

CONTRIBUIÇÃO AO ESTUDO DOS ASPECTOS OFTALMOSCÓPICOS DA DEGENERAÇÃO DISCIFORME MACULAR *

IVO CORRÊA MEYER

Na elaboração desta exposição, cuidamos de apreciar, amparados em inúmeros trabalhos coligidos e em nosso subsídio pessoal, o estudo oftalmoscópico da retinite exsudativa macular senil de Coppez e Danis ou degeneração disciforme da região macular de Junius e Kuhnt como elemento precioso e decisivo de diferenciação diagnóstica com os tumores do fundo ocular.

Freqüentemente, há ocorrência dolorosa da enucleação de globos oculares, em virtude de suspeita de que o processo macular seja de origem maligna.

Embora, de muito, tenha sido a degeneração disciforme macular definida, nos quadros nosológicos, como entidade clínica de caracteres próprios por Coppez e Danis, persiste, contudo, algumas vezes, a confusão no estabelecer-se o diagnóstico.

A análise mais detida e minuciosa do fundo ocular forneceria, em quase todos estes casos, valiosos e decisivos elementos semióticos de diferenciação clínica, evitando-se portanto a solução da operação radical, que conduziria à cegueira total.

Não é demais, por consequência, a advertência necessária, a fim de elucidar, como agora aqui pretendemos fazer, tendo em vista também, sobretudo, o es-

clarecimento e a informação devidas aos jovens oculistas que tirarão, desta forma, ensinamentos importantes da observação e da experiência alheias.

Tal é o objetivo principal da presente contribuição.

Em geral, a degeneração disciforme da região macular incide nas pessoas idosas, se bem que haja casos (Junius; Bailliart; Davis e Sheppard; F. H. Adler e Hunter Scarlet; Busacca e outros autores) mencionados em doentes de menos de quarenta anos (forma juvenil de degeneração disciforme).

A idade dos pacientes varia entre quarenta e oitenta anos em as observações alheias e nas nossas. Depara-se a enfermidade em ambos os sexos, com ligeira predominância nos homens. Sobre o tema, a literatura médica universal é já assas extensa. Na América do Sul, tivemos conhecimento de várias publicações, as quais em ordem cronológica são as seguintes: de A. Vazquez-Barrière, 1929; de Lijó Pavia, 1939; de C. S. Dammel, J. A. Gallino e O. A. Travi, 1941; de Esteban Adrogué e B. Tosi 1943; de J. Camargo Alves, 1953; de A. Busacca, 1957; de H. Campuzano e E. G. Gini, 1957; de R. Rodriguez-Barrios e Maria Julia Massera Lerena 1959.

A degeneração disciforme macular

* Conferência Gradle, pronunciada na Sessão Inaugural do VI Congresso Panamericano de Oftalmologia realizada, na Aula Magna da Cidade Universitária de Caracas, em 31 de janeiro de 1960.

ou melhor sub-macular, de origem e localização coroídeas, é classificada por Herman Elwyn, 1954, juntamente com as estrias angioides, no grupo das doenças degenerativas de base hereditária, com assento na membrana vítrea de Bruch. Nós a colocamos, 1958, entre as heredo-degenerações propriamente ditas, como entendeu Elwyn, localizada na camada mesodérmica da lâmina vítrea.

Para melhor entendimento, convém recordar que a lâmina vítrea possui duas camadas: a externa, mesodérmica, constituída de fibras conjuntivas (colágenas) e de fibras elásticas; e a interna, ectodérmica, considerada por Hervouet, 1958, como produto de elaboração protoplásmica do epitélio pigmentado da retina. A alteração da primeira dá origem às heredo-degenerações propriamente ditas (degeneração disciforme macular) e estrias angioides; a lesão da segunda ocasiona e determina a formação de drusas ou verrucosidades hialinas, classificadas como degeneração tapéto-retiniana.

Do mesmo modo, por sua vez, J. François, considera a doença de Coppez e Danis ou de Junius e Kuhnt como heredo-degeneração, juntamente com a distrofia macular senil e a degeneração macular senil habitual.

Busacca (1957), adotando a denominação latina de 'degeneratio maculae disciformis', entende, com razão, que esta afecção não é primitiva da retina e aduz ainda que não é sempre degenerativa. A este propósito convém referir a forma de distrofia macular de Sorsby, com reação exsudativa, do tipo inflamatório, que tem muita semelhança com a degeneração macular disciforme. Distingue-se aquela das lesões puramente vasculares ou inflamatórias pela incidência familiar (François).

No estudo destas entidades patológicas do polo posterior, que têm assento umas na coroide, outras na retina, devemos tomar em apreço dois fatos de ordem anatômica de importância étiopatogênica:

1) Há um espaço potencial (Hagedoorn) entre as camadas interna (camada basal do epitélio pigmentar) e a externa da lâmina vítrea. Normalmente, estas camadas não se aderem, de modo que os leucócitos podem penetrar entre

ambas. A camada interna, por outro lado, está sempre aderente ao epitélio pigmentar.

2) A circulação coroídea, da cório-capilar, como é do conhecimento geral, nutre as camadas externas, neuro-epiteliais da retina. Por sua vez, a artéria central da retina vasculariza e irriga as camadas internas da retina cerebral e é visível ao exame oftalmoscópico. Permite esta disposição anatômica que qualquer alteração vascular retiniana seja acessível em condições normais de transparência dos meios oculares. Já o mesmo não sucede com a circulação da cório-capilar, cujas alterações ou deficiências somente podem ser conhecidas através das lesões por estas promovidas secundariamente no nervo óptico, na retina e no humor aquoso.

