

MANIFESTAÇÕES OCULARES DO PÊNFIGO FOLIÁCEO

DR. FRANCISCO AMÊNDOLA
SÃO PAULO

105
mag.

O estudo do Pênfigo Foliáceo, vulgarmente denominado «fogo selvagem», assume entre nós, grande importância prática, tanto pela sua notável incidência, como pela gravidade e pelos problemas epidemiológicos que suscita.

Adquire, ainda, valor excepcional, pela complexidade dos problemas científicos que apresenta, a resolução dos quais removeria, sem dúvida, do capítulo do Pênfigo, a obscuridade em que se encontra.

Numerosos foram os estudos realizados sobre tais dermatoses. Para não nos estendermos em citações bibliográficas, encontradas nas teses de CARAMURU PAIS LEME e GIL CERQUEIRA, lembraremos, apenas, as publicações mais recentes dos professores: ALEXANDRE CERQUEIRA, RABELO FILHO, MÁRIO ARTOM, JOÃO PAULO VIEIRA, LINDEMBERG, A. ALEIXO, OLINTO ORSINI, PARANHOS e BERTARELI, DRS. MOURÃO, ALAYON, L. GUALBERTO e outros que analisam sob múltiplos aspectos tão complexo e interessante problema.

A existência de vários focos epidêmicos, especialmente nos estados de São Paulo e Minas, a maior incidência na idade pré-púbere e na adolescência, enquanto o Pênfigo Foliáceo Europeu é doença do adulto, o início febril e a curva térmica constante e, sobretudo, a evolução clínica mais benigna do Pênfigo brasileiro, além da maior frequência de formas abortivas e frustadas, constituem, segundo ARTOM, caracteres suficientes para distinguir o chamado «fogo selvagem» do Pênfigo Foliáceo de CAZENAVE e individualizá-lo como uma entidade nosológica.

Recentemente, ARTOM, RABELO JÚNIOR e JOÃO PAULO VIEIRA puseram em evidência a semelhança de alguns casos de Pênfigo Foliáceo Brasileiro, com a denominada síndrome de Senear e Usher, especialmente pela presença de formações «em borboleta» ou de lesões em vespertilio observadas em certas formas

de lupus eritematoso localizadas no rosto. Tal conceito encontra, ainda, apoio no exame anátomo-patológico, mas, certamente, dado o pequeno número de observações, não podemos incluir na síndrome de Senear e Uscher, todo o grupo do Pênfigo Foliáceo Brasileiro.

A respeito da terminologia da forma mórbida em questão, divergem os autores. RABELO JÚNIOR prefere denominá-la «Pênfigo Foliáceo Americano», PARANHOS, PEDROSO, ARTOM e GUIMARÃES: «Pênfigo Tropical». JOÃO PAULO VIEIRA chama-a simplesmente de «Pênfigo Foliáceo», denominação esta por nós adotada neste trabalho.

Interessantes foram as pesquisas realizadas com relação à etiologia da doença, destacando-se as de BENEDITO MÁRIO MOURÃO, o qual teria evidenciado como elemento patogênico, um estreptococo dotado de características especiais do ponto de vista cultural e experimental.

Julgamos por isso que seria interessante para o oculista, para o dermatologista e para o clínico geral, referir as nossas pesquisas sobre as manifestações oculares encontradas em grande número de pacientes por nós observados, tanto mais que pela sua freqüência e peculiaridades trazem, quer nos parecer, uma nova contribuição para a diferenciação da forma mórbida em estudo, das outras que compõem o grupo do Pênfigo.

E' sabido que no Pênfigo Vulgar e no Pênfigo Vegetante Europeu são encontradas, ao lado das lesões cutâneas, lesões análogas nas mucosas.

DÉJAN (Revue Générale d'Histologie, 1925, 9 de St.º), D'AMICO (Annali di Oftalmologia e Clínica Oculistica, febraio 1925), VILLARD (La Clinique Ophtalmologique, Jan. 1925), CORRÊA MEYER e D. MAZZEI (1.º Congresso Brasileiro de Oftalmologia, 5.ª Sessão, pág. 265), demonstraram clínica e histologicamente a correspondência entre as lesões conjuntivais e cutâneas.

Clinicamente trata-se de formas vesiculares ou bolhosas ou de desepitelização conseqüente a estas lesões; histologicamente observa-se; principalmente, epidermólise, infiltração com prevalência de células eosinófilas e esclerose subepitelial.

Sob o ponto de vista bacteriológico, GELPKE, BORDLEY e CIRINCIONE teriam isolado um diplococo, semelhante ao enterococo, virulento para o rato e para o camundongo, capaz de provocar em tais animais de experimentação, uma reação conjuntival aguda. O comprometimento ocular no Pênfigo Vulgar e Vegetante é do tipo crônico com localizações exclusivas ou pelo menos predominantes na conjuntiva, com conseqüentes sinequias, simblefaron, tanto que é denominado comumente: «Pênfigo Conjuntival». Já o Pênfigo Foliáceo de CAZENAVE não apresenta habitualmente localizações nas mucosas, sendo êste dado apresentado nos tratadistas como um elemento de diagnóstico diferencial. Entre nós, o DR. ANTÔNIO CORRÊA, otorrinolaringologista e assistente da Universidade de São Paulo, examinando mais de 60 pacientes no Serviço do Pênfigo Foliáceo, (Inst. Adhemar de Barros), conclui pela negatividade das lesões bucais, faringianas, nasais e auditivas, confirmando o que já foi dito.

O estudo das manifestações oculares do Pênfigo Foliáceo apresenta algumas dificuldades, por serem doentes que vivem, na maioria, acamados, impossibilitados de se locomoverem, já pela osteoporose, já pela grande desnutrição, atrofias, luxações espontâneas e outros sintomas.

Só num serviço organizado no qual seja possível examinar cuidadosamente os pacientes se poderá realizar os estudos das lesões oculares, tal como nos proporcionou o Serviço do Pênfigo Foliáceo (Instituto Adhemar de Barros) onde examinamos 240 pacientes.

Os achados se revestiram de tantas particularidades interessantes que nos decidimos a publicar êste trabalho, no qual procuraremos objetivar da melhor maneira possível, os aspectos diversos das lesões oculares do Pênfigo Foliáceo.

Nos tratados e bibliografias que consultamos, as manifestações oculares do Pênfigo Foliáceo foram citadas como excepcionais — «limitando-se essas citações a constatações de conjuntivites e mui excepcionalmente de perdas de substâncias da córnea».

Existe uma citação tida como raríssima, de Pênfigo Foliáceo da córnea com ulcerações e foi descrita por WEINDELFELD em 1900 e entre nós, existe uma ligeira descrição das lesões da mucosa conjuntival, citada na Oftalmologia Tropical de CEZÁRIO DE ANDRADE.

Sendo êste o primeiro trabalho publicado com referências originais sôbre lesões oculares do Pênfigo Foliáceo, principalmente das lesões irianas e do cristalino, confessamos a nossa grande satisfação por iniciarmos êsses estudos que julgamos interessantes, principalmente a nós brasileiros.

* * *

Agradecemos o apoio que nos prestou o DR. JOÃO PAULO VIEIRA, organizador e orientador do Instituto «Adhemar de Barros», fornecendo-nos os elementos necessários para a confecção dêste trabalho.

A parte ilustrativa deve ao sr. AUGUSTO ESTÊVES, artista especializado e de escol, tôda a fidelidade com que soube retratar os nossos achados.

As microfotografias foram feitas no «Instituto Condé Lara».

Os exames anátomo-patológicos devemos à gentileza do colega WALTER HADLER, assistente do Serviço do Pênfigo Foliáceo.

