Alguns aspectos das Pigmentações Intraoculares

Luis A. Osorio *

Escolhi para discorrer como tema desta aula o problema das pigmentações intraoculares que é um problema que na prática oferece algumas dificuldades. Se considerarmos o globo ocular verificamos que ele apresenta regiões pigmentadas normalmente fáceis de serem identificadas, como a iris, corpo ciliar, coroide e retina, aonde podemos encontrar células pigmentadas. Outras regiões vizinhas, como o vitreo, papila, cristalino, córnea podem eventualmente apresentar pigmentos emigrados das regiões pigmentadas sob a forma de depósitos pigmentares.

Melanina constitue uma palavra que provem do grego e significa **melas** negro, mas nesta aula vamos preferir chamá-la no plural e não no singular porque melaninas podem ser também pigmentos amarelos, marrons ou negros de composição química ainda mal definidos, resistentes aos agentes químicos e produzidos pela ação fermentativa de produtos de desintegração das proteínas.

Como as melaninas se originam dentro das células e qual o mecanismo desta melanogenese? A origem do pigmento é atribuída por PIERRE MASSON às células de Schwann como derivadas da crista neural durante a vida embrionária, teoria a mais aceita,outros admitem no entretanto como sendo proveniente do ectoderma.

O mecanismo da melanogenese consiste em se admitir que os grânulos pigmentares tem sua origem com a formação da tirosinase transferindo-se ao aparelho de Golgi, aonde é segregado em vesículas chamadas de **prémelanosomas.** A tirosinase associa-se com uma proteína e transforma os granulos em **melanosomas** e quando o granulo finalmente se completa ele toma o nome de **melaninas.**

Vamos passar em revista nesta aula alguns aspectos e problemas das pigmentações intraoculares de interesse para o oftalmologista.

O 1.º problema refere-se ao GRANULOS PIGMENTARES NO VITREO que é um sinal de rotura de descolamento plano da retina.

Estes granulos podem apresentar várias formas desde pequenas células discretas até grandes e agrupadas massas pigmentares. Estes granulos pigmentares no descolamento da retina mostram-se presentes em 100% dos casos. As opacidades vitreas de origem inflamatória não devem ser confundidas, elas formam pontos pigmentares avermelhados importantes para o diagnóstico diferencial.

BUSACCA admite que o pigmento derramado no vitreo provem sempre do epitélio pigmentar da retina ou dos melanóforos da coroide. O pigmento encontrado no vitreo é depois carreado para a câmara anterior através das paredes do canal de Cloquet.

Neste 1.º problema que consideramos das pigmentações intraoculares desejo bem enfatizar que os granulos pigmentares no vitreo constituem um sinal importante da presença de roturas num descolamento plano da retina.

No 2.º problema considero a RELAÇÃO GLAUCOMA-DISPERSÃO PIGMENTAR um assunto ainda controvertido.

Glaucoma pigmentar é um nome dado para o aumento da pressão intra-ocular associado com aumento exagerado da pigmentação na rede trabecular.

Serão os granulos pigmentares os verdadeiros causadores do glaucoma pigmentar? Na literatura oftalmológica encontramos que 80% dos casos de glaucoma pigmentar revelam **anormalidades mesodérmicas** ao nível do ângulo. O principal problema que ainda não conseguiu ser resolvido é que a anomalia do ângulo é de origem mesodérmica e a do epitélio pigmentar neuroectodérmica. Difícil conciliar estes 2 problemas.

BECKER e colaboradores (2) encontraram o síndrome de dispersão pigmentar somente em 10% de pacientes brancos e negros, com ou sem glaucoma.

Este autores fazem a seguinte pergunta, teria sua origem no epitélio pigmentar da iris ou estaria o glaucoma pigmentar relacionado com as anomalias do ângulo camerular?

O aumento do número de melanosomas no epitélio pigmentar da iris poderia sugerir que a melanogenese poderia ser compatível com um defeito no desenvolvimento do ângulo. Uma anomalia congênita do ângulo poderia ser importante mas não seria a única responsável para explicar o glaucoma pigmentar. Neste caso haveria com toda certeza uma goniodisgenesia.

* Professor Titular de Oftalmologia da U.F.R.G.S.

LICHTER e SHAFER (11) duas grandes autoridades em glaucoma afirmam existir alta freqüência de iris anormais no glaucoma pigmentar confirmando pela microscopia óptica significativa obstrução de acúmulos de granulos pigmentares na rede juxta-trabecular.

RICHARDSON (17) e colaboradores dizem também que a microscopia eletrônica do glaucoma pigmentar revela que os espaços intertrabeculares encontram-se largamente bloqueados por granulos de pigmento.