E, desta maneira, explica-se, pois, o fato de que o processo patológico da degeneração macular disciforme tenha sido capitulado como entidade clínica da retina, quando, na verdade, a lesão primitiva é coroídea. Ademais, corroborando e confirmando esta asserção, os dados anátomo-patológicos e a observação oftalmoscópica revelam a aparência quase normal dos vasos retinianos ou a presença nestes de discreta esclerose.

Não obstante termos em mira encarar exclusivamente o quadro oftalmoscópico da enfermidade macular disciforme, não é possível deixar de apreciar dela três traços fundamentais:

1) A afecção é de origem coroídea e, por consequência, sub-macular (Hagedoorn).

2) Os estudos anátomo-patológicos procedidos por vários autores fazem acreditar que as lesões sobrevindas na membrana de Bruch são o resultado de deficiências na circulação da cório-capilar. Tais lesões (estrias na cama externa e drusas na camada interna) surgem como manifestações de processo patológico primitivamente localizado na coroíde. Por sua vez, as alterações da degeneração disciforme são efeitos secundários e, algumas vezes, tardios dessas deficiências da circulação da cório-capilar. São, na verdade, em suma, expressão de uma angiopatia coroídea (Damel, Gallino, Travi).

3) Impõe-se, a fim de evitar-se diagnóstico errôneo com as neoplasias ma-

lignas, maior divulgação dos conhecimentos oftalmoscópicos da enfermidade disciforme macular, tornada mais comum, hoje em dia, como também igualmente sucede com a retinopatia diabética em face do aumento da média geral de sobrevivência dos indivíduos.

Em virtude de exames oftalmoscópicos deficientes decorre maior frequência de enucleações oculares, intempestivas e inoportunas.

A êste respeito, deve-se ter em conta haver Duke-Elder mencionado os casos de olhos enucleados com diagnóstico clínico de tumor, quando na realidade revelou o exame histológico tratar-se de processo patológico de natureza benigna, via de regra degeneração disciforme macular: Michel, 1877; Axenfeld, 1915; Hird, 1916; Knapp, 1919; Elschmig 1919; Wöoflin, 1926; Paul, 1927; Holloway e Verhoeff, 1928; Seefelder, 1928; Hausen, 1930; Behr 1931; Verhoeff e Grossmann, 1937; e Braun, 1937.

Há pouco ainda, apresenta Frayer, 1955, em um quadro, a relação de entre 24, 13 olhos enucleados com o diagnóstico errado de melanoma maligno.

Isto pôsto, considera o autor americano que, a par do melanoma maligno e da degeneração disciforme macular senil, devem ser incluídas no rol das lesões maculares proeminentes, capazes de gerar confusão, a hemorragia coróidea ou sub-retiniana, o carcinoma metastático, o hemangioma da coróide, o tuberculoma da coróide a retinite exsudativa de Coats e a hiperplasia consecutiva a traumatismo com inflamação.

Neste sentido, Frayer faz referência à dificuldade de diferenciação clínica entre o melanoma e a degeneração disciforme macular, deixando porém de citar a importância da biomicroscopia neste particular. Pondera, contudo, para a exatidão de diagnóstico, dever levar-se em apreço certas manifestações presentes na degeneração disciforme.

Tratar-se-ia, seguramente, da presença nesta enfermidade de hemorragias e de focos brancos, a miude se dispondo com as características da retinite circinada.

Acrescenta ainda êste autor que, de acôrdo com Verhoeff, Grossmann e Duke-Elder, a enucleação deve ser adiada "nos casos em que o tamanho e a situa-

ção da lesão, a textura da retina na superfície desta, a ausência de inflamação e de descolamento extenso da retina, a existência da retinite circinada e a presença de hemorragias sub-retinianas adjacentes à massa exsudativa sugiram diagnóstico de degeneração disciforme".

Na apreciação de tôdas as nossas observações, o exame do olho congênere, como também acentua Reese, é de grande importância, para que nos aproximemos mais de um diagnóstico preciso.

Via de regra, o olho congênere oferece elementos semióticos capazes de permitir elucidação mais fácil de diagnóstico clínico, dada a bilateralidade comum às manifestações senís do fundo ocular.

Nem sempre, porém, as lesões são idênticas em ambos os olhos, podendo-se vêr, como muito bem assinala e documenta Maggiore: "a mancha edematosa disciforme num olho e, no outro, alterações degenerativas do tipo distrófico".

E' o que observamos também, havendo, por vêzes, o processo distrófico se modificado, tomando aos poucos as características do período pseudo-tumoroso.

Importa sempre que o exame oftalmoscópico seja procedido detidamente em ambos os olhos, de modo que se possam colher dados semiológicos de significação para estabelecer-se diagnóstico de certeza. E êste objetivo se alcança atualmente graças ao emprêgo da biomicroscopia do fundo de olho, recurso valioso no diagnóstico da degeneração macular disciforme. Busaca, encarando a importância dêste exame declara que "está persuadido de que um bom exame biomicroscópico teria podido evitar a enucleação, praticada em caso de suspeita de tumor, na maioria dos 13 olhos, nos quais Fryer estudou as alterações histológicas da degeneração disciforme".

