

## FIBROPLASIA RETROCRISTALINIANA \*

(Apresentação de novo caso)

Drs. HÉLION DE MELLO E OLIVEIRA (Oftalmologista) e LEONARDO LANIA (Pediatra) — S. J. Rio Preto

### INTRODUÇÃO

A importância médica e a raridade desta afecção, na literatura nacional, nos levam a relatar neste trabalho um novo caso.

O problema médico não está ainda completamente resolvido e sob o ponto de vista social merece atenção, pois está se tornando uma das maiores causas de cegueira infantil, principalmente nos E.E.U.U. (8).

Numerosos são os trabalhos estrangeiros sobre o assunto sendo, entretanto, raridade entre nós. Temos conhecimento de dois casos publicados pelos oftalmologistas santistas A. G. Silva e G. L. Berrenttini (2-15) e sete casos do Instituto Penido Burnier relatados por Martins Rocha.

L. E. Ferreira (5) afirma que a frequência da F.R.O. está aumentando no Hospital dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro.

Na fig. 1 fazemos um apanhado geral dos casos nacionais que encontramos na literatura. Chama a atenção os casos ns. 3 e 6, em que o autor inclui como F.R.C. apesar de serem unilaterais. Martins Rocha refere que o caso n.º 7 trata-se de parto gemelar, tendo falecido a outra criança aos 7 dias de idade.

---

\* Trabalho realizado na Santa Casa de S. J. Rio Preto e apresentado à Sociedade de Medicina e Cirurgia de Rio Preto (Est. S. Paulo). Entregue para publicação em Novembro de 1956.

## HISTÓRICO

A Fibroplasia retrocristaliniana, também conhecida por retinopatia da prematuridade, foi descrita em 1942 por Terry, oftalmologista em Boston.

Dorello (3) propõe à esta afecção o nome de «Síndrome ou Moléstia de Terry» em homenagem ao seu descobridor.

Terry, no entanto, não separou a F.R.C. de outras alterações retrocristalinianas e observou somente a fase final da doença.

Deve-se a Reese, a individualização da afecção, sua relação com a prematuridade, assim como seu estudo anátomo-patológico.

Alguns autores acreditam, o que nos parece bastante cabível, é que não se trata de doença nova; tornou-se frequente devido ao progresso da pediatria que consegue fazer viver maior número de prematuros que em anos anteriores.

A F.R.C. tem sido observada em todos os grandes centros médicos mundiais. Dollfus e Auvert (4) em seu excelente trabalho sobre o assunto dizem não terem conhecimento de casos sul americanos.

## QUADRO CLÍNICO

Os estudos do fundo de olho nos prematuros permitiu acompanhar a evolução da F.R.C. e dividi-la em vários estádios. Cattaneo (3) divide em:

1) Fase aguda ou ativa, que compreende as alterações vasculares iniciais estendendo-se até a formação da membrana retrocristaliniana.

2) Fase crônica ou cicatricial, compreendendo tôdas as modificações que se manifestam em seguida à retração cicatricial da membrana retrocristaliniana.

Apple (3) propôs a seguinte classificação:

Estádio I — Dilatação dos vasos retinianos, que podem ser mais ou menos tortuosos.

Estádio II — Alterações do estágio I, a que se associam hemorragias e edema retinianos.

Estádio III — Estádio II com neovascularização.

Estádio IV — Estádio III com descolamento parcial da retina.

Estádio V — Descolamento total da retina.

A regressão do processo nunca se dá após o estágio III.

Esta doença atinge quase que exclusivamente prematuros, sendo mais frequente nos que menor pêso apresentam ao nascer e que são expostos a ambientes hiperoxigenados.

Tem sido chamada a atenção para a concomitância existente entre F.R.C. e hemangiomas cutaneos. Tem sido encontrada também a associação com hemangiomas orbitários que produzem certo grau de proptose.

A doença é sempre bilateral e apresenta seus primeiros sintomas a partir da terceira semana de vida extra-uterina.

A primeira fase, que é a aguda, passível de regressão, apresenta proliferação de tecido angiomaso que parte da retina invadindo o vítreo, dilatação vascular retiniana, hemorragias, edema e descolamento de retina. Esta fase é dificilmente observada, a não ser nos serviços em que o exame oftalmoscópico dos prematuros é feito sistematicamente.

Posteriormente teremos a fase cicatricial, que é irreversível. Nesta fase estabelece-se a fibrose com desorganização anatômica dos elementos do globo ocular. A F.R.C. pode não ser total, atingindo somente uma determinada extensão do fundo de olho. As periferias da retina são as partes mais atingidas pela afecção.

