

Estrias angioides da retina (1)

por

João Corrêa Meyer

Professor Catedrático de Clínica Oftalmológica da Faculdade de Medicina
de Porto Alegre

Na literatura nacional não encontramos referências a nenhum caso publicado ou comunicado às associações médicas (2). Em face disto e da raridade da entidade clínica, agora em apreço, resolvemos trazer a esta douta assembléia a consideração de mais uma observação, cujo interesse reside em que a afecção evolve em um doente com nefrite crônica e com pseudo-xantoma elástico da pele.

É unânime a opinião dos autores que têm tratado desta afecção de que foi Doyne, em 1889, quem descreveu in **Trans. of the Opt. Soc. of the Kingdom**, sob a designação de "**Choroidal and retinal changes, the result of blows on the eyes**", o aspecto característico do quadro oftalmoscópico que, posteriormente, recebeu a denominação de **Streifenförmige Pigmentbildung**, dada por Plange, em 1891, e de **angioids streaks**, em 1892, conferida por Knapp e S. Stephenson, tendo sido, porém esta terminologia que ganhou foros, embora imperfeita, na designação exata do processo patológico, pela semelhança que a imagem do aspecto oftalmoscópico oferece em relação aos vasos retinianos.

Em 1936, Franceschetti e Roulet propõem a denominação de síndrome de Grönblad e Strandberg, constituída das estrias angioides e do pseudo-xantoma elástico. Este fora encontrado por Grönblad nos três primeiros casos, coexistindo com as estrias.

Entendem aqueles autores que esta nova designação tornaria possível a classificação das afecções corio-retinianas sem estrias, que alguns autores observaram em parentes de pessoas acometidas de pseudo-xantomas, evitando-se, pois, de denominar-se estes casos de estrias angioides sem estrias". Por outro lado, julgam os mesmos autores que a nova designação não prejudicaria dos casos em que existiria somente uma ou outra das lesões estudadas (pseudo-xantoma ou estrias angioides).

Julgamos que este novo título conferido à doença nenhum esclarecimento traz à inteligência de seu estudo, pois que, além de inexpressiva, tem o defeito de subordinar aspectos e quadros clínicos à de-

(1) Apresentado ao 3.º Congresso Brasileiro de Oftalmologia realizado em Julho de 1939, em Belo Horizonte.

(2) Anteriormente, o Dr. F. Ferreira, de Baía, havia publicado uma contribuição em **Baía Oftalmológica**, não conhecida por nós, e, no Congresso de Belo Horizonte, o Dr. Belfort Mattos apresentou fotocromoretinografias de um outro caso da clínica do Dr. Paulo Santos.

signação de nomes de autores que nenhuma significação emprestam ao caráter da afecção que procuram definir.

A denominação primitiva, em que pese a sua imperfeição, tem contudo o mérito de situar a doença onde ela evolue, como expressão ocular de doença mesenquimatosa geral e de retratar precisamente o aspecto de sua principal manifestação, as estrias, cujas características essenciais as fazem assemelhar, pelo aspecto e pela forma, a vasos sanguíneos.

Na América do Sul, conhecemos somente três trabalhos, todos de autores argentinos, que, por ordem cronológica, são os seguintes:

O primeiro, publicado no número de Abril-Maio de 1935, dos **Arquivos de Oftalmologia** de Buenos Aires, de autoria dos Drs. A. Urrets Zavalia e R. Obregon Oliva; o segundo, dos Drs. J. A. Oneto e J. A. Gallino e o terceiro dos Drs. J. Malbran e E. Adrogué. Êstes dois últimos, apresentados ao Primeiro Congresso Argentino de Oftalmologia, estão incluídos no volume II referente a êste Congresso.

As estrias angioides da retina são uma afecção bilateral, evoluindo em ambos os sexos, mais amiude depois dos trinta anos.

Grönblad registra uma estatística, na qual se observa maior frequência na idade madura da vida, estatística esta que Urrets e Obregon Oliva, em 1935, tornaram mais completa pelo estudo detido da bibliografia médica das estrias angioides.

Assim é que Grönblad anota:

	casos
Abaixo de 20 anos	6
De 20 a 30 anos	4
De 30 a 50 anos	34
Depois dos 50 anos	9

E Urrets e Obregon Oliva publicam a seguinte alteração:

	casos
Abaixo de 20 anos	6
De 20 a 30 anos	6
De 30 a 50	44
Depois dos 50 anos	16

O nosso paciente tinha 44 anos de idade, inscrevendo-se, pois, no grupo em que a frequência da doença é dominante: depois dos 40 anos.

Nestas duas estatísticas, prevalecem os doentes do sexo masculino.

Alguns autores julgam que esta afecção tem caráter hereditário do tipo recessivo e familiar. Com esta última particularidade, são citados os casos de Batten, em irmãos, assim como os de Schweinitz, Spicer, Lederer, Adrogué, Lindner Wildi, Franceschetti e Roulet, e outros.