KUPFER e colaboradores (10) publicaram no entretanto um caso de dispersão pigmentar com glaucoma no qual o material tirado de uma trabeculectomia era normal estando todo o pigmento dos espaços trabeculares fagocitado pelas células endoteliais.

Concluímos neste 2.° problema que o papel da pigmentação trabecular na patogenia do glaucoma pigmentar continua à suscitar interesse.

No 3.° problema apresento como exemplo um caso da literatura oftalmológica de PIGMENTAÇÃO AMARELA DA IRIS publicado por DUBOIS-POULSEN (5) dum paciente de 28 anos portador duma iris de coloração amarela ouro em luz natural mostrando-se na periferia extrema ao nível de sua raiz, adelgaçada e frágil, uma cor esverdeada. Sobre a face desta iris amarela existiam pequenos acúmulos de pigmento marrons como si eles tivessem sido colocados em cima da iris. Não havia pela biomicroscopia sinais de zonas atroficas, mas um tindal hemático no vítreo anterior.

Como interpretar a natureza desta pigmentação amarela?

KESTENBAUM (15) diz que a cor amarela da iris talvez fosse produzida pelas melaninas, mas por um fenômeno físico particular, defendendo a teoria física elaborada devido à uma mistura de pigmentação do estroma.

A coloração da iris seria devido a um caso particular de física dos meios turvos. Estes meios semi-opacos seriam transparentes num certo gráu, contendo partículas pequenas que diferem pelo seu índice de re fração do resto do meio. Os raios luminosos passam entre os interstícios das partículas e outros são desviados pela mudança da direção. Entre os raios uns atravessam o meio conseguindo chegar até a face posterior da iris, outros re-emergem para a face anterior retornando ao seu meio de origem.

Transmissão e reflexão acentua KESTENBAUM dependem de 2 fatores: cor do comprimento da onda incidente e tamanho das partículas do meio. O número das partículas seria responsável pela saturação da cor resultante.

A pigmentação amarela da iris constitue um problema de má-formação congênita que não parece possuir uma origem genética.

O 4.° problema refere-se a questão da IMPORTÂNCIA DOS DEPÓSITOS PIGMENTARES NO CRISTALINO que vem preocupando os autores clássicos. A coloração marron ou negra constitue fato observado nas cataratas (tipo de catarata nigra). Cristalinos das pessoas de idade são opalescentes mesmo sem ter chegado à fase de opacificação. Muitas espécies de vertebrados possuem cristalinos amarelados. Foi descartada a possibilidade da pigmentação do cristalino ser proveniente de substâncias corantes vindas do exterior como a hemoglobina. Existe uma teoria física que atribue a cor marron do cristalino das cataratas nigras a um simples aumento do índice de refração, mas ela não é aceita pela grande maioria dos autores. Nosso parecer é de que a cor marron do cristalino das cataratas nigras talvez tenha alguma coisa que ver com a migração das melaninas de outras regiões vizinhas.

Quando a iris encontra-se envolvida após descolamentos da retina e nas crises agudas de glaucoma, especialmente naqueles que foram operados, verifica-se depósitos pigmentares da cristaloide posterior que prejudicam muitas vezes a nitidez da visão principalmente quando situados no campo pupilar.

Linhas pigmentadas épi-capsulares podem ser encontradas como restos embrionários da rede anterior do cristalino ou também podem ser adquiridas. Esta alterações são radiárias e situadas entre o equador e polo anterior do cristalino, escondidas atrás da iris, sendo preciso dilatar a pupila para que elas possam ser observadas através do biomicroscópio. O aparecimento destas linhas pigmentadas não constitue fenômeno acidental e não é conseqüência duma pigmentação embrionária, mas sim o resultado dum pigmento liberado através do tracto uveal, mais particularmente da raiz da iris. Importante é acentuar a pouca visibilidade destas linhas pigmentadas que são protegidas e escondidas pela iris.

O problema dos depósitos pigmentares do cristalino merece ser retomado para novas investigações .

O 5.° problema relaciona-se com as PIGMENTAÇÕES RÉTRO-CORNEANAS que são observadas principalmente depois de cirurgias intraoculares ou traumatismos, felizmente raras, pelo menos na nossa clínica, mas dignas de serem assinaladas. Recentemente tivemos oportunidades de verificar num paciente facectomizado que apresentou pigmentação retrocorneana quinze dias após ter sido operado.

Baseados na citologia e morfologia dos granulos pigmentares, FINE, GREEN e ZIMMERMAN (4) descreveram 4 diferentes tipos de pigmentações rétro-corneanas: 1.°) — a pigmentação seria o resultado duma proliferação dos melanócitos da iris dispostos na superfície posterior da córnea, substituindo o endotélio corneano; 2.°) — seria considerada como conseqüência do epitélio da íris, assim como dos macrófagos que contém os grânulos pigmentares fagocitados; 3.°) — seria uma decorrência do epitélio fagocitado pelo endotélio corneano; 4.°) — seria produzida simplesmente pelos granulos de pigmento dos macrófagos.