Reese e Blodi (cit. por Silva e Berrettini) acreditam que 18% dos casos apresentam uveíte, atestadas por sinequias posteriores, alterações pigmentares e opacidades no vítreo.

King (cit. por Dollfus e Auvert) atribuem a origem das sinequias à restos da parte anterior da cápsula vascular do cristalino ou à uma pressão mecânica do cristalino sobre a íris devido à própria fibroplasia.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico desta afecção é feito levando-se em consideração o pêso ao nascer, prematuridade e seu quadro clínico.

Outras afecções podem ser confundidas com a F.R.C., principalmente a hiperplasia do vítreo primitivo, pseudoglioma inflamatório, displasia retiniana e descolamento organizado da retina.

O diagnóstico diferencial é feito baseando-se nas características gerais, na bilateralidade das lesões que são mais na periferia da retina e compatíveis com vida normal.

## PROGNÓSTICO

O prognóstico quanto à visão é mau, principalmente quando atinge a fase cicatricial. Há casos descritos de regressão dos sinais oftalmoscópicos nas lesões iniciais, com tratamento ou espontaneamente, obtendo-se boa visão.

## ETIOPATOGENIA

Numerosas têm sido as hipóteses para explicar a etiopatogenia desta afecção que tem ocupado pediatras e oftalmologistas nestes últimos 14 anos.

Terry relacionou a retinopatia da prematuridade com a persistência da artéria hialoide e da túnica vascular do cristalino.

Considerou-se também a frequente associação da F.R.C. com malformações cerebrais, e que ambas seriam o mesmo processo mórbido (Displasia encefalo-oftálmica de Krause). Pensou-se como fator etiopatogênico num agente infeccioso, o que não pode ser confirmado.

Foi admitida a hipótese de que deficiências vitamínicas fossem responsáveis pelo seu aparecimento, tendo sido consideradas principalmente a avitaminose A e E.

Como o prematuro, em relação à criança nascida a termo, é precocemente exposto à luz, pensou-se que a exposição à luz pu-

desse ser de importância na patogenia da F.R.C., mas se verificou que a oclusão do olho não evitava o aparecimento da moléstia.

Numerosos autores, com base em dados estatísticos e pesquisas experimentais efetuadas nestes últimos anos, consideram como fatores etiopatogênicos importantes a anoxia e a hiperoxigenação.

Os dados estatísticos revelaram que os fatores que mais chamam a atenção são a prematuridade e o baixo peso ao nascer. A incidência é maior quanto mais prematuro e de menor peso seja a criança. Notou-se ainda que a gravidez múltipla favorece o aparecimento da fibroplasia. A idade dos pais, sexo da criança e multiparidade não têm influência.

Owens observou que esta afecção é rara na raça negra, nos E.E.U.U.

### ANATOMIA PATOLÓGICA

Na fase inicial tem sido notada na periferia da retina proliferação do endotélio dos capilares, com formação de agrupamentos vasculares, hipertrofia das células gliais, pequenos extravazamentos hemorrágicos e edema.

Posteriormente há organização angiomatosa no vítreo, que acompanha o descolamento retiniano e a formação da membrana retrocristaliniana.

Finalmente se produzem alterações atróficas e degenerativas que interessam às outras partes do olho.

### PROFILAXIA

Após os numerosos estudos realizados sobre a F.R.C., as seguintes recomendações devem ser feitas aos responsáveis pelos berçários:

- 1) Evitar o emprêgo rotineiro de oxigênio.
- 2) Determinar, no mínimo, cada 6 horas a tensão do oxigênio nas incubadeiras, utilizando aparelhos apropriados.

- 3) Empregar o oxigênio, tomando como base a concentração e nunca a média do fluxo.
- 4) Reduzir gradualmente a sua concentração desde que ultrapasse de uma semana a permanência do prematuro na incubadeira; nunca mais de 10% cada 5 dias.
- 5) Quando houver indicação absoluta do seu emprêgo, limitar ao mínimo a quantidade necessária para prevenir a cianose; nunca mais de 40%.
- 6) Se forem observadas melhoras rápidas devem ser feitas tentativas de passagem para a atmosfera normal, desde que o prematuro não esteja por mais de uma semana no ambiente enriquecido.
- 7) Os enfermeiros dos berçários devem ser instruídos e estar sempre atentos para prevenir qualquer acidente em relação com o fluxo de oxigenio.
- 8) Não devem ser feitas transfusões de sangue se o prematuro apresentar sinais da doença.
- 9) Os prematuros devem ser examinados por um oftalmologista durante as 4 primeiras semanas de vida.