Em algumas observações, há presença do pseudo-xantoma elástico coexistindo com alterações corio-retinianas diversas (focos pigmentares, corio-retinites, etc.), sem, contudo, existirem as estrias características, do mesmo modo muitos casos de estrias evoluem sem o xantoma elástico

ESTRIAS ANGIÓIDES DA RETINA
Ivo Corrêa Meyer

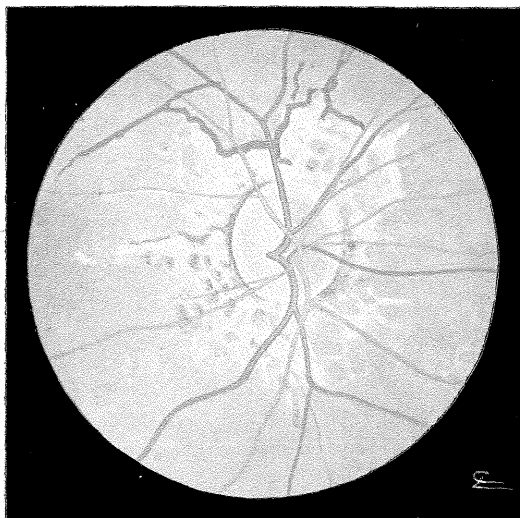


Fig. 1

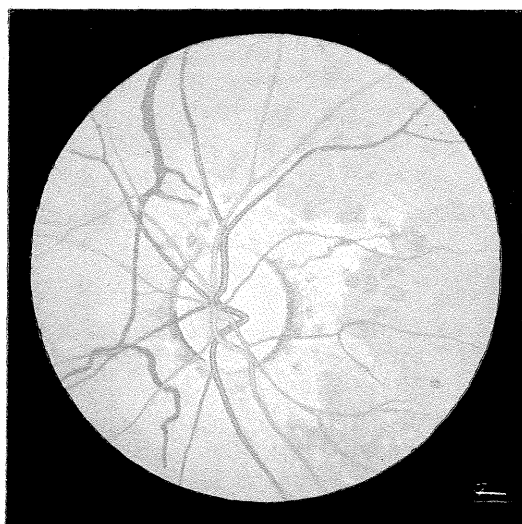


Fig. 2

da pele. Há uma multiplicidade de aspectos oftalmoscópicos coexistindo com o xantoma na mesma família ou coincidindo com as estrias. Um maior número de observações e o estudo mais detido da evolução desses casos diversos em uma mesma família é que poderão mais tarde esclarecer si, de fato, entre essas diferentes manifestações, há vínculos patogênicos idênticos.

E' interessante, neste particular, seguir os dados fornecidos por Franceschetti e Roulet, que nos revelam os casos de R. D. Batten, de seis membros de uma mesma família, dos quais três tinham globo ocular normal; um, de 52 anos, apresentava lesões corio-retinianas extensas devidas à atrofia coróideia e a focos pigmentares, sem estrias; outro, de 42 anos, possuía estrias angiíides típicas; e, enfim, o último, homem, de 41 anos, tinha estrias angiíides bilaterais e um grande foco macular; os de Benedict e Montgomery, um de dois irmãos, de 41 e 51 anos, que apresentavam lesões pseudo-xantomatosas, e, outro, de pseudo-xantoma com lesões corio-retinianas constituídas unicamente por focos sem pigmento de degeneração coróideia; o de Arai, de pseudo-xantoma com focos atróficos corio-retinianos; e o de Urrets e Obregon, em que nos irmãos do doente com estrias angiíides havia coroidites bilaterais.

Esses mesmos autores se referem aos casos publicados por diversos especialistas, em que, entre irmãos, se verificam somente as estrias e do mesmo modo, no que diz respeito ao pseudo-xantoma elástico, a sua observação isolada entre os irmãos, mostrando assim que há um fator hereditário incontestável.

A afecção — estrias angiíides da retina — evolve de fôrma crônica, distinguindo-se duas fases características, a primeira, pela formação angiíide peripapilar, sem manifestações funcionais que despertem a atenção (fase das estrias propriamente ditas) e, a segunda, pelas alterações típicas da região macular, que acarretam graves alterações funcionais. E' nesta fase que esta afecção apresenta semelhança com o quadro oftalmoscópico da retinite exsudativa macular senil.

Na evolução longa desta afecção, o aspecto oftalmoscópico vai sofrendo transformações diversas, mas em qualquer fase que seja observada, ela se define sempre pela imagem característica das estrias que lhe deram, pela fôrma e pelo aspecto, a sua designação nosológica.

O estudo dos inúmeros trabalhos já publicados permite distinguir três fases bem distintas do conhecimento da doença, não só no que se refere à evolução, às fôrmas clínicas, mas, sobretudo, no que abrange as relações com as outras doenças que as estrias angiíides da retina apresentam.

O primeiro período compreende as descrições minuciosas dos aspectos oftalmoscópicos da doença correspondentes à formação anular peripapilar angiíide, que dá por si só cunho e denominação à doença, à zona pigmentada equatorial e às alterações maculares. Este período abrange as observações de Doyne, de Knapp e dos demais autores que versaram a questão, até chegar ao trabalho de Coppez e Danis.

Este marca um período mais avançado, em que já se entremostra a preocupação de se descortinar e surpreender as relações da doença

com outras manifestações retinianas, dando-se, sobretudo, maior significação às alterações da região macular.

