

---

# Classificação das doenças externas do bulbo ocular

## *Classification of external diseases of the eye*

José Alvaro Pereira Gomes <sup>(1)</sup>  
Marcelo C. Cunha <sup>(2)</sup>

### RESUMO

Os autores apresentam uma “Classificação de Doenças Externas do Bulbo Ocular”, que tem como objetivos: padronizar a linguagem utilizada, colaborar com o ensino dos residentes e estagiários, dinamizar o funcionamento do setor e facilitar a inter-comunicação e a realização de estudos multicêntricos em nosso meio. As afecções externas mais comumente encontradas na prática oftalmológica foram divididas em oito grupos principais: A - Anomalias congênitas; B - Distrofias; C - Degenerações; D - Ectasias; E - Infecções e Inflamações; F - Depósitos pigmentares; G - Tumores e lesões pré-neoplásicas; e H - Trauma e Complicações pós-operatórias. São discutidos os conceitos utilizados, critérios de subdivisão e referências utilizadas.

**Palavras-chaves:** Classificação; Doenças externas oculares; Córnea.

---

### INTRODUÇÃO

O avanço tecnológico na área da informática e o aumento do número de publicações na medicina têm exigido das áreas exatas paramédicas o aprimoramento e o redirecionamento para um horizonte mais amplo e revelador. A bioestatística tem utilizado novos programas de computação para a análise estatística envolvendo múltiplas variáveis. A epidemiologia, cada vez mais, preconiza estudos multicêntricos e meta-análise <sup>1</sup>. Existe, atualmente, a necessidade de rigor metodológico na análise dos trabalhos científicos. Para a realização de estudos multicêntricos, torna-se imperativo a padronização da nomenclatura entre os diferentes serviços e de protocolos das doenças <sup>2</sup>.

No Brasil, é notória a escassez de estudos multicêntricos na área médica. As dificuldades residem, dentre outras causas, na dificuldade de troca de informações entre as instituições universitárias e na falta de uma padronização de linguagem. Ou seja, falta comunicação.

A classificação de doenças existente, conhecido como CID (Código Internacional das Doenças) é deficiente e não incorpora os interesses de uma padronização abrangente do ponto de vista científico e prático. Por que não associar as exigências burocráticas com as científicas para o benefício comum?

Neste contexto, propusemo-nos a elaborar uma classificação das doenças externas do bulbo ocular e procedimentos relacionados que fosse empregada no Setor de Córnea e Doenças Externas do Depto. de Oftalmologia da UNIFESP. Após ter sido revista e corrigida por todos os membros do

---

Serviço de Córnea e Doenças Externas da UNIFESP.

<sup>(1)</sup> Mestre em oftalmologia pela UNIFESP; Pós-graduando-Doutorado pela UNIFESP; assistente voluntário dos setores de Córnea e Doenças Externas do Depto. de Oftalmologia da Santa Casa/SP e da UNIFESP.

<sup>(2)</sup> Mestre e Doutor em oftalmologia pela UNIFESP; assistente do setor de Córnea e Doenças Externas da UNIFESP.

setor e aprovada pelo chefe do Departamento, está começando a ser utilizada em nosso serviço. Neste artigo, apresentamos essa classificação, discutindo os conceitos utilizados, critérios de sub-divisão e referências utilizadas.

---

## CLASSIFICAÇÃO - DOENÇAS EXTERNAS<sup>2-6</sup>

---

### A. ANOMALIAS CONGÊNITAS

1. Anomalia de Peters
2. Anomalia/Síndrome de Axenfeld
3. Anomalia/Síndrome de Rieger
4. Córnea plana
5. Embriotoxon posterior
6. Erros inatos do metabolismo
  - 6.1. Aminoácidos (Porfiria, cistinose, gota primária, hipertirosemia)
  - 6.2. Carbohidrato (Mucopolissacaridoses)
  - 6.3. Lipídico (Fabry, mucopolipidose)
  - 6.4. Minerais (Ferro, prata, cobre)
7. Esclerocórnea
8. Glaucoma congênito
9. Megalocórnea
10. Microcórnea
11. Síndrome de Clivagem da Câmara Anterior
12. Outras

