

Leucocorias na Clínica Oftalmológica do HGV

EDNALDO ATEM GONÇALVES¹; HELOISA A. DE ARAÚJO²; JACILDA ROSÁRIO CARLETTI³; JOÃO ORLANDO R. GONÇALVES⁴

INTRODUÇÃO

A leucocoria é um dos sinais mais freqüentes na clínica oftalmológica.

Sabemos todos que a leucocoria (ou pupila branca) é o sinal mais freqüente do retinoblastoma, ou aquele que primeiro chama atenção do pais motivando a procura de recursos médicos. Muitas alterações que aparecem em crianças podem dar origem a sinais semelhantes e causam grande dificuldade no diagnóstico. O diagnóstico diferencial leva em conta um grande número de patologias, o que torna não raramente, mais difícil o diagnóstico.

Essa mudança de coloração da pupila (pupila com reflexo esbranquiçado), também conhecida como "olho de gato amaurótico" (olho de gato, com reflexo brilhante branco-amarelado na sua pupila), não é exclusiva ou patognomônica de uma tumoração intra-ocular, mas é altamente sugestiva.

A necessidade de um diagnóstico preciso se impõe, o rápido esclarecimento diagnóstico se faz necessário e é de fundamental importância, não só pelo alto risco de vida que o retinoblastoma apresenta, como também pelo tipo de tratamento a ser indicado, seu conservador ou radical.

Mesmo quando se tomam as precauções, em alguns casos é impossível ter a certeza do diagnóstico. Daí a importância de se saber estatisticamente na nossa região quais as principais patologias que levam a leucocoria, bem como os sinais e sintomas peculiares a cada uma, levando em consideração a falta de recursos propedêuticos e a dificuldade de se examinar pacientes de baixa idade.

Algumas patologias envolvendo o vítreo e a retina podem dificultar sobremaneira o diagnóstico diferencial: são os chamados "PSEUDO-TUMORES" ou "PSEUDO-RETINOBLASTOMAS", chamados impropriamente de "PSEUDO-GLIOMAS", uma vez que os retinoblastomas foram considerados no passado como gliomas ou tumores originados das células da glia.



Fig. 1 — Leucocoria Retrocrystaliniana. Retinoblastoma unilateral.

ROCHA (1978), classificou as leucocorias em dois tipos:

1. CRISTALINIANAS — são as cataratas,
2. RETROCRISTALINIANAS — podendo serem subdivididas em:
 - "GLIOMAS" — seriam os retinoblastomas,
 - "PSEUDOGLIOMAS" — termo usado para indicar toda e qualquer patologia do segmento posterior do olho que possa simular retinoblastoma.

A luz dos conhecimentos atuais, apesar dos termos "GLIOMAS" e "PSEUDOGLIOMAS" terem sido consagrados e persistirem até os dias atuais, acreditamos, principalmente baseados na classificação proposta por SHIELDS (1963), ser a seguinte classificação bastante significativa e didática. Segui-la-emos para enquadrarmos os pacientes incluídos neste trabalho.

LEUCOCORIA — CLASSIFICAÇÃO — SHIELDS (1983)

CRISTALINIANAS: cataratas

RETROCRISTALINIANAS:

1. RETINOBLASTOMA
2. PSEUDORETINOBLASTOMA: lesões que simulam retinoblastoma.
 - 2.1 - HEREDITÁRIAS
 - 2.1.1 - Doença de Norrie
 - 2.1.2 - Retinosquise juvenil
 - 2.1.3 - Síndrome de Bloch-Sulzberger
 - 2.1.4 - Vitreoretinopatia exsudativa familiar
 - 2.1.5 - Síndrome da trisomia 13
 - 2.2 - CONGÊNITAS
 - 2.2.1 - Persistência hiperplástica do vítreo primário
 - 2.2.2 - Coloboma do fundo
 - 2.2.3 - Displasia retiniana
 - 2.2.4 - Prega falciforme congênita
 - 2.2.5 - Fibras de mielina
 - 2.2.6 - Síndrome da Morning Glory
 - 2.3 - TUMORAL
 - 2.3.1 - Meduloeptelioma
 - 2.3.2 - Astrocitoma
 - 2.3.3 - Glioneuroma
 - 2.3.4 - Hemangioma de coroide/retina
 - 2.3.5 - Leucemias
 - 2.4 - INFLAMATÓRIAS
 - 2.4.1 - Toxocaríase ocular
 - 2.4.2 - Cisticercose ocular
 - 2.4.3 - Toxoplasmose congênita
 - 2.4.4 - Retinite congênita por citomegalovírus
 - 2.4.5 - Retinite por herpes simples
 - 2.4.6 - Uveíte periférica — pars planite
 - 2.4.7 - Endoftalmite metastática
 - 2.4.8 - Doença de Harada
 - 2.5 - VASCULARES
 - 2.5.1 - Doença de Coats
 - 2.5.2 - Aneurisma miliar de Leber
 - 2.5.3 - Angiomatose de Von Hippel-Lindau
 - 2.5.4 - Doença de Eales
 - 2.5.5 - Retinopatia diabética proliferativas
 - 2.6 - TÓXICAS
 - 2.6.1 - Retinopatia da prematuridade (fibroplasia retro-lental)
 - 2.7 - TRAUMÁTICAS
 - 2.7.1 - Hemorragia vítrea organizada
 - 2.7.2 - Glíose retiniana maciça
 - 2.7.3 - Descolamento da retina