SWAN MEYER e LYAN (21) são de opinião que a proliferação pigmentar rétro-corneana após facectomias não constitue problema raro, contrário ao nosso ponto de vista. O pigmento é deslocado para a região rétro-corneana durante uma iridectomia, uma lavagem da câmara anterior ou encarceramento da iris. Esta pigmentação rétro-corneana extende-se para a zona pupilar e algumas vezes provoca perturbações visuais de intensidade diversas. É preciso chamar atenção que estas proliferações pigmentares rétro-corneanas podem ser confundidas com os melanomas malignos.

O cirurgião ocular que opera catarata deve estar sempre atento para este tipo de complicação, evitando manipulações desnecessárias e intempestivas sobre a iris durante o ato cirúrgico.

WELSH (22) recomenda como medida profilática fazer iridotomia em vez da clássica iridectomia periférica com a finalidade de evitar o desprendimento pigmentar da iris provocado pelo corte irregular da pinça tesoura de Wecker, muitas vezes em más condições.

O 6.° problema é aquele que trata das PIGMENTAÇÕES SOBRE A RETINA e neste estudo vamos iniciar em primeiro lugar pela **Retinopatia pigmentar unilateral** que se apresenta somente num olho, apresentando alterações morfológicas e funcionais próprias. O paciente possue visão que ele considera normal em ambos os olhos, até que sobrevenha uma deteriorização lenta e progressiva do campo visual no olho comprometimento. Nestes casos o epitélio pigmentar e os segmentos externos dos fotoreceptores tornam-se envolvidos também com o decorrer do tempo. Tivemos em nossa clínica durante o ano passado um caso de retinopatia pigmentar unilateral que foi amplamente estudado por um dos nossos residentes.

A patogenia da retinopatia pigmentar unilateral ainda continua obscura, fala-se em abiotrofia em setor ou admite-se que o gene responsável agiria diretamente sobre o setor da retina.

A causa vascular da retinopatia pigmentar unilateral tem hoje oferecido forte possibilidade. Não devemos esquecer que as oclusões vasculares produzem degenerações pigmentares localizadas.

Em segundo lugar vejamos o que acontece com a **associação da retinopatia pigmentar e a surdez** que foi o tema abordado pelo professor PAULO GRUPEMACHER na sua tese para Docência da Universidade Federal do Paraná que nos apresentou casos muito bem documentados. Este autor denominou seu trabalho de "Contribuição ao estudo da degeneração tapéto-retiniana tipo Diallinas-Amalric" porque foram eles que estudaram este tipo de retinopatia em surdo-mudos.

A distinção desta doença é feita com o síndrome de Usher, pois neste há hemeralopia e no Diallinas-Amalric ausência.

MERIN ABRAHAM e AUERBACH (13) publicaram na ACTA de GENÉTICA MÉDICA do ano de 1974 uma divisão do síndrome de Usher em 4 grupos: tipo I em que a retinopatia pigmentar encontrava-se associada com uma surdez sensorial acompanhada por cegueira durante a adolescência; tipo II no qual a retinopatia encontrava-se associada com a surdez progressiva, porém menos severa daquela verificada no tipo I. Estes pacientes conservam a visão central até a idade de 50 anos; tipo II aonde a retinopatia pigmentar encontrava-se associada com a surdez congênita e ataxia vestibular. -Este tipo é conhecido pelo nome de síndrome de Hallgren; tipo IV em que a retinopatia pigmentar está associada com surdez total e retardo mental.

O professor PAULO GRUPENMACHER (14) classifica os seus casos também em grupos: 1.° aqueles com **pigmentação discreta** da macula e périmacula com ou sem alteração pigmentar do restante do fundo de olho; 2.° com alterações **pigmentares moderadas** da macula e péri-macula com ou sem distúrbios pigmentares do resto do fundo de olho; 3.° com alterações **pigmentares intensas** com ou sem distúrbios do restante do fundo de olho.

É aceito pela unanimidade dos autores a existência de comprometimento associado bilateral das funções cocleares com as degenerações tapéto retinianas, indicando haver um processo degenerativo comum que está ligado a uma mesma estrutura ectoblástica entre olhos e ouvidos.

No olho o neuro-epitélio é representado pelos cones e bastonetes e no ouvido pelas células sensoriais.

Louvável a iniciativa do professor PAULO GRUPENMACHER de procurar na sua tese oferecer aos seus pacientes a possibilidade de utilizar auxílios ópticos visuais para

conseguir a re-adaptação funcional e a integração destes surdo-mudos na sociedade.

