

Retinopatia da prematuridade (fibroplasia retro-cristaliniana)

Considerações gerais e classificação ¹

Rosana Pires da Cunha²; Marcelo Carvalho da Cunha²; Manoel Abreu³;
Alberto Affonso Ferreira⁴

INTRODUÇÃO

Um longo percurso separa os conhecimentos atuais sobre a fibroplasia retro-cristaliniana (FRC) das noções clássicas originadas nas comunicações pioneiras de Terry e Campbell, cujos conceitos, demasiado simplistas para a época de hoje, permitiam antever, em um futuro não remoto, a eventual erradicação desta grave moléstia.

Para colimar este objetivo bastaria apenas uma excelência técnica na administração do oxigênio, a qual, diga-se de passagem, já é inteiramente possível em nossos dias, dada a precisão de instrumentos que a evolução tecnológica colocou à disposição da classe médica.

Na verdade, a fibroplasia retro-cristaliniana — que preferimos chamar de retinopatia da prematuridade (RP) por motivos que ficarão evidentes no decurso da presente comunicação, apresenta ainda aspectos bastante controversos, não apenas com respeito a etiopatogenia, como também no que concerne à sua classificação e às suas possibilidades de prevenção e tratamento.

Este aparente paradoxo encontra sua justificativa mais legítima na evolução de especialidades médicas que lidam com problemas específicos dos recém-nascidos e prematuros, permitindo a viabilidade de crianças de peso e idade cada vez mais críticas.

Está longe do escopo da presente comunicação discutir os aspectos da filosofia médica que se acham implícitos nestes comentários: nosso objetivo é apenas registrar o recrudescimento da RP, procurando oferecer uma visão atualizada das diversas facetas que apresentam o problema.

Com esta finalidade nos propusemos a avaliar a questão da RP em anos recentes no

extenso arquivo do Instituto Penido Burnier.

Os dados coletados pelos autores estão registrados nesse número dos Arquivos.

DISCUSSÃO

A RP foi e ainda é uma das principais causas de cegueira no grupo etário em que ela prevalece (1, 2 e 3).

Representa uma das causas de leucocoria. É também chamada de fibroplasia retro-cristaliniana ou lental, erroneamente, pois este nome deve ser usado apenas na fase final da doença. Já foi chamada também de síndrome de Terry (4).

Como sabemos, os vasos da retina nasal, completam seu crescimento no 8.º mês de gestação, e os vasos da retina temporal, somente no 9.º, ou mesmo pouco tempo após o nascimento; assim, a prematuridade, independente de um suplemento excessivo de oxigênio, já representa um fator desencadeante desta entidade (5).

Duas teorias foram sugeridas para explicar a patogenia desta entidade, baseadas na concentração do oxigênio e seu efeito sobre a retina.

— **Teoria hipóxica:** ocorreria principalmente nos prematuros com baixo peso ao nascer (menos de 1.500 grs), que permaneceram por algum tempo em incubadoras com alta tensão de oxigênio. Acredita-se que o excesso de oxigênio fornecido a um tecido imaturo, como a retina, provoca uma vasoconstrição generalizada. Quando a criança é levada para uma atmosfera de concentração normal de oxigênio, a retina sofre uma hipóxia relativa, estimulando a proliferação neovascular.

¹ Trabalho apresentado na 1266.ª sessão ordinária da Ass. Méd. do I.P.B. em 01/09/83.

² R₁ do Instituto Penido Burnier.

³ Oftalmologista do Instituto Penido Burnier.

⁴ Anestesiista do Instituto Penido Burnier.

— **Teoria hiperóxica:** tenta explicar a RP sem a administração de oxigênio em incubadoras, atribuindo ao regime de relativa baixa concentração de oxigênio "in útero". Com o nascimento um novo tipo de circulação sanguínea se desenvolve, mais oxigenada, conseqüente à expansão pulmonar e fechamento de shunts artério-venosos. Com isso, a retina, mesmo sob tensão de oxigênio ambiente, comportaria-se como se estivesse hiperoxigenada, desenvolvendo-se anormalmente.

Entretanto, devem existir outros fatores, se bem que menos importantes, na patogênese das anomalias vasculares retinianas. Vários autores, entre eles, Myazaki (6), Matsuda (7) e Adankin (8), descreveram casos em recém-natos a termo, que não receberam oxigênio ou permaneceram por um período menor que 2 (duas) horas em incubadoras, e que a despeito disso, apresentaram algum grau de RP.

Entre os fatores de risco possivelmente relacionados com o desenvolvimento da lesão, sem sobrecarga de O_2 , encontramos (9):

- transfusão sanguínea
- hiperbilirrubinemia
- deficiência de vitamina E
- cardiopatias congênitas, etc.

