

“Sob o aspecto de um trabalho científico de investigação médica, a presente monografia assinala um marco na evolução histórica da Oculística brasileira”.

(a) PROF. YVO CORRÉA MEYER

PENFIGO OCULAR E PENFIGÓIDE OCULAR

DR. FRANCISCO AMÊNDOLA
(CRM 2.061 - S. Paulo - Brasil)

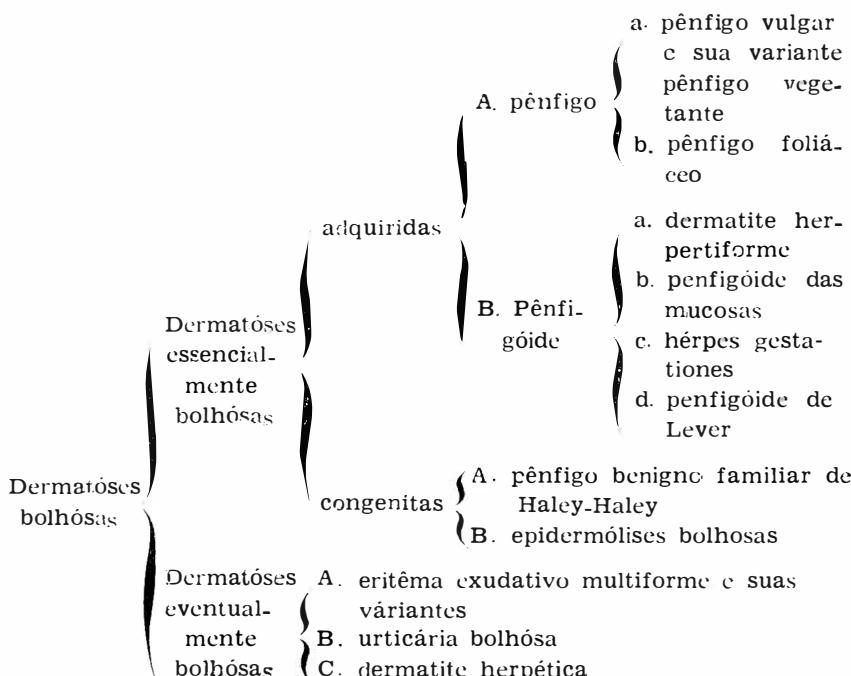
INTRODUÇÃO

O estudo do pênfigo ocular e pênfigóide ocular, assume valor excepcional e importância prática, pela sua notável incidência e gravidade, pela complexidade dos problemas científicos que apresenta, cuja resolução remove a obscuridade em que se encontra.

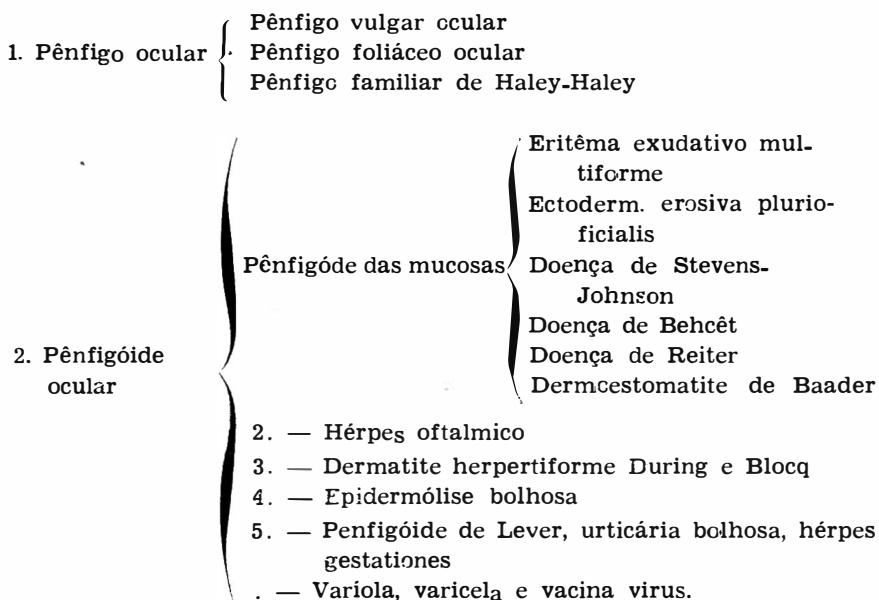
As pesquisas sobre o assunto são interessantes não só para o oculista, mas também, para o dermatologista, alergista, e clínico geral pela sua freqüência e peculiaridades patológicas, sendo, o esclarecimento da posição definida e diferenciação das formas mórbidas, pontificados neste trabalho.

—o—

Evidencia-se uma síntese de todas as manifestações bolhosas cutâneas, servindo de roteiro à clacidação oftalmica de todas as formas das dermatoses bolhosas.



As manifestações bolhosas oculares, obedecendo ao critério clínico, histológico e sobre a acantólise (Radaeli S. (1), Artom M. M. (2), Lever W. (3), Civatte A. (4) e Dupont A. e Pierard J. (5)), foram classificadas em dois grupos:



—o—

Acantólise (Sig. 1)

Acantólise — término introduzido por Auspitz, Dupont A. e Pierard J. consiste na destruição ou desaparecimento das tonofibrilas epidérmicas, por um processo degenerativo, acarretando a separação e depois a segregação das células epiteliais.

A destruição das tonofibrilas pela acantólise ocorre em várias entidades nosológicas, sendo encontrado no pênfigo, na doença de Darier e na doença de Haley-Haley. "É no pênfigo que ela assume caráter típico e fundamental (Zilberberg) (6). A bolha do pênfigo possui acantólise como um fundamento característico (W. F. Lever). (3).

Dès qu'on aperçoit celui-ci (acantolise) on peut faire le diagnostic de pemphigus (Civatte) (4).

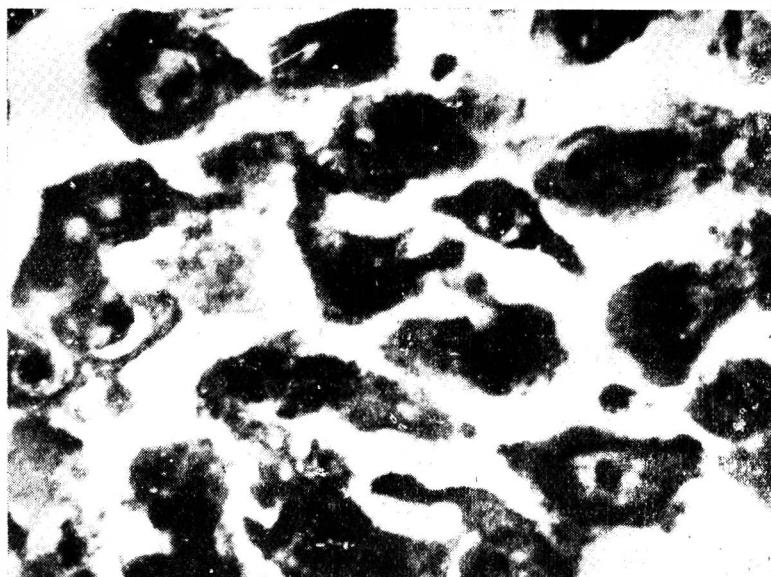


Fig. 1 (Zilberberg). Acantholise. Pênfigo foliáceo. Desaparecimento completo das tonofibrilas, marcadas pelas clareiras intercelulares. (Color. tricer. Masson)

PÊNFIGO

Pênfigo (origem grega — *pemphix* = bôlha), ligada a erupção de bôlhas. Usava-se o têrmo para toda manifestação bolhosa — pênfigo sifilitico, pênfigo neurótico, pênfigo histérico, pênfigo leproso e outros mais.... Hodieramente está definitivamente abandonada a concepção antiga.

É uma afecção cutânea autónoma, individualizada pela sua marcha insidiosa, de mau prognóstico, com fundamento histológico típico e presença de acantolise. Duas formas graves, 1.^o o pênfigo vulgar e sua variante o pênfigo vegetante e o 2.^o pênfigo feliáceo, — e uma forma benigna — 3^o, o pênfigo familiar benigno Haley-Haley.

PENFIGÓIDE

Penfigóide (pemphix — bolha, eidos = semelhança), Simon C. (7) descreve: consiste em uma síndrome dermatológica, lembrando clinicamente o pênfigo com quadro característico clínico com bôlhas sem acantólise.

Civatte (4) acha que não se deve guiar pelo diagnóstico clínico ou evolução da moléstia sendo a histologia que condiciona o diagnóstico do caso e não a observação clínica. Foi o que lhe proporcionou a resolução do problema diagnóstico do pênfigo (pênf. vulgar) e do penfigóide (derm. Dürhing).

—0—

O texto a seguir encerra a descrição das manifestações oculares nos seguintes grupos:

- 1 — Pênfigo ocular
- 2 — Penfigóide ocular
- 3 — Diagnóstico diferencial

I

PÊNFIGO OCULAR

É a manifestação oftalmológica do pênfigo.

Apresenta-se nas três formas do pênfigo:

- 1 — Manifestações oculares no pênfigo vulgar
- 2 — Manifestações oculares no pênfigo foliáceo
- 3 — Pênfigo familiar benigno de Haley-Haley

1 — Manifestações oculares no pênfigo vulgar (x)

As manifestações oculares no pênfigo vulgar, limitam-se a lesões da pele palpebral. Foram observados, por nós, 23 doentes, em várias fases da moléstia. São eritemas, vesículas, bôlhas, ulcerações necróticas, pápulas, pústulas comprometendo toda a pele palpebral (Fig. 2). Ocorrem comumente manifestações secundárias de conjuntivite catarral e purulenta sem alterações específicas do globo ocular.

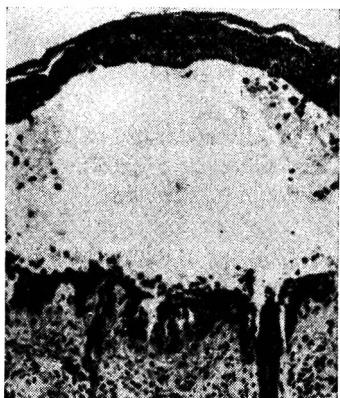


Fig. 2 — Pênfigo vulgar (facies) (AMENDOLA F.)

(x) O Pênfigo vulgar, tido como pai dos pênfigos, erroncamente considerado por tratadistas, causador do penfigoide ocular, é a mais grave e funesta das dermatoses bolhosas, apresentando no tronco, membros e faces bolhas de tamanho variável, pequenas ou volumosas, eritemas, pápulas, pústulas, de forma aguda e recidivante, extensas e generalizadas, às vezes febril e acompanhada de fenômenos dolorosos. Quase sempre fatal, invade geralmente as mucosas bucais e faringeana, não a conjuntival. As lesões características dominam, quase sempre, abruptamente todo o tegumento cutâneo.

As bôlhas são, geralmente, monceulares com presença de acantólise. Elas se formam dentro da epiderme, na parte mais profunda, pela lise dos filamentos de união das últimas camadas malpighianas (acantólises). (Fig. 3).

O aparecimento simultâneo de bôlhas isoladas de fundo necrótico nas ulcerações, as peculiaridades de bôlhas, a presença de sinal de Nikolski, caracterizam a grave dermatose bolhosa.



**Fig. 3 (Lever W. F.) — Pênfigo vulgar,
Bôlha acantolítica profunda**

Um doente de pênfigo vulgar, observado por nós no Hospital Dermatológico em Santiago del Chile, em janeiro de 1956, apresentava numerosas bôlhas, ulcerações, deslocamentos epiteliais por todo o corpo e uma grande ulceração em volta de toda a pele palpebral superior e inferior de ambos os lados, pondo em evidência o músculo das pálpebras com a nítida aparência das feixes musculares circulares como uma faixa de linhas em círculo. O exame ocular não revelou nenhuma ulceração, apresentando a córnea brilhante, presença normal de líquido preocular e mucosa conjuntival hiperemizada e lisa.

O doente, fig. 4, agonizante, com lesões vesiculares, bolhosas e ulcerosas de todos os tipos, esparsas por todo o corpo, apresentava conjuntivite purulenta de infecção secundária, ulcerações junto a pele palpebral inferior e superior, porém sem alterações patológicas no globo ocular.

Fig. 4 — Pênfigo vulgar — conjuntivite purulenta, sem alteração patológica ocular. (AMENDOLA F.)



2 — Manifestações oculares no pênfigo foliáceo (x1)

O pênfigo foliáceo ocular caracteriza-se por lesões palpebrais, conjuntivais, corneanas, manifestações irianas e do cristalino.

— 0 —

(x1) Pênfigo foliáceo (*pepmphix-bôlha*) (*foliaceus*=semelhante a folha) é uma dermatose caracterizada por lesões bolhosas e esfoliantes ou em escamas assemelhando-se a folhas. É de incidência rara na Europa e de maior incidência no Brasil, apresentando-se, às vezes, em pequenos focos. Atinge, sem preferência, os indivíduos de qualquer nacionalidade, raça, idade e sexo, mas as mulheres, adolescentes e adultos jovens. Em 1844, Alphés Cazenave, médico do Hospital São Luiz, Paris, descreveu nêste nome, como variedade do pênfigo vulgar. (Fig. 5).



Fig. 5 — Facies P. F. — Folhadas no Pênfigo foliáceo (AMENDOLA F.)

A molestia inicia-se, geralmente, por lesões eritemato-bolhosas, seguindo-se rapidamente por bôlhas mal formadas, flácidas e muito numerosas. "Com o evolver do processo, há generalização do eritema e das bôlhas que se rompem, libertando o seu conteúdo seroso ou sero fibrinoso, mais raramente purulento, pondo a descoberto áreas maiores ou menores do derma, do qual exuda geralmente líquido de cheiro nauseabundo" (9), (Fig. 6).

O surto bolhoso inicia-se, geralmente, no dorso e no torax, localizando-se ou invadindo o rosto, todo o tronco e outras regiões cutâneas. A pele, entre as lesões, quando dispersas, geralmente é friável. Em fricções



**Fig. 6 — Massas folhadas no Pênfigo Fo-
liáceo (AMENDOLA F.)**



**Fig. 7 — Sinal de Nikolski
(LEMOS TORRES)**



Pênfigo Foliáceo (Lever W. F. Skin
Fig. 8 — Bôlhas superficial, acantólise,
Lippincot Co)

repetidas, com a polpa digital, provoca-se a rutura e deslocamento da epiderme, é o sinal de Nikolski, relaxamento das aderências normais das camadas epiteliais. Fenômeno de grande valor no diagnóstico das dermatoses bolhosas, descrito por esse autor em 1892. (Fig. 7).

Nesta fase bolhosa, a lesão principal é acantólise, formando quase sempre, ao nível das camadas malpighiana superiores, verdadeira clivagem donde a positividade do sinal de Nikolski. (Fig. 8).