Somos gratos ainda aos inúmeros colegas e amigos, pelas palavras de estímulo e pelos esclarecimentos de dúvidas que às vêzes nos assaltaram no decurso das nossas pesquisas.

Para a confecção desta memória valemo-nos do material humano do «Instituto Adhemar de Barros», do Serviço do Pênfigo Foliáceo do Estado de São Paulo.

O número de doentes por nós examinados foi de 240. Todos êstes pacientes foram examinados à lampada de fenda e microscópio corneano.

As figuras foram tiradas do natural, sob as nossas vistas e por profissional de longo tirocínio artístico. Clichês de «Gravarte Ltda.».

O Têxto a seguir, encerra a descrição dos diferentes achados oculares do Pênfigo Foliáceo, desde a pele e anexos até a íris e o cristalino, cujas lesões, dêstes últimos, não são referidas na bibliografia ao nosso alcance.

REGIÃO SUPERCILIAR

A região superciliar é sede de lesões idênticas às que se manifestam no tegumento cutâneo geral. (Figuras 1, 2, 3, 4 e 5).

Sendo a descrição das modificações patológicas cutâneas da competência do dermatologista, assinalaremos aqui como na região palpebral, somente alterações que apresentem particularidades de interesse oftalmológico.

A pele apresenta lesões próprias do Pênfigo Foliáceo. São bôlhas de diversos tamanhos, esfoliações das camadas superficiais da pele, vesículas, cicatrizes e processos de regeneração, atrofia da epiderme e outras lesões.

Os supercílios quando a região está comprometida pelas lesões cutâneas apresentam-se, com freqüência, rarefeitos, com falhas que podem ser totais ou parciais. Eles se regeneram, quase sempre, desde que o processo involua.

A rarefação superciliar não é um fenômeno constante, porquanto há pacientes que atravessam tôdas as fases do Pênfigo Foliáceo sem comprometimento dos supercílios principalmente nos casos de formas frustas, citadas por JOÃO PAULO VIEIRA. Outros pacientes apresentam falhas totais com aspecto idêntico às manifestações lepróticas e sífilíticas. (Figura 3).

Entre os pacientes examinados, 5 % apresentam-se com falhas totais, 20 % com falhas parciais, íntegros os restantes.

PÁLPEBRAS

As lesões cutâneas palpebrais no Pênfigo Foliáceo, não diferem de outra qualquer região da pele; são bôlhas, vesículas, crostas, acompanhadas ou não de eritema; quando as malhas do tecido subcutâneo palpebral estão infiltradas de transudatos, há edema, não sendo, no entanto, comum, assim como é raro o fenômeno doloroso.

As modificações decorrentes das lesões cutâneas dizem respeito à forma e à motricidade palpebral. (Figuras 1, 2, 3, 4 e 5).

Sendo a pele palpebral, das mais finas do organismo, sede de formações bolhosas, esfoliativas com escamas e crostas, resulta uma fibrose que modifica a orientação da margem livre palpebral tomando uma direção oblíqua e na contração do orbicular produz-se um encurvamento que conduz a borda livre para trás. Conseqüentemente a esta modificação encontraremos o entróprio na pálpebra superior, tilose, triquiase e blefarofimose.

O desvio dos cílios na pálpebra superior traumatizando continuamente a superfície anterior da córnea, dá origem a infiltrações superficiais localizadas na córnea com formação de panos, alças vascularizadas, queratites superficiais, acarretando distúrbios visuais graves. (Figura 8).

O entróprio e pseudo-ptose podem também ser conseqüentes à atrofia muscular palpebral, que se tem verificado no exame anátomo-patológico. (Figura 6).

Ao exame anátomo-patológico foi notada nítida atrofia dos feixes musculares do orbicular mais próximos da porção basal da pálpebra, bastante intensa, estando as fibras musculares bem diminuídas de volume, de tamanhos irregulares e não possuindo mais a estriação normal; nota-se uma estrutura granulosa do citoplasma fibrilar; em tôrno das fibras atrofiadas existe um ligeiro infiltrado linfoplasmocitário. (Figura 6).

Estes fenômenos dão ao paciente uma fisionomia semelhante ao tracomatoso.

As alterações palpebrais, quando incipientes, principalmente nas formas frustas de pênfigo foliáceo, não têm caracteres de-

finitivos e se restauram nos casos involutivos, permanecendo as modificações plásticas corneanas.

Na pálpebra inferior as lesões cutâneas do Pênfigo Foliáceo produzem freqüentemente, retração do tecido palpebral dando origem a um ligeiro ectrópio, impedindo o fechamento normal das pálpebras com ligeiro lagoftalmo, que pode desaparecer em seguida à restauração cutânea.

Nos casos graves e adiantados com atrofia muscular, já descritos, o lagoftalmo pode tornar-se permanente, não sendo possível o fechamento da rima palpebral, mesmo com movimentos voluntários. (Figura 5).

Os cílios podem estar rarefeitos sendo a madarosis total muito rara.

CONJUNTIVA

A mucosa conjuntival nos doentes portadores de Pênfigo Foliáceo, apresenta alterações atingindo a mucosa conjuntival palpebral, não tendo sido assinaladas modificações na conjuntiva bulbar.

O quadro oftalmológico difere de acôrdo com as formas. Na fase aguda comumente se associa um estado inflamatório caracterizado por congestão da mucosa, secreção catarral e retração conjuntival.

O exame anátomo-patológico da conjuntiva revelou um infiltrado linfo-plasmocitário, mais ou menos difuso, que diminui de intensidade nas porções mais profundas. Nota-se aumento numérico dos vasos sanguíneos, todos capilares, com paredes delgadas formadas por uma única camada de células endoteliais. (Figura 6).

O exame bacterioscópico da secreção catarral, deu o seguinte resultado:

Neisseria sp.

Hemophylos sp.

Streptococcus sp.

Staphylococcus sp.

Todos os casos apresentavam numerosos germes e nos casos corados pelo Giemsa, foi encontrada intensa eosinofilia.

Nos casos involutivos e formas frustas o quadro é completamente diverso. As mucosas apresentam-se geralmente normais, predominando reliquats de estado inflamatório anterior e nos casos que atravessaram a fase aguda sem inflamação conjuntival e sem secreção catarral, a mucosa é esbranquiçada e sem brilho.

Não encontramos nenhum caso com formação bolhosa ou reliquats de sua sede na conjuntiva, quer palpebral quer bulbar. Na região límbica observamos nos casos de pano corneal e formação bolhosa corneana a formação de pequenas pontas de vasos penetrando em direção à lesão da córnea.

A hiperemia esclero-conjuntival, rara entre os doentes de Pênfigo Foliáceo e a secreção catarral são mais seqüências da associação microbiana local do que dependente de lesões próprias do Pênfigo Foliáceo.

C Ó R N E A

As lesões corneanas no Pênfigo Foliáceo se caracterizam pela formação de bôlhas, infiltrações e pano corneal. (Figuras 7, 8, 9, 10, 11 e 12).

As bôlhas se apresentam quase sempre acompanhadas de infiltrações lineares, difusas ou circunscritas, ou em forma de mácula na superfície epitelial atingindo algumas vezes a membrana de BOWMAN. (Figura 9).

São geralmente acompanhadas de outras manifestações de bôlhas rompidas. As bôlhas rompidas formam uma área desepitelizada, de forma circular ou ovóide, tendo na parte central uma zona mais densa de cor cinza-claro, que vai empalidecendo para a periferia a qual é limitada por um anel de demarcação. (Figuras 9, 10 e 11).