1 Médico Oftalmologista da Clínica Oftalmológica do HGV-CCS-FUFPI.

2 Residente do 2º ano do Curso de Residência em Oftalmologia da Clínica Oftalmológica do HGV-CCS-FUFPI.

3 Prof. Titular da Disciplina de Oftalmologia da Clínica Oftalmológica do HGV-CCS-FUFPI.



Fig. 2 — Retinoblastoma. Globo ocular enucleado. Observar tamanho do coto do nervo óptico.

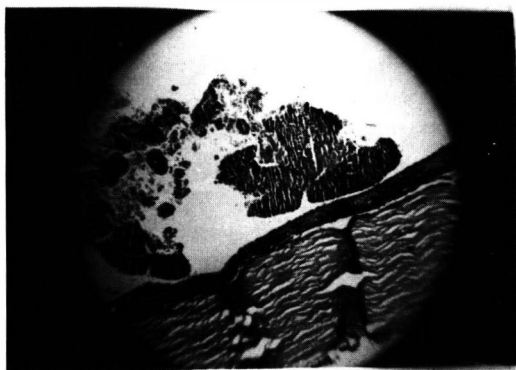


Fig. 3 — Retinoblastoma. Histopatológico — tipo endofítico.

Portanto, no presente trabalho, como as leucocorias cristalínias (cataratas) não constituem uma "emergência ocular", e as causas de leucocorias retrocristalínias (retinoblastoma e pseudoretinoblastoma) necessitam de um diagnóstico preciso e imediato, analisaremos estatisticamente apenas as causas de leucocorias retrocristalínias da Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas, bem como discutiremos os aspectos mais importantes no diagnóstico diferencial desta entidade.

MATERIAL E MÉTODO

Setenta e três pacientes apresentando leucocoria retrocristalínica examinados na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas — TERESINA-PI, até março de 1986, foram estudados com a finalidade de se verificar a frequência e os principais sintomas e sinais desta entidade no nosso meio.

No quadro abaixo estão relacionados os diagnósticos das patologias que apresentavam leucocoria retrocristalínica, assim como a sua frequência na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas.

Todos os pacientes incluídos neste trabalho foram enquadrados na classificação para leucocorias proposta por SHIELDS (1983), que se segue:

QUADRO I
Leucocorias retrocristalínias: 73 casos

DIAGNÓSTICO	Nº	(%)
RETINOBLASTOMA	35	(48)
PSEUDORETINOBLASTOMA	38	(52)
VASCULARES		
Doenças de Coats	6	(8,0)
Doença de Eales	4	(5,5)
Angiomatose de Von Hippel-Lindau	2	(3,0)
Retinopatia diabética proliferativa	2	(3,0)
Aneurisma miliar de Leber	1	(1,5)
INFLAMATÓRIAS		
Toxocaríase ocular	3	(4,0)
Cisticercose ocular	3	(4,0)
Uveíte periférica	2	(3,0)
Doença de Harada	2	(3,0)
Toxoplasmose congênita	1	(1,5)
GONGÊNITAS		
Persistência Hiperplásica do Vítreo Primário	4	(5,5)
Prega falciforme	2	(3,0)
Coloboma do fundus	2	(3,0)
Síndrome da Morning Glory	2	(3,0)
TÓXICA		
Retinopatia da prematuridade	1	(1,5)
TUMORAL		
Astrocitoma	1	(1,5)

RESULTADOS E COMENTÁRIOS

Dos setenta e três casos de leucocorias retrocristalínias existentes na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas, trinta e cinco foram devidos a retinoblastoma (48%) e trinta e oito (52%) incluídos no grupo dos pseudoretinoblastomas.

As leucocorias retrocristalínias pertencentes ao grupo dos pseudoretinoblastomas foram assim distribuídas: vasculares — 15 casos, inflamatórias — 11 casos, congênicas — 10 casos, tóxicas e tumorais — 1 caso. Como se pode notar houve predominância do grupo vascular, não se verificando em nossa série nenhum caso de leucocoria retrocristalínica referente aos grupos de lesões hereditárias e traumáticas.