“O conteúdo das bôlhas é fibrinoso, com neutrófilos, freqüentes eosinófilos e às vezes células acantolíticas”. (6)

Em evolução, num segundo estágio, aumenta a descamação e eritema, invadindo toda superfície corpórea como um manto de aspecto de eritrodermia esfoliativa. Devido a congestão e infiltração há irritação das terminações nervosas devido a compressão do edema, surgindo o obstinado e doloroso prurido, martirizando continuadamente os pacientes num coçar contínuo e irrefreável. A éritrodermia e o processo de descamação, este dominando o quadro patogênico, deixa livre apenas algumas regiões, renovando a queda das escamas sem cessar. “Todo rôsto afigura-se como untado por goma de farinha de trigo já seca e fendilhada. Essa máscara inexpressiva e grotesca diante do estado miserável, dá o aspecto típico do rôsto do pênfigo de “facies burlesco”. (10) O organismo num regime de miséria nutritiva, tem todas as suas funções perturbadas. Sistema endócrino alterado, diarréias incoercíveis, nanismo no indivíduo jovem, ausência de libido nos homens, amenorréa nas mulheres. Nos casos de cura (25% aproximadamente)

reaparecem quasi todas as funções deficitárias. A maioria dos pacientes (75% aproximadamente) entram em completa caquexia, apatia e indiferentismo, a fase terminal e caquética, finalizando com a morte em miserável estado orgânico.

HISTÓRICO

Em 1900, Weindelferd (13), citado por Hudelo, descreveu a titulo excepcional, um caso de ulceração da córnea consecutiva a bôlha aí assentada. Em 1944, foi apresentado o primeiro trabalho sobre as manifestações cristalianas (cataratas) no pênfigo foliáceo e em 1945 e 1948 em monografia, o estudo sobre "as manifestações oculares no pênfigo foliáceo" (14-15). (AMENDOLA F.)

QUADRO CLÍNICO

As lesões superciliares e as cutâneas palpebrais, não diferem de outra região do corpo: são bôlhas, vesículas, esfcliações, crostas, acompanhadas ou não de eritema. (Fig. 9 e 10).

Entrópio na pálpebra superior, triquiasis, orientando os cílios em contacto com a córnea. Ectrópio na pálpebra inferior, tilóse, lagoftalmo nos casos graves, são conseqüências das lesões cutâneas palpebrais, de uma fibróse e atrofia muscular, como se observa no córte histopatológico: (Fig. 11).

Nitida atrofia dos feixes musculares do orbicular mais próximos da porção basal da pálpebra, bastante intensa, estando as fibras musculares bem diminuidas de volume, de tamanhos irregulares e não possuindo mais a estriação normal; nota-se uma estrutura granulosa do citoplasma fibrilar; em torno das fibras atrofiadas existe um ligeiro infiltrado linfo-plasmocitário.

As alterações palpebrais, quando incipientes, principalmente nas formas frustas do pênfigo foliáceo, não tem caractéres definitivos e se restauram nos casos involutivos. Nos casos graves e adiantados o lagoftalmo pode tornar-se permanente.

A conjuntiva, quando não há uma associação inflamatória, dependente da flora microbiana local, é esbranquiçada, sem alteração evidente e sem brilho, sem alteração da mucosa, apresentando o fundo de saco normal.

Na fase aguda comumente se associa um estado inflamatório caracterizado por congestão da mucosa, secreção catarral e inflamação conjuntival.



Fig. 9

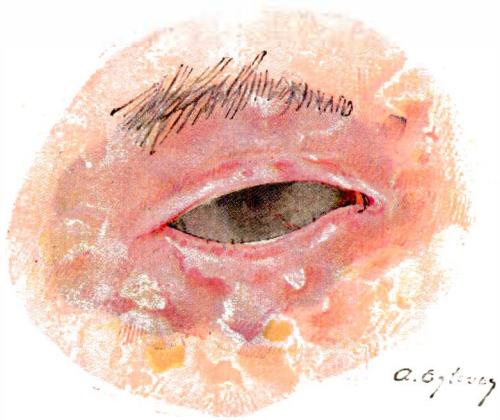


Fig. 10



Fig. 17



Fig. 18

Visão de conjunto palpebral e corneano (AMENDOLA F.)

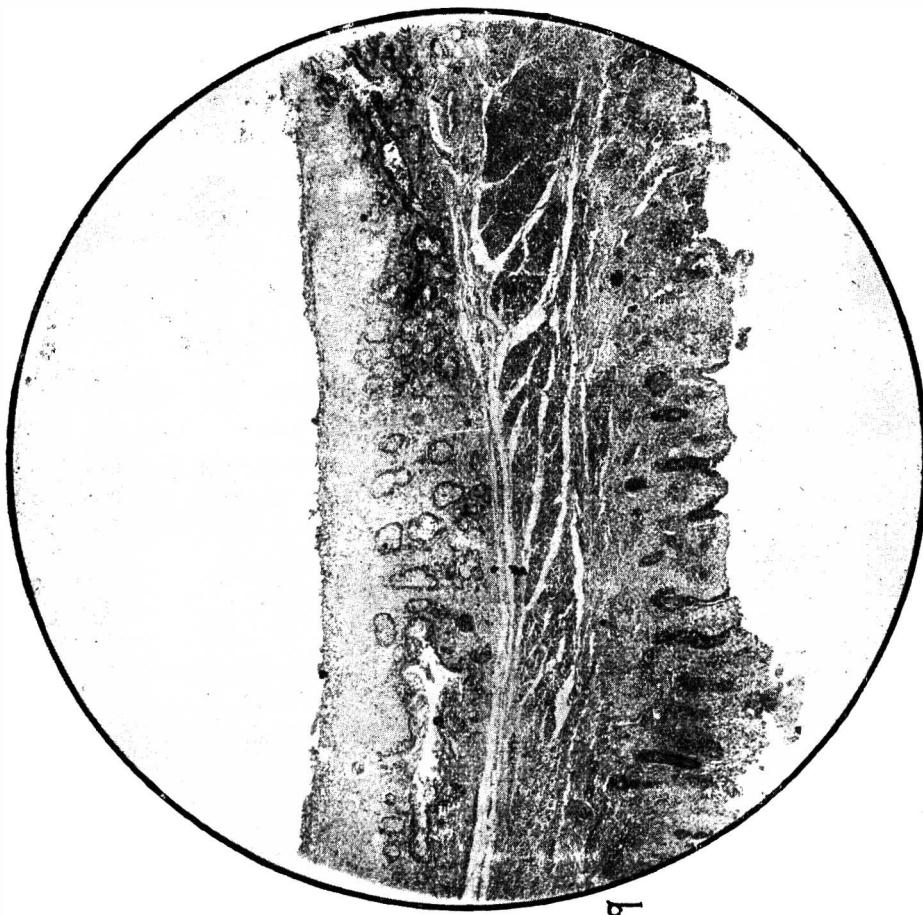


Fig. 11 (mag. 24xH.E.) — Atrofia muscular do orbicular da porção basal da pálpebra; estrutura fibrilar e ligeiro infiltrado linfoplasmocitário.
(AMÂNDOLA F.)

O exame anatomo-patológico da conjuntiva revelou um infiltrado linfoplasmocitário 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.

Este processo inflamatório comum, sem condicionar alterações estruturais da mucosa, ausente no pênfigo foliáceo explicaria comprometimentos glandulares palpebrais evidenciados na camada líquida précorneana anormal, escassa, de viscosidade alterada e de aspecto grumoso.

O exame bacteriológico 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.

Não foi encontrado nenhum caso com formação bolhosa ou resíduos na conjuntiva palpebral ou bulbar. Na região límbica nota-se a formação de pequenas pontas de vasos penetrando em direção à lesão corneana.

CÓRNEA

As lesões corneanas no pênfigo foliáceo caracterizam-se pela formação de bôlhas, infiltração, ulceração e pano corneal.

a) **As bôlhas** são de breve duração, não se surpreendendo com freqüência bôlha completa, devido à fragilidade de suas paredes. Rompendo-se deixam uma cicatriz correspondente à base bolhosa delimitada por um anel esbranquiçado de demarcação com depressão central cor cinza claro. É a seqüela do surto bolhoso. (Fig. 13)

A localização da bôlha, geralmente no setor médio e inferior da córnea, não tem formações vasculares néoformadas. (Fig. 12)

b) **Infiltrações** — Ao exame biomicroscópico e anatomo-patológico da córnea, notam-se irregularidades da membrana de Bowman com invaginação. Altura epitelial irregular, com espessamento evidente em certos pontos, tendo algumas células carregadas de pigmento pardo escuro. Nota-se a existência de ligeiros infiltrados linfoplasmocitários com alguns neutrófilos e raros eosinófilos que se agrupam em certos pontos, existindo vários capilares sanguíneos de calibre variável e com paredes formadas por uma só camada de células endoteliais. Há nesse ponto pequena retração de tecido corneano. (Fig. 14)

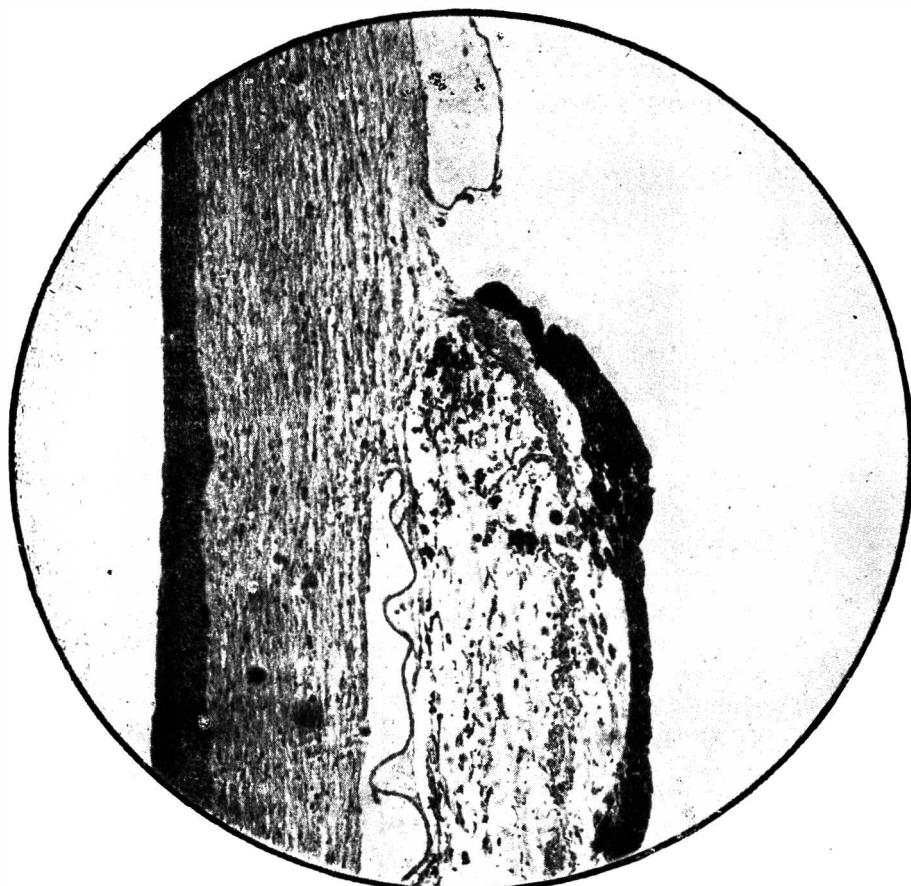


Fig. 14 (mag. 93xH.E.) — Lesões corneanas — infiltração e espessamento — sinéquia irido-corneana, proliferação de células pigmentadas do estroma e espessamento pigmentar retínico.

(AMÊNDOLA F.)

Freqüentemente a camada líquida precorneana parece anormal, como se fosse escassa, de viscosidade alterada e de aspecto finalmente grumoso; em dois casos a biomicroscopia exibiu, na porção central da córnea, nas camadas mais anteriores subepiteliais, aspecto anormalmente granuloso, sem que se pudesse filiar à cicatriz corneana (36).

c) **Ulcerações** — Notam-se pequenas erosões puntiformes ou de diâmetro maior podendo ser mais intensas constituindo ulcerações mais amplas, comprometendo todo o epitélio de revestimento até a membrana de Bowman, atingindo às vezes a Descemet que se hernia. (Fig. 15 e 16).

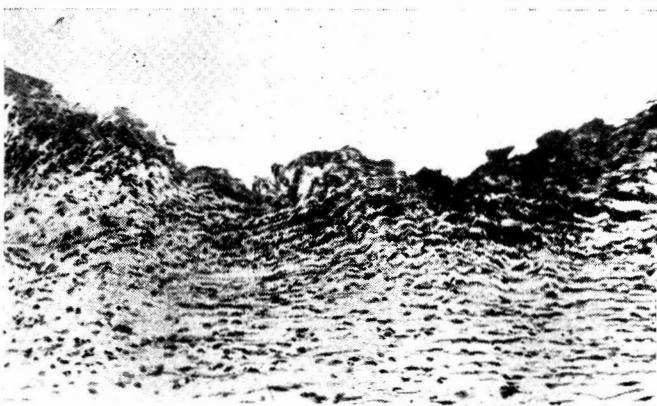


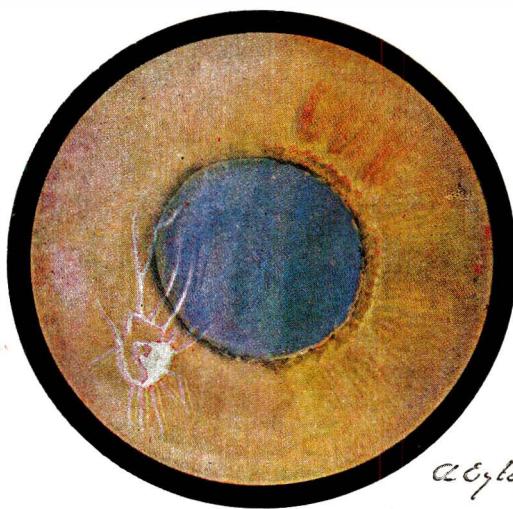
Fig. 15 — Ulceração do epitélio de revestimento corneano. Reação inflamatória do tecido conectivo, constituída por proliferação conjuntiva e infiltrado linfo-plasmocitário orientados no sentido de reparar essa solução de continuidade do epitélio. (Oc. 6, obj. 10. col. H.E.)

d) **Pano corneal** — Tem as características do pano degenerativo. 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.

As neoformações vasculares apresentam-se, às vezes, no pano da córnea, com vasos de calibres variados, ora delgados, outras vezes nitidamente distinto (Figs. 17 e 18) em que os vasos de cor vermelho vivo, grande diâmetro e com circulação de retorno bem evidente, projetam-se tornando-se salientes da superfície do pano.

Iris. — A grande elaboração de pigmentos, no pênfigo foliáceo, reflete-se na camada pigmentar da iris, observando em quase todos os doentes modificações cromáticas e degerações pigmentares em diversos tons, sendo a mais comum a cor de "ferrugem" na iris de cor escura.