### B. DISTROFIAS

1. Distrofias epiteliais/membrana basal/membrana de Bowman
  - 1.1. Meesman
  - 1.2. Microcística de Cogan (Map-Dot-Fingerprint)
  - 1.3. Reis-Bücklers
  - 1.4. Thiel-Behnke
2. Distrofias estromais/Descemet
  - 2.1. Amorfa Posterior
  - 2.2. Cristalinas
    - 2.2.1. Cristalina de Schnyder
    - 2.2.2. Cristalina marginal de Bietti
  - 2.3. Fleck
  - 2.4. François
  - 2.5. Granular
  - 2.6. Hereditária congênita
  - 2.7. Lattice
  - 2.8. Macular
  - 2.9. Pré-Descemet
3. Distrofias endoteliais
  - 3.1. Córnea Guttata/Distrofia de Fuchs
  - 3.2. Endotelial hereditária congênita (CHED)
  - 3.3. Polimorfa Posterior
4. Outras

### C. DEGENERAÇÕES

1. Degerações centrais
  - 1.1. Amiloidose corneal

- 1.2. Anel branco de Coats
- 1.3. Ceratopatia em faixa
- 1.4. Córnea Farinata
- 1.5. Degeração hialina
- 1.6. Degeração lipídica
- 1.7. Degeração nodular de Salzmann
- 1.8. Mosaico anterior (Shagreen de Vogt)
- 1.9. Mosaico posterior
- 1.10. Quelóide
- 1.11. Outras
2. Degerações periféricas
  - 2.1. Anel de Vogt I
  - 2.2. Anel de Vogt II
  - 2.3. Arco Senil
  - 2.4. Corpos de Hassall-Henle
  - 2.5. Degeração de Terrien
  - 2.6. Degeração esferoidal
  - 2.7. Degeração Marginal Pelúcida
  - 2.8. Pannus
  - 2.9. Pinguécua
  - 2.10. Pterígio
  - 2.11. Outras

### D. ECTASIAS

1. Ceratocone anterior
2. Ceratocone posterior
3. Ceratoglobos

### E. INFECCÕES/INFLAMAÇÕES

1. Blefarites
  - 1.1. Blefarites infecciosas
    - 1.1.1. Bacteriana
    - 1.1.2. Fúngica
    - 1.1.3. Hordéolo
    - 1.1.4. Parasitária
    - 1.1.5. Viral
      - 1.1.5.1. Herpes simples
      - 1.1.5.2. Herpes zoster
    - 1.1.6. Outras
  - 1.2. Blefarites não-infecciosas
    - 1.2.1. Alérgica
    - 1.2.2. Calázio
    - 1.2.3. Meibomite
    - 1.2.4. Seborreica
    - 1.2.5. Outras
2. Ceratites
  - 2.1. Ceratites infecciosas
    - 2.1.1. Bacteriana
      - 2.1.1.1. Intersticial (Sífilis, Tuberculose, Lepra, Lyme)
      - 2.1.1.2. Ulcerativa
    - 2.1.2. Clamídia
    - 2.1.3. Fúngica
    - 2.1.4. Parasitária

- 2.1.4.1. Acantamoeba
- 2.1.5. Viral
  - 2.1.5.1. Adenovírus
  - 2.1.5.2. Herpes simples
  - 2.1.5.3. Úlcera trófica
  - 2.1.5.4. Herpes zoster
  - 2.1.5.5. Outras ceratites virais (Vaccinia, sarampo, verrucae, moluscum)
- 2.1.6. Outros
- 2.2. Ceratites não-infecciosas
  - 2.2.1. Alérgica (úlceras em escudo)
  - 2.2.2. Ceratoconjuntivite seca
  - 2.2.3. Filamentar
  - 2.2.4. Neuroparalítica
  - 2.2.5. Neurotrófica
  - 2.2.6. Síndrome ICE
  - 2.2.7. Thygeson
  - 2.2.8. Tóxica
  - 2.2.9. Ceratite periférica não-ulcerativa (Ceratite esclerosante, afinamentos)
  - 2.2.10. Úlcera periférica de córnea
    - 2.2.10.1. Associada a doenças sistêmicas (Doenças do colágeno, vasculites sistêmicas)
    - 2.2.10.2. Úlcera de Mooren
  - 2.2.11. Outras
- 3. Conjuntivites
  - 3.1. Conjuntivites infecciosas
    - 3.1.1. Bacteriana
    - 3.1.2. Clamídia
      - 3.1.2.1. Inclusão do adulto
      - 3.1.2.2. Inclusão do recém-nascido
      - 3.1.2.3. Tracoma
        - 3.1.2.3.1. Agudo
        - 3.1.2.3.2. Crônico
    - 3.1.3. Parasitária
    - 3.1.4. Viral
      - 3.1.4.1. Epidêmica (adenovírus)
      - 3.1.4.2. Herpes simples
      - 3.1.4.3. Herpes zoster
      - 3.1.4.4. Outras conjuntivites virais
    - 3.1.5. Outras
  - 3.2. Conjuntivites não-infecciosas
    - 3.2.1. Alérgicas
      - 3.2.1.1. Atópica
      - 3.2.1.2. Dermato - conjuntivite de contato
      - 3.2.1.3. Febre do feno
      - 3.2.1.4. Papilar gigante
      - 3.2.1.5. Primavera
      - 3.2.1.6. Sazonal
    - 3.2.2. Cicatricial (Penfigóide, Steven-Johnson)
    - 3.2.3. Flictenular
    - 3.2.4. Lenhosa
    - 3.2.5. Reiter
    - 3.2.6. Outras