Em terceiro lugar vejamos **a Degeneração ou cisto viteliforme da macula ou esférula macular** conhecida também pelo nome de doença de Best que ainda não temos a certeza de que seja uma afecção primária do epitélio pigmentar, mas não poderíamos negar que o cisto ou esférula macular possue todas as características dum descolamento do epitélio pigmentar. Na área macular as camadas da retina e em menor extensão o epitélio pigmentar encontra-se substituído por uma membrana glial.

ZANEN e RAUSIN (23) foram os primeiros que compararam este aspecto de cisto viteliforme da macula observado pela oftalmoscopia semelhante com a gema de ovo estalada no prato. É interessante salientar que na fase atrófica da degeneração pigmentar verifica-se fina pigmentação acompanhada por hiperplasia pigmentar sob a forma de bastonetes enegrecidos.

Em quarto lugar apreciemos a **Degeneração macular senil** que durante sua evolução é acompanhada por diversas alterações que vão desde às verrugosidades da lâmina vítrea até ao descolamento pigmentar. Ela pode ser precedida por um processo degenerativo que levanta o epitélio pigmentar causada talvez por uma secreção própria deste mesmo epitélio.

A evolução da degeneração macular senil apresenta-se desigual num e noutro olho com aspectos oftalmoscópicos em fases diferentes da lesão e são registrados desde a fase inicial passada muitas vezes despercebida. O polimorfismo das lesões explica a razão porque tenham sido descritos os mais diversos aspectos oftalmoscópicos.

IVO CORREA MEYER (7) que acompanhou casos de degeneração macular senil com evolução de mais de 10 anos através de retinografias conseguiu provar que no período inicial formava-se **fina pigmentação escura na região macular.** No período seguinte havia um **aspecto pseudo tumoral** devido à exsudação sub-retiniana acompanhada por hemorragias e pigmentações secundárias. No período final existia um **tecido atrófico de organização glial com discretas pigmentações.** As pigmentações da retina constituem assim uma decorrência das alterações pigmentares do seu epitélio pigmentar.

A **pigmentação da papila** considerada como o 7.° problema apresenta-se sob 2 formas clínicas: a congênita e a adquirida. Nas formas adquiridas chamadas de patológicas elas coexistem com estafiloma posterior e vasos cílio-retinianos, mostrando progressos na sua evolução clínica. Nas formas congênitas o pigmento mostra-se estacionário constituindo este fator de grande importância para o diagnóstico diferencial.

A pigmentação da papila apresenta-se mais freqüente do que transparece pela observação oftalmoscópica, não devendo ser confundida com o pigmento péri-papilar denominado de "anel coroideo". A pigmentação da qual nos referimos assume toda característica duma placa negra que ultrapassa os limites da papila e inclusive do anel coroideo. Esta pigmentação localiza-se em geral de preferência no lado temporal da papila e toma os mais diversos aspectos, ora sob a forma puntiforme, linear, anular, reticular e em alguns casos o aspecto tigroide.

IDA MANN (12) classifica estes tipos de melanoses da papila em 3 grupos: 1.°) — em placas; 2.°) — linear; 3.°) — reticular. IVO CORREA MEYER ( ) acrescenta mais os tipos anulares e os puntiformes.

É excepcional encontrar pigmentações bilaterais da papila, elas são sempre em geral unilaterais. A coloração do pigmento da papila apresenta-se negra intensa, mas pode em alguns casos ter a cor cinzenta-escura devido a pouca densidade do pigmento, fato constatado nas formas tigroides ou reticulares.

Seria a pigmentação da papila de origem hemática ou produzida por traumatismo ocular ou craneano? Está no consenso geral que a pigmentação da papila adquirida seja mais de origem hemática, sendo raros aqueles de origem traumática. Compartilhamos de casos estudados por IVO CORREA MEYER aonde ficou evidenciada que sua patogenia ainda constitue motivo para grandes divergências.

Outro aspecto de pigmentação da papila que gostaríamos de chamar atenção é para o síndrome da "morning glory" descrito por KINDLER (9) aquele aonde a papila possue o tipo semelhante à esta flor que abre suas pétalas na luz e fecha na obscuridade.

Esta flor destaca-se pela beleza da corola que é violácea e tem o formato de coração. O quadro clínico apresenta-se com a papila de cor rósea, de tamanho grande e escavada, presença duma massa de tecido esbranquiçado, vasos finos, emergindo dos bordos da excavação e com um anel pigmentado e elevado circundando a papila. Todos os pacientes possuem deficiência visual e alguns chegam até à cegueira. Este sindrome é de característica unilateral podendo existir outras anomalias congênitas no olho adelfo.

Na literatura nacional existem publicados 2 interessantes casos por JOSÉ MARIA QUEIROZ DE ABREU e MANOEL DE ABREU (18) do Instituto Burnier de Campinas no ano de 1976.