As pigmentações isoladas em ilhotas miliares, de cor vermelho-vivo, localizando-se de preferência no mesoderma, nos lembram o aspecto de



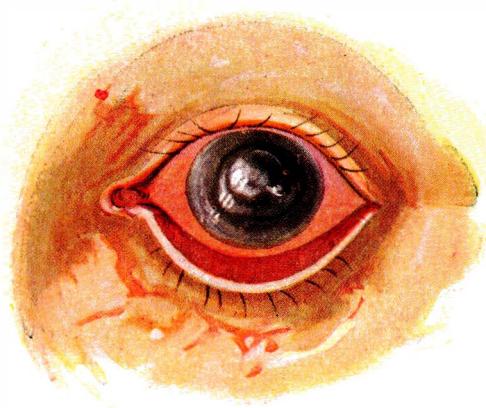
A. Esteves

Fig. 12



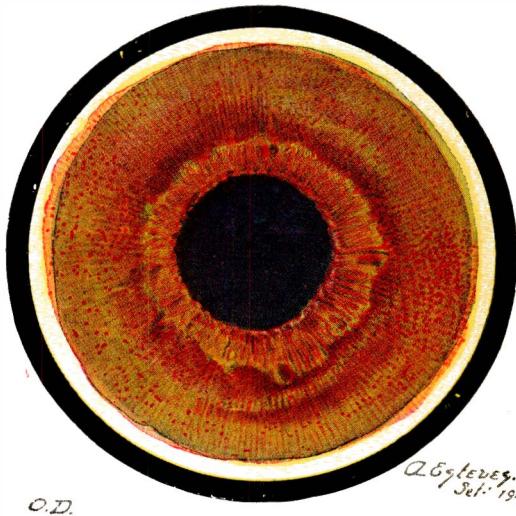
A. Esteves,

Fig. 13



A. Esteves

Fig. 16



O.D.

*A. Esteves.
Set. 191*

Fig. 19

(AMÊNDOLA F.)

Fig. 12 Bôlha corneana

Fig. 13 Bôlha rompida

Fig. 16 Descemetocoele após ulceração corneana

Fig. 19 Manifestações iriana (esponja sanguínea) (Sinal de Amêndola)

uma esponja sanguínea. Observa-se na forma eritrodérmica e na fase de regressão do pênfigo foliáceo. (Fig. 19) — (Sinal de Amendola) *

Na córnea anatomo-patológico da córnea e iris (vide Fig. 17) observa-se: lesões corneanas já descritas, proliferações das células pigmentadas no folheto anterior do estroma, sinéquias irido-corneana, degeneração e espessamento pigmentar retinico.

A pigmentação difusa da iris, "esponja sanguínea", encontra-se em raros casos com aspectos diferentes, não possibilitando uma incidência confirmadora, a "côr de ferrugem" é a regra, nos pacientes de olhos castanho escuro.

Encontra-se às vezes, na face posterior da córnea, exudatos organizados em massa leitosa, devido a processos irianos inflamatórios.

CATARATA DO PÊNFIGO FOLIÁCEO

a) **Introdução** — A associação de certos tipos de moléstias da pele com a catarata, já tem sido estudada e descrita desde 1868 (16).

Este tipo de catarata associada à doença cutânea foi considerada como catarata dermatógena ou sindermatótica em 1934 (17).

Foi assinalada em jovens a natureza endócrina por Rothmund e Werner (16) e a semelhança das cataratas observadas por estes autores e as cataratas de neurodermites trouxe confusão acerca da patogenia.

Entre as doenças cutâneas, nas quais foi encontrada esta associação, a neurodermite ocupa a primeira linha, vindo em seguida a esclerodermia, depois a "poikiloderma atroficans vasculare", chamada doença de Rothmund, doença familiar rara; eczema crônico (18) e prurigo de Besnier (19).

b) **Incidência** — A concomitância de catarata no pênfigo foliáceo foi observada em 12 dos 240 doentes examinados, ou seja, 5% dos casos, sem relatar os casos incipientes ou que apresentam apenas modificação da refringência sem definição da opacidade.

c) **Étiopatogenia** — As cataratas no pênfigo foliáceo, assinaladas por nós, não têm uma étiopatogenia comprovadamente determinada; pelos fatores mórbidos incidentes na doença pode-se evidenciar a étiopatogenia endócrina, neurógena, alérgica e nutritiva (avitaminose).

* Denominação do prof. Yvo Corrêa Meyer e do Congresso Oftalmológico da Argentina.

A natureza endócrina assinala as perturbações de sistema endócrino geral no doente de pênfigo foliáceo consequente do distúrbio nutritivo geral. A amenorréia é geral em todas as mulheres; a libido desaparece nos homens e nos jovens em crescimento, o nanismo é regra. Perturbações pluriglandulares são encontradas na maioria dos pacientes.

A incidência do comprometimento de todo o sistema endócrino é evidente, tendo sido erroneamente tomada como causa e não como efeito da doença, atribuindo-se a ela a causa do próprio pênfigo foliáceo.

Segundo o conceito de Berliner (20) constatando-se "a presença em todos os casos de catarata dermatógena, de disfunção das glândulas endócrinas e as características biomicroscópicas da catarata dermatógena parecendo comuns às opacidades encontradas nas discrasias endócrinas", pode-se aceitar esta etiopatogenia para a catarata do pênfigo foliáceo.

O fator **neurogênico**, intitulado de neurodermite, pode ser baseado na instabilidade e irritação das terminações nervosas não protegidas, que trazem aos doentes a sensação de ardor, queimação, irritação pruriginosa, passando o tempo todo num coçar contínuo, dai provavelmente, o nome popular ao pênfigo foliáceo de "fogo selvagem".

A base **alérgica** na etiopatogenia da catarata do pênfigo foliáceo, deve ser considerada. É sem dúvida o folheto ectodermico o preferencialmente atingido pela doença, podendo comprometer não só a pele como o cristalino, sendo possível este sofrer a participação na perturbação de outra estrutura ectodermica, principalmente na hipersensibilidade individual.

Hertzberg (21) também constatou que o cristalino, assim como a pele, parecendo razoável, em vários pacientes depois de repetidos traumas cutâneos, podem finalmente vir a participar no processo hipersensível.

O próprio pênfigo foliáceo foi incluído entre as moléstias do tipo alérgico, ou melhor, patérgico e a patogenia fica enquadrada entre as moléstias de adaptação, segundo o conceito de Hans Seyle (10).

A **avitaminose** (ariboflavinoze) saliente na gênese da catarata e no pênfigo foliáceo, seria um dos fatores na formação das opacidades cristalinianas. A incidência do pênfigo foliáceo, quase sempre nas zonas rurais, junto às matas, população de alimentação parca e deficitária, de baixíssimo índice vitaminíco, fala a esse favor. Apesar dos fatores descritos acha-se ainda o assunto no terreno da investigação, da mesma forma que a etiopatogenia do próprio pênfigo foliáceo ou a etiologia da catarata senil.

QUADRO CLÍNICO DAS CATARATAS NO PÊNFIGO FOLIÁCEO

A catarata assume aspectos diversos, desde a forma de comprometimento com opacidades puntiformes esparsas, opacidades em cordões na linha de sutura, em forma estelar ou em núcleo denso central tomado

grande parte da área pupilar. Geralmente, da área densa central os cordões opacificados divergem pela linha de sutura e dão o aspecto estelar ou floriforme.

O aspecto em pequenos fios cortados ou alguns pontos esparsos observa-se na fase incipiente do processo. As opacidades localizam-se na zona cortical às vezes aprofundando-se ou se difundem por todo o cristalino.

O aspecto e forma variam de um caso para o outro. Ora apresenta-se sob forma estelar ou célula ganglionar nervosa (Fig. 20) outras vezes, em forma ampolar (Fig. 21), às vezes como uma vesícula de um cistercerco (Fig. 22) outras, lembra a face ventral de um sarcoptes (Fig. 23). Aspecto floriforme (Fig. 24), aspecto de amontoado de fragmentos filiformes (Fig. 25) e em faixa densa (Fig. 26) protegendo-se de um a outro lado da área pupilar.

Ao lado das partes adensadas ou cordões, nota-se quase sempre um pontilhado em alguns casos conglomerados e em outros como pontos esparsos (Fig. 27).

A cor típica das cataratas no pêñfigo foliáceo, varia de cinzento amarelado ou branco acinzentado ao amarelo ou esverdeado, em certos pontos semelhantes às fendas de um cristal de rocha.



Fig. 24



Fig. 20

A. Esteves
1944



O.E.

Fig. 21

A. Esteves
1944



O.E.

A. Esteves
1944

Fig. 22



O.D.

A. Esteves
1944

Fig. 23

Fig. 20 — Aspecto estelado ou de célula ganglionar .

Fig. 21 — Forma ampolar e ramificações laterais e opacificação.

Fig. 22 — Forma de uma vesícula de cistercero.

Fig. 23 — Lenbra a face ventral de um sarcoptes e tendo cicatrizes corneana de uma bolha rompida. (AMENDOLA F.)

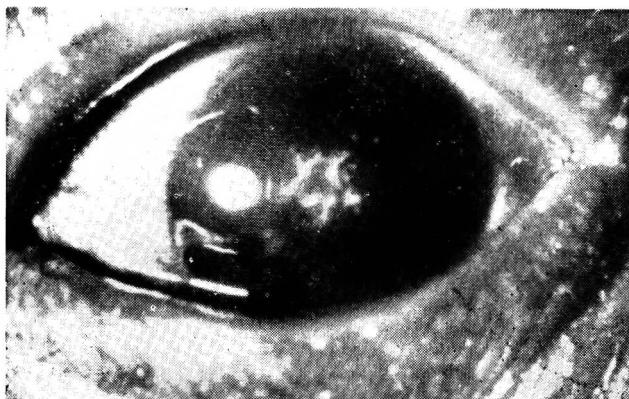


Fig. 25

Fig. 24 e 25 — K. C. 18 anos, branca, feminino. Doente de pênfigo foliáceo há 6 anos. 2 anos depois turvação visual e catarata bilateral. Forma este lar opacidades puntiformes lateralmente. (AMENDOLA F.)

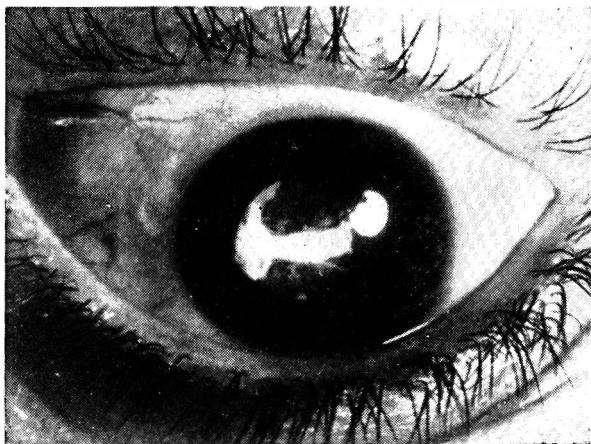


Fig. 26 — L. S. 28 anos, parda, feminina. Doente de pênfigo foliáceo há 8 anos. 2 anos depois do inicio da moléstia, perda de visão. Catarata A. O. (AMENDOLA F.)

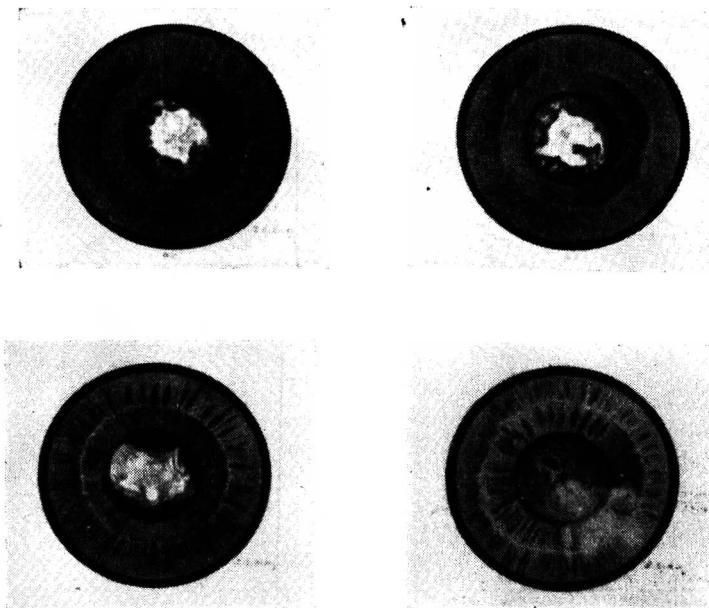


Fig. 27 — Cataratas no pênfigo foliáceo em diversas formas. (AMENDOLA F.)

O exame histopatológico de um corte de cristalino com catarata do pênfigo foliáceo, revelou: (Fig. 28).

- 1 — Fibras lenticulares intumecidas, edematosas e vacuolizadas.
- 2 — Elementos celulares aumentados de volume e com edema intracelular.
- 3 — As fibras degeneradas apresentam corpos esféricos alongados, nêles salientando-se massas esbranquiçadas no campo.
- 4 — A capsula não apresenta alterações notáveis, que se evidenciam quanto mais se aprofundam na cortex.
- 5 — Lateralmente, nota-se um pontilhado de opacificação bem evidenciado na parte inferior do corte.

Encontra-se a catarata no pênfigo foliáceo, já definida, na fase crônica onde se evidenciam as lesões eritemato-escamosas ou lesões eritrodérmicas e pigmentares.

Elas assumem a morfologia da catarata parcial conservando a forma na involução do processo e cura (25% dos casos mais ou menos). Nos casos em que a catarata se generaliza, tornando-se total, indica ausência de resistência dos pacientes, marcha inexorável da moléstia e término vital em caquexia (75% dos casos mais ou menos).

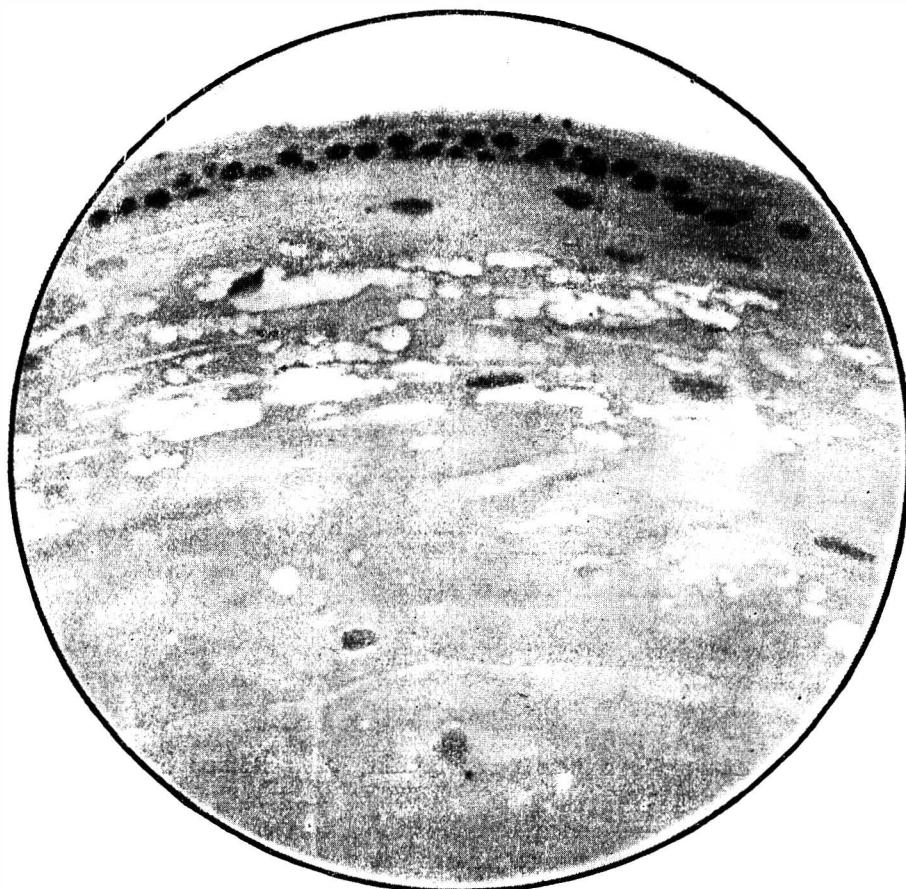


Fig. 28 — (Aum. 500xcol. H. E.) Corte sagital (zona equatorial) Fibras lenticulares entumescidas, edematosas e vacuolisadas. Corpos esféricos alongados e pontilhados na parte inferior do corte. (AMENDOLA F.)

