

A PROPÓSITO DE UM CASO DE PUPILA TÔNICA BILATERAL

(SÍNDROME DE HOLMES-ADIE)

CARLOS MAURICIO DE CASTRO COSTA

OTONI CARDOSO DO VALE

VICENTE LEITÃO

ADALBERTO STUDART FILHO

A síndrome de Holmes-Adie (pupila de Adie, pupila tônica e reflexos profundos ausentes, síndrome de Weill e Reys) foi descrita pela primeira vez por Ware em 1813 e posteriormente por Strasburger e Sanger (1902), Markus (1905), Moore (1924, 1931), Holmes (1931), Adie (1931, 1932) e Russel (1956) e tornou-se conhecida como síndrome de Holmes-Adie^{1h}. Sua incidência é de 4,7/100.000/ano², predomina no sexo feminino e ocorre entre 20-40 anos de idade, principalmente na terceira década^{1h}. O quadro clínico se inicia com midríase unilateral (80%) e visão obscura; a pupila comprometida exibe reflexo fotomotor ausente ou que responde de maneira lenta e retardada. A resposta à acomodação é no entanto positiva. Diferente da midríase parálitica, uma pupila tônica se contrai sob efeito de mecolil (2,5%) em 64% dos casos e de pilocarpina (0,125%) em 80% dos casos⁷. Além dessa anormalidade pupilar, em 70% dos casos existe arreflexia patelar e aquiliana^{1, 5}. Essa síndrome é na maioria dos casos de etiologia idiopática, porém, têm sido relatados casos devidos a cirurgia ocular e orbitária, assim como a possível etiologia viral ou pós-viral^{3, 4}.

Neste trabalho pretendemos discutir aspectos clínicos e fisiopatológicos de um caso de pupila tônica bilateral.

OBSERVAÇÃO

F.A.S., 39 anos, sexo feminino, queixava-se de que, em setembro de 1981, sua visão tornou-se turva; seus parentes notaram que sua pupila esquerda parecia maior que a direita. Além disso, queixava-se de sensação de dormência na face palmar de ambas as mãos e pés e no lado esquerdo da face. Seus antecedentes pessoais, familiares e psicossociais não possuíam nada digno de nota. O exame físico era normal. Na sua primeira hospitalização (2/12/81), o exame neurológico revelou: midríase à esquerda, não-reativa à luz, porém, reativa à acomodação; reflexos profun-

Trabalho do Departamento de Fisiologia e Farmacologia e do Departamento de Medicina Clínica (Serviço de Neurologia), CCS, Universidade Federal do Ceará.

dos diminuídos e simétricos nos membros superiores e ausentes nos membros inferiores. Foi realizado teste farmacológico com carbacol (3%), o qual produziu contração da pupila midriática. Os exames complementares (VRDL sanguíneo, T₃ e T₄, eletrencefalograma, RX do crânio, tomografia computadorizada do crânio, exame oftalmológico) eram normais. O quadro clínico permaneceu inalterado quando, em setembro de 1962, a paciente passou a queixar-se de visão turva à direita e de que sua pupila direita também estava aumentada. O exame neurológico revelou os mesmos elementos acima descritos além de midriase à direita, não-fotorreagente, porém reagente a acomodação. O teste farmacológico (carbacol a 3%) também revelou-se positivo.