Outra alteração dígna de ser assinalada é a pigmentação congênita pseudo-tumoral da

papila denominada de **melanocitoma** considerada por alguns autores como um tumor extremamente negro, primitivo da papila, com individualidade própria, etiológica, histopatológica e clínica. Estes melanocitomas não são considerados tumores verdadeiros, trata-se duma pigmentação pseudo-tumoral. Suas dimensões são reduzidas, sendo raro possuir um diâmetro superior ao da papila. Possue coloração negra densa, uniforme e regular. Na sua superfície não há vasos de néo-formação, nem hemorragias possuindo evolução benigna, sendo a maior parte dos casos publicados em pessoas da raça negra.

O 8.º problema a ser considerado é a **pigmentação nos olhos miopes** aonde a macula pode apresentar 2 aspectos: 1.º) — de tipo pigmentada com coloração mais escura do que no restante do fundo de olho; 2.º) — de tipo albinóide quando o epitélio atrofiado permite que possam ser vistos o desenho dos vasos adjacentes da coróide. A migração pigmentar da macula na miopia é conhecida pelo nome de "mancha negra de Fuchs". GASS (6) para explicá-la em 1973 introduziu a noção de membrana néo-vascular.

A mancha negra de Fuchs constitue uma lesão pigmentada que atinge a região macular dos olhos com alta miopia descrita no século passado por este consagrado oftalmologista vienense.

CAMPOS (3) em 1957 publicou interessante estudo estatístico de 950 olhos míopes maiores de 5,0 dioptrias e encontrou 107 com mancha de Fuchs num ou nos dois olhos. A repartição sobre o sexo foi surpreendente pois dos 107 casos estudados havia 87 mulheres e os 20 restantes de homens. Tinham os pacientes a idade que variava de 50 aos 60 anos com um máximo de 15,0 dioptrias. A mancha de Fuchs apresentava-se de preferência de forma bilateral e sua sintomatologia mostrava-se estar ligada naturalmente à posição da macula. Os pacientes tinham a sensação de que a leitura lhes era extramamente difícil porque fugia do ponto de fixação, dando um escotoma central pelo teste de Amsler.

Na miopia degenerativa dois problemas ainda merecem maiores investigações, **epitélio pigmentar anormal** e **fraqueza da esclera.**

O epitélio pigmentar na miopia degenerativa apresenta-se mais fino e mais irregular do que no olho normal, a atrofia do epitélio pigmentar vai surgindo à medida que aparecem as atrofias das células fotoreceptoras durante o desenvolvimento da degeneração cório-retiniana.

O 9.º problema refere-se ao **problema do névus da coróide** que consiste nos tumores benignos da coróide compostos de melanócitos normais ou atípicos provenientes da crista neural, mas que eventualmente podem apresentar uma transformação maligna.

GASS (6) declara que em 1.º lugar os névi da coróide não se encontram presentes na época do nascimento, constituem raridade muito grande nas crianças abaixo dos 12 anos de idade; 2.º) que eles tem por início lesões hiperplásicas na infância ou juventuda; 3.º) seu crescimento não ocorre de forma linear, mas por períodos de aceleração em resposta à fatores humorais; 4.º) eles atingem em média tamanho de 0,5 a 2,0 discos papilares de diâmetro e daí serem confundidos com os melanomas malignos; 5.º) freqüentemente produzem degenerações do epitélio pigmentar da retina com denso descolamento seroso do epitélio, néo-vascularização da coróide e descolamento hemorrágico da retina; 6.º) a classificação de Callender inclue os névi da coróide como melanomas malignos.

A classificação dos névi da coróide está baseada mais na revisão citológica retrospectiva da patologia oftálmica.

Os névi da coróide seriam compostos de **células semelhantes àquelas dos melanocitomas**, mas ZIMMERMAN (24) prefere separar os melanocitomas dos névi da coróide baseando-se nos seguintes fatos: 1.º) — nos melanocitomas, os melanócitos são de aparência normal e o seu tamanho é sempre uniforme; 2.º) — raramente tornam-se malignos; 3.º) — aparecem em pessoas da raça negra e nas mulheres, numa proporção de 2 para 1, com períodos de crescimento muito discretos com alguma perda da função.

O melanocitoma costuma ser encontrado de preferência ao nível da papila do nervo óptico, podendo também localizar-se em qualquer das partes do tracto uveal.

Qual é a posição atual dos névi da coróide na classificação de Callender?