FUNDO DO OLHO

Sendo o folheto ectodermico, o preferencialmente atingido no pênfigo foliáceo, comprometendo a pele, iris, cristalino e também a retina, seria plausível a incidência de alterações na retina condizente com a doença geral.

As alterações encontradas limitam-se a casos esporádicos, não se tendo elementos para referendar a constância e à etiopatogenia na doença de Cazenave.

Casos de coroidite foram vistos por nós sem diferenciação específica, a não ser a intensa pigmentação em volta da lesão.

Hilton Rocha (36) chamando a atenção para a origem ectodermica das fibras do nervo ótico, igualmente como o epitélio corneano e cristalino apresenta um caso de nevrite retrobulbar com visão em O.D.=0,6 e O.E.=0,7. Papilas nítidas bem delimitadas, como acentuada palidez tempcral.

Não se pode como diz êle, subordinar ao pênfigo foliáceo, pode bem ser de qualquer outra etiologia (esclerose em placa, toxica etc.), desenvolvida no pênfigo foliáceo. No entretanto, é possível admitir a relação entre os dois quadros, visto que o virus ou defiict vitamínico estabelecido no pênfigo foliáceo, explicaria certamente o acontecimento no II par craneano.

Hilton Rocha (36) registrou com relativa freqüência, "aumento mais ou menos sensível do calibre das veias retinianas. Essa turgidez venosa, diz êle, pode-se subordinar a uma hipotonía ocular, a uma hipertensão intracraniana ou a algum distúrbio circulatório geral". Este achado é freqüente nas dermatoses, analogo ao exagero da dilatação dos vasos do corion do corpo papilar, donde a intensidade da pele, na forma crônica eritrodermica.

3 — Pênfigo familiar benigno de Haley-Haley

É uma nova entidade dermatológica individualizada por Haley e Haley, em 1939, ainda de grande controvérsias, sem comprometimentos oculares, quer pela sua ausência cu pela carência de observação especializada.

Para o conhecimento dos oftalmologistas e para que se atente a pesquisas oftalmológicas da nova entidade oftalmológica, são referendadas as anotações neste capítulo dos sintomas geraes de doença.

Doença hereditária, caracterizada por bôlhas e vesículas recidivantes, localizando-se nas regiões cervicais, auxiliares e nas dobras de flexão, com prurido e sinal de Nikolski positivo.

A sua posição nosológica. Zilberberg (6), é controvertida por numerosos autores.

A doença foi observada em vários membros da mesma família.

TERAPÉUTICA DO PÊNFIGO OCULAR

Não se podendo constatar o elemento etiológico e nem afirmar a sua patogenia, não se conseguiu ainda um agente curativo ideal ou seletivo do pênfigo ocular.

Resultados animadores foram obtidos com o tratamento pelo bicloridrato de quinacrine (Vonzari) pelo B.C.G. nas formas frustas assim como por outros antimaláricos, com resultados vários, destacando-se a clo-roquina a cloroguanidina e o quinino (Vieira).

Diz Leme (22) que enquanto se ignora a etiopatogenia, deve o tratamento vizar o fator reativo orgânico, atingindo os quatro elementos etiopatogenéticos apontados:

- 1 — Setor capilar: antihistamínicos e impermeabilizantes capilares como a rutina, cálcio, etc.
- 2 — Setor suprarenal: os córtico-esteroides, hormônios sintéticos de ação similar aos produzidos pela cortex suprarrenal. São os mais ativos e vem sendo empregados com resultados bastante animadores. São usados na terapêutica de substituição, supressão e a de manutenção devendo ser distintos. Toda a escala dos córtico-esteroides vem sendo empregada desde a cortizona até a dexametazona. É o tratamento mais indicado e parece oferecer ótimo resultado.
- 3 — S.R.E. — tem sido usado o quinino e a metoquina sem grande diferença de outras medicações.
- 4 — O tratamento sulfônico (Diazona e Promin) estão sendo empregados ainda sem uma resposta benéfica.
- 5 — Fatores extrínsecos. Boa alimentação, tratamento de infecções associadas, tratamento higiênicos, banhos diários e tratamento higiênicos, banhos diários e tratamento de parasitos intestinais.

Quanto há complicações oculares agudas, impõem-se o tratamento tópico sintomático com o arsenal terapêutico oculístico.

O B.C.G. é bem suportado pelos pacientes, administrado na dose de 020 por semana. Em alguns casos se obteve o desaparecimento das lesões evolutivas.

II

PÊNFIGÓIDE OCULAR

- 1 - Pênfigóide das mucosas
- A. Eritêma exudativo multiforme
 - B. Eritrodermia erovisa plurioficialis
 - C. Febre eruptiva com estomatite e oftalmia
(Doença de Stevens - Johnson)
 - D. Doença de Behcêt
 - E. Doença de Reiter
 - F. Doença de Baader
- 2 — Hérpes oftalmico
- 3 — Dermatite herpétiforme Dühring e Blocq
- 4 — Epidermólise bolhosa
- 5 — Penfigóide de Lever, urticária bolhosa, hérpes gestationes
- 6 — Variola, varicela e vacina virus

I — PÉNFIGÓIDE DAS MUCOSAS

Definição — É uma entidade nosológica, como o próprio nome indica, (pemphix = bôlha, eidos = semelhante) caracterizada por um quadro oftalmológico definido, com manifestações gerais nas mucosas, podendo apresentar na pele alterações eritemato - vesiculosa e bolhosas, às vezes ulceradas, com a diferenciação histológica das bôlhas fundamentadas na ausência completa de acantólise.

Histórico — O termo "penfigoide", aparece desde o século V, a.C. na descrição de Hippócrates da febre penfigoide.

Witchmann, em 1800 (23), foi quem descreveu o primeiro caso. Em 1836 (24), Cade apresentou observações da doença sob o nome de "Xeroftalmia dos Olhos". Cooper (25), em 1858, evidenciou a afecção ocular e usa o termo de "Pênfigo Ocular". Em 1870, Stelvag (26) descreve a entidade com o nome de "Sindermite Degenerativa". Von Kries (27), em 1878 adota a designação de "Retração Essencial da conjuntiva". Em 1879, Von Graefe (28), identificou patológica e clinicamente a complicação ocular. Pela análise de perto de 107 casos, Franke (29), em 1930, foi considerado por Duke-Elder (30), "o maior tratadista clássico sobre o assunto". Lever e Talbot destacaram o pênfigo ocular das outras afecções bolhosas como uma doença autônoma (1942). Duke-Elder (30) adota a denominação de "Retração Essencial da Conjuntiva". Fuchs (32), Bietti, a escola francesa e outros tratadistas denominam de Pênfigo da Conjuntiva, Pênfigo Conjuntival, Pênfigo Ocular. Gazala (33) conclue que o termo "Pênfigo Ocular", deve ser usado até que um melhor seja aceito uniformemente.

Os trabalhos de Civatte, sobre o citodiagnóstico, vieram evidenciar que a denominação de pênfigo não identifica uma doença em que o elemento necessário, a bôlha, revela ausência completa de acantólise.

Lortat-Jacob (34), propõe a denominação de "Dermatite bolhosa muco-sinequante e atrofante". Lever e Talbot (31) na classificação das afecções bolhosas denominou de "Penfigoide benigno muco membranoso", adotado também por Philip I. Mac. Carthy e outros.

O termo "penfigoide", sem dúvida, é o preferido, porém, a palavra benigno não se coaduna com a nosologia, porquanto a doença é benigna "quoad vitam", porém gravíssima "quoad functionem", com a grande percentagem de cegos e lesões das mucosas de evolução sem remissão.

Penfigoide das mucosas, nome adotado por nós, identifica o quadro geral e fundamental da doença, em entidade clínica definida, sem confundir com o pênfigo verdadeiro e com outras afecções bolhosas.

Incidência — Pênfigoide das mucosas não é uma doença de ocorrência rara e sim muito mais freqüente do que se tem descrito.

Vários fatores concorrem para a falta de fixação da incidência. Geralmente, os dermatologistas, examinando os pacientes de penfigoide das mucosas com afecções cutâneas, são levados ao diagnóstico de pênfigo vulgar, visto o comprometimento das mucosas ser participante desta doença.

O oculista recebendo o doente com o diagnóstico de pênfigo vulgar, assinala as lesões oculares como decorrente desta doença, elaborando um erro etiopatogenético.

As formas frustas de penfigoide ocular passam, geralmente, despercebidas; os pacientes não tendo sintomas subjetivos importunos, vivem sem ser evidenciados na doença que possuem.

Outros consultam por sintomas diferentes, como o caso seguinte: em virtude de suspeita de glaucoma, fci levado a uma clínica para uma campimetria. Verificou-se que toda a sintomatologia resultara da escassez do líquido précorneano, devido a obliteração das glândulas lacrimais por esclerose e bridas no fundo de saco conjuntival. Notou-se ainda, alteração pigmentar cutânea na face externa da coxa direita.

As formas graves, com cegueira ou caminhando para ela, pela desepitelização da córnea, frequentam inúmeros consultórios pela sua rebeldia e evolução tórpida, diagnosticados simplesmente de xerósis.

A estatística mais difundida é a de Lever: "Em 153 casos de pênfigo e penfigoide, 30 correspondiam ao penfigoide ocular; 24 com complicação conjuntival; cegueira em 8 deles; comprometimento do esofago em 8 pacientes; mucosa nasal em 12; mucosa anal em 1 paciente; mucosa genital em 13 e na pele em 13 pacientes; em 8 casos a lesão inicial se localiza na mucosa bucal e em 11, nos olhos".

A estatística de Lever dá localização das mucosas isolada. Não foram evidenciadas por nós lesões exclusivas das mucosas sem a concorrência das lesões oculares, bucais e faringeanas.

Foram observados por nós 4 casos de forma grave, 8 casos de forma frusta. Acham-se em observação contínua, 3 pacientes.

Hilton Rocha, informa a observação de 4 casos, Thiel adiantou-nos a incidência de 2 casos por ano em sua clínica. Bietti se refere à publicação de 6 casos. Duponnois, 1 caso em 22 mil doentes. Correa Meyer-Nazzei publicaram 1 caso (35).

Todos os autores citam, a variação de idade dos doentes dos 30 em diante. Acham-se em tratamento, na nossa clínica, um paciente de 24 anos e o mais idoso atingiu a 90 anos. Hilton Rocha observou um caso em paciente de 3 anos de idade.

Não há prevalência especial nos sexos; é menos freqüente nos pretos, não atingindo eletivamente a qualquer camada social.

Etiopatogenia — A etiologia e patogenia do penfigoide das mucosas não possuem bases elucidativas comprovadas.

Na secreção conjuntival. Dejean e Gelpúe. Bordley e Cricione, constataram, isolado em cultura e bem estudado, um diplococo virulento para o camundongo e o rato, suscitando, no último, uma reação conjuntival aguda que desaparece ao sexto dia.

Almeida na secreção da mucosa da boca isolou um estafilococo piogênico e estreptococo hemolítico.

Em dois casos observados por nós, houve incidência de sofrimento pulmonar antes do inicio da doença. Um (obser. 5), informa ter tido hemoptise aos 16 anos em Portugal e em 1932 com 41 anos outra. Não foi possível o exame de laboratório e radiológico para elucidação da afecção pulmonar. Outro caso (obser. 4), sob assistência nossa, doente há 9 anos, sofre de asma há mais de 18 anos. O exame radioscópico em 5-4-1960 revelou: fratura antiga do arco superior da 6.a e 7.a costela do lado esquerdo.

Processo infiltrativo do ápice do P. D. com formação de pequenas cavidades. Trama bronco-vascular ligeiramente acentuada. Aderência pleural na base esquerda.

Para se evidenciar a natureza do processo infiltrativo procedeu-se o exame bacteriológico com o resultado seguinte: Zichl: direto e após homogeneização. Não encontramos bacilos ácido-resistentes. Gram: presença de cícos gram-positivos com as características do estrepto e estafilococos. Raros com as características dos pneumococos. bacilos esporulados gram-positivos e gram-negativos. Grande quantidade de esporos de cogumelos.

Cultura em meio comum: houve desenvolvimento de colônias de estafilococos "albus", hemólise e coagulase de estafilococos inertes (g). Houve ainda desenvolvimento de bacilos esporulados gram - positivos.

Cultura em meio de Sabouraud: foram isolado e identificado colônias de candida albicans (monilia). (Salles Gomes). A mesma identificação foi relevada em um caso de Stevens-Johnson, no Hospital das Clínicas. (Monilia).

Os fenômenos alérgicos devem ser incluídos na etiopatogenia do penfigóide das mucosas. Inúmeras teorias são apresentadas: a teoria neurotrófica, orgânica específica, sifilitica, substâncias desconhecidas inibidoras do crescimento existentes no plasma e no sangue e a teoria genética.

O agente desencadeador evidencia a entidade nosológica, encontrando um estado de sensibilização do indivíduo e conforme a intensidade dessa reatividade orgânica apresenta-se em casos frustos ou graves.

Sintomatologia — O diagnóstico de penfigóide das mucosas se evidencia na sintomatologia ocular. As lesões das outras mucosas ausente a mucosa conjuntival, não autorizam o diagnóstico de penfigóide das mucosas, sendo a nosologia controvertida entre os dermatologistas e clínicos.

A incipiente do penfigóide não é surpreendida freqüentemente visto subjetivamente passar despercebida aos pacientes e o oculista fixar o diagnóstico só ao assistir a esclerose retratil conjuntival, desaparecimento do fundo de saco da conjuntiva, simbléfaro e complicações corneanas.

As bôlhas conjuntivais, citadas pelos autores, praticamente não são observadas, seja pela sua curta duração, pela observação imprópria ou pela ausência de características diferencial típica das lesões. (Fig. 29)

Na história da doença, geralmente são narradas no inicio do processo, conjuntivite com secreção purulenta, triquiasis com entropio. Saliência amarela flutuando na conjuntiva, bôlhas que ao se romper se ulceram, dando lugar ao tecido conectivo, tipo cicatricial, retração esclerótica e aderência conjuntival.

Resultante da esclerose, retração conjuntival, desaparecimento do fundo de saco da conjuntiva, simbléfaro, há obliteração do escoamento das glândulas palpebrais que se encistam, aumentando de volume e fazendo desaparecer o líquido précorneano. Ficando sem humectação necessária, as células de cobertura se desseca e a superfície torna-se esbranquiçada e de aspecto finamente granuloso; sobrevem a excitação e desepitilização da córnea, já xerótica. Lesões corneanas secundárias com queratites, exfoliação epitelial que se aprofunda na íntima, infiltrando-se em todos os setores, chegando a romper-se com hernia da iris ou entrando em atrofia e destruição de todo o epitélio, levando o paciente a cegueira. Surpreendem-se opacidades e neovascularização corneana difusa. O simbléfaro é constituído de feixes cicatriciais da conjuntiva tarsiana e fundo de saco conjuntival, ligando o bordo palpebral à conjuntiva bulbar. Nos casos graves, o processo cicatricial é curto e espesso envolvendo a conjuntiva bulbar ao bordo palpebral. É uma formação de tecido conjuntivo com retração.