De tudo isso se colige a importância que, para estabelecer-se diagnóstico de presunção, assumem, a par da proeminência edematosa da região macular, os aspetos variados de que se revestem as alterações degenerativas ou distróficas do fundo ocular, quer no olho de maior comprometimento patológico, quer no congênere, no qual as lesões se evidenciam discretamente, como adiante iremos averiguar.

A análise de nossas observações con-

firma o conceito que, em geral, os autores fazem relativamente à evolução desigual da doença disciforme macular num e noutro olho, ao mesmo passo que quadros oftalmoscópicos diferentes são registrados desde a fase inicial distrófica, constantemente passada despercebida.

O polimorfismo da degeneração disciforme explica que, do ponto de vista retinoscópico, se tenham descrito os mais diversos quadros: os que lembram a coroidite guttata de Tay; os que sugerem o aspeto de maculopatias senis; os que mostram manifestação exaustiva saliente, pseudo-tumorosa; e os que surgem como decorrência de hemorragia súbita.

Já, em sua histórica e alentada contribuição, Junius e Kuhnt, 1926, assinalavam que o "aspeto oftalmoscópico das lesões retinianas era extremamente variável nos diferentes períodos de sua evolução, verificando-se, com efeito, tôdas as variedades de alterações, desde discretas sufusões hemorrágicas até as manchas brancas da retinite circinada".

Procede daí o admitir-se de que a doença, surpreendida por uns e por outros, em fase de evolução diferente, tenha recebido nomes diversos, especialmente aos dados à fase edematosa ou de formação pseudo-tumorosa, que é a mais comumente encontrada.

Para a exata interpretação dos aspetos do fundo ocular nessa doença, desde o século passado têm concorrido os estudos histológicos efetuados por vários autores, devendo-se citar, em primeiro lugar, a observação anátomo-patológica de Pagenstecher e Genth, de 1875. Os estudos histológicos ulteriores serviram de base para a compreensão da etio-patogênia e também para elucidar a evolução dos quadros oftalmoscópicos. Em 1940, E. V. L. Brown relaciona as contribuições histológicas existentes na literatura médica, com o intento de dar base à ampla investigação e divulgação dos estudos sobre a enfermidade. Assim, são enumerados, em ordem cronológica, os estudos de: Michel, 1878; Friedenwald, 1914; Hird, 1916; Hegner, 1916; Elschmig, 1919; Knapp, 1919; Heine, 1926; Wolfflin, 1926; Paul, 1927; Seefelder, 1928; Behr, 1929; Hansen, 1930; Behr 1931; Vogt, 1935; Rintelen, 1937; Verhoeff e Grossman, 1937; Reese, 1938; Braun, Gifford e Cushman, 1940.

No trabalho de Frayer, 1935, há a-

notação de 24 casos, sendo que 23 estavam inscritos no Registro of Ophthalmic Pathology.

Até o trabalho de Junius e Kuhnt, 1926, não havia uniformidade na designação da doença. Assim, os casos de Pagenstecher e Genth, 1875, de Hutchinson, 1876, de Silcock, 1899, são capitulados entre as cório-retinites centrais; os de Axenfeld, Hegner, Holm, Coppez e Danis entre as retinites exsudativas externas; os de Michel, Jessop, Batten, Lawford entre as formações tumorosas da região macular.

Os autores alemães estabeleceram a identidade dessas diferentes denominações, apesar de Coppez e Danis já terem individualizado a maculopatia como processo patológico de características bem definidas. Desde então, a doença é, de preferência, conhecida com a designação de degeneração disciforme-macular dada pelos professores germânicos, conservando-se, pois, a denominação conferida à ela anteriormente por Oeller em dois casos registrados em seus "Atlas de Oftalmoscopia" e "Atlas de achados oftalmoscópicos raros".

Embora esta denominação retrate a feição clínica da maculopatia em sua fase secundária de evolução, dita pseudo-tumorosa, deve ser conservada, por isso que é o período mais expressivo da doença e o mais comumente observado.

Convém, outrossim, considerar que a descrição feita, com prioridade, por Coppez e Danis (1923 e 1926), corresponde rigorosamente à realidade objetiva do processo patológico macular, que evolve em períodos sucessivos.

Na realidade, é o que, através da experiência alheia e da nossa, temos oportunidade de observar quando surpreendemos o período inicial da maculopatia edematosa disciforme. Dêste ponto de partida, iremos apreciar, como está descrito com minúcia por Coppez e Danis, a evolução completa de seu quadro oftalmoscópico.

No trabalho de Junius e Kuhnt há somente um caso citado por Vaszquez-Barrière, o de número um, no qual é mencionado o início provável da doença, tal como descreveram os autores belgas: discreta descoloração branco-acizentada do centro da retina cercado de uma série de pequenas hemorragias recentes.

Louvando-nos na descrição de Cop-

pez e Danis, podemos dividir o processo evolutivo da degeneração macular disciforme em três períodos, assim como já o fizeram J. François, em 1936, e A. Busacca, em 1957.

- a) período inicial ou de distrofia macular.
- b) período de evolução ou de formação pseudo-tumerosa sub-macular.
- c) período final ou de atrofia.