É preciso que se diga não haver um critério citológico absoluto para afirmar o grau de benignidade ou malignidade dum melanoma através da classificação de Callender, ela somente avalia a atividade biológica do tumor, sendo incompleta a observação dos patologistas devido à falta de correlação com a clínica destes tumores. Muitos melanomas mostram um aspecto citológico homogêneo, outros demonstram áreas de transformação citológica das células espinocelulares às epitelióides. Os patologistas ficam assim muitas vezes inseguros em afirmar um diagnóstico histopatológico por não ser esta classificação o suficientemente clara para determinar com segurança absoluta o tipo de melanoma em estudo.

A incidência do névus da coróide na prática é bastante baixa pois de 73 pacientes estudados por GASS (6) não foi encontrado nenhum caso de crianças menores de 12 anos.

Os névi da coróide comumente não provocam defeitos do campo visual, mas em determinados casos verificamos escotomas correspondente à localização do melanoma. TAMLER e MAUMENEE (20) encontraram no entretanto 38% de defeitos do campo visual nos névi da coróide.

A transformação maligna dos névi da coróide mostra-se rara, estes autores estudaram 42 casos e não encontraram nenhum, mas MAUMENEE ( ) cita uma observação na qual houve transformação maligna mas teve muita dificuldade em fazer a diferenciação histológica entre o que era benigno e maligno. ALBERTS (1) mais optimista acredita que melanoma benigno da coróide possa ser distinguido do malígno, somente pela sua baseada mais na revisão citlógica retrspeccor, localização, ausência de elevação, ausência de defeitos do campo visual. Outro fato que merece ser assinalado é a concomitância da presença dos névi da coróide com as drusas.

Concluimos assim que a presença dos névi da coróide produzem muitas preocupações pela sua possível transformação maligna, pois existem muitos problemas que ainda estão para serem resolvidos.

O 10.º problema refere-se a **pigmento alaranjado de fucsina dos melanomas benignos** que é uma alteração do epitelio pigmentar encontrada também nos melanomas malignos. A freqüência do acúmulo de pigmento de fucsina nos tumores da coróide é de 85% nos melanomas pigmentados. Os granulos de fucsina no epitélio pigmentar da retina aparecem em pouca quantidade na época do nascimento aumentando aparentemente em número com a idade. SMITH e IRVINE (19) encontraram evidência de pigmento alaranjado em 47% dos melanomas malignos. A presença do pigmento de fucsina poderia constituir um sinal diagnóstico para os melanomas.

A presença de acúmulos de pigmento alaranjado de fucsina sobre as lesões pigmentadas da coróide tem estimulado considerável interesse no diagnóstico dos melanomas.

O 11.º problema finalmente é um assunto de grande importância para as pigmentações intraoculares que veio dar rumos diferentes à terapêutica. O **novo conceito da enucleação nos melanomas da coróide** modificou-se depois que houve melhor conhecimento da sua biologia. A enucleação dos melanomas da coroide preconizada desde a época de Fuchs em 1882 vem se constituindo verdadeiro dogma na sua indicação terapêutica. A enucleação vem sendo utilizada como método sistemático nos melanomas do globo ocular destinado a interromper a evolução e crescimento das células neoplásicas . VON HIPEL já tentava em 1930 avaliar os resultados imediatos e tardios da enucleação nos melanomas sem conseguir provar as suas reais vantagens e desvantagens. Coube indiscutivelmente a ZIMMERMAM e seus colaboradores (26) mostrarem o verdadeiro valor da enucleação nos melanomas malignos da corióde. Afirmam estes autores que a enucleaçã é um ato cirúrgico que requer substancial manipulação ocular. O olho humano pode ser comparado com um sistema hidráulico e é uma esfera cheia de líquido não compressível que quando é submetido a uma pressão externa seu efeito transmite-se à todas as áreas internas. A manipulação ocular ocorre durante a enucleação do olho com melanoma da coróide provocando a fuga das células tumorais ocorre quando os tumores são mais friáveis e necróticos com áreas hemorrágicas ou invasão de vasos no tumor.

Acúmulos de células tem sido encontradas na corrente circulatória periférica durante ou imediatamente depois de praticada a enucleação em pacientes com melanoma de coróide. O olho sofre grandes variações na sua pressão durante a enucleação através da compressão e depressão escleral com massageamento involuntário do globo ocular. Tem-se comprovado que a massagem ocular diminue a longevidade dos pacientes devido às metastases.

FRAUNFELDER e colaboradores (16) preconizam uma técnica que eles chamam de "não tocar" para evitar que a corrente de líquido e sangue saia de dentro do tumor, evitando assim que ele caia na corrente circulatória e produza metastases. Esta técnica de "não tocar" o globo de forma agressiva e traumatizantes depende da fase maligna que se encontrar o tumor, aumentando em 50% a sobrevida dos pacientes. Esta forma de proceder nos tem comprovado ser ela uma técnica simples de ser executada.

