MOLÉSTIA DE CROUZON

(DISOSTÓSE CRANEO-FACIAL)

Dr. Luis A. Osorio

Livre-Docente de Clínica Oftalmológica da Faculdade de Medicina de Pôrto Alegre. Assistente do Serviço de Olhos da Santa Casa. Chefe do Serviço de Oftalmologia do Centro de Saúde Modêlo do D.E.S.

A oportunidade de observar um caso de Molestia de Crouzon nos fez trazer á esta Sociedade de Oftalmologia á titulo de simples curiosidade cientifica a observação seguinte:

Z. M., com 14 anos de idade, sexo feminino, côr parda, residente nesta Capital.

Antecedentes pessoais: Sempre teve bôa saude, acusa sómente sarampo e coqueluche na sua infancia.

Antecedentes hereditarios e familiares: Mãe viva e forte, teve onze gestações e um aborto. Presentemente tem seis irmãos vivos, 3 morreram respetivamente de colite e meningite (sic) com as idades de 7 meses e I ano. Pai vivo e forte de profissão carroceiro.

Exame clinico: Peso 33 quilos e 300 gramas. Altura 1,37.

Inspeção geral: pela inspeção da cabeça observamos uma proeminencia na região frontal dando o aspéto de fronte olimpica. O nariz é achatado tendo a forma classica de bico de papagaio. A boca ás veses semi-aberta e a aboboda palatina de fórma ogival, dentes mal implantados, prognatismo acentuado do maxilar superior. Os olhos encontram-se exoftalmicos, sendo a exoftalmia no ôlho esquerdo diréta não se verificando o mesmo no olho direito no qual o globo está desviado para baixo e para fóra. (Ver fig. I)

Aparelhos circulatorio, respiratorio, digestivo e uro-genital normais.

Esqueleto toraxico e dos membros superiores e inferiores normais.

Exame Oftalmologico: Agudeza visual:

OD — visão de vultos

OE — 0,5

Estrabismo divergente do ôlho direito. Conjuntivite cronica em ambos os olhos. Ligeira exoftalmia direta, no ôlho esquerdo e desviando o ôlho direito para baixo e para fóra. Exame de fundo de ôlho: papila de coloração esbranquiçada em via de atrofia em ambos os olhos estando mais acentuada no ôlho direito.

Foi impossivel fazer o estudo do campo visual.

Exames de laboratorio: Reação de Wassermann no sangue, negativa. Exame comum de urina, normal.

Fotografia tirada em 17-2-1942

FIGURA 1

Exame radiologico do esqueleto: Nada foi encontrado de anormal a não ser impressões digitiformes na radiografia do craneo motivadas provavelmente pela pressão exercida pelo cerebro sobre as paredes dos ossos craneanos.

Exame do psiquismo: normal

Após esta nossa comunicação o Dr. Edmundo Olselwsky tambem apresentou caso

Comunicação feita á Sociedade de Otalmologia e Otorinolaringologia do Rio G. do Sul em 27-7-944

semelhante nesta mesma Sessão da Sociedade e por gentileza sua ofereceu-nos a fotografia do paciente (Ver fig. 2)

Crouzon no ano de 1912 fez a descrição de interessante molestia dando-lhe o nome de disostose craneo-facial.

FIGURA 2

Caracterizava-se pelos seguintes sintomas fundamentais: deformações osseas da face e craneo.

Em consequencia destas deformações osseas a conformação do craneo podia variar desde o chamado craneo em torre, em quilha ou em nave até o craneo braquicefalo.

Por sua vez as deformações dos ossos da face constituiam sinais de grande interesse diagnostico pela atrofia acentuada dos maxilares inferiores.

Observou este autor sintomas oculares de relevante importancia tais como exoftalmia, estrabismo divergente, nistagmus e atrofia da papila.

O proprio Crouzon no Livro de Ouro em homenagem ao Professor Castex no ano de 1938 acrescentou mais outros sintomas acessorios á esta molestia: perturbações da olfação e audição, alterações de natureza convulsiva, retardo intelectual e perturbações psiquicas.

No entretanto podemos dizer que 3 são os sintomas fundamentais para firmarmos o diagnostico de molestia de Crouzon: deformação craneana, transtornos oculares e malformações faciais, os outros sintomas podem faltar.

Na literatura Oftalmologica mundial Atkinson (4) no ano de 1936 encontrou sómente 86 casos publicados desta rara molestia de provavel natureza hereditaria.