Os fatores angiogênicos recentemente estudados por Patz (10) devem ser também considerados.

No Brasil, ainda não possuímos dados abrangentes sobre a incidência desta doença; entretanto, nos E.U.A., Patz (3), recentemente, estudou o comportamento desta alteração nas últimas décadas e sua situação atual. Segundo o autor, após a descrição desta entidade nosológica por Terry em 1940, somente casos esporádicos foram observados. Entretanto, com a generalização do uso de incubadoras, por volta de 1949, observou-se um aumento dramático em sua ocorrência. Acreditou-se que no período de 1949 até 1954, aproximadamente, 2.500 crianças ficaram cegas anualmente, nos E.U.A. Já nessa época, Owens e Owens descreveram o início da fase aguda, o decurso e a fase final da síndrome, porém, somente após a incriminação do O_2 , por Campbell, no final da década de 50, houve uma redução drástica na incidência da RP, notando-se então novamente, apenas casos esporádicos. Nesta época, os pediatras reconheceram a doença da membrana hialina, típica dos prematuros e sendo esta uma entidade que necessita altas concentrações de O_2 , foi liberado novamente seu uso nas enfermarias de prematuros, havendo então novamente discreto, mas real, aumento na incidência da RP (gráfico I).

Este aumento também poderia ser conseqüente à maior sobrevivência de crianças pequenas para a idade gestacional e prematu-

ros, que são recém-natos de maior risco para desenvolver a afecção.

Patz acredita que atualmente ocorram 4.000 casos por ano, da fase ativa, nos E.U.A. Esta incidência pode ser observada graças à introdução da oftalmoscopia binocular indireta, que permite a localização das lesões na periferia da retina. Destas, 1.400 aproximadamente poderão desenvolver algum grau de alteração cicatricial permanente, sendo que 300 crianças deste total apresentarão cegueira completa ou grave deficiência visual. Por comparação, chega-se à conclusão que nos anos em que a doença teve caráter epidêmico, ocorreram mais de 25.000 casos da fase ativa, anualmente nos E.U.A. (gráfico II).

Finalmente, para avaliarmos a importância da RP hoje, sabe-se que nos E.U.A., ocorrem anualmente 200 casos de retinoblastoma, comparativamente aos 300 casos de grave perda visual pela RP.

As estatísticas brasileiras são escassas e não abordam especificamente o problema (11, 12, 13). Nossa impressão, entretanto, é de que se reproduz, ao menos nos centros mais adiantados, uma situação semelhante à encontrada nas estatísticas de Patz.

CLASSIFICAÇÃO

Existem várias classificações referentes à fase ativa da RP com base nos diferentes graus evolutivos à oftalmoscopia. Kingham e col. (14) recentemente, elaboraram completa classificação morfológica, utilizando a oftalmoscopia indireta e angiofluoresceinografia. Apesar de ser interessante, julga-se mais prático adotar a classificação de Reese e col. (15) que além de ser aceita internacionalmente, apoia-se sobre determinados sinais facilmente reconhecíveis à fundoscopia e, portanto, mais adequada à prática clínica.

Martins Rocha (4) apresentou em 1955, um brilhante e completo estudo sobre FRC, relatando os 7 primeiros casos do Instituto Penido Burnier, classificando-os segundo Reese.

O objetivo desta atualização é relembrar a classificação internacional das fases ativas e cicatriciais, assim como acrescentar novos dados correlacionando os vários estágios com as seqüelas visuais.

A RP é uma enfermidade bilateral, porém pode se observar diferentes graus de acometimento em cada olho. O início da lesão ocorre entre a 3a. e 10a. semana de vida de um prematuro que, por várias razões, mas geralmente vitais, foi intensamente oxigenado.

Certa fotofobia, coloração acinzentada da íris, incompleta dilatação pupilar aos mi-
driáticos, podem chamar a atenção, mas é

o exame oftalmoscópico sistemático que evidencia o 1.º sinal da doença: constrição arteriolar retiniana generalizada.

Ao término de poucos dias, essa constrição arteriolar é substituída por uma vasodilatação venosa e arterial, de início periférica, mas rapidamente generalizada — este é o **estágio I** da classificação internacional. Nesta fase, as artérias e veias encontram-se muito dilatadas e tortuosas. Numerosos neovasos e algumas hemorragias podem ser observados na periferia retiniana, principalmente na região súpero ou infero-temporal, junto à ora serrata.

Paralelamente a este processo, um edema retiniano se desenvolve à frente do equador, caracterizando o **estágio II**. Progressivamente esse edema se estende para o polo posterior e logo todo o fundo do olho fica cinza-amarelado, com acentuação dos reflexos. Discreta turvação vítrea ocorre pela difusão desse edema.