- 4. Episclerites
  - 4.1. Episclerites infecciosas
    - 4.1.1. Bacteriana
    - 4.1.2. Fúngica
    - 4.1.3. Parasitária
    - 4.1.4. Viral
    - 4.1.5. Outras
  - 4.2. Episclerite não-infecciosa
    - 4.2.1. Causa sistêmica
    - 4.2.2. Idiopática
    - 4.2.3. Outras
- 5. Esclerites
  - 5.1. Esclerites infecciosas
    - 5.1.1. Bacteriana
    - 5.1.2. Fúngica
    - 5.1.3. Parasitária
    - 5.1.4. Viral
    - 5.1.5. Outras
  - 5.2. Esclerites não-infecciosas
    - 5.2.1. Causa sistêmica
    - 5.2.2. Idiopática
    - 5.2.3. Outras

## F. DEPÓSITOS PIGMENTARES

- 1. Doença de Fabry
- 2. Drogas
  - 2.1. Amiodarona
  - 2.2. Cloroquina
- 3. Melanina
- 4. Metais
  - 4.1. Ferro (Hudson-Stähli, anel de Fleischer, linha de Stocker, linha de Ferry)
  - 4.2. Outros metais (cobre, ouro, prata)
- 5. Sangue (Hematocórnea)
- 6. Outros

## G. TUMORES E LESÕES PRÉ-NEOPLÁSICAS

- 1. Congênitos
  - 1.1. Coristoma Episcleral ósseo
  - 1.2. Dermóides
  - 1.3. Dermolipomas
- 2. Metástases
- 3. Tumores de origem epitelial
  - 3.1. Carcinoma de células escamosas
  - 3.2. Carcinoma in-situ
  - 3.3. Carcinoma mucoepidermóide
  - 3.4. Cistos
  - 3.5. Disqueratose intraepitelial hereditária benigna
  - 3.6. Lesões pré-neoplásicas/Displasias
  - 3.7. Papiloma
- 4. Tumores de origem neuroectodérmica
  - 4.1. Melanocitose ocular congênita
  - 4.2. Melanoma da conjuntiva
  - 4.3. Melanose primária adquirida da conjuntiva

- 4.4. Nevus
- 4.5. Tumores neurogênicos
- 5. Tumores linfóides
  - 5.1. Hiperplasia linfóide benigna reativa
  - 5.2. Infiltrados leucêmicos
  - 5.3. Neoplasia linfóide
- 6. Tumores vasculares
  - 6.1. Granuloma
  - 6.2. Hemangioma
  - 6.3. Kaposi piogênico
  - 6.4. Linfangioma
- 7. Tumores xantomatosos
- 8. Outros