A enucleação dos melanomas da coróide não deve ser entregue aos cuidados dos residentes e daqueles menos experimentados que não se encontram em condições de executar uma técnica não traumatizante e mais delicada.

Três condições são impostas para que seja indicada a enucleação nos melanomas malignos da coróide: 1.º) — quando o paciente perdeu a visão central devido à presença da massa tumoral; 2.º) — quando existe um pequeno melanoma e o olho fica doloroso devido ao aumento da pressão intraocular.

Para muitos autores a enucleação ainda é considerada a melhor medida terapêutica para evitar futuras complicações. Há cirurgiões no entretanto que não se encontram satisfeitos com os resultados da enucleação em muitos casos de melanomas e resolvem correr o risco de agravações do processo tu-

moral postergando a intervenção. Diversos fatores de risco precisam ser analizados: tipo de célula, pigmentação e tamanho do tumor, atividade mitótica, extensão escleral e do nervo óptico.

Os melanomas pequenos, menores de 10 mm de diâmetro e de 2 mm de espessura constituem problemas simples para uma indicação operatória e tem a preferência da terapêutica conservadora, fotocoagulação que geralmente resolve o problema. Agora quanto maior o tumor maiores serão os riscos para o paciente.

Rápida revisão do comportamento biológico dos melanomas é dígna de ser assinalada: 1.°) — os melanomas são tumores potencialmente lentos e os pacientes morrem geralmente com 30 a 45% de metástases, mesmo tendo sido eles enucleados dentro de 5 anos; 2.°) — os pequenos melanomas da coróide não são necessariamente benignos eles se encontram na dependência do seu comportamento biológico. Na literatura são conhecidos casos de pequenos melanomas que deram metastases. Pode-se prever pela evolução quais os casos que poderiam ser considerados fatais ou não fatais.

Concluímos assim que o comportamento biológico dos melanomas malignos da coróide é muito variável e depende do tipo de célula e do mecanismo responsável pelo controle da disseminação que é sempre uma incógnita.

Como é que as células malignas no melanoma da coróide invadem a corrente circulatória? Isto ocorre por 3 maneiras: 1.°) — por invasão direta através da parede do vaso; 2.°) — invasão pelos linfáticos; 3.°) — por intra-vasação.

No 1.° caso os tumores mais benignos à medida que invadem comprimem e provocam estase vascular e trombose diminuindo a sua disseminação em potencial. No 2.° caso há uma invasão de linfáticos dentro do olho e no 3.° caso a intravasação das células malignas força a abertura dos vasos de dentro para fora principalmente quando a pressão extravascular exceder à pressão intravascular. A forma vegetante assumida pelo melanoma maligno é bem conhecida quando ele rompe a lâmina vítrea e apresenta hemorragias. Trauma, manipulação do globo ocular na enucleação, preparo pré-operatório, injeções, biopsia, estimulam a intravasação.

Para isolar as células tumorais no sangue os autores empregam o filtro de núcleoporo. Fígado e medula óssea são as mais freqüentes localizações a serem atingidas acreditando-se que a passagem trans-órgãos das células malignas seja feita através de shunts arteriovenosos ou pels capilares passando através da rede capilar por distorção e ação amebóide.

Admite-se que um órgão parenquimatoso adapta-se melhor que outros ao crescimento das células tumorais embólicas, mas nem todas as células malignas são capazes de dar metastases. A percentagem da passagem destas células malignas nos é desconhecida. Sabemos que a administração de anticoagulantes (heparina e fibrinolisina) reduz a incidência das metastases e que a descoberta de células malignas no sangue de pacientes com melanonas possue pouca significação prognóstica. O problema da autoimunidade dos pacientes com melanomas da coróide assume também toda sua importância.

Para concluir esta aula acentuamos que todos os problemas e questões abordadas sobre as pigmentações intraoculares ainda estão por serem esclarecidas.

RESUMO

O autor considera vários problemas ainda discutíveis que as pigmentações intraoculares oferecem na prática da clínica oftalmológica.

Aborda os seguintes problemas: grânulos pigmentares no vítreo; relação glaucoma-dispersão pigmentar; pigmentação amarela da iris; depósitos pigmentares no cristalino; pigmentações retro-corneanas: alguns aspectos oftalmoscópicos das pigmentações sobre a retina; pigmentações da papila; pigmentações nos olhos miopes; nevi da coróide; pigmento alaranjado de fucsina nos melanomas da coróide e novo conceito da prática da enucleação nos melanomas da coróide.