No **estágio III**, franco descolamento da retina ocorre na periferia, limitado a um setor ou então anular.

Quando o descolamento da retina se estende em direção ao polo posterior, classifica-se como **estágio IV**. Nesta fase, são comuns roturas da retina.

No **estágio V**, o processo se acentua e a retina descolada, hemorrágica, se aproxima da face posterior do cristalino.

Nos meses seguintes, aparece uma formação glial, roufendo-se a partir do corpo ciliar, vindo constituir-se entre a face posterior do cristalino e a retina, formando verdadeira membrana ciclítica, avascular, justificando-se o termo “fibroplasia retro-cristaliniana”.

Esta evolução de forma completa, leva aproximadamente 4 a 5 meses, conduzindo à cegueira definitiva.

Felizmente as formas completas são menos frequentes. As formas regressivas ocorrem em aproximadamente 2/3 dos casos. A evolução se detém de modo imprevisível, entre a 4a. e 12a. semana do processo patológico (16). A regressão caracteriza-se por diminuição do calibre e tortuosidade vascular, com reabsorção do edema e ocasionalmente reaparecimento de descolamento da retina.

As seqüelas visuais dependem, usualmente, da gravidade das lesões ativas e da extensão da fase proliferativa. Portanto, não existem nos estágios I e II. Nos estágios III e IV são mais comuns. Baseando-se nessas observações, o Comitê Internacional de Estudos da RP decidiu criar outra classificação, a qual correlaciona as fases cicatriciais com a acuidade visual.

Estágio I — Massa bem delimitada de tecido opaco cicatricial, localizada na periferia, sem descolamento da retina. O fundo de olho apresenta-se pálido e o calibre vas-

cular pode estar estreitado. Esta fase não deixa seqüelas importantes, permitindo frequentemente boa acuidade visual.

Estágio II — A opacificação periférica ocupa maior dimensão, produzindo deformação papilar. Esta fase também permite visão útil.

Estágio III — O tecido cicatricial emite uma prega que se estende da periferia até a papila. A acuidade visual varia de 0,2 a 0,4.

Estágio IV — O tecido retrocristaliniano ocupa uma parte da área papilar. Persiste área livre da pupila em relação com um setor retiniano e por isso esta fase é conhecida como fibroplasia parcial.

A acuidade visual limita-se à percepção de sombras.

Estágio V — Denominado forma completa, pois toda área pupilar é coberta por tecido cicatricial. Não se observa o reflexo do fundus, pois não há qualquer setor pupilar livre. A acuidade visual é nula.

SINAIS ASSOCIADOS

— Alguns autores têm associado a presença de ametropias do tipo miópico com os vários graus da RP, sendo este importante para o diagnóstico diferencial com outras vasculopatias. Segundo Majima (17) o grau de miopia relaciona-se com a gravidade de retinopatia. Este autor deduziu que a miopia deve-se ao aumento da espessura da parte anterior do cristalino.

— Nos estágios III, IV e V pode-se observar tração dos processos ciliares, com aspecto característico de roda denteada, sinal este também presente na Persistência do Vítreo Primário Hiperplástico.

— Microftalmia moderada, comparativamente à observada nas anomalias congênitas.

— A câmara anterior torna-se mais rasa nos estágios avançados.

— A íris apresentar-se-á atrofica, neovascularizada, observando-se com maior facilidade o epitélio pigmentar.

— Sinéquias ao nível da pupila e do ângulo camerular. O cristalino normalmente está transparente.

— Nos estágios finais, pode ocorrer glaucoma secundário, com aumento dos diâmetros oculares.

— Como conseqüência da perda da visão, pode-se constatar estrabismo e nistagmo.

É importante o conhecimento destes sinais associados tanto para o diagnóstico diferencial da RP quanto para o diagnóstico retrospectivo das formas tardias da afecção (18).

CONCLUSÕES

1 — A doença deve ser chamada de retinopatia da prematuridade ao invés de fibroplasia retro-cristaliniana, que representa tão somente um achado anatômico cicatricial da fase final (graus IV e V).

2 — Embora existam dúvidas sobre a etiopatogenia da RP, o peso ao nascer inferior a 1.500 grs. e as altas concentrações de oxigênio são os principais fatores a serem considerados.

3 — Como o peso do nascituro e sua eventual sobrevivência dependem de inúmeras variáveis, toda atenção deve ser dada à administração adequada do oxigênio.

4 — Um exame minucioso da retina periférica, com a oftalmoscopia binocular indireta, é uma medida eficaz para o reconhecimento das alterações iniciais da RP.