No terceiro período, mercê das pesquisas e observações de Grönblad e Strandberg, as estrias angiíodes da retina, consideradas como rupturas da lâmina vitrea da coróide, são atribuídas a alterações gerais da substância elástica dos tecidos. Deixam, por consequência, de ser consideradas entidade clínica peculiar ao globo ocular, para tornarem-se manifestação local de doença geral.

De acôrdo com as particularidades desses três períodos, a exposição de nossa contribuição ficará subordinada à divisão seguinte:

- a) Descrição da observação;
- b) Estudo do quadro oftalmoscópico;
- c) Relações patológicas.

a) Observação:

O nosso paciente, H. S. A., farmacêutico, de 41 anos, apresenta, em seu passado, soro-diagnóstico da lues — reação de Wassermann, positiva — estando já há vários meses em tratamento e regime dietético aconselhados para a nefrite crônica de que é portador, albuminúria — 5,30 grs. de albumina por litro — muitos cilindros hialinos, granulosos e mistos).

A-pesar-do tratamento, mantém-se há meses o mesmo estado renal, oferecendo, o doente, entretanto, bom estado geral, o que lhe permite levar vida ativa e operosa.

O exame oftalmológico revelou:

Agudeza visual:

O. D. = 1, difícil

O. E. = 1, difícil.

Havia astigmatismo simples, cuja correção permitia visão normal.

Nada, porém, de anormal existia que tivesse despertado atenção do doente, cuja afecção somente foi verificada pelo exame oftalmoscópico.

O quadro oftalmoscópico oferece os caracteres próprios da afecção denominada “estrias angiíodes da retina”, que evolvia associada com as manifestações cutâneas, sobretudo na região cervical, descritas por Grönblad nesta doença. A impossibilidade do doente ficar mais um dia na cidade, impediu-nos de colher toda a documentação ilustrativa, exceção dos aspectos foto-retinográficos obtidos no ato do exame.

Exame oftalmoscópico: E’ no olho esquerdo que estão mais nítidos e pronunciados os sinais que caracterizam a síndrome oftalmoscópica das estrias angiíodes. (Fig. 2).

Contudo, em ambos os olhos, a área peripapilar despigmentada se mostra bem clara, estando os vasos retinianos com aspecto normal. No olho esquerdo, junto à papila, observa-se uma zona branca, despigmentada, mais acentuada para o lado temporal, no qual termina antes de alcançar a mácula, em forma de ponta. Para cima e para baixo da papila, notam-se as estrias claras, na qual repousam as estrias pigmen-

tadas. Em torno da papila, o anel pigmentar, do qual se destacam quatro estrias radiadas com suas divisões, se mostra ainda incompleto. As estrias pigmentadas, sem reflexo, escuras, tomam o aspecto de finas formações monoliformes. Na parte voltada para a região macular e fazendo limite com a porção adelgada, da zona branca despigmentada, verificam-se acúmulos pigmentados, de cor vinhosa, com o aspecto de derrame sanguíneo. Mais para a periferia, fora já da área despigmentada, peripapilar, se encontra uma faixa anular finamente pigmentada. Esta se pode observar, nitidamente, em ambos os olhos, na zona equatorial.

No olho direito, a área peripapilar esbranquiçada não é tão pronunciada, embora bem nítida, como no olho esquerdo. Do mesmo modo, a formação peripapilar pigmentada e as estrias pigmentares são menos extensas, si bem que tenham a cor, o aspecto, a distribuição e a forma sensivelmente iguais. Por todas estas formações brancas e pigmentadas passam os vasos retinianos. É claro, por esta descrição, que a afecção se acha em grau diferente de evolução de um para outro olho.

Na região macular, verifica-se forte e intensa pigmentação escura acumulada, em forma de placa.

b) Quadro oftalmoscópico:

O aspecto oftalmoscópico da afecção denominada “estrias angioides da retina” é complexo, pela multiplicidade das alterações que oferece o seu estudo, desde o aparecimento das estrias anulares e radiadas pigmentadas até à formação completa de todo o quadro retiniano, macular e equatorial, da doença.

A variabilidade dos aspectos depende das diversas fases da evolução da doença, que, sempre, se manifesta bilateralmente. Quanto é possível, como na observação de Coppez e na de Bonnet, apreciar-se a evolução da moléstia durante um longo período de tempo, verifica-se a metamorfose sucessiva dos quadros oftalmoscópicos. A comparação de um e outro fundo ocular, no mesmo caso, mostra, via de regra, a diversidade de imagem e a diferença da evolução.

No quadro oftalmoscópico de nosso caso, é flagrante a desigualdade do arranjo anular da pigmentação, que já é quasi completo no olho esquerdo, enquanto, no olho direito, apenas se esboça o desenho anular das estrias pigmentadas.

Devemos considerar, no estudo da imagem retiniana, as formações pigmentadas, as lesões maculares e a pigmentação equatorial.

Formações pigmentadas:

1.º — Anel peripapilar. É o arranjo das estrias pigmentadas, que envolvem, em forma de anel, o disco papilar, que dá o nome à doença. Aliás, esta formação peripapilar é a que primeiramente se distingue, passando, frequentemente, despercebida, porquanto não acarreta modificações funcionais, subjetivas. Muitas vezes é um achado de exame, como aconteceu em relação à nossa observação.