Não se surpreende com freqüência a bôlha completa, visto sofrer o traumatismo contínuo dos movimentos palpebrais, ou pela fragilidade das suas paredes ou então devido ao chamado

fenômeno de NICKOLSKI. Este fenômeno se verifica na pele, constituindo na fácil desepitelização cutânea dos doentes de Pênfigo ao simples atrito. Há autores que atribuem ao fenômeno de NICKOLSKI a queda epitelial mesmo nos lugares onde não se formam bôlhas, assim em consequência dêle se explicam tôdas as alterações corneanas até a perfuração e complicações secundárias. (Figura 13).

As bôlhas rompidas, quando recentes, apresentam uma depressão central com turvação acinzentada e a regeneração se processa com clareamento da parte central, porém, o anel de demarcação torna-se indelével com o nível de depressão central, mais ou menos facetado, definindo-se dêsse modo a seqüela do processo. (Figuras 10 e 11).

A localização das bôlhas geralmente no setor médio e inferior da superfície corneana, não foi observada no setor superior assim como na zona periférica da córnea. A produção da neoformação vascular neste processo patológico é rara.

As infiltrações surgem na fase aguda do Pênfigo Foliáceo. São localizadas de forma macular, aspecto brilhante, de côr cinza-branco, tomando o epitélio até a membrana de BOWMAN, cedendo em poucos dias ao pano corneal.

O pano corneal apresenta-se principalmente, nas formas com comprometimento palpebrais, com desvio da margem livre e triquiase. (Figuras 8, 10, 11 e 12).

Tem as características do pano degenerativo. Apresenta-se, ora em forma de faixas infiltrativas no tecido epitelial, ora em ilhotas com reação límbica. As ilhotas infiltrativas são de côr branco-acinzentada, ligeiramente elevadas, ocupando a região mais central da córnea como se fôra uma fase anterior à disposição difusa.

Ao exame anátomo-patológico dêste pano, observa-se um espessamento da camada epitelial pelo aumento de número das camadas celulares.

Em certos pontos do preparado (Figura 14), a membrana de BOWMAN apresenta-se irregular, com invaginações e angulações. Algumas células epiteliais acham-se carregadas de um pig-

mento pardo-escuro. Nota-se a existência de um ligeiro infiltrado inflamatório linfo-plasmocitário, com alguns neutrófilos e raros eosinófilos, que se agrupam em certos pontos, nos quais existem vários capilares sanguíneos, de calibre variável e com paredes formadas por uma só camada de células endoteliais. Há nesse ponto pequena retração do tecido corneano.

O pano corneal encontra-se, quase sempre, na metade inferior da córnea, estendendo-se para o lado externo ou interno, diferindo do pano tracomatoso e escrofuloso pela sua sede, devendo-se ter sempre presente que o pano corneal no Pênfigo Foliáceo pode estar acompanhado do pano tracomatoso, o que não é todavia comum.

Observamos freqüentemente que as bôlhas rompidas são acompanhadas do pano corneal, assim como, em um caso, vimos a formação se processar sobre o próprio pano. (Figura 10).

As neoformações vasculares apresentam-se, às vezes, no pano da córnea, de calibres variados, ora delgado em forma de filête só perceptíveis ao microscópio corneano, outras vezes nitidamente distintos, sinuosos e mui ramificados como se fôsse uma árvore, tendo-se a impressão, como em um caso observado em que os vasos de côr vermelho-vivo, de grande diâmetro e com a circulação de retôrno bem evidente projetam-se, tornando-se salientes da superfície do pano. (Figura 8).

«Freqüentemente a camada líquida preorneana parece anormal, como se fôsse escassa, de viscosidade alterada e de aspecto finamente grumoso. Em dois casos a biomicroscopia exibiu, na porção central das córneas, nas camadas mais anteriores sub-epiteliais, aspecto anormalmente granuloso, sem que pudesse filiar à cicatriz corneana (1).»

(1) Colaboração do Prof. HILTON ROCHA. 5.º Congr. Oftalmol. S. Salvador, Bahia, 1946.

ÍRIS

As alterações patológicas da íris se caracterizam preponderantemente pelo processo degenerativo. (Figuras 14, 15, 16 e 17).

São modificações evidenciadas ao exame de lâmpada de fenda e microscópio corneano, com ausência completa de sintomatologia subjetiva.

Nas formas agudas do Pênfigo Foliáceo foram observadas modificações irianas do tipo discrômico.

Os desenhos normais da superfície da íris tornam-se confusos, apresentando-se com formações puntiformes ou em ilhotas miliares tomando diversos setores, ou generalizando-se por toda a superfície; outras vezes em núcleos densos fortemente pigmentados ou em mácula hiperocrômica.

Em alguns casos apresenta-se a íris em forma plana com ausência de relêvo, ou pequenas elevações mais ou menos acentuadas nas proximidades do rebordo pupilar. (Figuras 15, 16 e 17).

As pigmentações isoladas ou em ilhotas miliares, de cor vermelho-vivo, localizando-se de preferência no mesoderma (Figuras 15, 16 e 17), nos lembram o aspecto de uma esponja sanguínea. Consideramos este aspecto de esponja sanguínea como típico da íris no Pênfigo Foliáceo, o qual mais se evidencia nas formas eritrodérmicas. (Sinal de Amêndola) ⁽¹⁾. Nas formas de evolução foliácea em transição para a pigmentar e nas formas pigmentares do Pênfigo Foliáceo, encontramos este aspecto esponjoso com tonalidade mais escura, o que certamente indica a evolução do processo (fig. 16).

Estas lesões degenerativas irianas permanecem sempre com aspecto de esponja mesmo nos casos considerados como de cura do Pênfigo Foliáceo.

Há casos em que a pigmentação se acentua, parecendo formar uma cobertura, tomando toda a região em volta do rebordo

(1) Designação do Prof. IVO CORRÊA MEYER.

pupilar e outros em que se apresenta como placas espessas e abauladas.

Estes casos encontrados em dois pacientes não nos oferecem elementos que nos autorizem a indicar como lesões do Pênfigo Foliáceo ou uma discromia sem causa específica. (Figura 18).

As lesões são bilaterais, sendo de um lado mais acentuado do que do outro. A pupila reage à luz, salvo nos casos em que um estado inflamatório acarrete sinequias irianas, sendo um achado raramente observado. Em um corte anátomo-patológico (Figura 14), observamos lesões corneanas com sinequias irido-corneanas.

Raramente se observa tindalização do aquoso, sendo também raro surpreender corpos flutuantes no aquoso.

A exsudação na face posterior da córnea não foi encontrada nos pacientes examinados.

Nos casos de Pênfigo Foliáceo agudo ou em estado mais ou menos avançado de sua evolução, encontramos os fenômenos descritos, caracterizados pelas modificações pigmentares.

Nas formas de resistência, involutivas do Pênfigo Foliáceo além dos achados corneanos de bôlhas rompidas e cicatrizadas, se evidenciam modificações na superfície da íris, indicando o processo iriano no curso da moléstia (aspecto esponjoso sem as pigmentações descritas).

CATARATA NO PÊNFIGO FOLIÁCEO

A associação de certos tipos de moléstias da pele com a catarata, já tem sido estudada e descrita desde 1868 (ROTHMUND).

As cataratas foram assinaladas em jovens, apresentando-se com discretas opacidades, bilateral, e foram atribuídas à insuficiência endócrina, particularmente à tireóide e às gônadas. Em 1934, este tipo de catarata associada à doença cutânea, foi considerado como catarata dermatógena ou catarata sindermatótica (KUGELBERG).