No grupo das lesões vasculares predominou Doença de Coats — 6 casos (8,0%), seguindo-se em ordem de frequência: Doença de Eales — 4 casos (5,5%), Angiomatose de Von Hippel-Lindau e retinopatia diabética proliferativa — 2 casos (3,0%) e Aneurisma Miliar de Leber — 1 caso (1,5%).

No grupo das lesões inflamatórias foram verificados 3 casos de toxocaríase e cisticercose (4,0%), 2 casos de Doença de Harada e Pars Planite (3,0%) e 1 caso de Toxoplasmose congênita (1,5%).

As causas congênicas de leucocorias retrocristalínias foram assim distribuídas: Persistência do Vítreo primário Hiperplástico — 4 casos (5,5%), Prega Falciforme e Coloboma de Fundus — 2 casos (3,0%), Síndrome da Morning Glory — 2 casos (3,0%).

Verificamos ainda no grupo das lesões tumorais, 1 caso de astrocitoma (1,5%); e no grupo das lesões tóxicas, 1 caso de retinopatia de prematuridade (1,5%) (VER QUADRO 1).

Na série de HOWARD e ELLSWORTH (1965), as principais causas de leucocorias retrocristalínias pertencentes ao grupo de patologias rotuladas pseudoretinoblastomas, num total de 265 casos estudados, foram: Persistência do Vítreo Primário Hiperplástico — 51 casos, Retinopatia da Prematuridade — 36 casos e Coloboma de coróide ou nervo óptico — 30 casos.

Dos 76 casos de leucocorias retrocristalínias estudadas por SHIELDS (1983), as três patologias que mais simularam retinoblastoma foram: toxocaríase — 20 casos, persistência do Vítreo primário hiperplástico — 15 casos e doença de Coats — 12 casos.

Em nossa série, das 38 causas de pseudoretinoblastomas estudados na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas, ao contrário dos dados encontrados por HOWARD e ELLSWORTH (1965) e SHIELDS (1983), as mais freqüentes foram: doença de Coats — 6 casos (8,0%), persistência do vítreo primário hiperplástico e doença de Eales — 4 casos (5,5%), toxocaríase e cisticercose ocular — 3 casos (4,0%).

Para o diagnóstico definitivo das patologias que causam leucocoria retrocristaliniana, é importante não só uma anamnese minuciosa, mas também o exame clínico (exame oftalmológico completo) e a realização de exames complementares.

Com relação à anamnese, é importante ser investigado: idade do paciente, sexo, história familiar, passado de parto prematuro com oxigenioterapia pós-parto, e a época de aparecimento da leucocoria.

O retinoblastoma é pouco comum antes do primeiro ano de vida e raro depois dos sete anos, sendo a grande maioria diagnosticado entre 1 e 3 anos de idade, fato este demonstrado por RIBEIRO GONÇALVES (1984) em nosso meio. A doença de Coats e toxocaríase tem predileção pela 1ª década, principalmente entre 5 a 10 anos de idade. O aparecimento da leucocoria na persistência do vítreo primário hiperplástico é precoce (ao nascer) e na doença de Eales mais tardia, doença de jovens adultos (idade média de 26 anos).

A doença de Coats e doença de Eales são comuns no sexo masculino, sendo que as demais causas de leucocorias retrocristalinianas não estão relacionadas com o sexo.

Fora exceção as patologias que constituem o grupo de causas hereditárias, apenas os retinoblastomas originam-se em 40% dos casos de uma mutação germinativa, com herança autossômica dominante e penetrância incompleta.

História de parto prematuro com oxigenioterapia pós-parto, nos leva ao diagnóstico de retinopatia da prematuridade.

A época de aparecimento da leucocoria nos orienta e faz pensar em persistência do vítreo primário hiperplástico se a leucocoria é precoce, em retinoblastoma se presente entre 1 e 3 anos, toxocaríase e Coats entre 5 a 10 anos, e em Eales e Cisticercose se é mais tardia ou na 2ª e 3ª década.

Com relação ao exame clínico são de fundamental importância as seguintes características: bilateralidade, coloração, localização, vascularização, achados associados e presença de sinais flogísticos.

Os retinoblastomas (40% dos casos), retinopatia da prematuridade e doença de Eales são na maioria das vezes bilaterais, enquanto doença de Coats, persistência do vítreo primário hiperplástico, toxocaríase e cisticercose, comumente são unilaterais.

Os retinoblastomas, Coats, toxocaríase e cisticercose levam à leucocoria ocupando espaço no 1/3 posterior do globo ocular e/ou loja vítrea; enquanto persistência do vítreo primário hiperplástico, retinopatia da prematuridade e Eales, têm predileção pelo 1/3 anterior da loja vítrea (retrocristaliniana).