Todavia, antes de encetarmos a descrição dos três períodos, é de conveniência rememorar o que ensina, sobre o mesmo tema, o professor L. Maggiore, de Gênova. Encarando a variabilidade dos aspectos oftalmoscópicos no mesmo doente, relata ele duas formas clínicas: a de predisposição exsudativa (forma edematosa), na qual há prevalência do comprometimento do colágeno; e a do tipo distrófico em que predomina a lesão das fibras elásticas da membrana vítrea.

As considerações, de ordem oftalmoscópica, tecidas em torno das formas estacionárias distróficas da alteração macular pelo mestre italiano, são de grande importância prática.

Quem se demora nos exames do fundo ocular e observa, com cuidado e reiteradamente, a evolução dos casos, comprova a procedência e o valor do trabalho da escola italiana. A averiguação precoce da existência de alterações senis bilaterais da região do polo posterior, por vezes mínimas e, ao parecer de alguns, insignificantes, que evoluem, mais tarde no sentido de uma ou outra forma clínica, são de imensa significação diagnóstica, principalmente quando o diagnóstico permanece indeciso entre tumor maligno e degeneração disciforme.

Passando agora à descrição particularizada dos diferentes períodos, é-nos dado observar, como já o fizeram Coppez e Danis com prioridade, no período inicial ou distrófico, uma série de focos puntiformes brancos ou branco-acinzentados ou branco-amarelados situados na região macular.

Correspondem estas formações, para Bailliart, a focos de capilarose. Os estudos anátomo-patológicos revelam tratar-se de falsa capilarose, de vez que apresentam as características histológicas das drusas ou verrucosidades hialinas da lâmina vítrea da coróide.

A disposição que estas manchas tomam na região macular lembra a coróide guttata de Tay. Por vezes, a analogia é perfeita como se averigua nas nossas observações. Numa delas constava, na ficha clínica, o diagnóstico de coróide guttata de Tay, registrado no Serviço Hospitalar por um dos assistentes e por nós confirmado. A evolução explicou mais tarde, como vemos na projeção dos diapositivos, que se tratava do período inicial da degeneração macular disciforme.

Aliás, na segunda observação de Verhoeff e Grosman, 1937, cuja figura ilustrativa projetaremos, os autores consignam o mesmo quadro oftalmológico e escrevem explicitamente que “na região macular existiam muitas excrescências coloides (coróide de Tay)”.

Nas fotografias n.º 1 (83) e 1 (80) do Atlas de Dimmer-Pillat, que representam o período inicial e o pseudo-tumeroso, há, na primeira, quadro idêntico à coróide de Tay, sendo que na segunda a lesão disciforme já está caracterizada.

Em outras observações nossas, a aparência da região macular é de um estado distrófico com a presença de manchas puntiformes brancas ou branco-acinzentadas e de pequenas alterações pigmentares, dispersas ou confluentes, que dão a impressão de formações estriadas.

Babel, a êste propósito, fazendo menção dos estados iniciais e da evolução da degeneração disciforme senil da mácula, refere que em vista de seu aparecimento insidioso, o comêço da afecção passa despercebido. Depara-se esta somente quando já se acha constituída em definitivo. A mesma ocorrência é a que verificamos em muitos de nossos casos, o que nos leva a considerar que, em geral, os casos descritos, já na fase pseudo-tumerosa, e que são os mais frequentes, passaram, de início, como se fôsem processos maculares senis comuns.

Como relata François, as formas iniciais distróficas apresentam uma mácula sombria ou recoberta por uma espécie de verniz. Êste aspecto velado da região macular, privada de reflexos da limitante interna, é o que, na maioria dos casos, temos observado, estando a circulação retiniana normal ou com discreta esclerose dos vasos retinianos maculares.

Significa, para nós, esta modificação de coloração da região macular e do polo

posterior estado isquêmico do segmento posterior em consequência da existência de deficiências circulatórias no regime vascular da coróide.

E' a primeira manifestação oftalmoscópica a mostrar que começaram a se tornar deficientes as trocas nutritivas entre a coróide e a camada neuro-epitelial da retina. Traduziria esta modificação, aparentemente benigna, o único aspecto oftalmoscópico que, de maneira indireta, entremostra a ocorrência de lesões orgânicas mais graves que estão, insidiosamente, se processando na coróide e, portanto, atrás do epitélio pigmentar da retina. Quando elas se tornam aparentes, apresentam-se súbitamente na forma hemorrágica ou, então, com as aparências de uma formação exsudativa saliente, considerada, por alguns, como forma inicial da degeneração disciforme.

J. Babel relata dois casos em que a maculopatia disciforme começou como quadro súbito de uma hemorragia retro-retiniana maciça e espontânea. A observação de Rodriguez-Barrios é também muito ilustrativa, por isso que a hemorragia se produziu momentos após ter sido examinada a paciente.

Posteriormente, passada a fase distrófica, a retina se edematiza, aparecem os sintomas subjetivos (metamorfopsia, fotopsia) e, pouco a pouco, as manchas brancas se fundem formando-se na região macular uma placa de exsudação com focos hemorrágicos e pequenos focos brancos em torno (aspecto da degeneração circinada). E' a fase inicial do período pseudo-tumoroso e que é a que melhor define a degeneração disciforme.