Entre as doenças cutâneas nas quais foram encontradas esta associação, a neurodermatite ocupa a primeira linha, vindo em

seguida a esclerodermia, depois a «poikiloderma atroficans vasculare» chamada doença de ROTHMUND, doença familiar e rara, e foi finalmente assinalada também no eczema crônico. (DUKE-ELDER).

A concomitância de catarata no Pênfigo Foliáceo foi observada por nós em 12 dos 240 doentes examinados, ou seja, em 5 % dos casos.

A catarata assume aspectos diferentes desde a forma de comprometimento incipiente com opacidades puntiformes na linha de sutura anterior, até as grandes opacidades que podem tomar tôda a área pupilar, trazendo grandes perturbações visuais. Apresentam um aspecto típico, de bordas limitadas, formando uma área central escavada, tomando as mais variadas formas. (Figuras, 19, 20, 22, 23 e 24).

As opacidades do cristalino têm origem na parte cortical, são densas e chegam até a superfície. Às vêzes se aprofundam interessando tôda a cortical ou difundem-se por todo o cristalino determinando ligeiro adensamento da cortical posterior. Formações radiadas, em forma de cordões brancos, partem da opacidade central e alcançam a periferia do cristalino.

A parte central mais densa localiza-se, quase sempre, junto às linhas de sutura as quais se tornam de difícil percepção devido à difusão da opacidade na região central. (Figuras 20, 22, 23 e 24).

A côr varia do cinzento amarelado ou branco acinzentado ao amarelado ou esverdeado, em certos pontos semelhantes às fendas de um cristal de rocha. Ao exame anátomo-patológico (Figura 21) notam-se fibras lenticulares intumescidas, edematosas e vacuolizadas, elementos celulares aumentados de volume com edema intracelular e degeneração hidrópica.

As fibras degeneradas apresentam corpos esféricos chamados esférulas de MORGAGNI.

O epitélio não apresenta alterações notáveis e sob êle observam-se gotículas de líquido, também chamadas de MORGAGNI.

O aspecto varia de um caso para outro.

Na Figura 19, observa-se uma formação incipiente de opacidade tendente a se confluir.

Na Figura 20 a opacidade central e os cordões radiais dão aspecto de uma célula ganglionar nervosa.

Na Figura 22 apresenta uma parte central mais esverdeada com partes periféricas cinzento-amareladas, tomando o aspecto ampolar com escavação na parte central.

Na Figura 23, a formação escavada central, de forma oval com um pequeno apêndice superior, nos lembra a vesícula de um cisticerco durante a evaginação da cabeça.

Na Figura 24, notamos anteriormente na córnea uma formação cicatricial corneana de uma bôlha rompida, com a opacidade cristaliniana central, de setores radiados e escavados, recorda a face ventral de um sarcoptes, com difusão de numerosos filêtes opacificados na parte anterior e posterior do córtex.

Lateralmente nota-se em todos os casos um pontilhado de opacificação, bem evidenciado à lâmpada de fenda e ao exame anátomo-patológico. (Figuras 21, 23 e 24).

Observa-se que quase todos os casos apresentam modificações de relêvo iriano, alguns com ausência de criptas e bordas de contração, assim como a pigmentação e o aspecto superciliar nos lembra o aspecto de esponja sanguínea que é também característico do comprometimento iriano no Pênfigo Foliáceo.

Esta associação cristaliniana com o Pênfigo Foliáceo foi por nós encontrada nas formas de Pênfigo Foliáceo chamadas de resistência, ou Pênfigo Foliáceo frusto em que a moléstia se apresenta dissimulada, ou nos pacientes que atravessaram a fase cutânea aguda com as formações vesiculares bolhosas e mesmo esfoliativas, notando-se como «reliquat» as manifestações pigmentares e degenerativas da pele.

Na fase aguda do Pênfigo Foliáceo, o cristalino pode nos apresentar à linha de sutura opacidades puntiformes que poderão assumir a forma estelar, ou então, são ligeiras modificações de refringência, só perceptíveis à lâmpada de fenda; são modificações estas, tão sutis, que às vêzes, ao exame, não se pode afirmar se são normais ou patológicas.

As formas de catarata, que tomam quase tôda a área pupilar com espessamento na parte central, de côr branco-acinzentado, amarelo ou esverdeado, ou cinzento-amarelado, que são típicas do Pênfigo Foliáceo, foram por nós encontradas nos casos

de Pênfigo em involução, em pacientes que apresentam regressão da moléstia, solicitando alta hospitalar, ou que fazem parte do serviço de enfermagem do hospital. Há, entretanto, aquêles cujos distúrbios visuais não permitem exercer qualquer mister no momento.

Se a patogenia da catarata senil foi e ainda é motivo de discussão entre os oftalmologistas, a catarata no Pênfigo Foliáceo, só agora posta em evidência por nós, com mais razão, acha-se com a sua patogenia no terreno da investigação, visto a etio-patogenia do Pênfigo não estar esclarecida.

Trata-se de um processo degenerativo ou inflamatório secundário às manifestações mórbidas irianas no Pênfigo que comprometem a nutrição do cristalino?

A avitaminose, que tem um papel saliente na gênese da catarata e também do Pênfigo Foliáceo, explicaria a formação de opacidades típicas no cristalino dos doentes de « fogo selvagem »?

Os estudos sôbre a etiologia do Pênfigo Foliáceo que vêm sendo realizados com eficiência pelos investigadores do Serviço do Pênfigo Foliáceo, elucidarão talvez, também a gênese da catarata, muitas vêzes observada nesta insidiosa enfermidade.

INCIDÊNCIA

De acôrdo com as formas e fases da evolução do Pênfigo Foliáceo, os 240 pacientes examinados, apresentaram as seguintes observações:

1) FASE GENERALIZADA BOLHOSA

A) Lesões corneanas:	N.º pacientes
Bólha completa	3
Bólha rompida	2
Infiltrações superficiais	8
B) Lesões palpebrais:	
Conjuntivite crônica	12
Pseudoptose	8
Entrópion	9
Lagoftalmo	4
Tracoma	3

2) FASE CRÔNICA ERITODÉRMICA

A) Lesões corneanas:	
Bólhas rompidas	8
Pano corneal	10
B) Lesões irianas	15

3) FASE CRÔNICA PIGMENTAR, CAQUÉTICA, REGRESSÕES E FORMAS FRUSTAS

A) Lesões palpebrais	18
B) Lesões irianas	13
C) Lesões corneanas — reliquats	13
D) Lesões cristalínianas — Cataratas	12

ESTAMPAS COLORIDAS
(COLORED PLATES)