COMENTARIOS

Este caso apresenta muitos aspectos comuns aos casos descritos na literatura, exceto a bilateralidade da midriase. Neste caso, a paciente também queixava-se de parestesias que não foram detectadas objetivamente ao exame neurológico. Esse achado pode talvez dever-se a possível comprometimento incipiente de nervos periféricos e, por isso, um seguimento prolongado torna-se interessante e necessário. Nessa paciente, a síndrome evolui de forma progressiva ou recidivante. A compreensão dessa evolução torna-se interessante, pois poderá dar elementos para o conhecimento da etiopatogenia da síndrome. Um processo recidivante significa que o elemento etiológico está sempre presente e atua periodicamente. Esse tipo de evolução é visto, por exemplo, em algumas doenças desmielinizantes tal como a esclerose múltipla. Por outro lado, um processo progressivo apresenta um quadro clínico inicial ao qual se acrescentam progressivamente outros sinais e sintomas, tal como na esclerose lateral amiotrófica. Nosso caso tem características de ambos os processos. Como processo recidivante, a primeira ocorrência dos sintomas e sinais ocorreu independente da segunda e seu mecanismo poderia estar relacionado, por exemplo, a reação imunológica dirigida a fibras parassimpáticas e fibras de nervos periféricos. Como processo progressivo, a lesão inicial dos sistemas acima daria seqüência a degeneração progressiva com expressão clínica ulterior. Os conhecimentos sobre os mecanismos dessa síndrome explicam parcialmente ambas as situações. Harriman e Garland³, Ruttner⁸ e Ulrich¹⁰ sugeriram, num estudo de casos autopsiados, que a lesão original era uma degeneração de neurônios dos gânglios ciliar e espinhal, o que explicaria as anormalidades pupilares e reflexas. Lowenfeld e Thompson⁴, por outro lado, acharam que a pupila tônica era efeito de regeneração anômala das fibras parassimpáticas (que originalmente inervam o músculo ciliar) em relação às fibras pós-ganglionares que inervam o esfíncter da íris. Outros autores crêem que a arreflexia podia ser explicada por uma anormalidade de transmissão de estímulos, através de interneurônios, para os neurônios motores alfa da medula^{2, 6}.

Como podemos ver, as idéias sobre os mecanismos dessa síndrome concentram-se em duas áreas: o esfíncter da íris denervado e os neurônios medulares. Essas teorias contudo não explicam como e onde se inicia o

processo, como evolui e por que esse processo atinge dois sistemas distantes: o esfíncter da íris e a medula. Para elucidar esse problema, torna-se então necessário encontrar um mecanismo unificante que possa explicar os dois elementos clínicos básicos da síndrome e despertar possíveis atitudes terapêuticas.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de pupila tônica e discutem aspectos clínicos e fisiopatológicos dessa síndrome. Eles fazem considerações sobre lacunas existentes na compreensão da etiopatogenia da síndrome.

SUMMARY

On a case of bilateral tonic pupil (Holmes-Adie syndrome)

The authors present a case of bilateral tonic pupil and discuss clinical and physiopathological aspects of this syndrome. They discuss some elements necessary for the understanding of the etiopathogenesis of the disease.

REFERÊNCIAS

1. CONTAMIN, F. & SABOURAUD, O. — Elements de Neurologie. Flammarion, Paris, 1968.
2. HARDIN, W. B. & GAY, A. J. — The phenomenon of benign areflexia. Review of the Holmes-Adie syndrome and a study of the Achilles reflex. *Neurology (Minneapolis)* 15:613, 1965.
3. HARRIMAN, D. G. F. & GARLAND, H. — The pathology of Adie's syndrome. *Brain* 91:401, 1968.
4. LOEWENFELD, I. E. & THOMPSON, H. S. — The tonic pupil: a reevaluation. *Amer. J. Ophthalmol.* 63:46, 1967.
5. MASSEY, E. W. — Pupillary disautonomia and migraine: is Adie's pupil caused by migraine. *Headache* 21:143, 1981.
6. McCOMAS, A. J. & PAYAN, J. — Motoneurone excitability in the Holmes-Adie syndrome. In B. L. Andrew (ed.): *Control and Innervation of Skeletal Muscle*. Livingstone, Edinburgh, 1966.
7. PASCO, M. — Das Adie-syndrome: Betrachtungen über zwei Fälle. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 176:835, 1980.
8. RUTTNER, F. — Die tonische Pupillenreaktion. *Klinische und anatomische Untersuchungen. Mschr. Psychiat. Neurol.* 114:265, 1947.
9. THOMPSON, H. S. — Adie's syndrome: some new observations. *Trans. Amer. Ophthal. Soc.* 75:587, 1977.
10. ULRICH, J. — Morphological basis of Adie's syndrome. *Eur. Neurol.* 19:390, 1980.
11. LOEWENFELD, I. E. & THOMPSON, H. S. — The tonic pupil: a reevaluation. *Amer. J. Ophthalmol.* 63:46, 1967.