## TRATAMENTO

A terapêutica desta afecção é bastante deficiente.

Tratamento na fase ativa:

A.C.T.H. — 20 a 25 mgr diários por 14 dias seguidos, com resultados.

Cortisona — Via oral, sendo que a dose depende das condições do paciente.

Vitamina E — Foi tentada sem resultado, provando-se que não há relação entre o nível de vitamina E no plasma do prematuro e a incidência da F.R.C.

Tratamento na fase cicatricial:

Nesta fase o tratamento é completamente ineficaz. Pode-se tentar a destruição de sinequias com aplicação de midriáticos alternados com mióticos para evitar hipertensão ocular.

## OBSERVAÇÃO CLÍNICA

### Identificação:

J. P., sexo masculino, branco, brasileiro, nascido em 2-6-1956.

### Histórico:

Foi pedido exame ocular pelo pediatra que vem tratando da criança desde o seu nascimento, por achar que a mesma não enxerga, pois não fixa os objetos

### Antecedentes pessoais:

A criança é filho de pais em condições sociais bastante precárias. A mãe deu entrada no hospital devido à hemorragia obstétrica, com gravidez entre o 6.º e 7.º mês. A criança nasceu de parto normal, e após aspiração de mucosidades das vias aéreas superiores iniciou movimentos respiratórios, com desaparecimento progressivo da cianose.

### Exame geral e evolução:

Apresentava-se distrófico, sem defeitos visíveis, com 1.040 gr de peso e temperatura de 35 C. Foi colocada imediatamente em incubadeira com 40% de oxigênio, umidade 80% e temperatura de 32 C. Iniciou-se alimentação após 72 horas. O peso mínimo atingido foi no 12.º dia, com 840 gramas.

Notou-se no 14.º dia aparecimento de pequeno hemangioma no braço direito. No fim do 1.º mês pesou 1.070 gramas. Foi retirada da incubadeira com dois meses, quando pesava 1.745 gramas. A criança resistiu bem à mudança de ambiente.

Ao completar o 3.<sup>o</sup> mês pesava 2.900 gramas, apresentando dois grandes hemangiomas, um no braço direito e outro infra-auricular esquerdo e outros menores disseminados pelo abdomen e membros inferiores. Os dois maiores foram ressecados e os menores cauterizados (§).

Em 18-9-56 notou-se que o paciente não fixava os objetos, sendo pedido o concurso do Serviço de Oftalmologia.

Atualmente, com 4 meses de idade, pesa 4.300 gramas.

Nestes 4 meses a medicação consistiu de: vitaminas C. B1, A e D, K, proteínas e transfusão de sangue total.

#### **Exame ocular:**

Exame externo: — Anexos e conjuntivas normais em ambos os olhos. Olhos implantados normalmente. Ausência de nistagmo.

O.D.: — Reflexos pupilares à luz presentes e normais. Ligeira midriase. Córnea e cristalinos transparentes. Nota-se reflexo branco amarelado na área pupilar quando iluminada obliquamente.

O.E.: — Reflexos pupilares diminuídos. Sinequias posteriores. Córnea e cristalino transparentes. Nota-se o mesmo reflexo pupilar observado em O.D.. Câmara anterior rasa.

#### Oftalmoscopia após midriase atropínica:

O.D.: — Boa midriase. Nota-se, com +10 D, descolamento total da retina, que flutua no vítreo. Massa esbranquiçada na periferia da retina, principalmente no lado temporal. A papila não é visível, sendo localizada somente pela convergência dos vasos retinianos. Ausência de hemorragias.

O.E.: — Ligeira midriase devido às sinequias posteriores. Fundus com pouca nitidez. Nota-se hemorragia no vítreo, principalmente na porção inferior. A retina apresenta-se esbranquiçada em toda sua extensão, porém sem nitidez. A melhor focalização é conseguida com +15 D. Não é possível o exame das porções mais periféricas da retina devido à pequena midriase.

**Diagnóstico:**

A prematuridade, o pêsso de nascimento, oxigenoterapia, bilateralidade da afecção, hemangiomas cutâneos, e o caráter das alterações oculares, nos levam a acreditar que se trate de mais um caso nacional de FIBROPLASIA RETROCRISTALINIANA.