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

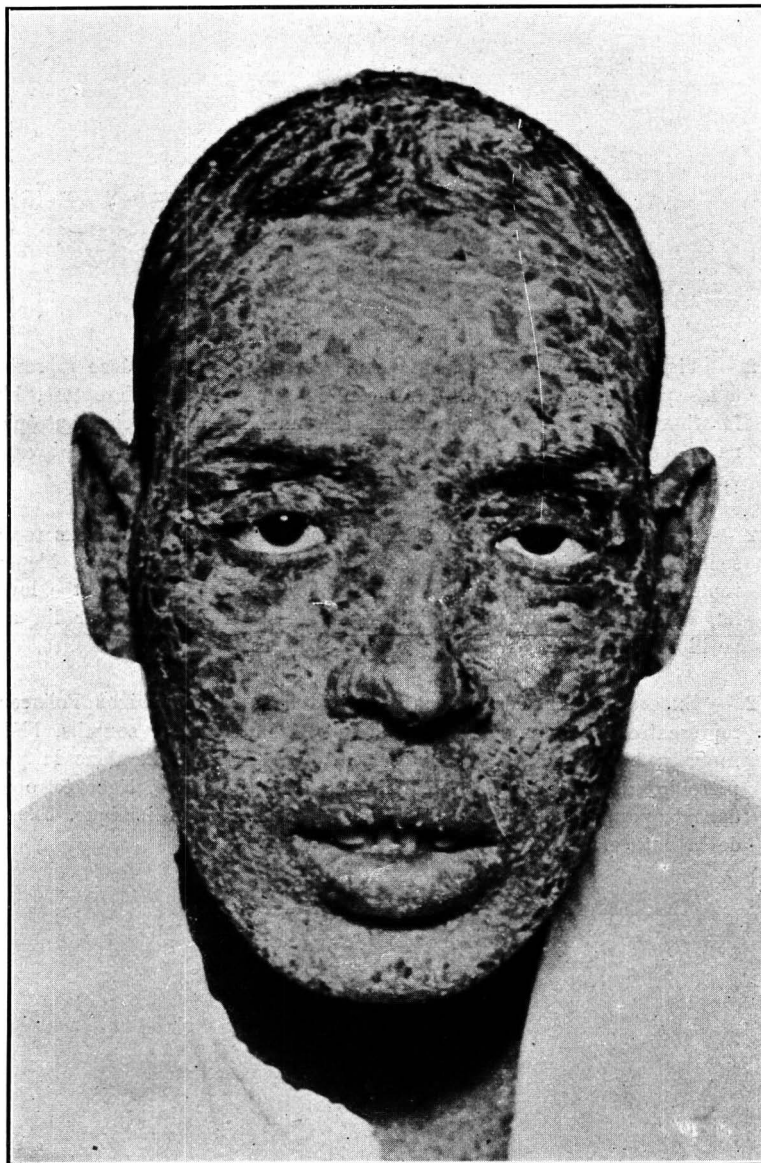


Fig. 1
Facies de Pénfigo Foliáceo

Figura 2

FIG. 2 — Visão de conjunto das lesões oculares no Pênfigo Foliáceo representadas por lesões cutâneas. Rarefação de supercílios, blefaroptose, blefarofimose diminuição do tonus muscular na pálpebra inferior, entrópion na pálpebra superior, ligeiro ectrópion na pálpebra inferior e invasão vascular perilimbica. Panus corneal.

FIG. 2 — Conjoint picture of the ocular lesions in Pemphigus Foliaceus represented by the cutaneous lesions. Rarefaction of the eyebrows, blepharoptosis blepharophimosis, decrease of the muscular tonus in the lower lid, entropion of the upper lid, slight ectropion of the lower lid and perilimbic vascular invasions. Corneal pannus.

FIG. 2 — Exposé général des lésions oculaires dans le Pemphigus Foliaceus, représentées par des lésions cutanées. Raréfaction des sourcils, bléfaroptosis, bléfarofimosis, diminution du tonus musculaire dans la paupière inférieure, entropion dans la paupière supérieure, léger ectropion dans la paupière inférieure et invasion vasculaire périlimbique. Pannus de la cornée.

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Fig. 2

Figura 3

FIG. 3 — Rarefação acentuada dos supercílios e madarosis na pálpebra. Tilose das pálpebras. Ulcerações do bordo livre palpebral. Panus totais do tipo esclerótico.

FIG. 3 — Marked rarefaction of the eyebrows and palpebral madarosis. Palpebral tylosis. Ulcerations of the free palpebral border. Total pannus of the sclerotic type.

FIG. 3 — Raréfaction accentuée des sourcils et madarosis dans la paupière. Tilosis des paupières. Ulcerations des bords libres de la paupière. Pannus complet du type esclérotique.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

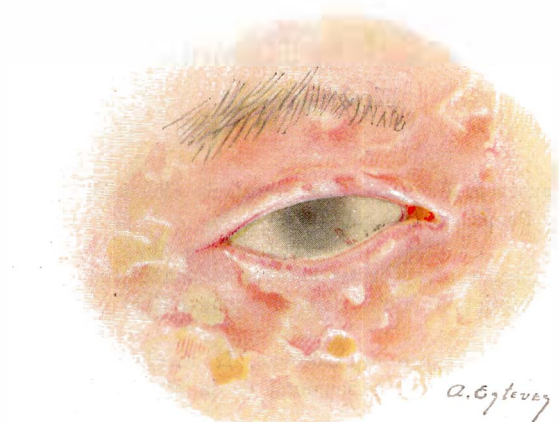


Fig. 3

Figura 4

FIG. 4 — Nota-se ausência de supercílios, rarefação dos cílios com implantação viciosa. Panus corneal sub-total.

FIG. 4 — Note the absence of eyebrows and rarefaction of the eyelashes with irregular implantation. Subtotal corneal pannus.

FIG. 4 — On remarque l'absence des sourcils, la raréfaction des cils avec implantation vicieuse. Pannus sous-total de la cornée.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

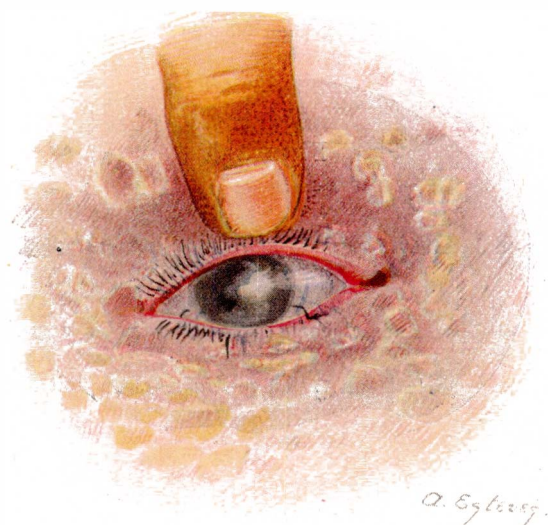


Fig. 4

Figura 5

FIG. 5 — Nota-se lagoftalmo permanente, percebendo-se ao alto o rebordo da córnea.

FIG. 5 — Note the permanent lagophthalmos, the limbic zone being visible.

FIG. 5 — On remarque le lagophthalme permanent. On voit plus haut le bord de la cornée.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

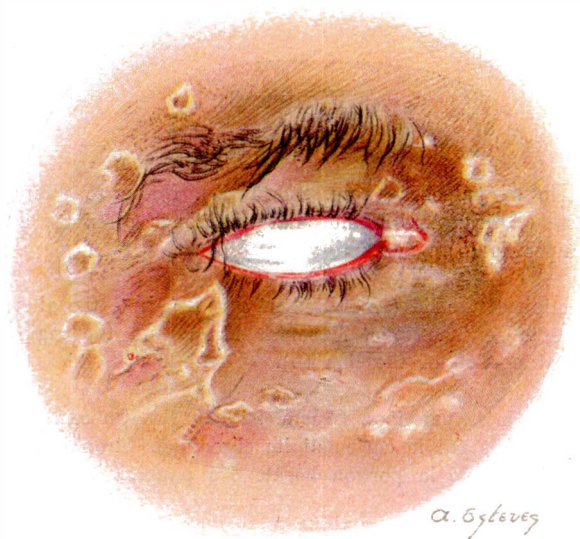


Fig. 5

Figura 6

FIG. 6 — Corte de pálpebra (aum. $24\times$ H. E.). Notam-se alterações de conjuntivite crônica. Atrofia muscular nas zonas próximas à porção basal das pálpebras (b).

FIG. 6 — Section of the lid (Magnified $24\times$ H. E.). Note the alterations caused by chronic conjunctivitis. Muscular atrophy in the regions nearest to the basal portion of the lids (b).