Persistência hiperplástica do vítreo primário, retinoblastoma e retinopatia da prematuridade, muito comumente apresentam leucocoria com presença de neovascularização.

Leucocoria de coloração brancacenta (se aspecto "chalk" é comum nos retinoblastomas. A coloração amarelada com presença de cristais de colesterol multi-refringentes é sugestiva de doença de Coats.

É comum a presença de sinais flogísticos na Doença de Eales, toxocaríase e cisticercose; menos freqüente nos retinoblastomas.

A presença de outras alterações associadas tais como: microftalmia, alongamento dos processos ciliares, catarata subcapsular posterior, réliqua da artéria hialóide, nos faz

pensar em persistência do vítreo primário hiperplástico. Descolamento exsudativo da retina com presença de alterações vasculares tipo aneurismas e telangiectasis nos leva ao diagnóstico de doença de Coats, e hemorragia vítrea organizada com descolamento tradicional da retina à doença de Eales.

No entanto, apesar de empregarmos o roteiro clínico acima descrito, necessitamos na maioria das vezes do emprego de técnicas semióticas complementares para o diagnóstico definitivo destas patologias.

Entre os exames complementares mais importantes para o diagnóstico diferencial das leucocorias retrocristalinianas encontramos: 1. Ecografia (A e B), 2. Tomografia Axial Computadorizada, 3. Paracentese da Câmara Anterior com a finalidade de se fazer citologia e dosagem de desidrogenase láctica, 4. Angiofluoresceinografia e 5. Radiografias das órbitas e buracos ópticos.

CONCLUSÃO

As principais causas de leucocorias retrocristalinianas existentes na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas foram: retinoblastoma — 35 casos (48%), doença de Coats — 6 casos (8,0%), persistência do vítreo primário hiperplástico e doença de Eales — 4 casos (5,5%), toxocaríase e cisticercose ocular — 3 casos (4,0%).

Verificamos ainda que apesar de empregarmos o roteiro clínico preconizado neste trabalho, na maioria dos casos é necessário o emprego de técnicas semióticas complementares para o diagnóstico definitivo das patologias que causam leucocoria retrocristaliniana.

RESUMO

Setenta e três pacientes apresentando leucocoria retrocristalinianas na Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas, foram estudados com a finalidade de se analisar estatisticamente as principais causas desta entidade no nosso meio bem como se discutir os aspectos mais importantes referentes ao diagnóstico diferencial destas patologias.

SUMMARY

Seventy three patients presenting leucocoria retrocristalinianas in the Ophthalmology Clinic of Getúlio Vargas Hospital, were studied with the finality to analyse statistically the main causes of this entity among us, as well to discuss the more important aspects regarding to the differential diagnostic of this pathology.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- APPLE, D. J.; HANNING, N. A.; GIESER, D. K. — Differential diagnosis of leukocoria. In: PEYMAN, D. J.; SANDERS, D. R. — Intraocular tumor. Appleton/Century/Crofts. New York 1977. p. 235-238.
- APPLE, D. J. — Retinoblastoma, leukocoria, and phakomatosis. In: APPLE D. J.; RAAB, M. F. — Clinicopathologic correlation of disease. C. V 2: ed. Saint Louis 1978. p. 363-414.
- BETINJANE, A. J.; CARVALHO, C. A.; CHENG, C. — Valor da Ultrasonografia no diagnóstico diferencial das leucocorias na infância. Rev. Bras. Oftal. 41(5): 13-22., 1982.
- FRANÇOES, J. — Neonatal or juvenile leukocoria. Ophthalmologica. 179(3): 129-141, 1979.
- GONÇALVES, E. R. — Tumores da retina (leucocoria). In: IV Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira. Relatório oficial. Genética e Prevenção da Cegueira, p. 357-394, 1980.
- RIBEIRO GONÇALVES, J. O. — Retinoblastoma. In: GONÇALVES, J. O. R. patologia da órbita. Rio de Janeiro, Livro médico editora Ltda. p. 101-107, 1984.
- HOY, F. H. — Diagnóstico diferencial das leucocorias. In: HOY, F. H. Diagnóstico diferencial em oftalmologia. São Paulo, Manole. p. 305-367, 1978.
- HOWARD, G. M. & ELLSWORTH, R. M. — Differential diagnosis of retinoblastoma. Am. J. Ophthal. 60(4): 610-621, 1965.
- SARIN, L. K. & SHIELDS, J. A. — Differential diagnosis of leukocoria. In: HARLEY, R. D. Pediatric ophthalmology. Philadelphia, W. B. Saunders Co. p. 816-823, 1982.
- SHIELDS, J. A. — Differential diagnosis of retinoblastoma. In: SHIELDS, N. A. — Intraocular tumors. Mosby, St Louis, 1983. p. 497-533.