O anel pigmentado peripapilar, em geral, é único, raramente duplo. Acha-se afastado da borda papilar desigualmente e nem sempre

se apresenta completo, mas, mesmo incompleto, êle é o sinal característico, patognomônico da afecção, segundo a opinião de Fuchs. O anel, formado pela reunião de várias estrias, é irregular, ora adelgaçado, ora com intumescências bem nítidas, que dão ao todo aspecto monoliforme, como se observa também nas estrias que partem do anel peripapilar. A coloração do anel se confunde com a coloração parda escura das estrias e repousa, como estas, sobre um leito alvo de estrias brancas.

2.º — Estrias radiadas pigmentadas.

Do anel peripapilar saem estrias pigmentadas, que divergem, como raios, para a periferia retiniana, e que apresentam, em geral, a mesma cor que as estrias pigmentadas do anel peripapilar. Contudo observa-se que há matizes diversos de cor no trajeto dessas estrias, tendo sempre o tom escuro. Em alguns pontos das estrias, como pudemos observar, o depósito que constitui a substância de elemento pigmentar toma a coloração sanguínea. Bonnet refere que êste aspecto hemorrágico é particularmente aparente nas placas ampulares que se verificam na periferia, perto do equador. Ao contrário, esta modificação de cor notamos, de forma que dava impressão exata de acúmulo filiforme de elemento sanguíneo, na porção toda proximal, em relação ao disco ótico, da estria angióide. Esta se mostra baça, sem brilho, não apresentando reflexo algum. Nas estrias mais largas, Grönbald insiste sobre a aparência segmentada, com alternativas de vermelho e branco, devido a que os vasos coroídeos que cruzam as estrias obliquamente parecem ser vistos através destas. A coloração, na opinião uniforme dos autores, das estrias torna-se, à luz aneritra, parda-escura, notando-se, em algumas, aspecto granuloso com pontos esbranquiçados ou acinzentados. Êste aspecto granuloso das estrias permite seguir-se o seu trajeto precisamente.

Em geral, as estrias, que se afastam do anel peripapilar como raios solares, seguem trajeto irregular, sinuoso, na maior parte das vezes, raramente retilíneo, e tomam a direção da periferia, sem que a esta atinjam. Mesmo ao equador, poucas são as observações que referem terem elas o alcançado. Adrogué refere os casos de Ascher e Guist, cujas estrias passavam o equador, e o de Payer que chegavam à periferia.

Bonnet compara o trajeto das estrias pigmentadas ao deslizar caprichoso na areia movediça de um riacho, que, onde encontra resistência, se estreita em verdadeiros filetes d'água para, mais adiante, se espalhar, desenhando assim rêdes e alças em seu percurso sinuoso. Esta imagem de Bonnet explica porque as dimensões das estrias vão se tornando mais finas à medida que se aproximam da periferia. Em geral, filiformes, podem, não obstante, tornar-se mais grossas que as veias retinianas.

No que concerne à forma, as estrias pigmentadas se mostram ora alargadas, ora filiformes, com bordas irregulares ou denteadas. O aspecto em conjunto das estrias é de finíssimas fendas que serpenteiam, em zigue-zague, como delicados sulcos observados na láca partida. Qualquer que seja a situação das estrias, observa-se que os vasos retinianos passam por cima delas.

Para Grönbald, as estrias se apresentariam sob duas formas: estreitas e pardas (tipo pigmentar) encontradas, segundo Ascher, nos

doentes de estrias angioides e de pseudo-xantoma elástico da pele, e largas e de côr de vinho escuro, observadas somente quando há unicamente estrias angioides.

3.º — Estrias claras:

Na feliz expressão de Plange, quem, primeiramente, descreveu as estrias claras com grande precisão, estas formam o leito das estrias pigmentadas, as quais, pelo contraste de coloração, se tornam mais nítidas ainda, sobressaindo-se, em relação às outras, no conjunto da imagem oftalmoscópica.

Si observamos bem, verificamos, desde logo, em torno da papila, uma zona velada, mais clara, resultando da convergência das estrias brancas, que, ultrapassando os limites das estrias pigmentadas, se reúnem para dar a essa região peripapilar o aspecto turvo e velado, que nas nossas foto-retinografias se pôde apreciar.

Tanto o anel pigmentar como a formação radiada das estrias angioides, parece, se assentam sobre as estrias claras, que lhe oferecem um leito próprio a se deslizarem pelas camadas retinianas.

A côr clara, esbranquiçada, com reflexos brilhantes, das estrias claras se torna mais visível ao exame pelo contraste da coloração das estrias pigmentares e sobretudo, pelo fundo vermelho que as circunda.

Em alguns lugares, como se pode perceber perfeitamente em nossas retinografias, a confluência das estrias forma verdadeiras áreas, que apresentam, melhor de vêr-se que nas estrias, a coloração branco-amarelada com reflexos brilhantes. Os seus contornos, irregulares, são bem delimitados pela côr do fundo vizinho. Não se observam através delas os vasos coróideos. Já Plange, em seu notável trabalho e, mais recentemente, Wildi frizam o brilho particular das áreas claras, que dá a impressão, segundo a incidência do oftalmoscópio, que todas as formações (estrias, áreas claras, áreas pigmentadas e até em vasos) estão recobertas por membrana brilhante, semitransparente. Á luz aneritra, Guist observou que estas formações estriadas claras da retina são percorridas por finas e curtas estrias dispostas perpendicularmente aos seus bordos.