Período de formação pseudo-tumorosa

Distingue-se este período na formação de uma massa exsudativa ou hemorrágica, de forma não regularmente discóide, saliente, opaca, situada na região macular. Proeminando no vítreo até 6 ou 8 dioptrias, a placa pseudo-tumorosa toma coloração branco-acizentada, matizada de outros tons e pontilhada de pequenas sufusões hemorrágicas.

Em redor dela e em seu centro, podem ser vistos focos hemorrágicos e brancos, tomando estes, por vèzes, a disposição em corôa da retinite circinada.

O tamanho da massa central, às vezes discretamente excêntrica, pode va-

riar, desde pequena placa de meio, de um e até de oito a dez diâmetros papilares, quando o processo se acha em pleno estado evolutivo de exsudação.

Mais distante da massa central ou para-central, deparam-se manchas brancas, arredondadas, ovaladas, comumente puntiformes e percebe-se que os vasos coroídeos peri-papilares se tornam esclerosados.

A papila se acha moderadamente velada, mas de bordas nítidas, encontrando-se, em alguns casos, anel justa-papilar de esclerose. Os vasos retinianos acusam sinais moderados de esclerose e, algumas vezes, tornam-se tortuosos.

Nêste período de evolução de formação edematosa central, a degeneração disciforme macular pode ser confundida, como vimos anteriormente, com tumores e daí a razão da indicação da enucleação, esclarecendo-se então histologicamente a verdadeira natureza do processo patológico.

Período de atrofia

E' o período terminal e nêle o disco saliente central da formação exsudativa se reduz a uma placa cicatricial, ligeiramente saliente, sobretudo nas bordas, e amiude manchada de pigmento escuro de aspecto fibroso; não apresenta ela mais sufusões hemorrágicas. Em redor da lesão e da papila, os vasos coroídeos se revelam esclerosados, brancos, atrofiados.

Bedell, 1950, considerou, com razão, em seu artigo sôbre as alterações maculares dos velhos, que a presença da artério-esclerose coroídea ou retiniana significava sintôma importante no diagnóstico da degeneração disciforme.

A agudeza visual, do mesmo modo que na fase edematosa, se mantém reduzida a contar dedos à pequena distância, havendo escotoma central absoluto.

Diagnóstico

Devemos recordar que foram Coppez e Danis os primeiros a classificar a retinite exsudativa macular senil, na nosografia oftalmológica, entre a retinite de Coats, a retinite circinada e as estrias angiíodes. Estas, como sabemos, coexistem, geralmente, com manifestações cutâneas o pseudo-xantoma elástico de Gronblad e Strandberg.

Em seu trabalho de 1926, Junius e Kuhnt assinalam a existência das manchas brancas da retinite circinada, frequentemente também referidas por outros autores.

No nosso primeiro caso, cuja evolução pudemos acompanhar durante dez anos, a retinite circinada se apresentava, envolvendo a massa pseudo-tumerosa, nitidamente. Em outras observações, a formação da coroa circinada, embora bem caracterizada, não se apresentava com a mesma evidência.

Com a retinite de Coats, a degeneração disciforme poderá ter alguns pontos semelhantes, sobretudo no aspecto proeminente da massa exsudativa. Mas esta se apresenta em geral com variação de coloração e os vasos retinianos acusam alterações típicas (varicosidades, microaneurismas, dilatações ampulares, etc.), que não são encontradas na degeneração macular disciforme. Além disso, a retinite de Coats, de origem retiniana, se apresenta, em geral nos moços e é, quase sempre, unilateral. Só quando, em virtude de complicações (hipertensão ocular, uveítes), que ocorrem na retinite de Coats, e de modificações de transparência dos meios endoculares, é que o diagnóstico pode tornar-se muito difícil.

Com as estrias angiídes a analogia é mais evidente.

As estrias angiídes evoluem, segundo Wildi, 1926, citado por Bonnet, em 3 períodos:

a) Período inicial, no qual pouco participa a mácula no processo das estrias angiídes. Neste período vimos em um caso, precocemente, fina pigmentação escura na região macular.

b) Período em que se observam as alterações maculares sobrevindas subitamente com a presença de sinais subjetivos (metamorfopsia). E' quando sobrevem exsudação sub-retiniana acompanhada de hemorragia. Antes de chegar a se observarem estas alterações mais grosseiras, pequenas modificações na região macular são evidenciadas: pigmentação, aspecto de degeneração cística e outras.

c) No período final comparece um tecido de organização conjuntiva, cujo aspecto se assemelha à placa macular da degeneração disciforme.

Na evolução desta entidade clínica,

aprecia-se que, no início, ela se apresenta como manifestação circumpapilar (Hagedoorn), para no final participar dos processos patológicos maculares, com características análogas à degeneração disciforme, de localização sub-macular.

No diagnóstico diferencial ainda devemos considerar particularmente os tumores endoculares, além das coroidites agudas, das hemorragias, dos processos tuberculosos, dos edemas e cistos retinianos e das degenerações hereditárias e de outras mais.

Neste particular, torna-se a biomicroscopia recurso de real valor, o que permite Busacca afirmar, com a sua incontestada autoridade, que ela nos oferece a possibilidade de distinguir com facilidade a degeneração macular disciforme da quase totalidade das enfermidades que se localizam na região macular.