BIBLIOGRAFIA

1. ALBERTS, E. C. — Benign melanomas of the choroid and their malignant transformation. Am. J. Opht. 23: 775-783, 1940.
2. BECKER, B.; SHIN, D. H.; COOPER, D. C.; KASS, M. A. — The pigment dispersion sindrome. Am. J. Opht. 83: 161-166, 1977.
3. CAMPOS, R. — La tache de Fuchs, Probl. Acta Opht. 1: 363-373, S. Karger, Basel New York, 1957.
4. FINE, B. S.; KAUFER, G.; GREEN, W. R.; ZIMMERMAN, L. E. — Retro-corneal pigmentation. Am. J. Opht. 64: 567-568, 1967.
5. DUBOIS POULSEN, A. ROUCHY — Un cas de pigmentation jaune de iris. Boll. Mem. Soc. Fr. Opht. 195-205, 1968.
6. GASS, J. D. M. — Problems in the differential diagnosis of clinical nevi and malignant melanomas. Trans. Am. Acad. Opht. Otol. 83: OP-19-OP-48, 1977.
7. CORREA MEYER, IVO — Contribuição ao estudo dos aspectos oftalmoscópicos da degeneração disciforme macular ou heredo-degeneração coroidea disciforme sub-macular. Rev. Br. Oft. vol. XIX, 4: 275-292, 1960.
8. CORREA MEYER, IVO — Pigmentação ou melanose da papila na enfermidade do nervo óptico. (Estudo de aspectos oftalmoscópicos) pp. 17-40, Tema Oficial do 3.° CONGR. ARGENTINO OFT., Livraria Continente, Porto Alegre, 1944.
9. KINDLER, P. — Morning glory sindrome. Unusual congenital optic disk anomaly. Am. J. Opht. 69: 376, 1970.
10. KUPFER, C.; KUWABARA, T. — The histopathology of pigmentary dispersion syndrome with glaucoma. Am. J. Opht. 80: 857-902, 1975.
11. LICHTER, P. R.; SHAFER, R. N. — Diagnostic and prognostic signs in pigmentary glaucoma. Trans. Am. Acad. Opht. 74: 984-998, 1970.

12. MANN, IDA — Developmental abnormalities of the eye, p. 133, published for. Brit. J. Opht., University Press, Cambridge, 1937.
13. MERIN, S.; ABRAHAM, F.; AUERBACH, E. — Usher's and Hallgren's syndromes. Acta Genet. Med Gemell. 23: 49-55, 1974.
14. GRUPENMACHER, P. Z. — Contribuição ao estudo da degeneração tapeto-retiniana tipo Diallinas-Amalric. Possibilidades oferecidas por auxilios ópticos especiais. Tese de Concurso à Doença Livre da Universidade Federal do Paraná, pp. 4-35, 1976.
15. KESTENBAUM, A. M. D. — Applied anatomy of the eye, p. 292, Grune & Stratton, New York, 1963.
16. FRAUNFELDER, F. T.; BOOZMAN, F. W.; WILSON, R. S.; THOMAS, A. H. — No touch technique for intraocular malignant melanomas. Arch. Opht. 95: 1616-1620, 1977.
17. RICHARDON, T. M.; HUTCHINSON, T.; GRANT, M. — The outflow tract in pigmentary glaucoma. Arch. Opht. 95: 1015-1025, 1977.
18. QUEIROZ ABREU, J. M.; ABREU, M. — Sindrome da "morning glory". Anomalia de Kindler. A propósito de 2 casos. Arq. Br. Oft. 29: 312-317, 1976.
19. SMITH, L. T.; IRVINE, A. R. — Diagnostic significance of orange pigment accumulation over choroidal tumors. Am. J. Opht. 76: 212-216, 1973.
20. TAMLER, E.; MAUMENEE, A. E. — A clinical study of choroidal nevi. Arch. Opht. 62: 196-202, 1959.
21. SWAN, K. C.; MEYER, S. L.; LYMAN, J. — Retrocorneal pigment proliferation after cataract extraction. Trans. Am. Acad. Opht. Otol. 86: 732-740, May, 1979.
22. WELSH, R. C. — In WELSH, R. C.; WELSH, J. (Edit.) — The Report on Cataract Surgery, p. 257, Miami Educat. Press, Miami, 1965.
23. ZANEN, J.; RAUSIN, G. — Kyste vitelliforme congenitale de la macula. Bull. Soc. Belg. Opht. 96: 544-549, 1950.
24. ZIMMERMAN, L. E.; GARRON, L. K. — Melanocytoma of the optic disc. Int. Opht. Clin. 2: 431-440, 1962.
25. ZIMMERMAN, L. E., Mc LEAN, I. W.; FOSTER, W. D. — Does enucleation of the eye containing a malignant melanoma prevent or accelerate the dissemination of tumors cells? Brit. J. Opht. 62: 420-425, 1978.
26. ZIMMERMAN, L. E.; Mc LEAN, I. W. — An evaluation of enucleation in the management of uveal melanomas. Am. J. Opht. 87: 741-760, 1979.