Kofler, citado por Adrogué e Malbran, julga que as estrias claras são reflexos, porque se movem com os deslocamentos do oftalmoscópio, particularidade esta, que não se observa nas estrias pigmentadas.

Em um caso relatado por Lindner, as estrias eram brancas, o que é excepcional; do mesmo modo excepcionais são os casos de Plange e Ascher, em que se viram as estrias recobertas por tecido brilhante, de aspecto tendinoso, que foi interpretado como consecutivo à hiperplasia dos pés das fibras de Müller (Adrogué e Malbran).

4.º — Alterações maculares:

O aspecto da região macular do nosso doente, que ainda não apresentava modificações visuais, correspondia perfeitamente à descrição de E. Grönblad. Eram alterações pigmentares que se assemelhavam às descritas nos míopes ou nas degenerações senis da mácula, em que se observa aspecto granuloso ou finamente salpicado da região macular.

Os elementos pigmentares se acumulavam de modo irregular e intensamente, formando verdadeiro mosaico. Este aspecto, parece, deveria corresponder ao início da fase macular da afecção, que, até aí indene de perturbações visuais, começa a manifestar-se pelas alterações maculares e pelas perturbações funcionais. Este período incipiente das manifestações maculares pode ficar (Bonnet) indefinidamente estacionário ou, ulteriormente, evoluer rapidamente, surgindo, então, perturbações súbitas hemorrágicas ou modificações lentas de natureza exsudativa. Ao alcançar a afecção este segundo período de evolução, caracterizado pelas lesões maculares já pronunciadas, instalam-se as perturbações funcionais (metamorfopsia) que assinalam, desde esse instante, a gravidade do processo retiniano. A região macular adquire aspectos diferentes, segundo a evolução do processo mórbido, ou sufusões hemorrágicas precedem as demais alterações maculares ou coexistem com as manifestações exsudativas, imprimindo, por consequência, ao quadro oftalmoscópico, aspectos diferentes. A diversidade de aspectos do foco macular explica que só muito tarde, mercê do trabalho de Coppez e Danis, que é fundamental, se tenham podido aproximar afecções que, na aparência, eram bem diversas (retinite macular senil de Coppez e Danis, retinite de Coats, degeneração macular disciforme de Junius e Kuhnt, retinite circinada, estrias angiíodes, etc.).

O foco macular, nas estrias angiíodes, se apresenta arredondado ou ovalado, saliente, macular ou justa-macular, de cor branca acinzentada, muitas vezes circundado de focos hemorrágicos em forma de roseta (Guist, Bonnet). Quando este processo é justa-macular, coincide, conforme frisa Grönblad, com o trajeto de uma estria pigmentar, recobre-a e a faz desaparecer. Somente com a reabsorção do foco exsudativo é que posteriormente é observada a estria pigmentar.

A esta fase exsudativa, se sucede a última fase de organização do processo macular, pela proliferação glióide retiniana. Forma-se, então, um foco branco de contornos angulares, levemente proeminente, mal delimitado e com discreta pigmentação (Bonnet). Corresponde a esta fase perturbações graves funcionais com presença de escotoma central.

De todos os casos publicados, destacam-se a observação de Coppez e Danis, e, principalmente, a de Bonnet, cuja documentação de onze gravuras, desenhadas de agosto de 1933 a julho de 1934, surpreende a evolução, em fases diferentes, da afecção, permitindo determinar a analogia com a retinite exsudativa macular senil e evocar esta analogia com a retinite circinada.

Já também nós, em publicações anteriores, temos chamado atenção para o vínculo patogênico que une estes diferentes quadros oftalmoscópicos, que, parece, de acordo com Baillart, dependem de distúrbios ou alterações dos capilares (capilarose). Este autor classifica a retinite macular senil como manifestação retiniana de um processo em placas de capilarite. Subordinando-se ao mesmo mecanismo patogênico, a fase macular das estrias angiíodes dependeria, por consequência, de idêntica perturbação vascular. Reforçaria este conceito a observação de Drüsen entre os elementos pigmentares e entre as altera-

ções de corio-retinite encontradas em casos de estrias angiíodes da retina.

Não nos devemos esquecer que Sorsby situa a síndrome de Grönblad entre as formas associadas de abiotrofia retiniana. Ainda há pouco, o mesmo autor, abordando as abiotrofias da retina e da coróide, volta (novembro de 1938) a classificar as estrias angiíodes como abiotrofia retiniana pertencente ao grupo que apresenta lesões centrais e para centrais da retina.

Todos estes fatos depõem somente em favor da completa ignorância que ainda lavra a respeito da verdadeira gênese dessa afecção.