Acompanhando *pari-passu* este autor, em seu estudo biomicroscópico, vemos que ele considera impossível, na fase inicial, vir a degeneração disciforme a ser confundida com outras afecções, porquanto apresenta sintomas que lhe são peculiares: "O disco de destruição epitelial apresenta uma camada avermelhada, semi-opaca, nitidamente vermelha, na iluminação indireta, fazendo saliência no nível normal do plano retiniano e mascarando a visão dos grandes vasos coroídeos. A retina discretamente abaulada não perdeu a sua transparência, se bem que esteja presente a degeneração micro-cística. No plano coroídeo, existem epitélio pigmentar proliferado e esférulas brancas do tipo degenerativo.

"No edema da retina de diversas origens, as alterações da camada pigmentar faltam ou são mínimas. Na coroidite serosa, com exsudato denso, a retina é pouco comprometida e as alterações cório-retinianas se mostram em pequenas ilhotas.

"Na fase inicial, o diagnóstico com as coroidites pode ser difícil por que existem as mesmas lesões do epitélio pigmentar e da coróide, sendo ele facilitado pela ausência de alterações maculares nestes casos.

"Com a coroidite de Dooyne, embora o perfil posterior de Busacca esteja deformado pelas concreções, o diagnóstico é fácil, pois, além das excrescências características, a retina não está levanta-

da e não há exsudatos e nem hemorragias.

“Na forma pseudo-tumorosa, há de se levar em conta o diagnóstico diferencial com os tumores da coróide, com os focos de corio-retinite macular e com as manchas de Fuchs na miopia.

“Nos tumores, não há as alterações da retina, da coróide, do epitélio pigmentar, já referidos na degeneração disciforme. Nas corio-retinites maculares, proeminentes no início, o diagnóstico se baseia na presença dos caracteres peculiares a estes processos inflamatórios e pela ausência de comprometimento da retina e do vítreo.

No período final da doença, o qual não oferece dificuldade ao diagnóstico, devemos considerar a presença de hemorragia organizada entre a retina e o epitélio pigmentar. Neste caso, trata-se de placa única, estando pouco comprometidos o epitélio pigmentar e os vasos coróideos que envolvem a lesão; ao contrário, na degeneração disciforme macular, a placa central apresenta a miude extensos prolongamentos e partes isoladas, estando o epitélio pigmentar e a coróide gravemente alterados”.

Em síntese, no estudo das maculopatias o exame oftalmoscópico deve ser efetuado detidamente e com extremo rigor. Desta maneira procedendo, iremos evitar graves erros de diagnóstico, sobretudo no que diz respeito aos tumores endoculares e a diversas afecções maculares.

RESUMO

O autor, amparado em valiosa documentação e nos trabalhos de grande número de cientistas, descreve a degeneração disciforme da região macular, considerando-a de origem coróidea e de localização sub-macular.

Relata os três períodos de sua evolução — inicial ou distrófico; pseudo-tumoroso; e final ou atrófico.

Na documentação gráfica apresenta dois casos dos observados, sendo o primeiro acompanhado durante dez anos.

Encarece, no diagnóstico diferencial, a exigência do exame detido do olho congênere, que poderá revelar alterações senis de grande significação no reconhecimento exato da enfermidade.

Ao lado do minucioso exame oftal-

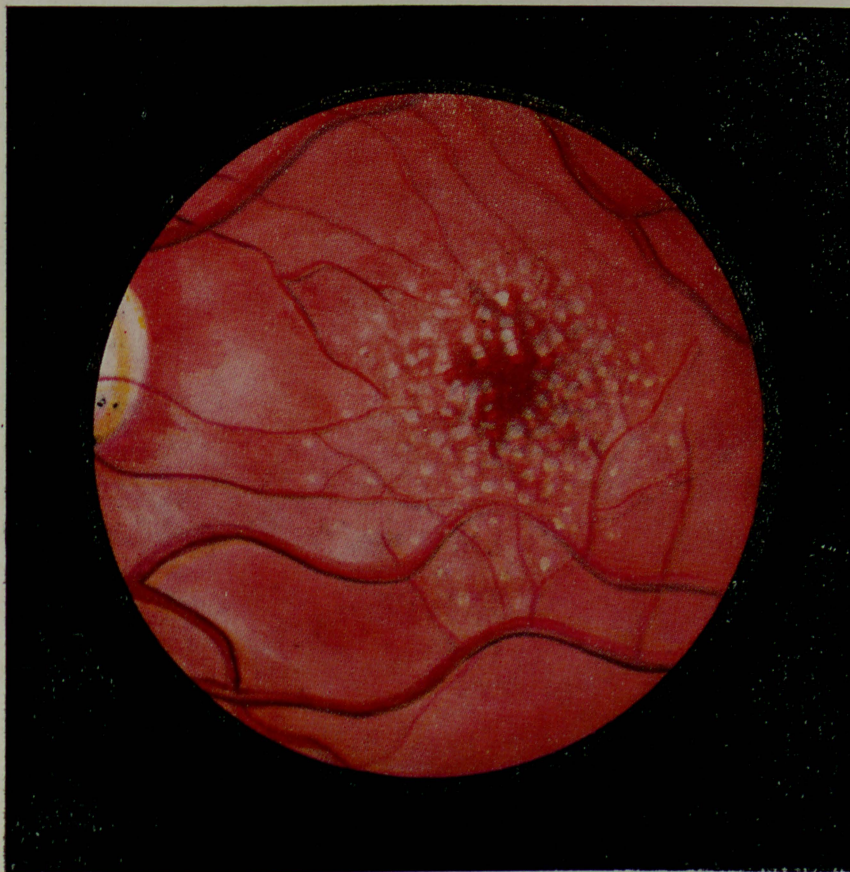
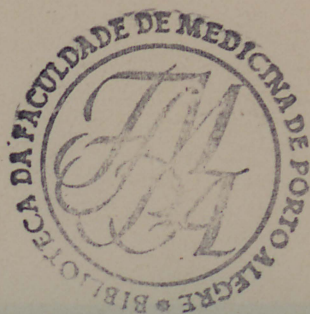
moscópico, dá grande valor ao estudo biomicroscópico.