Fig. 29 — (Amêndola F.) Penfigóide das mucosas. Simbléfaro. Desepitelização geral da córnea. Infiltração da íntima generalizada.

O exame macroscópico — Globo ocular apresentando aderência total das pálpebras ao globo ocular, difusa e forte, não se individualizando mais na parte profunda da palpebra e superfície da córnea o limite de uma a outra. Na parte superior encontramos cílios, na inferior não. leve opacidade do cristalino. (Fig. 30).

Exame microscópico — Corte do globo ocular que apresenta alterações externas caracterizadas por sinéquias dos bordos palpebrais por fibrose, havendo ainda aderências fibrosadas delicadas entre a conjuntiva palpebral e a conjuntiva bulbar; as glândulas subconjuntivais mostram-se, em geral, muito dilatadas e com atrofia do epitélio o que lhes dá aspecto cístico. A córnea mostra aspecto fibroso com perda de estrutura normal. (Dr. Brandt) (Fig. 31 e Fig. 32).

A apresentação, isolada do quadro ocular é rara: quase sempre há concorrência principalmente das lesões da mucosa bucal, faringiana e comprometimento dermatológico; processando-se a evolução tórpida atingindo até ao hipofaringe, às mucosas genitais e anal.

A mucosa nasal pode apresentar ulcerações, infiltrações, atrofia sem formação de crostas.

Na cavidade bucal notam-se lesões ulceromembranosas, de contornos policíclicos e configuração irregular, recobertas por membrana fibrinosa branco-amarelada que se destaca facilmente, pondo a descoberto um fundo ulcerado, necrótico às vezes, acentuadamente hiperemizado e sangrante, de bordas nitidas. Em diversos pontos da mucosa bucal pode-se ver vesículas de vários tamanhos de conteúdo cristalino. São bolhas efêmeras que deixam no local erosões dolorosas crônicas que acompanham sempre o quadro clínico, às vezes desaparecendo em cicatrizes para recidivar no mesmo local ou em outro próximo. (Fig. 33).

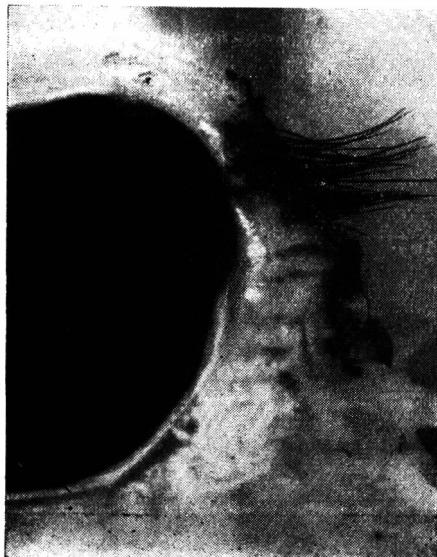


Fig. 30 — (Amêndola) Exame macroscópico — Aderência total das pálpebras ao globo ocular. Cílios na parte superior



Fig. 31 — Simbléfaro total devido a fibrose. Aderência fibrosadas.
(Amêndola F.)

Na faringe e vestibulo laríngeo, as lesões são quase sempre mais abundantes nos casos graves, onde formam placas extensas e irregulares impossibilitando ao paciente a ingestão de alimentos sólidos.

A região nasofaringiana está preenchida por um exudato esbranquiçado com evidente atrofia. No nasofaringeo e porção alta da parede posterior da orofaringeo pode-se encontrar placas contínuas de superfície verrucoide, branca, pseudo-papilifera, um pouco vegetante, simulando um papiloma pouco exofítico dando a impressão que todas as formações resultam da confluência e resolução de lesões vesiculares.

A biopsia neste ponto revelou: (Fig. 34)

"Hiperplasia do epitélio e discreta paracentose. Não revelou nem um fenômeno de acantólise. No corion aparece infiltrado de elementos linfoides e plasmocitários assim como vasos dilatados e congestos" (Dr. Brandt).

Examinado pela esofagoscopia observa-se as lesões comprometendo mais o hipofaringeo e são ulcerações rasas, em faixa sangrantes, atingindo os seios piriformes e até o esôfago superior. Ao exame radiológico não se observou no esôfago sinais de estase, dilatação ou espasmo estando ausente qualquer processo infiltrativo.



Fig. 32 — Simbléfaro total por fibrose.
(Amêndola F.)

- 1 — Região corneo-escleral
- 2 — Corion palpebral
- 3 — Glândulas dilatadas (císticas)
- 4 — Tecido frouxo de aderência

Em muitos casos há queixa de perturbações gástricas como erupções, dispepsia, azia, tendo sido anotado o falecimento de 3 casos (2 de Pênfigo Burnier e 1 de Alayon) ccm diagnóstico de neoplasia.

Em um dos nossos doentes foi encontrado no estômago sinais de úlcera estenosante do piloro, impedindo o desenvolvimento do bulbo duodenal.

As mucosas genitais, nos casos graves, apresentando-se com sinéquia balano-prepucial, envolve toda a região e na mulher apresenta a vulva com lesões vesículo-bolhas, sobretudo sobre os grandes lábios, na face interna e externa, às vezes ulceradas e de superfície esbranquiçada. Atresia do meato e da vagina.

A mucosa anal, nos casos graves, pode ser atingida e as ulcerações da mucosa são dolorosas às defecções, ficando o paciente, muitas vezes em estado lipotímico na ocasião da evacuação.



Fig. 33 — Lesão ulcerosa e verrucóide
da boca. (Almeida - A.)

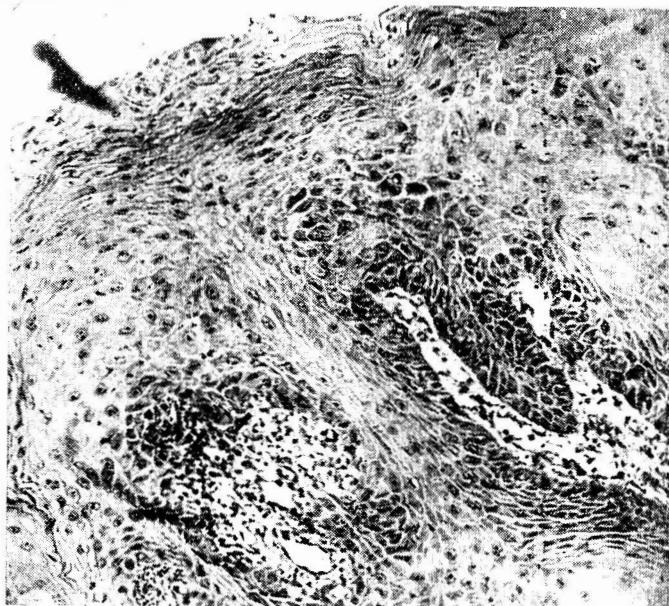


Fig. 35 — Biopsia na superfície verru-
cóide faringiana. Hiperplasia do epitélio
e discreta paracentese. Sem acantólise.
(Amêndola F.)

As lesões cutâneas. A morfologia da erupção cutânea, sem o comprometimento da mucosa ocular, não autoriza a definir o quadro mórbido do penfigóide ocular.

A identificação de Lever de uma "doença autonoma", assesta-se em uma doença básica das mucosas, incluindo sempre a ocular, sendo as manifestações em outros setores orgânicos uma alternância mórbida, não obrigatória.

Os caracteres dermatológicos definem a entidade nosológica pela morfologia das lesões, pelos achados histológicos, na ausência de acantólise, afastando o diagnóstico de pênfigo e na situação topográfica das bôlhas. Esta ainda não bem definida, pois Lever dá uma situação sub-epidérmica levantada em bloco e não alterada o que fez diversos autores incidirem no erro de incluir o penfigóide ocular na doença de Düring-Brocq. No entretanto ao exame de bôlha cutânea de um paciente de penfigóide ocular foi constatado:



Figs. 36 e 37 — Observação n.º 6. Simbléfaro total em A.C. Bôlhas, ulcera, escaras necróticas. Impossibilidade de abrir os olhos pela colagem total das pálpebras. (AMENDOLA F.)

Uma **vesícula intraepidérmica** (Fig. 35) e uma discreta reação inflamatória **linfocitária** na derma. Não há acantólise e nem infiltrado de eosinófilo. Processo inflamatório normal.

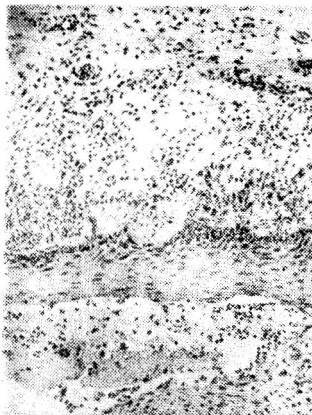


Fig. 35 — Bôlha no penfigoide das mucosas.

As lesões cutâneas mais encontradiças são: (Figuras: 36, 37, 38 e 39)

Lesões eritematosas sob forma de pequenas manchas de contornos irregulares e limites pouco nítidos e de superfícies edematosas sendo algumas escoriadas.

Lesões vesiculares.

Lesões eritema-vesiculosas, pequenas algumas ulceradas.

Bôlhas tensas de diâmetro de 1 a 2 cm. com líquido cítrico claro que pode se confluir, formando descolamentos vários, rompendo-se e deixando cicatrizes diversas, algumas com fundo necrótico pigmentado.

Cicatrizes extensas com bordos irregulares de bôlhas rompidas.

Os casos de penfigóides das mucosas classificam-se em frustos e graves. . .

Os **casos frustos** são os de estádio quiescentes ou de evolução tórpida sem manifestações subjetivas alarmantes, com simbléfaro parcial em pequenas bridas, não acarretando distúrbios glandulares palpebrais que possam produzir alterações corneanas, conservando plenamente a função visual. Não apresentam lesões da mucosa, sem lesões cutâneas, acentuadas. São casos que muitas vezes passam despercebidas ao exame. Não havendo progressão ou existindo uma evolução muito lenta, os pacientes chegam quase sempre à idade avançada e mesmo a falecer, sem suspeitarem da doença.



Figs. 38 e 39 — Observação n.º 4. Simbléfaro em A.O. Bôlhas, úlceras, escáras necróticas da pele. — (AMÉNDOLA F.)

Os casos graves apresentam comprometimento total da mucosa conjuntival com simbléfaro generalizado e consequentemente desepiteliação corneana e destruição do epitélio e íntima da córnea e cegueira. A mucosa bucal comprometida em ulcerações desseminadas com a mucosa faringo-laringea invadindo até o hipofaringeo e seios periformes com ulcerações rasas, difusas, recobertas de fibrina, sangrante e com espasmos freqüentes exagerados. Com a evolução do processo as mucosas genitais, anais, apresentam-se comprometidas. As lesões cutâneas já estão constatadas com bôlhas, lesões eritemato-vesiculosas, ulcerações, cicatrizes várias, podendo desaparecer no local para surgir em outra zona ou com manifestação em outro órgão.

O paciente atinge quase sempre a idade avançada com o quadro desolador, os sintomas aflitivos têm efêmera remissão. Possuindo grande resistência orgânica vem a falecer após um prolongado e cruciante sofrimento.

OBSERVAÇÕES

Observação n.º 1 — S.D., sexo masculino, 41 anos, casado, vindo da Bahia, onde estava em tratamento há três anos, tendo sido operado de plástica ocular em São Salvador sem resultado. 15 de maio de 1953, caso grave.

Ambos os olhos com queratocel, formando de um lado duas protuberâncias e de outro três protuberâncias herniarias, brilhantes, lisas, próprias da Descement. Percebia vultos e sem queixa dolorosa. (Fig. 40).

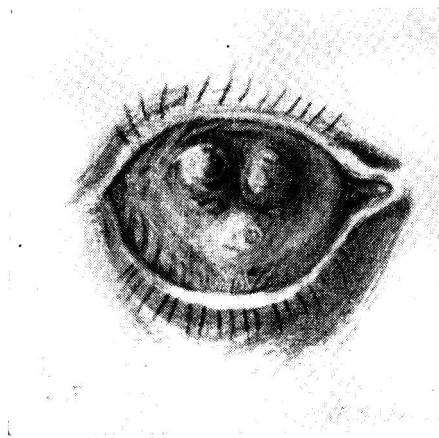


Fig. 40 — Observação n.º 1 (Amêndola F.)

Narra que há três anos queixara de irritação palpebral e existência de anormalidade de visão à distância, parecendo que a borda palpebral estava virada para dentro; após algum tempo notara erupções superficiais difusas, eritemas em várias partes do corpo sem notar formação de bôlhas. Notou em seguida dificuldade no movimento do olhar e distorção das imagens ao longe, quando diagnosticaram tratar-se de pênfigo. Apesar da operação praticada os sintomas rapidamente se acentuaram já não podendo ver; na boca seca e dolorosa, podia-se observar placas verrucoides e ulceradas, incomodando-o incessantemente. Com o tratamento de antibiótico e corticosteróide a parte cutânea regrediu rapidamente, porém os olhos continuavam se agravando. Em 1957, narra que o surto cutâneo voltara várias vezes, a córnea e o globo ocular em

atrofia, tendo feito operações plásticas várias, sendo a última com enxerto de mucosa vesical, a que restava ainda íntegra, não obtendo resultado satisfatório. Em 1959, apresentou-se com atrofia total em A.O., simbléfaro total e as lesões das mucosas mais se evidenciaram tendo atingido a mucosa do pênis e retal. A fímose produzida pelas aderências é irreduzível mesmo pelas operações repetidas. Tem bom estado geral e mentalidade íntegra, administrando com perfeição todos os seus negócios.

Observação n.º 2 — C.V.F., sexo feminino, branca, viúva, (Fig. 41)



Fig. 41 — Observação n.º 2 (Amêndola F.)

Narra não ter tido qualquer manifestação cutânea. Sentiu há 10 anos a boca seca, cheia de placas brancas com aftas, continuadamente irritada. Congestão ocular tendo uma secreção catarral no O.D., notando que os cílios estavam voltando para dentro, assim como a borda palpebral. Fêz tratamento intensivo em uma clínica particular sem resultado e piorando cada vez mais notou que as pálpebras já coladas não permitiam movimento lateral dos olhos. Ao exame logo se depara com a fisionomia de estátua; existe simbléfaro parcial na pálpebra superior e total na inferior. A córnea sem humectação é xerótica, desseptelizada e infiltrada até o parenquima tendo visão somente de vultos. A mucosa bucal apresenta alterações ulcerosas em chagas com pontos cicatriciais, aspecto finamente granuloso e ligeiramente esbranquiçado. Estado geral em boa conservação. Não apresenta alterações cutâneas, narrando não ter tido qualquer surto eruptivo dermatológico.

Observação n.º 3 — J. A. B., 86 anos, viuwo, sexo masculino (Figuras 42 e 43).



Fig. 42 — Observação n.º 3
(Amêndola F.)



Fig. 43 — Observação n.º 3
(Amêndola F.)