5.º — A zona equatorial e periférica da retina:

Na nossa observação, o que se pode verificar nitidamente nas retinografias, há um contraste flagrante entre a região clara da retina peripapilar e a zona equatorial, de forma anular, finamente granulosa, de coloração mais escura, que circunscreve todas as lesões anteriormente descritas. Pódem ser bem apreciadas as extremidades distais das estrias pigmentadas, apenas alcançando o limite interno da formação anular pigmentada. Ao atingir a zona equatorial, as estrias pigmentadas tornam-se filiformes e ou tocam somente a formação pigmentada anular ou nela se perdem ou, raramente, a ultrapassam, chegando á zona periférica de retina. Esta formação anular, constituída de pequeninas manchas pigmentares depositadas irregularmente, apresenta a sua borda interna bem nítida, enquanto a sua borda externa se perde, às vezes insensivelmente, na retina periférica. O seu conjunto é de um grande anel ocupando a região equatorial, de aspecto granuloso. Além desta zona, os elementos pigmentares, já desordenados, se alongam e tornam-se envolvidos por zonas mais claras da retina, cuja extrema periferia avermelhada contrasta fortemente com esta zona da retina periférica, que é uma zona de transição dos elementos pigmentares da formação anular. A medida que se aproxima da periferia (Bonnet), o aspecto granuloso da formação pigmentar anular torna-se mais grosseiro, salpicado (Wildi), laminado (Guist) e, após, em mosaico.

Bonnet não encontrou, correspondendo a esta zona equatorial pigmentada, nenhuma modificação do campo de visão, embora esta formação anular, que, às vezes, toma o aspecto das degenerações pigmentares da retina, pudesse evocar o escotoma anular encontrado nestas últimas afecções.

O caso que observamos se acompanhava de nefrite crônica, mas denotando o paciente bom estado geral. Há, na literatura médica das estrias angiíodes, frequência de associação desta afecção com diversas outras doenças. Na observação **princeps** de Doyne, há a ocorrência do traumatismo, que se repetiu por duas vezes, determinando hemorragias e ruptura da camada pigmentar da retina, segundo este autor.

Morsechesani e Wirz também referem traumatismo anterior produzindo hemorragias. Na observação de A. Urrets Zavalia e R. O. Oliva, há o antecedente traumatismo do globo ocular esquerdo, com formação de nébula corneana e diminuição da agudeza visual.

A sífilis, como na nossa observação, tem sido registada por Adrogué e Malbran em dois casos relatados.

A tuberculose se encontra referida por diversos autores, admitindo Grönblad que essa affecção agiria como fator capaz de provocar as estrias angióides em terreno predisposto hereditariamente. Franceschetti e Roulela, citando o caso de Tominaga Harada e Hashimoto de pseudo-xantoma elástico combinado com granulações tuberculóides cutâneas, julgam, embora entendam que a tuberculose não age senão como fator secundário e que somente a hereditariedade desempenhe papel primordial, que esta associação deva ser frisada pela razão de que algumas afecções pertencentes a outro tecido mesenquimatoso — o sistema ósseo — parecem ter relações ainda mal definidas com a tuberculose.

Torna-se este fato mais interessante quando se encaram os diversos casos de estrias angióides da retina encontrados em doentes da doença óssea de Paget e quando se toma em consideração a observação de Askanazy de ter verificado, pela autopsia, em caso de doença de Paget generalizada, lesão bacilar da coluna vertebral, que passara despercebida ao diagnóstico.

Ademais, alguns autores têm observado alterações retinianas (hemorragias, pigmentação, placas de coroidite). Aliás, como frisa Vargne, raramente as publicações sobre a osteíte deformante de Paget estão completas, faltando, na maior parte dos casos, o exame oftalmológico. A hemorragia é o sintoma mais frequente do comprometimento retiniano na doença de Paget, o que indica alterações vasculares acentuadas.

As estrias angióides da retina se associam, bastas vezes, a diabete, tendo sido também observado por Tominaga, Harada e Hashimoto, segundo citação de Franceschetti e Roulet, um caso de diabete e pseudo-xantoma elástico combinado. Este último caso nos leva a considerar, agora, a frequência da associação das estrias angióides com o pseudo-xantoma elástico de Darier, relação esta registada, pela primeira vez, por E. Grönblad, que interpretou tanto uma como outra afecção como manifestações clínicas de alterações processadas na substância elástica dos tecidos. No globo ocular, as alterações se situariam na lâmina vítrea da coróide (membrana vítrea de Bruch), que apresenta uma camada ectodérmica, que está unida ao epitélio pigmentar, e outra, mesodérmica, a lâmina elástica, que ficaria em conexão com o tecido elástico da coróide.

Seria a ruptura desta última camada que determinaria a reação do epitélio pigmentar e as hemorragias (Franceschetti e Roulet). Esta concepção de Grönblad, que unicamente, para exata e definitiva veracidade, exige a comprovação histopatológica, resolveria, em última análise, as questões da séde anatômica das lesões e de sua patogenia.