FIG. 6 — Coupe de la paupière. (Augm. $24\times$ H. E.). On remarque des alterations produites par la conjunctivite chronique. Atrophie musculaire dans les proximités de la portion basale des paupières.

PENFIGO FOLIÁCEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

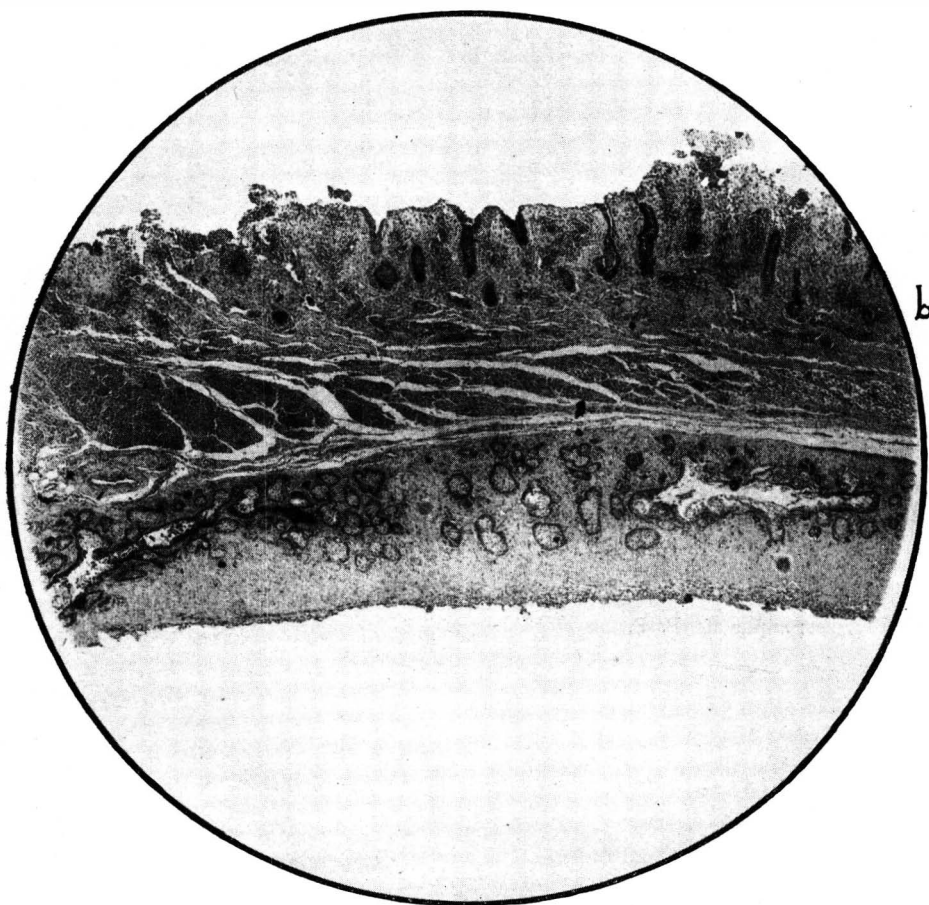


Fig. 6

Figura 7

FIG. 7 — Corte óptico da córnea alcançando uma bôlha de Pênfigo, antiga, rompida.

FIG. 7 — Optical section of the cornea showing an old, broken Pemphigus blister.

FIG. 7 — Coupe optique de la cornée, montrant une bulle ancienne et déjà rompue de P. F.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÈNDOLA



O.E.

A. E. 60609
1944

Fig. 7

Figura 8

FIG. 8 — Extenso panus inferior da córnea acompanhado de grande vascularização.

FIG. 8 — Extensive pannus in the lower part of the cornea accompanied by pronounced vascularization.

FIG. 8 — Grand pannus inférieur de la cornée accompagné d'une vascularisation accentuée.

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Fig. 8

Figura 9

FIG. 9 — Bólha corneana de Pênfigo Foliáceo no setor infero-interno da córnea.

FIG. 9 — Infero-internal corneal blister in Pemphigus Foliaceus.

FIG. 9 — Bulle de la cornée du Pemphigus Foliaceus dans la région inférieure interne de la cornée.

PENFIGO FOLIÁCEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

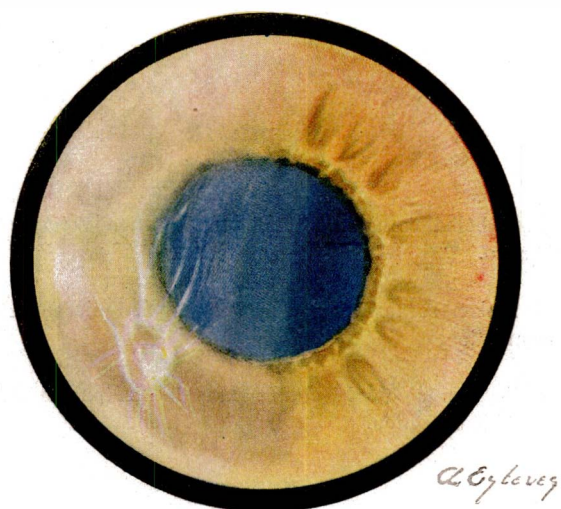


Fig. 9

Figura 10

FIG. 10 — Uma bôlha corneana rompida no Pênfigo Foliáceo com o anel de demarcação.

FIG. 10 — A broken corneal blister in Pemphigus Foliaceus showing the ring of demarcation.

FIG. 10 — Bulle rompue de la cornée dans le Pemphigus Foliaceus avec le cercle de démarcation.

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

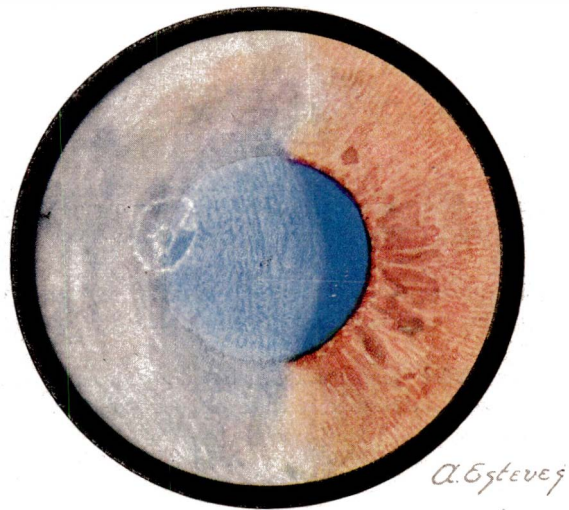


Fig. 10

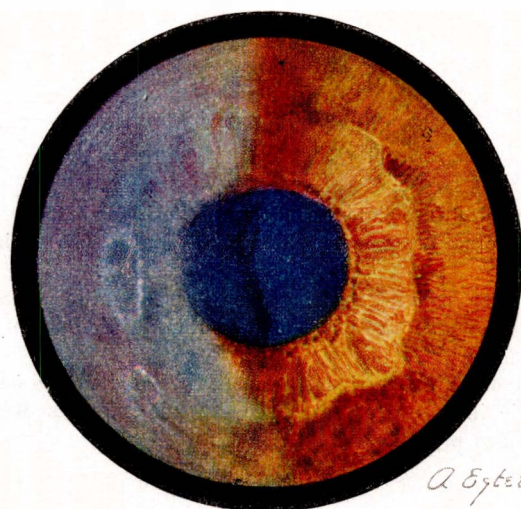
Figura 11

FIG. 11 — Duas bôlhas rompidas na córnea com o anel de demarcação. Pequena infiltração difusa e pontos ao lado da bôlha rompida maior.