É um paciente que tratou-se na clinica do Dr. Belfort e êste, procurando sua ficha nos indicou sua residênciia onde fomos encontrá-lo sentado, sem locomoçâo, devido a artéric-escleróse, nem suspeitando que o exame solicitado fôsse do aparelho visual, pois êste já lhe saira da mente porque nada o perturbava. Observa-se em A.O. pequeno simbléfaro parcial, sem lesão corneana que se apresenta límpida com perfcta humectaçâo. Tem visâo comum para sua idade, sem alteraçâo pelo penfigóide frusto.

Teve surto agudo, há mais de trinta anos, de conjuntivite catarral (sic) inversâo de cílios sempre com diagnóstico de tracoma, firmando no penfigóide ocular pelo Dr. Belfort. Faleceu com 89 anos.

Observação n.º 4 — T. M., 63 anos de idade, branca, casada, cinco filhos sadios e um falecido aos dois anos de idade.

Refere que há 20 anos mais ou menos, começara a sentir "dor nas pernas"; o médico dissera-lhe tratar-se de reumatismo infeccioso. Em seguida foi acometida de acessos asmátiformes. Dois anos após as crises asmáticas sentiu dores em ambos os olhos com secreção esbranquiçada, notando que os cílios estavam voltando para dentro. Foi operado então, dizendo tratar-se de complicação tracomatoso. Piorou muito depois; as pálpebras ficaram coladas e a visâo, apresentando distorçâo das imagens, ia desaparecendo para se apagar completamente, restando sômente vultos. (Vide figuras 32 e 41)

Ao primeiro exame em setembro de 1958, notou-se logo a fisionomia de estátua, apresentando simbléfaro total em ambas as pálpebras e dos dois lados com disepitelização completa em ambas as córneas. Visão de vultos. Na mucosa bucal havia lesões muco-membranosas, não apresentando manifestações cutâneas apesar da queixa contínua de secura da pele. Administrado córtico-esteróide e antibióticos, conseguiu minorar os sofrimentos tendo retornado à clínica com surto agudo eruptivo cutâneo, narrando que subitamente surgiram as lesões cutâneas, sobretudo na face e no pescoço (Vide figura 41). Ao exame dermatológico foi constatado pelo Dr. Vinicius: **na face** inúmeras lesões eritematosas, sob a forma de pequenas manchas, de contornos irregulares e limites pouco nítidos, de superfície ligeiramente edematosa. Algumas destas lesões se apresentam escoriadas. Sobre a pálpebra superior direita, no centro, há uma pequena lesão vesiculosa. **No pescoço** inúmeras lesões eritemato-vesiculosas pequenas. Do lado direito elas são numerosas e algumas apresentam-se ulceradas. **No torax** em sua face anterior, do lado direito há um grupo de lesões eritemato-vesiculosas. **Na axila direita** há inúmeras bôlhas, tensas, com diâmetro médio de 1 a 2 cm. contendo um líquido cítrico claro. Feita a biopsia de uma bôlha revelou ao exame histológico: bôlha intraepidérmica e uma discreta inflamatória linfocitária na derma. Não há acantólise e nem infiltrado os sinófilo. O processo inflamatório é banal. **Na axila esquerda** há sómente lesões bolhosas. **Na vulva** há diversas lesões vesículo-bolhosas, sobretudo localizadas sobre os grandes lábios, tanto na sua face externa quanto interna. Nesta última localização há lesões principalmente ulceradas de superfície esbranquiçada e de contôrnos eritematosos.

Após o surto dermatológico, agrava-se o estado geral, queixando-se continuadamente de dores e queimaduras na mucosa bucal e faringeana foi constatado ao exame otorinolaringológico: mucosa nasal atrófica, sem crosta. Pela rinoscopia anterior consegue-se notar que a região do narô faringe está preenchida por exudato esbranquiçado crostoso.

Na cavidade bucal, faringe e vestíbulo laringeo, notamos várias lesões ulcero-membranosas, de contôrnos polícíclicos e configuração irregular, recobertas por membrana fibrinosa branco-amarelada que se destaca facilmente, pondo a descoberto um fundo exulcerado, acentuadamente hiperemiano e sangrante, de bordas nítidas. Em alguns pontos da mucosa bucal, conseguimos ver pequenas vesículas de conteúdo cristalino. Estas formações são mais abundantes na faringe e vestíbulo laringeo, onde formam placas extensas e irregulares. No narô-faringe e porção alta da parede posterior do orofaringe, elas formam placa contínua, de superfície verrucóide, branca, pseudo papilifera, um pouco vegetante, simulando um papiloma pouco exofítico. Quer-nos parecer que tôdas estas formações resultam de confluências e resolução vesiculares (Dr. J. F. Barbosa).

Ao exame anatomo-patológico, foi constatado (Vida figura 37): hiperplasia do epitélio-acantose e discreta paraceratose. Não encontramos fenômenos de acantólise. No corion aparece infiltrado difuso de elementos linfóides e plasmocitários, assim como vasos dilatados congestos. Sendo a deglutição difícil e dolorosa, ingerindo sómente líquido, foi enviado, em 4-IX-59, a esofagoscopia, com tubo de Haslinger 12x25 cm. com os preparativos pré anestésico no músculo e local:

A introdução do aparelho encontramos grande ulceração raza, recoberta por fibrina na parede posterior hipofaringe até a boca do esôfago. Tivemos grande dificuldade em ultrapassar o crico-faringeo devido ao espasmo exagerado. Uma vez ultrapassado este obstáculo natural encontramos o esôfago superior e médio grandemente ulcerado, recoberta por fibrina, sangrando fácil e com espasmos freqüentes e exagerados.

CONCLUSÃO

Existem ulcerações razas sangrentas, na hipofaringe, seios piroiformes, esôfago até ao ponto examinado. Seria conveniente estudo radiológico dado a suspeita de discinésia do esôfago (Dr. A. C. Bueno).

Procedeu-se ao exame radiológico do esôfago e estomago (figura 44) apresentando-se esta, com peristaltismo lento, de forma espastica com



Fig. 44 — Radiografia do esofago e estomago. Lesões no hipofaringe esôfago sem alteração. Sinais de úlcera estenosante do piloro. (Améndola F.)

tempo de esvaziamento atrasado. Sinais de úlcera esterosante do piloro. O esôfago apresenta as paredes lisas, não acusando a presença de varizes ou imagem de divertículo.

Radiográficamente nada de anormal encontramos para o esôfago. Não apresenta sinais de estáse, dilatação ou espasmo localizado; ausência de processo infiltrativo. Em seguida em vista dos sinais de sofrimento pulmonar, foi submetido ao raio X dando como resultado: "fratura antiga do arco posterior da 6.a e 7.a costelas do lado esquerdo. Processo infiltrativo do ápice do P. D. Trauma branco vascular ligeiramente acentuada. Aderência pleural na base esquerda". (Dr. Cabello Campos).

A fim de evidenciar a natureza infiltrativa da lesão pulmonar foi feito exame bacteriológico em escarro, Ziehl Gram, cultura em meio comum e cultura em meio de Sabouraud. Não foram encontrados bacilos alcool-ácido-resistentes em exame direto e após homogenização, foram isoladas e identificadas colonias de *Candida Albicans* (Monilia).

A paciente em setembro de 1960, acha-se em caquexia, mal podendo articular uma palavra, sem poder ingerir alimentos sólidos, tendo micções dolorosas e as dejeções dolorosíssimas, tendo na ocasião lipotimias constantes. Faleceu em 10 de dezembro de 1960, em asfixia, apesar da traqueotomia de urgência.

Observação n.o 5 — V. C., 70 anos, sexo masculino, português, branco, sapateiro. (figura 45).



Figura 45 — Observação n.o 5 (I. P. Burnier — Almeida)

Há mais de três anos apresenta perturbações nasais e bucais com hemorragias. Há um ano, as pálpebras estão grudando nos olhos. O. D. V:o 15 O. E. V:o 3 A. O. Simbléfaro parcial das pálpebras superior e inferior de A. O. Secrecão da lesão da gengiva revelou: bacilo diftérico. As semeaduras feitas em meio Loefler-negativas. Na mucosa da boca, na secreção da lesão, foi isolado um estreptococo piogênico e estreptococo hemolítico. Broncografia: pulmão direito; presença bronquiectasia cística e tubulares nos segmentos básicos do lobo inferior deste pulmão. A doença iniciou-se em fins de 1956 com sofrimento pulmonar (hemoptise). As alterações visuais iniciaram em seguida as alterações bucais sujeito a exacerbações periódicas.

Há ancs tem tido hemoptises. Na face interna das bochechas em suas porções posteriores observam lesões exudativas, em algumas regiões fortemente hiperemidas em outras revestidas de enducto esbranquiçado leve como se fosse bucoplastia. Afecção extremamente dolorosa. (Dr. Almeida I.P.B.)

Observação n.o 6 — I. C. C., 70 ancs, sexo masculino, casado brasileiro. (Figura 46)

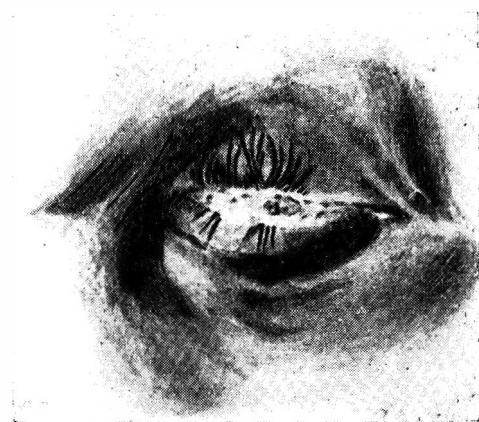


Fig. 46 — Observação n o 6 (Amêndola)

Na anamnese nota-se sómente a infomação paterna de "falecido de bronquite". Diz ter tido "sofrimento de estomago" durante muitos anos.

Em 1958, outubro, cederam os sintomas gástricos notando um prurido intenso na pele e erupção de bôlhas, semelhante à bôlha de quei-

madura que se rompendo deixavam feridas persistentes. Dias depois surgiu uma bôlha em O. D. e ficou cego. Diz ter perdido a visão de O. E. por traumatismo, há cinco anos atrás (Vide figuras 39, 40 e 49).

Ex. Oc. Simbléfaro total em A. O. já completamente destruída. Na pele há lesões esparsas pelo corpo todo, algumas circinadas com bordolete crostoso. Lesões na mucosa bucal difusas atingindo ao faringeo. Entrou no hospital em 18 de agosto de 1959, falecendo em 15 de setembro de 1959. Além da mucosa da cavidade bucal, apresenta comprometimento nas mucosas genitais com sinéquias bálico-prepuclial e ulcerações na mucosa anal dolorosas. Ao exame microscópico do corte do globo ocular nota-se aderências fibrosas entre a conjuntiva palpebral e bulbar, glandulas subconjuntivais dilatadas, córnea fibrosa e com perda de estrutura normal (Vide figuras 34 e 35).

VARIANTES DO PENFIGÓIDE DAS MUCOSAS

O quadro oftalmológico das variantes se identificam na mesma sintomatologia descrita do penfigóide das mucosas.

Há diferenciação sintomática na doença de Behcêt, onde os autores descrevem complicações irianas e de fundo de olho e na Doença de Stevens-Johnson, de evolução aguda, de restauração orgânica geral em pouco tempo, permanecendo os reliquias oculares na córnea e nos simblefaros conjuntivais.

O eritema exudativo multiforme foi descrito por Hebra em 1866, em 1917, Fiessinger e Rendu empregaram para esta doença a denominação de ectodermia plurioficialis e em 1922 os casos descritos por Stevens-Johnson, foram identificados como a doença de Fiessinger-Rendu.

A similitude sintomática ocular não permite uma diferenciação esclarecida das diferentes variações.

A tendência atual é agrupar as variantes do penfigóide das mucosas em dois grupos: 1) Doença de Stevens-Johnson — forma aguda de etiologia tóxico-medicamentosa. 2) Doença de Beccêt, com complicações irianas e de fundo de olho. As demais são simples ocorrência etiológica cutânea.

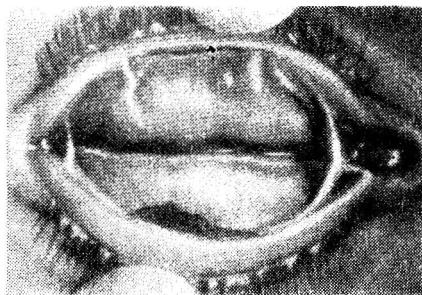
As variantes do penfigóide das mucosas descritas são as seguintes:

- A) Eritema exudativo multiforme
- B) Ectodermia erosiva plurioficialis
- C) Doença de Stevens-Johnson
- D) Doença de Behcêt
- E) Síndrome de Reiter ou de Fiessinger e Leroy
- F) Dermoestomatite de Baader

A — Eritema exudativo multiforme (+)

As manifestações oculares do eritema multiforme e das suas variantes são controvertidas e são discutidas as associações oftalmicas.

A sintomatologia ocular é a seguinte: (Diegan e Gaines) conjuntivite sica, triquiasis, estrópio, conjuntivite catarral bilateral, transformando em 2 a 3 dias em conjuntivite muco-purulenta, conjuntivite muco-membranosa, freqüentemente simbléfaro e sequelas: erosão e ulceração corneana superficial, podendo resultar ectasia, perfuração, endoftalmite, atrofia bulbar e perda do globo. (Figuras 47 e 48).



Figs. 47 e 48 — (M. P. Koke) — Eritema exudativo multiforme. Blefarite, visículas nos lábios e conjuntivite pseudo-membranosa.

(+) Há inúmeras denominações de afecção "febre eruptiva atingindo a membrana mucosa", "síndrome de Stevens-Johnson", "dermoestomatite de Baader (1925)", "eritema multiforme plurioficialis" (Erger), "dermatite bolhosa fatal" (Fitzgerald, 1947), "eritema maligno tipo plurioficial" (Cestel, 1947), "síndrome respiratório mucoso" (Stanger e Warner, 1946), e outros mais.

B — Ectodermia erosiva plurioficialis — Identificada em 1917, de inicio agudo, com febre e comprometimento das mucosas e lesões cutâneas. Na mucosa ocular há uma conjuntivite flichtenular, podendo ocorrer lesões residuais.

C — Estomatite eruptiva ou febre eruptiva com estomatite (doença ou síndrome de Stevens-Johnson). (Fig. 49).



Fig. 49 — Doença de Stevens-Johnson (Corte histológico). Bôlha sub-córnea com vacuolizaçāo de células malpighianas. Edema acentuado na camada papilar da derma com vasodilataçāo. (Prof. Sebastiāo Sampaio)



Fig. 50 — Intoxicação sulfametoxicopiridaina. Lesões oculares com simbléfaro. Lesões cutâneas e mucosas. (Hosç. das Clínicas — Prof. Sebastiāo Sampaio)

Evolução aguda e febril, definida pelas lesões bolhosas extensas e disseminadas pela pele e mucosa, sintomatologia geral tumultuosa. Na evolução, conjuntivite purulenta e queratite secundária, resultando na evo-

lução do processo, reliquats cicatriciais e simbléfar. Aludem os autores a etiologia tóxico-medicamentosa. Resolução completa geralmente em tempo curto de duração, havendo casos de cegueira e até de morte nas intoxicações graves. (Figuras 50, 51 e 52).