Quanto à topografia das lesões, a opinião dos autores varia muito, havendo somente concordância, maxime em um ponto: é que as lesões ocupam, em relação aos vasos retinianos que se superpõem a elas, um plano profundo. A sede exata de sua localização tem servido de discussão e interpretação variada desde as alterações processadas na esclerótica e na coróide até nas diferentes camadas da retina. Do mesmo

modo, no que se refere à natureza anatômica das estrias, o debate ainda continua e continuará, até que se faça luz a respeito pela verificação histológica. Serão, para alguns, placas da coróide ou da retina, para outros, dependeriam de hemorragias ou seriam vasos neoformados. Não entramos na análise e não nos detemos na apreciação dessas diferentes hipóteses, por isso que nos filiamos à corrente que interpreta as lesões das estrias angioides como consequência da ruptura da lâmina vitrea da coróide, dependente de alteração do tecido elástico mesenquimatoso. Estudo pormenorizado dessas diversas hipóteses é feito por Bonnet, em 1933, nos *Archives d'Ophtalmologie*, sob a designação de "*les stries angioides de la rétine*", e ao qual, ultimamente, todos os que têm tratado dessa questão, vêm se reportando. Mais recentemente, o mesmo autor, descrevendo vários quadros oftalmoscópicos de diversas fases evolutivas de um caso de estrias angioides da retina, já se inclina, embora com reservas, a admitir que a lâmina elástica participa no processo anatômico. É uma opinião valiosa que se fundamenta em documentação oftalmoscópica de indiscutível importância. Aliás, anterior à interpretação de Grönblad, que vai pouco a pouco se impondo pelo acúmulo de observações coexistentes do processo ocular e cutâneo, outros autores atribuem as lesões retinianas a rupturas da lâmina vitrea.

Assim, Kopler, em 1916, admite que a lesão primária ; consecutiva à ruptura da lâmina vitrea da coróide, baseando-se na analogia de disposição das estrias com as rupturas da membrana vitrea descritas por Salzmann na miopia alta. Considera que, em consequência de processo degenerativo desconhecido, se produziria perda da elasticidade da membrana vitrea, terminando por rupturas na região peripapilar.

Ascher, em 1921, e Wildi, em 1926, interpretam as estrias como rupturas da lâmina vitrea, entendendo este último que se trata de afecção degenerativa hereditária, na qual domina a fragilidade congênita dos elementos gliais da retina, do epitélio pigmentar e da lâmina vitrea. A ruptura desta última se daria, portanto, devido a diminuição de sua resistência, mercê do processo degenerativo.

Wildi, ainda, procura interpretar as lesões maculares e estuda a evolução das estrias angioides, encarando três períodos bem distintos (Bonnet):

a) Só existem as estrias angioides neste primeiro período, com alterações do pigmento no equador. Apenas a mácula participa do processo, permanecendo a visão boa. Ignora o doente a existência da afecção.

b) Caracterizam o segundo período as alterações da mácula. A lesão macular se manifesta de maneira rápida pela metamorfopsia. A alteração macular é caracterizada por exsudação subretiniana acompanhada de hemorragias, que evoluem até ao momento em que o processo se ultima em proliferação conjuntiva do foco macular.

c) A atrofia macular define o terceiro período. Em vez da mácula, existe um foco branco, de provável organização conjuntiva. A visão central desaparece ou, pelo menos, é profundamente comprometida. Não mais se observam hemorragias e exsudatos. Todas as ou-

tras modificações, estrias e migração do pigmento, pôdem ainda ser observados.

A hipótese de Grönblad, embora ainda não tenha tido confirmação histopatológica, é, porém, a que está mais de acôrdo com os fatos clínicos. Entende êste autor que as estrias angiídes são localizações oculares de uma alteração generalizada do tecido elástico, tendo no pseudo-xantoma elástico a sua manifestação cutânea.

O pseudo-xantoma elástico foi descrito por Darier como uma afecção "caracterizada, clinicamente, por côr amarela, levemente arroxeadada, com espessamento, flacidez e relaxamento da pele de algumas regiões", cujo primeiro caso foi publicado, em 1884, por Balzer, sob a designação de "xantoma elástico", com o fim de distinguí-lo do xantoma ordinário, por isso que a lesão primordial era a alteração de tecido elástico.

Mais tarde, em 1896, por ocasião do Congresso de Londres, Darier propõe o nome de "pseudo-xantoma elástico", devido à ausência de células xantomatosas.

No início desta afecção, na adolescência, aparecem papulas pequeninas arroxeadas, que, em seguida, tomam uma côr amarelada. Formam-se placas com aspecto de xantoma, sobretudo nas pregas de flexão (pescoço, axila, região inguinal, cõncavo poplíteo) e no abdome.

Estas placas (Petger e Lecoulant) são proeminentes, de aspecto marmoreo e parecem constituídas pela confluência de pequenas massas amarelo-pálidas, do tamanho de uma lentilha no máximo, compreendidas numa região de matiz violaceo. Em seu nível, a pele tem consistência mole e um pouco pastosa ao tato, como veludo molhado, e é manifestamente relaxada e mais elástica que normalmente. Ao redor das placas, a lesão se constitue em elementos isolados, feitos de pequenas papulas amarelas, lenticulares, mais ou menos regulares envolvidas de aureola liliacea, tendo, no centro, orifício folicular pigmentado pardo. A palpação, não oferece relêvo algum e nem a menor rudeza.

O exame histológico do pseudo-xantoma elástico da pele mostra, em geral, integridade da epiderme, mas há alterações particulares do tecido elástico da derme, consistindo em profunda modificação da fórmula, do aspecto e da direção das fibras elásticas, consecutiva a lesões degenerativas processadas nestes elementos. Nas áreas de erupção da afecção, estes elementos elásticos se apresentam profundamente modificados, formando massas, de aspecto granuloso, dando a impressão, segundo Balzer, de cristais irregulares, em razão de sua representação. O tecido conjuntivo, entre êsses elementos alterados da substância elástica, não parece esclerosado, mas sim dissociado, notando-se ainda aumento de volume e do número das células conectivas.