BIBLIOGRAFIA

1 — Esteban Adrogué — Neurologia ocular, 1942.
2 — Gallino y Oneto — Enfermedad de Crouzon pag. 1010. Archivos de Oftalmologia de Buenos Aires. Dezembro, 1939.
3 — Arguello, Lambre y Tosi — A proposito de um caso de enfermedad de Crouzon pag. 665. Archivos de Oftalmologia de Buenos Aires, 1941.
4 — E. A. Vorizek — Hereditary craniofacial Dysostosis pag. 1014. Am. J. Opht. Vol. 24, n. 9 September, 1941.
5 — Luiz A. Iribarren y G. Schiavone — Disostosis craneofacial (Tipo Crouzon) pag. 499 Anales Primer Congreso Argentino de Oftalmologia Tomo II, 1937.
6 — Hilton Rocha — Em torno de um caso isolado de disostose cranio-facial pag. 27, Revista de Oftalmologia de São Paulo, Junho, 1941.
7 — Arlington C. Krause — Dysostosis cranio-facialis (Crouzon) pag. 140, Am. J. Oph. and Douglas Buchanan, 1939.
8 — Samuel J. Meyer, and Henry B. Okner —Dysostosis multiplex with special reference to ocular findings pag. 713 Am. J. Opht. July, 1939.
9 — P. Bernard et R. Trotot — Sur un cas de maladie de Crouzon. Présentation de radiographies du crâne. Bull. Soc. Radiol. med. France 24, 1936 pags. 132-133. Resumo na Revue Generale d'Opht. n.° 12, Decémbre, 1938.
10 — A. J. Ballantyne — Dysostose cranio-facial Proc. Roy. Soc. Med. 30, 1937 pags. 280-285. Resumo na Revue Generale d'Opht n.° 12, Decembre, 1938.
11 — M. Meyer — Un cas de dysostosis cranio facial non héréditaire Soc. Med. Strasbourg et bas Rhin, 27, Novembre, 1937, Resumo na Revue Générale d'Opht. pag. 1121, n.° 12, Décembre, 1938.
12 — H. Grenet — Deux cas de dysostose cranio-faciale. Soc. Pédiatr. Paris 34, 1936 pags. 156-159 Resumo na Revue Generale d'Opht. n.° 12, Décembre, 1938.

RESUMO

Apresenta o autor mais um caso de Disostose craneo-facial ou Molestia de Crouzon para a literatura Oftalmologica Nacional.

Salienta uma estatistica feita por Atkinson no ano de 1936 no qual reuniu este autor sómente 86 casos publicados na literatura mundial desta rara molestia o que bem demonstra o interesse da observação em apreço.

CASO DE CISTO DERMÓIDE DA CONJUNTIVA BULBAR

Dra. HERONDINA CAUDURO
Cátedra de Clínica Oftalmológica.

APRESENTOU-SE em nosso Serviço, a 16 de Outubro de 1943, uma menina de nome E. B., com 14 anos de idade, tomando a respetiva ficha o n.º 11.648.

Era a enferma portadora de uma tumoração congênita da conjuntiva bulbar do ângulo externo do ôlho direito, ao nivel do meridiano horizontal, e que se estendia desde o limbo, num espaço compreendido entre 6 e 9 horas, invadindo a córnea de 1 mm mais ou menos, até a conjuntiva mais externa, com a qual se continúa. Do tamanho de um grão de feijão, êste tumor é de superfície lisa, amarelada, semelhante à epiderme e com alguns pêlos em sua parte mais desenvolvida.

Foi feita a resecção do cisto desde a córnea, à qual estava intimamente aderido até a altura do ângulo externo do ôlho, formado pelo rebordo palpebral, sob o qual se insinúa, prolongando-se com o reto externo. Ligeira tração da conjuntiva foi o suficiente para recobrir a região, levando a sutura cinco pontos.

Procedido o exame anátomo-patológico pelo Professor WALDEMAR CASTRO, tivemos o diagnóstico de cisto dermóide da conjuntiva bulbar, cujos elementos microscópicos, que nos levaram a este diagnóstico, eram o aspeto do cisto e a presença de alguns pêlos em sua superfície. O estudo histológico demonstrou que seus caracteres estructurais são semelhantes aos do tegumento cutâneo.

Com efeito, podemos observar nos córtes que foram fotografados, elementos essenciais que caracterisam a pele:

a) envolvendo esta massa cística está uma membrana epitelial delgada, a epiderme, constituida de camadas perfeitamente distintas: a mais externa, a camada córnea, que repousa sôbre células poliédricas, constituindo a camada malpighiana. A união entre essa superfície e o derma, seu subjacente, é feita por uma membrana basal, um *estractum germinativum* intimamente aderente às células de um lado e ao tecido conjuntivo do outro.

b) caracterizando o derma vêmos o tecido conjuntivo frouxo misturado com fibras elásticas, denso e avascular, tendo em sua intimidade folículos pilosos (Fig. 2 e 3) e glândulas sebáceas, que a fotografia não apanhou, mas a preparação mostra muito bem.