Summary

The author, supported by extensive documentation and a large bibliography, describes the discoid degeneration of the macular region, considering it as of chorioid origin and submacular localization. The author reports the three stages of its evolution: initial or dystrophic, pseudo-tumoral, and final or atrophic. Documents are presented for the two cases reported, one of them observed during ten years. It is emphasized that for differential diagnosis, there is needed an accurate check of the other eye, which could reveal senile alterations of great significance thus permitting an exact diagnosis. Attention is called also to the great importance of biomicroscopy tests.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — Adler, F. H. — Juvenile macular exudatives choroiditis. Arch. of Ophth.: 1944, 31, 144.
- 2 — Adrogué, E. y B. Tosi — Degeneración disciforme de la macula. Arch. Oft. B. Aires: 1943, 18, 385.
- 3 — Babel, J. — Le rôle de la choriocapillaire dans les affections dégénératives du pôle postérieur. Bull. et Mém. Soc. Franç. d'Oph.: 1958, 70, 389.
- 4 — Babel, J. — Stades initiaux et évolution de la dégénérescence disciforme sénile de la macula. Bull. et Mém. Soc. Franç. d'Opht.: 1939, 52, 271.
- 5 — Bedell, A. J. — The macula in the elderly. — Amer. J. of Opht.: 1950, 33, 1681.
- 6 — Bonnet, P. — Évolution des altérations de la macula dans les stries angioïdes de la rétine. Arch. d'Opht.: 1935, 52, 225.
- 7 — Brown, E. V. L. — Retroretinal tissue from the choroid in Kuhnt-Junius degeneration of the macula. Arch. of. Opht.: 1940, 23, 1157.



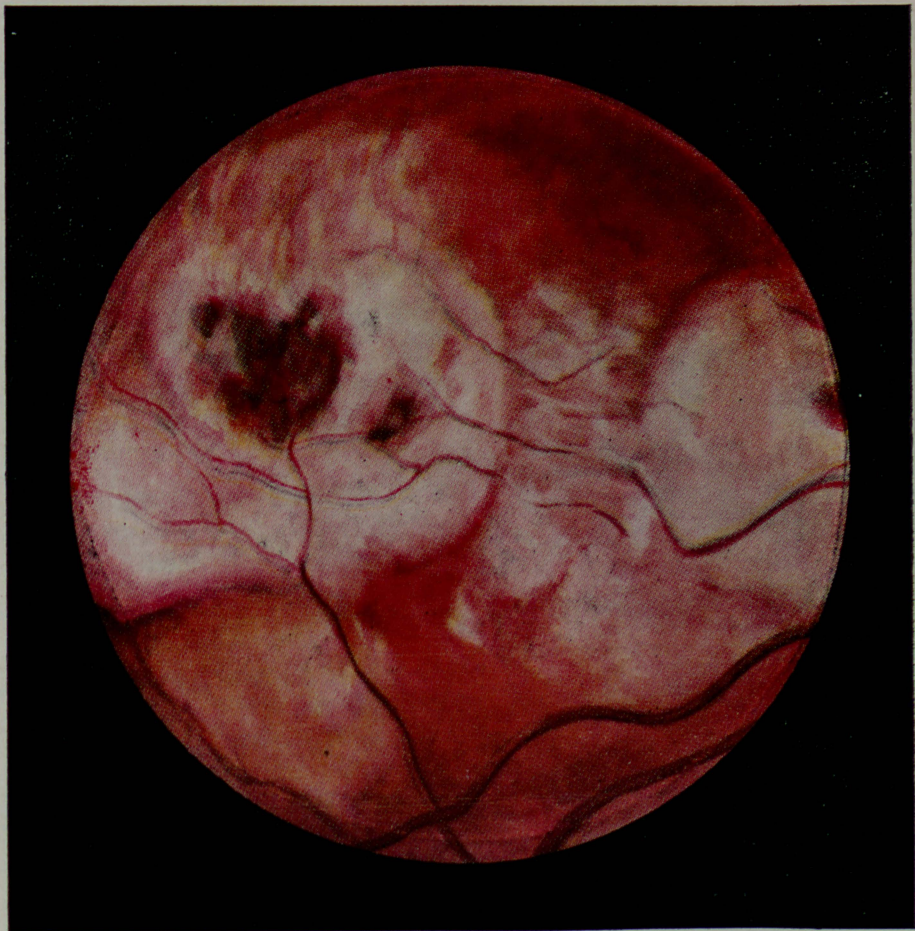
OBSERVAÇÃO Nº 1 — E. D. — O. D.: Período Inicial