FIG. 11 — Two broken corneal blisters showing the ring of demarcation. Small diffuse ~~in~~filtration and dots beside the larger broken blister.

FIG. 11 — Deux bulles rompues dans la cornée avec le cercle de démarcation. Légère infiltration diffuse et des points vers la plus grande bulle rompue.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Q. Esteves

Fig. 11

Figura 12

FIG. 12 — Pannus difuso interessando a periferia da córnea na sua metade infero-externa com pontos brancos de infiltração mais profundos.

FIG. 12 — Diffuse pannus reaching the corneal periphery in the infero-external half with white spots of deeper infiltration.

FIG. 12 — Pannus diffus arrivant à la surface périphérique de la cornée, dans la moitié inférieure externe avec des points blancs dénotant une infiltration plus profonde.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

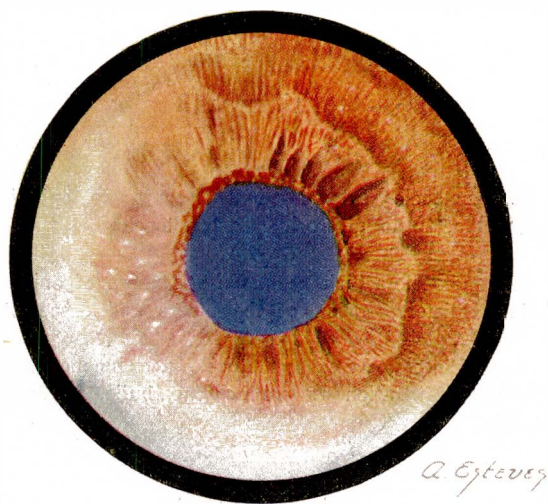


Fig. 12

Figura 13

FIG. 13 — Descemetocèle. Iniciou-se com secura do epitélio, infiltração na íntima, bôlha, fusão ulcerosa e descemetocèle.

FIG. 13 — Descemetocèle which began with dryness of epithelium, infiltration of intima, blisters, fusion of the ulcers and descemetocèle.

FIG. 13 — Descemetocèle. La descemetocèle a commencé avec sécheresse de l'épithélium, infiltration du parenchyme, bulle, fusion ulcéreuse et descemetocèle.

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

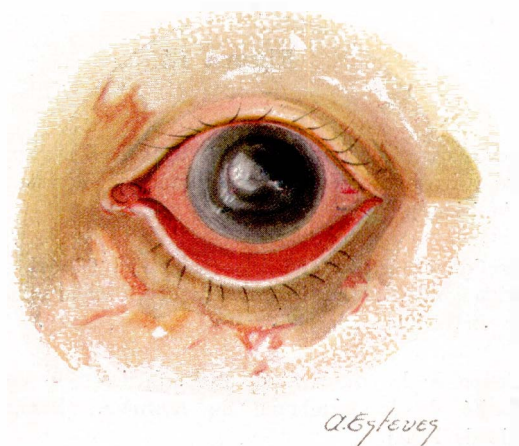


Fig. 13

Figura 14

FIG. 14 — Corte de córnea e íris (aum. $93\times$ H. E.). Espessamento do epitélio com irregularidades da membrana de Bowman. (Pannus corneal, sinequia iriana).

FIG. 14 — Section of cornea and iris (Magnified $93\times$ H. E.). Thickening of the epithelium with an irregularity of Bowman's membrane. (Corneal pannus and iridian synechia).

FIG. 14 — Coupe de la cornée et de l'iris. Épaississement de l'épithélium avec irrégularité de la membrane de Bowman. (Pannus de la cornée, synechia de l'iris).

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

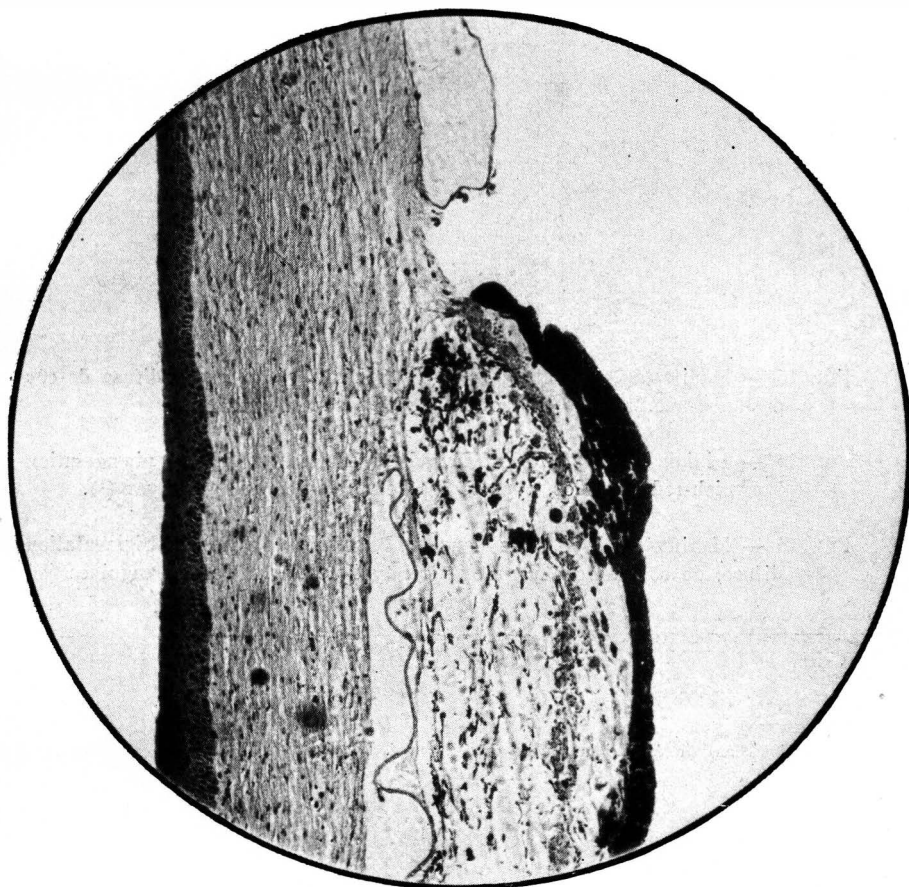


Fig. 14

Figura 15

FIG. 15 — Manifestação iriana no Pênfigo Foliáceo. Pigmentação difusa de cor castanho-avermelhado típico de « esponja sanguínea » ⁽¹⁾.

FIG. 15 — Iridian manifestation of Pemphigus Foliaceus. Diffuse pigmentation brownish-red in color, typical of the « blood stained sponge » ⁽¹⁾.

FIG. 15 — Manifestation de l'iris dans le Pemphigus Foliaceus. Pigmentation diffuse, de couleur châtain-rougâtre, typique de « l'éponge sanguine » ⁽¹⁾.

(1) Sinal de Amêndola. Designação do prof. IVO CORRÊA MEYER.

PÊNFIGO FOLIÁCEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



O.D.

A. E. LEVEY.
Sep. 1944

Fig. 15

Figura 16

FIG. 16 — Forma de evolução foliácea em transição para pigmentar.

FIG. 16 — Foliateous form of evolution transition to pigmented form.

FIG. 16 — Forme de évolution foliacée en transition à la forme pigmentaire.