## H. TRAUMA E COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS

- 1. Abrasão
- 2. Cicatriz pós-trauma
- 3. Corpo estranho
- 4. Dellen
- 5. Descemetocel
- 6. Descolamento de Descemet
- 7. Edema
  - 7.1. Edema pós-cirúrgico
    - 7.1.1. Ceratopatia bolhosa do afácico
    - 7.1.2. Ceratopatia bolhosa do pseudo-fácico
    - 7.1.3. Ceratopatia bolhosa pós-traumática
    - 7.1.4. Falência primária
- 8. Epitelização de CA
  - 8.1. Cisto epitelial
  - 8.2. Proliferação epitelial
- 9. Erosão recorrente
- 10. Ferida de córnea não-perfurante
- 11. Ferida de córnea perfurante
- 12. Queimadura
  - 12.1. Elétrica
  - 12.2. Química
  - 12.3. Radiação
  - 12.4. Térmica
- 13. Membrana retrocorneal
- 14. Proliferação fibrosa na CA
- 15. Rejeição ao transplante de córnea
- 16. Seidel
- 17. Outros

---

## DISCUSSÃO

---

Classificamos as doenças externas do bulbo ocular em oito grupos principais que refletissem as afecções externas mais comumente encontradas na prática oftalmológica:

- A - Anomalias congênitas
- B - Distrofias
- C - Degenerações
- D - Ectasias
- E - Infecções e Inflamações
- F - Depósitos pigmentares

- G - Tumores e lesões pré-neoplásicas
- H - Trauma e Complicações pós-operatórias

Discutiremos alguns aspectos de cada um desses grupos:

### A - Anomalias congênitas

Esse grupo inclui as anomalias que resultam do desenvolvimento anormal da córnea ou tecidos associados durante a vida embrionária ou fetal<sup>3</sup>. As anomalias congênitas geralmente manifestam-se como alterações grosseiras na morfologia dos tecidos e são evidenciadas logo ao nascimento<sup>3-5</sup>. Essas características diferenciam-nas das distrofias, que são alterações que afetam principalmente a função bioquímica das estruturas e que normalmente tornam-se aparentes somente após alguns anos do nascimento<sup>3</sup>.

### B - Distrofias

As distrofias corneais apresentam características típicas que permitem diferenciá-las das degenerações: as alterações corneais são bilaterais, simétricas, avasculares, possuem localização central e geralmente apresentam padrão hereditário autossômico dominante<sup>3-6</sup>. Podem ser classificadas segundo a fisiopatologia, embora mais comumente sejam classificadas de acordo com a camada da córnea comprometida, o que foi seguido na presente classificação.

### C - Degenerações

As degenerações formam um grupo extenso e variado, difícil de se sub-classificar. Normalmente, apresentam-se como alterações unilaterais, progressivas, assimétricas, localizadas preferencialmente na periferia ou excentricamente, sendo freqüentemente acompanhadas de vascularização<sup>3-6</sup>. Não apresentam padrão hereditário ou predisposição genética e iniciam-se geralmente após a meia-idade. São secundárias a processos degenerativos, como envelhecimento, e outras condições, como inflamação, trauma e algumas doenças sistêmicas. Na difícil tarefa de agrupá-las, procuramos seguir a classificação proposta por Smolin<sup>3</sup>, que divide as degenerações por localização na córnea (central ou periférica).

### D - Ectasias

As ectasias corneais formam um grupo particular de anomalias, que apresentam fisiopatologia ainda desconhecida. Por esse motivo, resolvemos agrupá-las num grupo à parte. Apesar de ser considerada como alteração ectásica, a degeneração marginal pelúcida foi incluída no grupo das degenerações periféricas.

### E - Infecções/Inflamações

Este extenso grupo foi dividido por estrutura ocular acometida (pálpebras, córnea, conjuntiva, episclera e esclera), cada qual dividido em alterações infecciosas e não-infecciosas. Acharmos ter sido essa a opção mais didática na exposição das diferentes doenças inflamatórias e infecciosas que acometem o olho.

### F - Depósitos pigmentares

Neste grupo, procuramos dividir os sub-itens de acordo com as substâncias envolvidas na fisiopatologia dessas alterações. Na doença de Fabry, a substância envolvida é do grupo dos esfingolipídios<sup>3</sup>. Aparece também classificada no grupo de anomalias congênitas, como parte do sub-grupo "Erros inatos do metabolismo". Como a alteração típica é pigmentada, foi colocada neste grupo e deverá ser assim também classificada quando houver depósito pigmentar concomitante, o que nem sempre é a regra.