OBSERVAÇÃO Nº 1 — E. D. — O. D.: Período Pseudo-Tumorôso



OBSERVAÇÃO Nº 1 — E. D. — O. D.: Período Final: Atrófico



OBSERVAÇÃO Nº 2 — J. C. W. — O. E.: Período Pseudo-Tumorôso

- 8 — Busacca, A.; H. Goldmann et S. Schiff-Wertheimer — Biomicroscopie du corps vitré et du fond de l'œil. Soc. Franç. d'Opht.: 1957. Masson et Cie., Paris.
- 9 — Camargo Alves, B. — Degeneração disciforme da macula: Rev. Hospital Clinicas, São Paulo, 1953, 8, 261.
- 10 — Campuzano, H. — Degeneración disciforme de la macula. Bol. Oft. Centro Prev. Ceguera, Paraguay, 1957, 1, 13.
- 11 — Coppez et Danis. — Rétinite exsudative maculaire sénile. Arch. d'Opht.: 1923, 40, 129.
- 12 — Coppez et Danis — Rét. exsudat. mac. sénile et rétinite circinée. Arch. d'Oph.: 1926, 43, 461.
- 13 — Corrêa Meyer — Nevus da face, glaucoma e calcificações cerebrais. Arq. R. G. Medicina, 1941, 9, 275.
- 14 — Corrêa Meyer — Contribuição ao estudo da retinite de Coats. Anais 1.º Congr. Bras. Oft.: 1935.
- 15 — Corrêa Meyer — Processos degenerativos da retina. Arq. Portug. Oftalm.: 1958, 10, 11.
- 16 — Corrêa Meyer — Estrías angioides da retina. Ophthalmos: 1941, 2, 309.
- 17 — Damel, C. S.; J. A. Gallino y O. A. Travi — Degeneración disciforme de la macula Arch. Oft. B. Aires: 1941, 16, 376.
- 18 — Dimmer und Pillat — Atlas photographischer Bilder menschlichen Augenhintergrundes — Franz Denitck Leipzig und Wien: 1927.
- 19 — Duke-Elder — Text-book of Ophthalmology, 1941, 3, 2115. Mosby Co. — St. Louis.
- 20 — Elwin, H. — Diseases of the retina — 1946. The Blakiston Co. — Philadelphia-Toronto.
- 21 — François, J. et J. P. Dewer — Dégénérescence maculaire sénile et hérédité. An. d'Ocul.: 1952, 185, 136.
- 22 — François, J. — L'hérédité en Ophthalmologie — Masson et Cie. Paris, 1958.
- 23 — Frayer, W. C. — Elevated lesions of the macular area — A. M. A. Arch. of Ophth.: 1955, 53, 82.
- 24 — Hagedoorn — Angioid streak. Arch. of Ophth.: 1939, 21, 746, 935.
- 25 — Hervouet, F. — Travaux d'anatomie pathologique oculaire — 1958, 2, 93. Masson et Cie, Paris.
- 26 — Klien, Bertha A. — Macular lesions of vascular origin. Am. J. of Ophth, 1935, 36, 1.
- 27 — Lijó Pavia — Retinitis exsudativa macular senil — Rev. O. N. O. y Cir. Sud. Amer., 1939, 14, 191.
- 28 — Lloyd, R. J. — Senile macular lesions. — Amer. J. of Ophth.: 1948, 31, 1135.
- 29 — Maggiore, L. — La dégénérescence maculaire sénile disciforme. Soc. Belge d'Opht.: 1954, 108, 451.
- 30 — Magitot, A. — Sur certains transformations pathologiques de l'épithélium pigmenté. An. d'Ocul.: 1952, 185, 1.
- 31 — Magitot et Lenoir — Dégénérescence maculaire sénile pseudo-tumoral. Bul. et Mém. Soc. Franç. d'Opht.: 1939, 52, 261.
- 32 — Mawas, J. — Pseudo-tumeur de la région maculaire. Bull. et Mém. Soc. Franç. d'Opht.: 1939, 52, 218.
- 33 — Mawas, J. — L'épithélium pigmentaire de la rétine — Ann. d'Ocul.: 1953, 186, 488.
- 34 — Reese, A. B. — Tumors of the eye. 1951. Medical Book Department of Harper & Brothers.
- 35 — Rodriguez-Barrios, R. y Maria Julia Massera Lerena. Fondo de Ojo, 1939. Intermedia Editorial. B. A.
- 36 — Rones, B. — Senile changes and the human eye. Am. J. of Ophth.: 1938, 21, 239.

- 37 — Renard, J. — Les aspects pathologiques du fond de l'oeil.: 1946, 1, 107. Masson et Cie., Paris.
- 38 — Sorsby, A. — Genetics in Ophtalmology. Butterworth & Co., London, 1951.
- 39 — Thiel, R. — Atlas der Augenkrankheit, 1937 — G. Thieme-Verlag-Leipzig.
- 40 — Tillé et A. Couadau — Atlas Clinique d'Ophtalmologie photographique, 1939. Masson et Cie., Paris.
- 41 — Vazquez-Barrière, A. — Degeneración disforme de la region central de la retina. Arch. Oft. B. Aires: 1929, 4, 223.
- 42 — Verhoeff, F. H. and H. F. Grossman — Pathogenesis of disciform degeneration of the macula. Arch. of Ophth.: 1937, 16, 561.
- 43 — Weskamp, C. — Corioretinitis macular serosa. An. Arg. Oft.: 1941, 2, 143.