5 — É imprescindível o correto estadiamento da afecção e os autores dão preferência à classificação de Reese, por ser mais prática e exequível.

RESUMO

A despeito dos recentes progressos no campo da neonatologia, a retinopatia da prematuridade (fibroplasia retro-cristaliniana) é ainda um problema a ser resolvido e uma das maiores causas de cegueira em crianças e recém-nascidos. Os AA. fazem uma revisão crítica dos aspectos controvertidos envolvidos. Ênfase é dada a etiopatogenia e classificação. Recém-nascidos com peso igual ou inferior a 1.500 grs. são especialmente propensos a desenvolver a retinopatia mesmo quando a oxigenoterapia é bem conduzida. A classificação de Reese é adotada por apresentar óbvias vantagens práticas.

SUMMARY

In spite of recent advances in the field of neonatology, retinopathy of prematurity is still an unsolved question and a leading cause of blindness among children and newborns. The AA. make a critical review on controversial subjects involved with. Emphasis is given on etiopathogeny and classification. Newborns weighting 1.500 grs. or less are specially prone to develop retinopathy regardless of well conducted oxygen therapy. Reese's classification is adopted for its obvious practical advantages.

BIBLIOGRAFIA

1. FRASER, G. R. & FRIEDMANN, A. I. — The causes of blindness in childhood. Baltimore, The Johns Hopkins Press, p. 245, 1967.
2. FONTAINE, M. — Les cécités de l'enfance. Masson et Cie., éditeurs, Paris, p. 303, 1969.
3. PATZ, A. — Retrolental fibroplasia. In Highlights of Ophthalmology, Silver anniversary. 2: 334-344, 1983.
4. ROCHA, J. M. — Fibroplasia retrocristaliniana. Síndrome de Terry. Arq. Inst. Penido Burnier. 12: 19-35, 1956.
5. DANTAS, A. M. — Clínica Oftalmológica. Retinopatias vasculares. 10: 287-288, Guanabara Koogan, Rio de Janeiro 1980.
6. MIYAZAKI, Y.; Van LEEUWEN, L. & Van LEEUWEN, G. — Retrolental Fibroplasia. A continuing dilemma for the pediatrician. Clin. Pediatr. 16: 1091-1092, 1977.
7. MATSUDA, K.; OBARA, Y. & HOSHI, B. — Retrolental Fibroplasia — like fundi found in normally born children. Folia Ophthal. Jap. 29: 1608-1609, 1978.
8. ADAMKIN, D. H.; SHOTT, R. J.; COOK, L. N. & ANDREWS, B. F. — Non hyperoxic retrolental fibroplasia. Pediatrics, Springfield 60: 828-829, 1977.
9. FRANÇOIS, J. — Risk factors for Retrolental Fibroplasia. Ophthalmologica, Basel, 186: 189-196, 1983.
10. PATZ, A. — "XXXIX Jackson Memorial Lecture". Am. J. Ophthalmol. 94: 715-743, 1982.
11. BELFORT Jr., R. — Levantamento dos casos de cegueira atendidos pelo ambulatório de oftalmologia na Escola Paulista de Medicina no ano de 1965. Arq. Bras. Oftal. 35: 28-33, 1972.
12. SERRANO, C. R.; NEUSTEIN, I.; LOPES, G. T. & FROTA-PESSOA, O. — Genetic causes of blindness in Brazilian school children. Arq. Eras. Oftal. 43(1): 11-15, 1978.
13. PICCOLI, P. M.; DINIZ, A. S.; SORANZ F.º, J. E.; GUERRA, C. C. & MARTINELLI NETO, G. — Causas de cegueira no Instituto Penido Burnier. Estudo comparativo entre os anos de 1956, 1966 e 1976. Arq. Bras. Oftal. 41(3): 143-146, 1978.
14. KINGHAN, J. D. — Acute Retrolental Fibroplasia. Arch. Ophthal. 95(1): 39-47, 1977.
15. REESE, A. B.; KING, M. J. & OWENS, W. C. — A classification of retrolental fibroplasia. National Society for the Prevention of Blindness. Am. J. Ophthalmol. 36(10): 1333-1335, 1953.
16. FONTAINE, M. — Ophtalmologie du nouveau-né et du nourrisson. Encyclopédie Médico-Chirurgicale Ophtal. 6: 21765, A10, Paris, 1972.
17. MAJIMA, A. — Studies on retinopathy of prematurity. Jpn J. Ophthalmol. 23: 404-435, 1977.
18. MANZITTI, E.; DAMEL, A.; STOLAR, O. & MANZITTI (h)E. — Retinopatia del prematuro. Arch de Oftalm. de Buenos Aires. 57(1-3): 7-43, 1982.