Excluimos a hipótese de um epidermóide, porquanto êste é o resultado de uma proliferação temporária e exagerada dos tecidos malformados, em transformação quística.

Sua cavidade está cheia de uma substância amórfa produzida pela desintegração das lâminas córneas do epitélio de revestimento, ou por produto de secreção sebácea.

Pódem-se, também, desenvolver por deslocamento traumático para camadas mais profundas da pele, cujos cistos assim formados, por pequenas porções epidérmicas deslocadas, formarão um epidermóide.

A diferença entre os epidermóides que acabamos de estudar e os *dermóides simples* está em possuirem êstes, além das células epidérmicas, faneros (pêlos) e glândulas.

Catalogado nos desembriomas está, tambem, o *dermoide complexo,* formado por conglomerado de tecidos diversos.

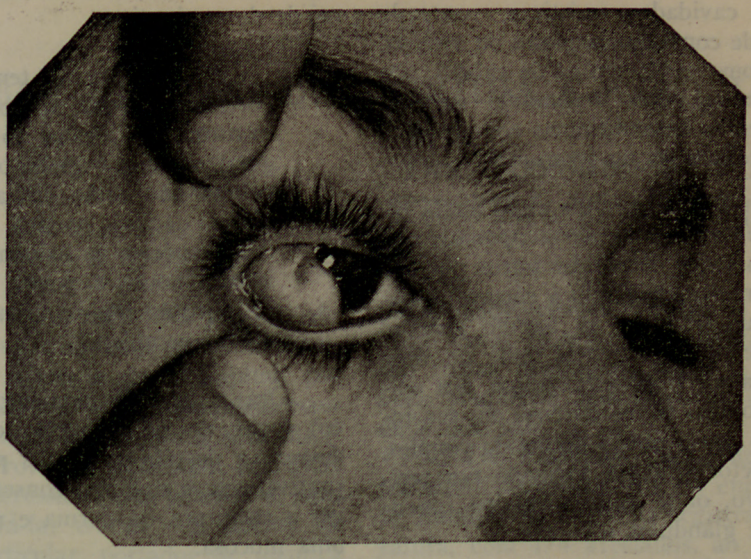

FIGURA 1

FIGURA 2

FIGURA 3

São tumores de distinto tamanho, com verdadeiras cavidades quísticas, contendo uma massa de consistência graxa ou viscosa, misturada com novelamentos de cabêlo. De estrutura muitas vezes *organóide*, formam uma gama entre desembriomas complexos e embriomas teratóides ou *teratomas*.

Nos tumores congênitos estão ainda incluidos os *lipomas* e os *dermolipomas*, que se diferenciam dos dermóides puros por sua localização, nunca chegando à córnea, assestando-se mais próximo ao ângulo externo (fornix); tendo consistência mole no lipoma e fibrosa ou fibrocartilaginosa nos epibulbares e contém tecido adiposo em sua intimidade, ao passo que o dermóide simples, de origem ectodérmica é formado por tecido conjuntivo, onde estão incluidos folículos pilosos e glândulas sebáceas.

De posse dos seguintes dados característicos:

a) situação do cisto—
b) caráter de congenitalidade—
c) tumor sésil de estrutura histológica semelhante à da pele, podemos concluir tratar-se o caso presente de um cisto dermóide da conjuntiva bulbar.

Quanto à sua etiologia, não está bem elucidada, seguindo a mesma explicação dos cistos dermóides da órbita; podemos, entretanto, dizer, com o professor RYBA, que expoz assim o desenvolvimento do cisto dermóide da conjuntiva:

> "Nos primeiros tempos do desenvolvimento fetal, a conjuntiva, cuja estrutura é a mesma do tegumento em geral, recobre o globo ocular. As pálpebras não estão ainda formadas; é só na décima semana que aparecem duas espécies de bainha, que se aproximam pouco a pouco, terminam por se unir; no fim do quarto mês, a reunião é completa."

Ora, si naquele momento as pálpebras, em lugar de se fecharem completamente, deixam a descoberto certos pontos da conjuntiva, esta membrana conservará nêste nivel a estrutura do derma e não mais a de uma mucosa.

Sua localização, portanto, faz-se em distintas regiões orgânicas, principalmente onde se fecham fendas durante o desenvolvimento embrionário.

BIBLIOGRAFIA

Congenital corneal dermoid — IDA MANN
Dermolipoma corneo conjuntival — CASTROVIEJO
do "Arch. de Oftalm. Hispano Americano" — 1933
Précis d'Anatomie Pathologique — ROUSSY
Tumeurs — Diagnostics Histologiques — P. MASSON