### G - Tumores e lesões pré-neoplásicas

Este grupo engloba as principais lesões tumorais e pré-neoplásicas que afetam a superfície ocular. Sua divisão nos sub-grupos é baseada na classificação proposta por Shields & Shields<sup>3</sup> e baseia-se na natureza ou origem histopatológica da lesão. Inclui tumores congênitos, metastases, tumores e lesões pré-neoplásicas de origem epitelial, tumores e lesões pré-neoplásicas de origem neuroectodérmica, tumores linfóides, tumores vasculares, tumores xantomatosos e outros.

### H - Trauma e complicações pós-operatórias

Lesões traumáticas e pós-operatórias constituem um grupo importante na clínica oftalmológica. Das lesões traumáticas, destacamos a abrasão de córnea, ferida perfurante e não-perfurante, queimadura e outras.

Não poderíamos deixar de incluir complicações pós-operatórias. Além de serem importantes afecções na clínica oftalmológica, muitas vezes possuem um caráter traumático na fisiopatologia. Daí terem sido colocadas juntamente com as lesões traumáticas. Neste grupo, destacamos o edema pós-cirúrgico, rejeição ao transplante de córnea, epitelização da câmara anterior e outras.

Nem sempre a inclusão de uma afecção em um dos grupos é fácil. Algumas doenças apresentam aspectos de um e de outro grupo, tanto assim que os livros de córnea e doenças externas divergem na inclusão de uma afecção em um ou outro capítulo. Um exemplo disso ocorre com ceratocone. Alguns autores incluem-no no capítulo de distrofias, outros no capítulo das degenerações<sup>3-6</sup>. Como os aspectos genéticos e da biologia molecular dessa afecção ainda estão por serem definidos, existe a dúvida. Não pretendemos, por isso, propor uma classificação que seja estática.

Convidamos todos os serviços de oftalmologia a participar da tentativa de padronização das doenças externas do bulbo

ocular. Para isso, propomos que a classificação aqui exposta seja adotada. Estamos abertos a sugestões que tenham como objetivo aprimorar e tornar viável sua utilização por todos nós. Esperamos, com isso, colaborar com o ensino dos residentes e estagiários, dinamizar o funcionamento e facilitar a intercomunicação e a realização de estudos multicêntricos em nosso meio. E dar início, quem sabe, a padronização geral de todas as doenças oculares.

Quaisquer dúvidas, sugestões ou mesmo requisição do disquete com a classificação, favor entrar em contato com:

José Alvaro Pereira Gomes / Marcelo Cunha. - Dept. de Oftalmologia da UNIFESP. Fax: (011) 573-4002. E-mail: japgomes@uol.com.br

### SUMMARY

The authors present a "Classification of External Diseases of the Eye" aiming to standardize the language, to help with in the teaching of residents and fellows and to facilitate intercommunication and organization of multicentric studies. The most common external diseases of the eye were divided in to eight groups: A - Congenital anomalies; B - Dystrophies; C - Degenerations; D - Ectatic diseases; E - Infections and Inflammations; F - Pigmentary deposits; G - Tumors preneoplastic lesions; and H - Trauma e Postoperative complications. The concepts, criteria of classification and references used are discussed.

Key words: Classification; External eye diseases; Cornea

Agradecimentos: Aos Drs.: Denise de Freitas, Élcio Sato, Luiz A. Vieira, Consuelo B. D. Adan, Vera Mascaro, Luciene Barbosa de Sousa, Samir Bechara e Rubens Belfort Jr.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carl Kupfer. Editorial: The expanded role of randomized clinical trials. Am J Ophthalmol 1996;122:883-46.
2. Waring III GO. Making sense of "Keratospeak" - A classification of refractive corneal surgery. Arch Ophthalmol 1985;103:1472-7.
3. Smolin G, Thoft RA (eds.). The Cornea. Boston. Little, Brown Co, 1994.
4. Kaufman H. (ed.) The Cornea. New York. Churchill Livingstone, 1988.
5. Grayson M. (ed.) Diseases of the Cornea. St. Louis. CV Mosby Co, 1983.
6. Belin MW, DeLuise VP, Dunn SP, Harris Jr. DJ, Lanier JD, Schwab IR, Wright PL. External Disease and Cornea. In: Basic and Clinical Science Course. Wilson FM (ed.) San Francisco. American Academy of Ophthalmology, 1992;vol.8.

## Novidades na Internet!!!

Agora no site CBO você tem disponível todas as informações na íntegra dos Arquivos Brasileiros de Oftalmologia

<http://www.cbo.com.br/abo>