PENFIGO FOLIÁCEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

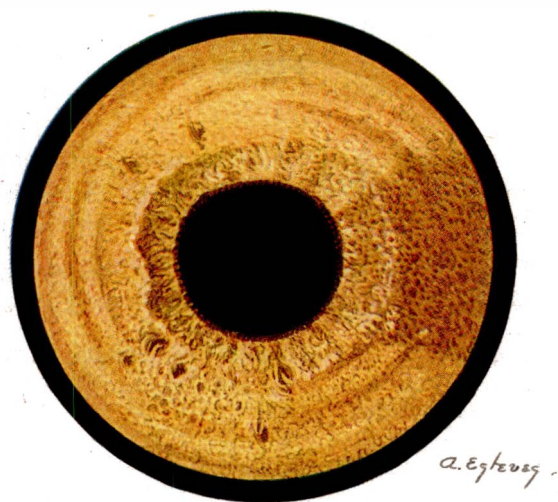


Fig. 16

Figura 17

FIG. 17 — Duas metades de íris, a fim de evidenciar as modificações evolutivas irianas do Pênfigo Foliáceo. Aspecto de esponja sanguínea das duas partes.

FIG. 17 — Two halves of the iris showing the evolutive iridian changes in Pemphigus Foliaceus. Aspect of the blood stained sponge in both halves.

FIG. 17 — Deux moitiés de l'iris mettant en évidence les modifications évolutives de l'iris dans le Pemphigus Foliaceus. Aspect d'éponge sanguine dans les deux parties.

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA

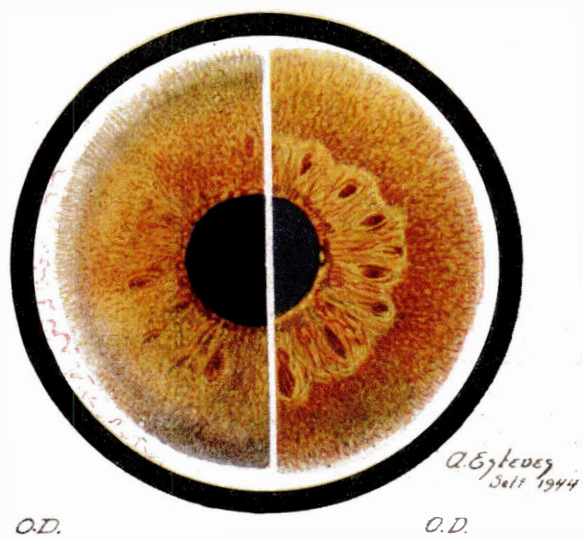


Fig. 17

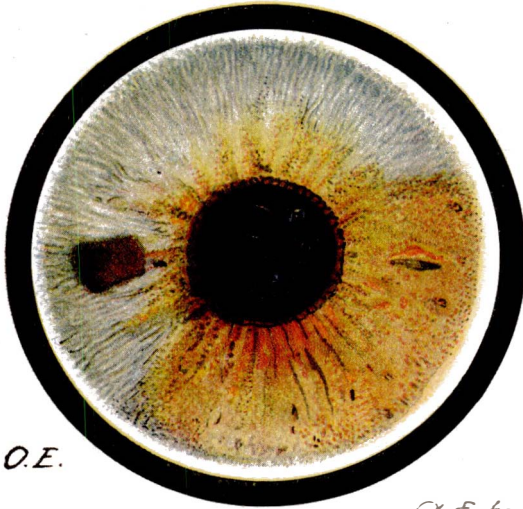
Figura 18

FIG. 18 — Rica pigmentação da íris com opacidades cristalinianas em forma de pontos e fios. A pigmentação e as opacidades são mais acentuadas no O. E.

FIG. 18 — Pronounced pigmentation of the iris with opacities of the crystalline lens in the form of dots and threads. The pigmentation and opacities are more marked in the L. E.

FIG. 18 — Riche pigmentation de l'iris avec des opacités du cristallin. Ces opacités on la forme des points et des fils. La pigmentation et les opacités sont plus accentuées dans l'oeil gauche.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



*A. Stevens
Set. 1944*

Fig. 18

Figura 19

FIG. 19 — Alterações irianas discretas do Pênfigo Foliáceo. Pigmentos conglomerados e turvação discreta do cristalino (cortical).

FIG. 19 — Slight alterations in the iris noted in Pemphigus Foliaceus. Conglomerate pigments and slight clouding of the cortical region of the lens.

FIG. 19 — Faibles altérations de l'iris dans le Pemphigus Foliaceus. Pigments conglomerés et léger obscurcissement du cristallin. (Region corticale).

PÊNFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Fig. 19

Figura 20

FIG. 20 — Catarata no Pênfigo Foliáceo. Extensa opacidade em forma de célula nervosa ganglionar, interessando tôda a espessura da camada cortical.

FIG. 20 — Cataract in Pemphigus Foliaceus. Extensive opacity in the shape of a ganglionar nerve cell affecting the entire thickness of the cortical layer.

FIG. 20 — Cataracte dans le Pemphigus Foliaceus. Extensive opacité, ayant la forme d'une cellule nerveuse ganglionaire, affectant toute l'épaisseur de la couche corticale.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Fig. 20

Figura 21

FIG. 21 — Corte sagital do cristalino (zona equatorial). Aum. $500\times$ col. H. E.

Notam-se fenômenos degenerativos, vacúolos arredondados confluentes na camada mais periférica da cortical (esférulas de Morgagni).

Aspectos degenerativos da catarata cortical.

FIG. 21 — Sagital section of the lens (equatorial zone). Magnified $500\times$ col. H. E.

Note the degenerative phenomena with round confluent vacuoles in the peripheric layer of the cortex (Morgagni's spherules). Degenerative aspects of cortical cataract.

FIG. 21 — Coupe sagittale du cristallin (zone équatoriale). Remarquer les phénomènes de dégénération, les vacuités arrondies et confluentes dans la couche périphérique de la substance corticale. (Sphérules de Morgagni). Aspect de dégénération de la cataracte corticale.

PÊNFIGO FOLIÁCEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



Fig. 21

Figura 22

FIG. 22 — Catarata no Pênfigo Foliáceo. Opacidade central correspondendo à cortical anterior do cristalino.

FIG. 22 — Cataract in Pemphigus Foliaceus. Central opacity corresponding to the anterior cortex of the lens.

FIG. 22 — Cataracte dans le Pemphigus Foliaceus. Opacité centrale en rapport à la corticale antérieure du cristallin.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



O.E.

A. E. Stevens
1944

Fig. 22

Figura 23

FIG. 23 — Catarata no Pênfigo Foliáceo. Opacidade cortical de aspecto escavado e irregular. Pontilhado fino no setor inferior interno.

FIG. 23 — Cataract in Pemphigus Foliaceus. Cortical opacity of a depressed and irregular aspect. Fine dots in the lower internal sector.

FIG. 23 — Cataracte dans le Pemphigus Foliaceus. Opacité corticale d'aspect creux et irrégulier. Des points délicats dans la région inférieure interne.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



O.E.

*A. E. Steyer
1944*

Fig. 23

Figura 24

FIG. 24 — Catarata no Pênfigo Foliáceo, cortical anterior. Pontilhado opaco no setor infero-externo. Nota-se uma bôlha corneana rompida no setor nasal da córnea.

FIG. 24 — Cortical anterior cataract in Pemphigus Foliaceus. Opaque dot in the infero-external sector. Note the broken corneal blister in nasal sector of the cornea.

FIG. 24 — Cataracte dans le Pemphigus Foliaceus cortical antérieur. Des points opaques dans la région inférieure-externe. On aperçoit une bulle de la cornée rompue dans la région nasale.

PENFIGO FOLIACEO OCULAR
FRANCISCO AMÊNDOLA



O.D.

*A. E. Steyer
1947*

Fig. 24