Fig. 51 — Intoxicação sulfametoxipiridina. Lesões cutâneas, mucosas e oculares. Queratite e aderência conjuntival. (Hospital das Clínicas — Prof. Sebastião Sampaio)

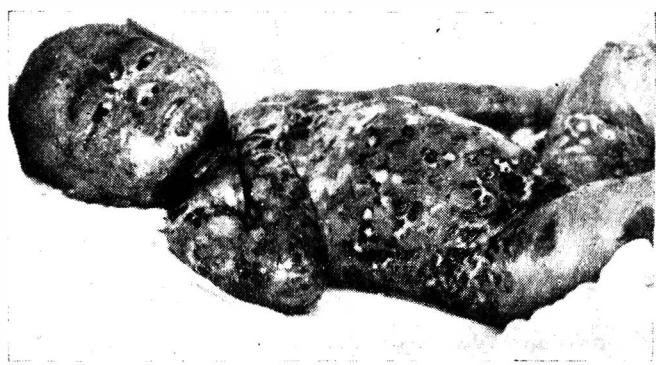


Fig. 52 — Intoxicação penicilina. Lesões generalizadas cutâneas, mucosas e oculares. Período agudo. (Hosp. das Clínicas — Prof. Sebastião Sampaio)

Na fase aguda associa-se, muitas vezes, conjuntivite purulenta, inundando toda a superfície anterior do globo, comprometendo a córnea e muda queratite superficial.

Os resíduos cicatriciais — simbléfaros — assumem um característico na disposição simétrica, nos cantos interno e externo da conjuntiva, em forma de lingueta de orientação vertical.

Na pele os resíduos cicatriciais apresentam-se em grandes faixas arredondadas e caídas, evidenciando o comprometimento vesiculoso em todo o tegumento cutâneo. A mucosa da boca, nariz conjuntiva, genito-urinária e canal anal são comprometidas e a pele tem aspecto vesiculoso, ulcerativo tumultuoso.

A observação seguinte define, plenamente, a intoxicação medicamentosa desencadeadora do penfigoide ocular (doença de Stevens-Johnson):

26/5/1955 — P. G., doença venerea. (Fig. 53). Tratamento prolongado de sulfadiazina, 5 dias seguidos com 5 gramas diárias, diminuindo até 2 gramas aos 21 dias e 1 grama em seguida.



Fig. 53 — Intoxicação sulfadiazina. P. G., 24 anos. Simbléfaros parcial cicatricial. (Durval Prado)

21/6/1955 — Forte irritação ocular, sensação de areia, ligeira fotofobia e lacrimejamento. Bôlhas no sulco naso-geneano, comprometimento das mucosas da boca e faringe. Bôlhas generalizadas pelo corpo, acompanhados de eritemas difusos, oclusão das pálpebras e exudação conjuntival. Simbléfaros simétricos de orientação vertical no ângulo externo e interno de A. O. Após tratamento intensivo desintoxicante, teve alta em 13/7/1944, completamente curado, persistindo sómente o simbléfaros parcial, simétrico, de orientação vertical e traquiasis, com restauração completa da visão de A. O. Hoje (1961) médico notável, apresenta os mesmos resíduos simétricos, tendo às vezes pequena irritação conjuntival, sem alteração visual.

D — Doença de Behcêt (complexo sintomático de Behcêt — síndrome oculo-oro-genital) — É a variante mais crônica do eritema polimorfo,

caracterizado pela triade de lesões recorrentes nos olhos, boca e genitália. Lesões aftosas da boca, uveite, irido ciclitea acompanhada de hipópio, episclerite, queratite e retinite. Alguns preferem a designação de aftosi, ao nome de complexo sintomático. Evolução crônica porém o resultado pode ser fatal. As lesões oculares começam com dor intensa periorbitária e fotofobia. Uveite acompanha-se de inicio de conjuntivite e tardivamente de hipópio.

Obs.: H.S.F., feminino, 34 anos, branca, brasileira (Fig. 54).



Fig. 54 — Doença de Behcêt. Lesões ulcerais com afta. Boca e genitalia generalizadas. (Benibone)

Olhos: lesão ulcerosa com afta na palpebra superior em disseminação na conjuntiva párpada e fundo de saco já edemaciado e congesto formando verrueosidades pequenas e evolutivas.

Mucosa bucal com lesões ulcerosas dissimiladas, iniciadas com afta, as mesmas lesões nas axilas e pregas inter-mamárias.

Genitalia — grande e pequenos lábios da vulva com multiplas ulcerações superficiais, borda bem nítida. Ulcerações aftásicas no monte de Venus, raiz das coxas e períneo anterior.

E — Síndrome de Reiter ou de Flesinger e Leroy (1916) — Poliartrite, uretrite e conjuntivite purulenta. Lesões oculares de caráter benigno, queratite intersticial, episclerite e esclerite. Uveite do tipo exudativo com hipópio. Na pele eritema multiforme.

F — Dermoestomatite de Baader (1925) — Apresenta lesões na mucosa bucal, genitalia e lesões cutâneas. Tem surto febril agudo, podendo ocorrer conjuntivite. Pode ser considerada a forma menos severa das variantes do penfigóide das mucosas.

II — Hérpes Oftalmico

hl

Hérpes simples é uma manifestação do herpes facial atingindo as pálpebras principalmente a inferior no ramo infraorbitário do nervo trigêmeo. Apresenta vesículas e bôlhas atingindo a córnea. O hérpes zooster é uma dermatose inflamatória aguda denominado de hérpes zooster oftalmico na apresentação de vesículas no epitélio corneano, claras que ao romper-se formam ulcerações geralmente precedidas de nevralgias violentas e rebeldes, podendo seguir-se de hipópio. A resolução do processo deixa cicatrizes corneanas. Apresenta-se sempre unilateral e pela disposição das vesículas e ulcerações uniformes, condiciona o diagnóstico à simples inspecção. Pode comprometer a iris (iris herpetica) apresentando hemorragias, edema na iris com deformação pupilar nos contôrmos e hifema. Pode ser concomitante com uma estomatite aftosa ou vulvo vaginite aguda herpética. (Fig. 55 e 56)



Fig. 55 — (Busacca) — Bôlha corneana no Hérpes febril.

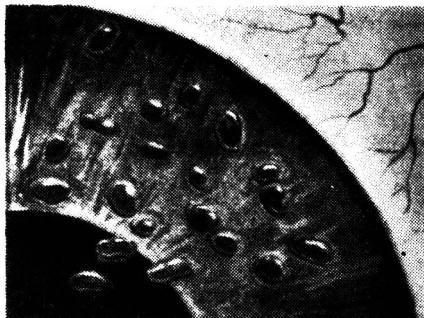


Fig. 56 — (Atlas-R. Thiel-Georg-Thieme-Verlag-Leipzig)
Hérpes zooster oftalmico.

O diagnóstico etiológico é feito pelo isolamento e identificação do vírus, pela inoculação em ovos embrionados ou em animais pela reação de neutralização do vírus, pelo citodiagnóstico e pela biopsia.

Tratamento. Tópico sintomático. Dionina em pomada e novifor-mio. Irradiação com luz ultravioleta e ondas curtas. Internamento, sali-cilato de sódio, doses altas de vitamina B1, aspirina, atofan e dessensi-bilizantes.

III — Dermatite Hépertiforme Dühring e Brocq

Foram observadas, sómente, lesões palpebrais análogas ao tegu-mento cutâneo geral.

Em 1834, Dühring e Brocq, demonstraram as características da doença o nome dos autores. Bôlhas e pustulas polimorfas, papulas e vesí-culas. Sensação de dôr e intenso prurido. Duas escolas discutem a con-cepção de uma variante do pênfigo vulgar ou uma entidade nosológica indepen-diente.

IV — Epidermólise Bolhosa

É uma doença caracterizada pela relação entre traumatismo e o penfigóide, acompanhado de retrações. Há duas formas de epidermólise: a simples e a distrófica.

Não existe nenhuma característica diferencial, sendo interessante o achado correlato de milium-quisto de retenção de glândula sebacea na região palpebral.

V — Penfigóide de Lever, urticária bolhosa e herpès gestationes

São entidades raras e controvertidas não sendo observadas mani-festações oculares nem na pele palpebral.

VI — Variola, varicela e vacina vírus

Quase sempre, acompanhadas de congestão ocular, comprometem as pálpebras como o tegumento cutâneo geral. Na infecção accidental das pálpebras se inicia com eritema, dois ou três dias depois, forma um grupo de vesículas no local com edema intenso. As vesículas claras, tor-nam-se purulentas, finalizando em ulcerações. Ocorre com mais freqüên-cia na vacina vírus.

TERAPÉUTICA DOS PENFIGÓIDES OCULARES

Tratamento geral: O tratamento geral dos penfigóides oculares é análogo ao do pênfigo. Não se constatando o elemento etiológico, não há também um agente terapêutico ideal ou seletivo para a debelação da doença. Ele visará o fator reativo orgânico nos diferentes setores.

- 1 — Setor capilar — anti histamínicos e impermeabilizantes, capilares como rutina, cálcio, etc.
- 2 — Setor suprarenal — hormônios corticais, cortizona e outros.
- 3 — S.R.E. — quinino metoquina e outros.
- 4 — Fatores extrínsecos — boa alimentação, tratamento higiênico, tratamento dos parasitos intestinais.

Tratamento local: No tratamento local dos penfigóides oculares, o oculista intervém com todos os meios possíveis, a fim de remover o simbléfaro quando ele oblitera o escoamento das glândulas palpebrais, causa de todo o quadro ocular patológico secundário. É óbvio quando as sinéquias, sequelas do processo mórbido, não alteram as funções glandulares palpebrais, não há necessidade de qualquer intervenção.

Com a camada líquida pré-corneana formada, há normalização fisiológica da córnea evitando a patologia do órgão desde a secura, alterações da viscosidade, disepitelização, ulceração, xerosis, infiltração difusa, etc.

Várias práticas tem sido utilizadas:

1 — Operações plásticas são contingentes pela rapidez das recidivas e mesmo com a interposição de placas ou lentes protetoras, há aderência forte ao material interposto, sem benefício positivo ao paciente que solicita sempre a intervenção: mesmo com enxertos de mucosa de outras regiões não há resultados satisfatórios.

2 — O transplante do canal de Stenon, trouxe uma esperança aos pacientes, pois a inundação do espaço pré-ocular pelo líquido parotidiano, substituiria o líquido pré-corneano faltoso. A abundância do líquido parotidiano e a sua exageração ante os fenômenos psíquicos alimentares, trazem grandes distúrbios ao paciente. As pesquisas no sentido de diminuir a quantidade de líquido e interceptar a exageração vem sendo realizada no Hospital das Clínicas — clínica oftalmológica — onde tiveram lugar as intervenções praticadas pelo Dr. R. Farina e colaboradores (40), no caso em apreço houve ausência de sintomas dolorosos, regeneração do epitélio corneano e melhoria visual. Aplicações de radicoterapia 3.000 R, estão sendo realizadas, com bom resultado, a fim de diminuir a quantidade de líquido e a exaltação no reflexo condicionado de Pavlov.

3 — Estrôncio 90. A título experimental foi administrado o aplicador externo do Estrôncio 90 em uma paciente enviada por nós, ao Dr. R. Setti, especialista neste tratamento.

Era uma moça branca, professora, de 24 anos, que vinha sofrendo dos resíduos de um surto agudo de penfigoide ocular — forma Stevens-Johnson — com secura e dispepsia corneana, fotofobia, dor e baixa visão. Na mucosa bucal ainda restavam algumas ulcerações típicas verrucoides.

O Estrôncio, isótropo, fornecedor de Raios Béta, possui uma penetração finita, não indo além de 5 mm. mais ou menos, e tendo uma ação destrutiva sobre os tecidos e vasos em doses grandes e anti-inflamatória, em doses pequenas, empregando como teste nesta afecção.

Foram feitas 3 aplicações, com período de 15 dias de intervalo entre uma e outra e as doses variaram conforme as reações apresentadas. Dcze testes foram feitos na mucosa da boca, onde apresentava as ulcerações verrucoides.

Os resultados foram surpreendentemente favoráveis. Ausência de dor, diminuição de fotofobia, acusa melhor visão. A zona do simbléfaro sob a aplicação apresenta-se destruída sem as faixas de aderências e sem tendências às recidivas de colagem. As ulcerações da mucosa da boca foram destruídas com resultados favoráveis após uma semana de tratamento.

Outros tratamentos adjuvantes são empregados. Ensaia-se o tratamento sulfônico ainda sem comprovação. O óleo mineral e a meticelulose aliviam a irritação ocular e o ardor da secura. Aconselha-se a proteção pela câmara úmida de plástico adaptada aos óculos. Rezende e Magalhães preconizam o tratamento sulfamidoterpíco nas ectodermoses pluriorificialis. (41)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial das manifestações bolhosas oculares estabelece-se entre os comprometimentos oculares do pênfigo ocular — pênfigo vulgar e pênfigo foliáceo — e do penfigoide ocular — penfigoide das mucosas e suas variantes. eritema exudativo multiforme, febre erupciva com estomatite e oftalmia (doença de Stevens-Johnson), doença de Baader, ectodermia erosiva pluriorificialis e herpés oftalmico.

As dermatoses bolhosas restantes — pênfigo benigno familiar de Haley-Haley, doença de Dühring. Herpés gestationis, penfigoide de Lever, epidermólise bolhosa, varicela e urticária bolhosa não tendo complicações oculares a não ser na pele palpebral, análoga ao tegumento cutâneo geral, não participam nas diferenciações diagnósticas oculares.

Pênfigo
Ocular

	Lesões da mucosa conjuntival	Lesões da mucosa da boca, faringe e outras	Lesões do globo ocular	Evolução
Pênfigo vulgar	Ausência	Presença	Ausência	Crônica
Pênfigo Foliáceo	Ausência	Ausência	Lesões da córnea, iris e cristalino (catarata)	Crônica

No penfigóide das mucosas as lesões cutâneas são atípicas e a afecção do globo ocular é resultante da intensidade do processo cicatricial (simbléfaro).

O simbléfaro conseqüente da doença de Stevens-Johnson, é quasi sempre, parcial, simétrico em linguetas laterais nos cantos conjuntivais, não alterando, frequentemente, o funcionamento do líquido pré-corneano.

A etiopatogenia desconhecida, a morfologia sintomática pouco variável, a terapêutica sem especificidade, não oferecem elementos fundamentados para a diferenciação diagnóstica entre as variantes do penfigóide das mucosas, nem as denominações dos autores elucidantes de alguns sintomas diferentes, quase todas as formas concebidas atualmente como a mesma entidade nosológica.

Histologicamente, a situação da bolha, a acantólise e o sinal de Nikolski oferecem a diferenciação seguinte:

		situação da bolha	acantólise	sinal de Nikolski
Pênfigo Ocular	Pênfigo vulgar	Partes mais profundas da zona de Malpighi. (Fig. 61)	Presente	Presente
	Pênfigo Foliáceo	Camadas superiores da zona de Malpighi (Fig. 60)	Presente	Presente
Pênfigóide das mucosas Ocular	Pênfigóide das mucosas	Intraepidérmica subepidérmica e subcornea (Fig. 62-63-49)	Ausência	Ausência
	Hérpes Oftálmico	Subepidérmica corneo-epitelial	Ausência	Ausência

As manifestações acidentais não oferecem dificuldades diagnósticas pela natureza, lesões locais e pela anamnese.