**Resumo:**

Os A.A. tecem considerações sôbre o histórico, quadro clínico, diagnóstico diferencial, prognóstico, etiopatogenia, anatomia patológica, profilaxia e tratamento da Fibroplasia Retrocristaliniana e apresentam novo caso em prematuro que pesava ao nascer 1.040 gramas. Apresentam quadro sinóptico com os casos colhidos na literatura nacional.

---

(§) A intervenção cirúrgica foi feita pelo Dr. Melchiades Cardoso de Oliveira, Chefe do Serv. de Cir. Plástica e Reparadora da Santa Casa de S. J. Rio Preto.

	<i>Autores</i>	<i>Data</i>	<i>Idade</i>	<i>Pêso</i>	<i>Côr</i>	<i>Sexo</i>	<i>Pre- ma- turo</i>	<i>Oxig.</i>	<i>Cia- nose</i>	<i>He- man- gio- ma</i>	<i>Ólho atingido</i>	<i>Fase</i>
1	Silva e Berrettini	1952	6 a. 6 m.	5.000	Pa.	M	não	?	?	—	A. O.	C
2	Berrettini e Aulicino	1955	2 m.	2.100	Br.	M	não	+	+	+	A. O.	A
3	I. P. B.	1949	10 a.	?	?	F	?	?	?	?	O. E.	C
4	I. P. B.	1949	4 m.	?	?	M	?	?	?	?	A. O.	C
5	I. P. B.	1952	4 m.	1.000	?	F	?	—	?	?	A. O.	C
6	I. P. B.	1953	42 d.	?	?	F	?	?	?	?	O. D.	C
7	I. P. B.	1953	1 a.	1.300	?	M	?	+	?	?	A. O.	C
8	I. P. B.	1955	7 m.	2.800	?	M	?	—	+	?	A. O.	C
9	I. P. B.	1955	5 m.	1.300	?	F	sim	+	?	?	A. O.	C
10	Caso presente	1956	3 m.	1.040	Br.	M	sim	+	+	+	A. O.	C

I. P. B.: — Instituto Penido Burnier. A: — ativo. C: — cicatricial.

BIBLIOGRAFIA

- 1) AMSLER, M. e Col. Oftalmologia — Salvat Editores S/A — Barcelona — 1954.
- 2) BERRETINI, G. L. e AULICINO — A Fibroplasia Retrocristaliniana. — Arq. Bras. Oft. 18: 238-242; 1955 e Arq. Bras. Oft. 19: 114-128, 1956.
- 3) CATTANEO, D. — A Fibroplasia Retrolenticular — Resenha Clínico-Científica — Ano XXIII, N.º 9 — 1954.
- 4) DOLLFUŞ, M. A. e AUVERT, B. — Le gliome de la retine et les pseudegliomes — Masson et Cie., Editeurs — Paris — 1953.
- 5) FERREIRA, L. F. — O exame do fundo de olho nos prematuros — Arq. Bras. Oft., 18: 185-195 — 1955.
- 6) GAMBLE, R. C. — Pratic e of Pediatrics — W. F. Prior Co. Inc. -- Maryland — 1956.
- 7) GARRAHAN, J. P. — Medicina Infantil — El Ateneo — Buenos Aires — 1951.
- 8) LANMAN, J. T. e COL. — Fibroplasia retrolenticular y oxigenioterapia — Americ a Clínica — Vol. XXV, N.º 5 — 1954.
- 9) MOLIN, A. — Sobre la Fibroplasia Retrolental — Sinopsis Médica Internacional, 5: 1 — 1956.
- 10) ORLANDI, O. V. — O Prematuro — Ed. Capitólio Ltda. — Rio de Janeiro — 1954.
- 11) RENARD, G. et FONTAINE, M. — Encyclopédie Medico-Chirurgicale — Paris — 1955.
- 12) Fibroplasia retrolenticular — Resenha Clínico-Científica — Ano XXIV, N.º 9 — 1955.
- 13) ROCHA, J. M. — Fibroplasia retrocristaliniana — Síndrome de Terry — Arq. Inst. Penido Burnier — Vol. XII — 1956.
- 14) RUSKIN, S. L. — Photodynamic sensibilization and its relation ship to Retrolental fibroplasia — Congr. IV Cent. — São Paulo — 1954.
- 15) SILVA, A. G. e BERRETTINI, G. L. — Sóbre um caso de Fibroplasia Retrocristaliniana — Arq. Bras. Oft., 15: 25-35 — 1952.