Não se observam células de natureza xantomatosa, mas se têm encontrado elementos celulares gigantes, multinucleados, que se colocam perto dos vasos e na periferia das lesões, parecendo tratar-se de células que talvez tenham uma função em relação com os elementos elásticos (elastófagos?).

Em torno das lesões do pseudo-elástico, os tecidos vizinhos se apresentam com o aspecto normal.

Além do globo ocular e da pele, tem sido observados manifestações dessa afecção na mucosa bucal.

Darier procura aproximar o pseudo-xantoma elástico das atrofias e distrofias cutâneas, constituindo essa afecção curioso exemplo de um estado patológico do tecido elástico, que poderia tomar o nome de "elastorrexis" ou "elastoclase".

Foi somente em 1929 que E. Grönblad encarou a afecção como uma manifestação ocular de processo degenerativo, que alcançava o tecido elástico, por isso que, nos seus três primeiros casos, havia coexistência das estrias angioides e do pseudo-xantoma de Darier. A doença, para Grönblad, teria predileção para estas duas localizações: ocular e cutânea. Na pele, a degeneração da substância elástica determinaria as alterações acima referidas, mas no globo ocular as alterações da substância elástica se introduziriam pelas rupturas, que tomam a forma de estrias, processadas na lâmina vitrea.

Assim, pode observar Grönblad, segundo Bonnet, que rupturas verdadeiras, evidentes, da coróide, terminavam em estrias angioides típicas e que as rupturas mais externas se alargavam em profundidade na coróide, somente deixando persistir, no fundo da estria, a rede aparente dos vasos coroideais, que podiam também finalmente aparecer esclerosados no foco da ruptura.

As rupturas que avançam menos em profundidade podem só interessar a lâmina vitrea deixando intacto o epitelio pigmentar. São os lábios da lâmina vitrea que formam, então, as margens brancas das estrias pigmentadas. Admite Grönblad, em conclusão, que o mesmo processo pode terminar em rupturas verdadeiras da coróide e em simples rupturas, em forma de estrias, ou até em perdas de substância, irregulares, das camadas internas da coróide (Bonnet).

Grönblad admite que as estrias angioides são um processo degenerativo da substância elástica, que acarretaria a ruptura das tunicas internas do globo ocular e as alterações características do pseudo-xantoma elástico da pele. Para ele, as estrias não dependeriam de processos hemorrágicos ou de alterações vasculares, sendo, porém, estas, secundárias à diminuição geral da resistência da substância elástica.

Bonnet atribue as lesões oculares a processo degenerativo das camadas internas de retina que terminaria na distensão de uma membrana elástica, que, tornada incapaz de se aplicar exatamente sobre a curvatura do fundo do olho, apenas se levantaria, puxando suas inserções da região equatorial e ocasionando, deste modo, as alterações do epitelio pigmentar, cuja zona anular, equatorial seria a representação da turvação equatorial, salpicando-se, ao mesmo tempo, como verniz, na porção elevada, e realizando assim as estrias do anel peripapilar e as longas estrias radiadas. A produção dos exsudatos subrefinianos e das hemorragias se conceberia facilmente por esse ligeiro levantamento e pelas rupturas da lâmina elástica das camadas internas da coróide.

O fundamento histológico das lesões da lâmina vitrea, si exato

e de acôrdo com a hipótese atual de Grönblad, fará modificar a designação da afecção para estrias angiíodes da coróide. Estas serão a localização coroídea da afecção na fase inicial, sobrevivendo a manifestação retiniana em período mais avançado, quando, em nossa opinião, por alterações vasculares, as lesões maculares se definem pelo quadro atualmente conhecido.

O estudo desta afecção permite individualizarem-se, para nós, duas feições clínicas perfeitamente distintas, que se associaram, completando o quadro oftalmoscópico integral, mas que divergem na sua patogenia: processo degenerativo do tecido elástico, provavelmente abiotófico, determinando as estrias, e distúrbios vasculares no domínio dos capilares retinianos (capilaropatia, capilarose), ocasionando as lesões maculares.

Assim é que, em conclusão, deve-se fazer, nesta afecção, a distinção patogênica do quadro peripapilar das estrias do da região macular, que a própria ordem cronológica dos fatos ressalta a evidência da diferenciação.

Julgamos que, assim, devemos encarar a sucessão desses processos que evoluem lentamente, muito embora Grönblad entenda que o exsudato não pertenceria à região macular, mas sim às próprias estrias angiíodes. Para êle, o processo exsudativo nasceria ao nível de uma estria vizinha da mácula e a esta alcançaria para se constituir, parece, o centro do processo.

A evolução do caso de Bonnet confirma a descrição de Grönblad. No entanto, não invalida o conceito expresso de que a região macular já estava trabalhada pelas alterações vasculares e, por consequência, em condições favoráveis, de apresentar as alterações exsudativas que seriam expressão de perturbações circulatórias.