	Lesões da mucosa conjuntival	Lesões da mucosa da boca faringe e outras	Lesões do globo ocular	Evoluções
Penfigóide das mucosas e variantes	Penfigóide das mucosas	Presença (bôlhas e simbléfaro)	Presença	Córnea Crônica
	Ectodermia erosiva plurioficialis	Presença (conjuntivite flichtenular, lesões residuais)	Presença	Ulcerações corneanas Início agudo com febre
	Eritema exudativo multiforme	Conjuntivite catarral e mucosa membranosa	Presença	Ectasia, perfuração corneana, atrofiab. Crônica
	Febre eruptiva, com estomatite e oftal. atrofia b. (doença de Stevens-Johnson)	Presença (bôlhas e simbléfaro)	Presença	Córnea (sec) Aguda febril
	Doença de Behcêt	Conjuntivite purulenta, muco-membranosa	Presença, lesões afetosas da boca e genitalis	Uveite, iridociclite, irinite Crônica
	Doença de Reiter	Conjuntivite purulenta e muco-membranosa	Presença, genitalia	Querat. interst. esclerite e episclerite Crônica
	Dermatoestomatite de Baader	Conjuntivite muco-membranosa	Presença, genitalia	Córnea (sec) Surto agudo febril



Fig. 57 (Busacca) — Queratite bolhosa contendo células migradoras do tipo linfocitário

devidas a perturbações nervosas, exemplo: queratite neuro-paralítica (Fig. 58);

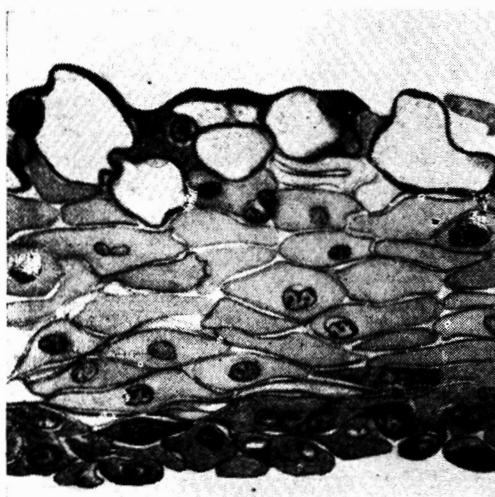


Fig. 58 (Busacca) — Elevação epitélio corneal na queratite neuro-paralítica

As manifestações bolhosas oculares acidentais ocorrem na região corneana e na área da mucosa conjuntival. Na córnea, com o nome de bôlha do epitélio corneano, tem ela, quando intaeta, forma arredondada, podendo conter um líquido limpide e transparente, às vezes cítrico, e faz saliência na face anterior da córnea, quando não se instala nas profundezas da espessura epitelial.

A parede anterior da bôlha é constituída pelo epitélio descolado da membrana de Bowman (8). Estas bôlhas podem ser devidas a agentes externos, químicos ou físicos, exemplo: queimaduras; os processos inflamatórios, queratite bolhosa, queratite interstício-parenquimatosa, (Fig. 57), lesões degenerativas corneanas e modificações do tonus ocular, como no glaucoma (Fig. 59).

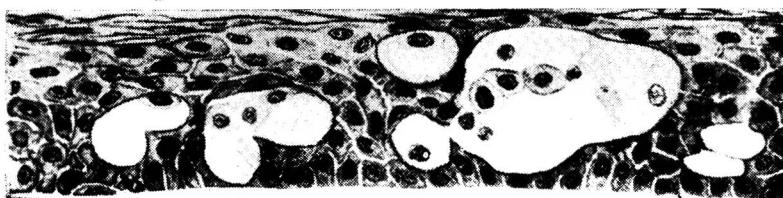


Fig. 58 (Salzmann) — Epitélio corneano vesiculoso no glaucoma

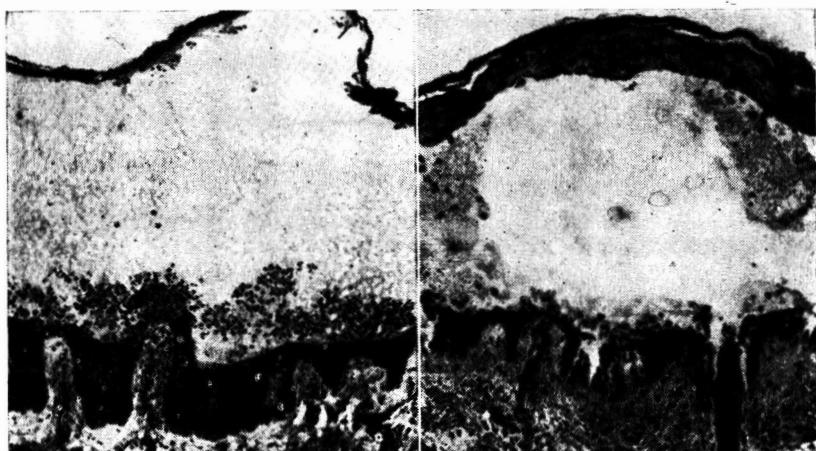
O simbléfaro pode coexistir nos casos em que o processo compromete a mucosa conjuntival. É constituído de feixes cicatriciais que ligam o bendo palpebral ou a conjuntiva palpebral à bulbar, convergindo em direção à córnea. O simbléfaro é quase sempre parcial, localizando-se na zona diretamente atingida pelo agente causal.

Histologicamente, segundo Busacca (8) o simbléfaro, "baseando-se no estudo da conjuntivite tracomatosa, na sua fase cicatricial, é de um processo de verdadeira cirrose com formação de tecido conjuntivo, substituindo as camadas superficiais do corion. Este tecido sofre uma retração gradual e considerável".

A bôlha, à biomicroscópia, com iluminação direta e focal toma o aspecto de uma área arredondada, acinzentada e transparente sobre um fundo opalescente mais opaco, sublinhado de uma estreita faixa circular de cor mais esbranquiçada.

A bôlha se caracteriza pela presença de uma parede anterior constituída pelo epitélio, algumas vezes espesso.

Quando esta se desenvolve em córnea, previamente comprometida por processo inflamatório crônico ou distrófico, o epitélio é, às vezes, reforçado na sua base por uma camada de tecido conjuntivo homogêneo ou fibrilar, necrificado entre o epitélio e a membrana de Bowman (8).



Figuras 60 e 61 — (Lever W. F. Skin Lippincot Co)

Fig. 60 — Pênfigo foliáceo —
Bôlha acantolítica superficial

Fig. 61 — Pênfigo vulgar —
Bôlha acantolítica profunda



Fig. 62 — Penfigóide das
mucosas. Bôlha intraepi-
dérnica sem acantolise.
(AMENDOLA F.)

Fig. 63 — (Lever W. F. Lip-
pincot Skin Co) Bôlha sub-
epidérmica sem acantolise.
Doença de Düring-Bloch e
eritema multiforme exudativo

Fixando o diagnóstico de pênfigo ocular, trata-se de manifestação ocular do pênfigo foliáceo, a não ser que as lesões apresentadas localizem, sómente na pele palpebral, lesões oftalmológicas únicas encontradas no pênfigo vulgar.

Tratando-se de penfigóide ocular procura-se evidenciar a forma da afecção. Em todas as formas de penfigóide ocular, não tendo etiologia conhecida, a não ser o herpés oftálmico, sendo pontificadas por variações mínimas sintomáticas, a terapêutica é a mesma para todas, variando o tratamento tópico ou geral, na dependência sintomatológica.

RESUMO

O autor estuda o capítulo da oftalmologia "pênfigo ocular e penfigóide ocular" incluindo todas as manifestações bolhosas dos órgãos visuais.

Apresenta todas as entidades dermatológicas bolhosas com e sem comprometimento específico do globo ocular.

Esclarece a confusão existente entre pênfigo ocular e penfigóide ocular, patenteando a designação de pênfigo ocular à doença definitivamente estabelecida com sintomas próprios que impede dúvida no diagnóstico.

O autor individualiza a doença pênfigo foliáceo ocular, descreve a diferença existente entre esta entidade e o pênfigo vulgar ocular.

Nesta forma não há sintomas específicos oculares, porém no pênfigo foliáceo está sempre presente a não ser na incipiente da doença dermatológica.

No pênfigo vulgar não há afecção ocular mas encontra-se lesões da mucosa bucal ou faringiana.

No pênfigo foliáceo há sempre lesões oculares sem outra manifestação das mucosas.

No penfigóide ocular há manifestações oculares, nariz, boca, faringe, vagina, anus e estômago (obs. em 150 pac.).

No capítulo penfigóide ocular o autor estuda as diversas síndromes descritas por outros autores, que não são mais do que variantes do penfigóide das mucosas.

O diagnóstico é feito pelo exame clínico baseado na situação da belha e exame histológico: se existe acantólise trata-se geralmente de um caso de pênfigo, se não existe acantólise é um caso de penfigóide.

S U M M A R Y

The A. studies the chapter of ophthalmology "ocular pemphigus and ocular pemphigoid" enclosing all the bullous manifestations eyes.

He presents all the bullous dermatologic entities with and without specific interest to the eyes.

He tries to clear up the existing confusion between ocular pemphigus and ocular pemphigoid, pointing the name ocular pemphigus to a definite established condition, with its own symptom that prevents a mistake in diagnosing.

The A. showed the individuality of the disease "ocular pemphigus foliaceus"; he described the difference between this entity and the ocular "pemphigus vulgaris".

In this form there are no specific eye symptoms but in the form "pemphigus foliaceus" they are always present. There is just one exception, when dermatologic disease is just incipient.

In "pemphigus vulgaris" the eye is not affected, but there are lesions in the buccal and pharyngeal mucosa.

In "pemphigus foliaceus" there are only ocular lesions without other mucosae manifestations.

In "ocular pemphigoid" there are manifestations in the eye, nose, mouth, throat, vagina, anus and stomach. (obs. of 150 pts.)

In the chapter "pemphigoid" the A. studies the separated syndromes already described by other doctors, which are nothing else but variations of "mucosae pemphigoid".

The diagnosis is made in the clinical examination based on the situation of the bullae and in the histological test: if acantholysis is present it is a pemphigus case; if acantholysis is absent it is a pemphigoid case.

B I B L I O G R A F I A

- (1) — RADAELI F. — Pénfigo e Penfigoide. Giorn. ital. di Derm. e Sifil. 73:37 1962.
- (2) — ARTOM M. — Cons. sebr. o pénfigo foliáceo. Arq. Derm. e Sifil. de S. Paulo. V. 123. 1941.
- (3) — LEVER W. — Histopat. of the Skin. 65-69 E. Lippincot Co Philad. 1949.
- (4) — CIVATTE A — Diagn. de la Dermat. polymor. dolor. (Dermat. Dühring-Bloeg.) Arq. Derm. Sifil 8.º série T-3. 1943.
- (5) — DUPONT A e PIERARD J. — Hist. do pemp. cron. et de la Dermat. Dühring. VII Congres des Derm. e Sifil. lang. français. pág. 97. Imp. Lielene Bruzet 1949.
- (6) — ZIELBERBERG B. — Arq. Dermat. Sifil. S. Paulo. 1954-1955.
- (7) — SIMON C. — Handbook tropic. Dermat. 939.
- (8) — BUSACCA A. — Biomicroscopia e hist. do olho, Vol. 1, 1952.
- (9) — ALAYON F. L. — Cont. p. estudo do penf. foliáceo. Rev. Med. Cir. de S. Paulo. Vol. VIII. n.º 8. 1948.
- (10) — LEMOS TORRES U. — O Pénf. foliáceo no Brasil. Arq. Med. Munic. Vol. VIII, Dez. 1956.
- (11) — VIEIRA J. P. — Cons. sob. Pénf. Foliáceo no Brasil. Rev. Trib. S. Paulo. 1948.
- (12) — HADLER W. A — Classif. Pénf. Fol. bas. em dados anat. clin. hem. Arq. Derm. e Sif. S. Paulo. Vol. 32, Jan. 1940.
- (13) — WEINDELFERD — Wien. Derm. Gesellshaft. 1930. In Nouv. Prat.
- (14) — AMÉNDOLA F. — Ocul. Manif. of Pemp. Foliac. 1.º reun. dos Derm. Sifil. Brasil. Rio 1945, pág. 321.
- (15) — Iden — Oc. manif. of Pemp. Foliaceus Am. J. Opht 32:35, 1949.
- (16) — ROTHMUND — A. F. O. IIV 159. 1868.
- (17) — KUGELBERG — Klin. Med. Aug. 821. 1932.
- (18) — DUKE ELDER — Tex book of opht. kol. II. 1734.
- (19) — RAMOS E' SILVA J. — Catarata sindermatótica - Bras. Med. An. 68, n.º 23 a 26. 1954.

- (20) — BERLINER M. — cit, Rosen E. Atopic Catarat. Biomicroscop. do ôlho, Vol. 2, New York Hocher. 1194.
- (21) — HERTZBERG R. — cit, Rosen E. M. J. Australia 1:36-38, 1930.
- (22) — LEME — Terap. dc pênf. foliác. Rev. A. P. M. out. 1955.
- (23) — WITCHMANN — Idée sur le diagnost. 1800. Vol. I, págs. 89.
- (24) — CADE — Oùserv. sur le xeroftalm. del'oeil Gax. Méd. Paris, 1836.
- (25) — COOPER — O. R. L. O. H. 155-1858.
- (26) — ST. IWAG — 1870. Lehrbuch der Prakt Aug. 6.^a edição.
- (27) — VON KRIES — 1878. A. F. O. 157.
- (28) — VON GRAEFE — B. O. G. Heidelberg 41, 1879.
- (29) — FRANKE — Der Pemphigus U. D. Essentelle Screemp d. Bind. Wiesbaden 1900.
- (30) — DUKE-ELDER — Text Book of oftalmolog. Vol. V, págs. 4943.
- (31) — LEVER e TALBOT — Arq. Derm. Sifil. 46:860, 1942.
- (32) — FUCHS-SALZMANN — Tratado de oft. Ed. Labor, 1935.
- (33) — GAZALA J. R. — Ocular Pemphigus, V. 48, n.^o 3 pat. 959, págs. 355.
- (34) — LORTAT-JACOB — Bul. Soc. Franç. Derm. e Sifil. n.^o 4, págs. 381, Setembro, 1958.
- (35) — CORREIA MEYER-MAZZEI — 1.^o Congres. Brasil. Oft. Ses. V, página 265.
- (36) — HILTON ROCHA — Tése conc. prof. Ors. Cast., B. Horizonte, 1945.
- (37) — GAY PRIETO — Dermat. Editorial Científico Médica, Barcelona, 1957.
- (38) — DUKE-ELDER — Text-Book of oftalmolog, 2674, Vol. III.
- (39) — LEME — Const. Etiopat. Pênf. Fcl. Rev. A. P. M. Out. 1955.
- (40) — Dr. ROBERTO FARINA — Eglé R. Attadia, Celso A. Carvalho e Ricardo Barondi — Tratamento pelo transplante do duto de Stenon. Abril, 1961.
- (41) — REZENDE CIRO e MAGALHÃES PAULO B. — Therapeutique des ectodermoses pluriorificialles. Therap. Medical. Ocul. Vol. II, 1473. Paris, Masson, 1957.