

# Causas de cristalino ectópico em um hospital universitário<sup>+</sup>

## *Causes of ectopic lens in a university hospital*

Ana Góes Neiva<sup>(1)</sup>

Rosana Nogueira Pires da Cunha<sup>(2)</sup>

Rosane da Cruz Ferreira<sup>(3)</sup>

Clélia Maria Erwenne<sup>(4)</sup>

### RESUMO

O cristalino ectópico está presente em diversas doenças, que apesar de raras, relacionam-se a complicações severas. A doença mais frequentemente encontrada no presente estudo foi a Síndrome de Marfan, na qual o deslocamento do cristalino ocorreu para a região superior e temporal. O deslocamento acarreta importante diminuição da acuidade visual e pode gerar ambliopia. Esse estudo apresenta a frequência e as causas de cristalino ectópico nos pacientes examinados no Setor de Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina no período de 1985 a 1993, enfatizando o diagnóstico e reabilitação ocular precoces para a prevenção da ambliopia e estrabismo.

**Palavras-chave:** Cristalino ectópico.

### INTRODUÇÃO

Quando o cristalino não está na sua posição normal, é referido como deslocado ou ectópico, e ocorre em decorrência de alterações na zônula. A manifestação mais importante nesses casos é a redução da acuidade visual, que pode ser mínima, quando a luxação for discreta, ou significativa, quando a zônula está alterada estruturalmente. Quando a zônula torna-se frouxa ou róta, o formato do cristalino também é modificado, gerando alterações no poder refrativo do olho, como miopia e astigmatismo.

É importante o diagnóstico de cristalino ectópico devido a possíveis associações com outras alterações oculares e/ou sistêmicas. O exame clínico completo, seguido de avaliação ocular detalhada é necessário para estabelecer a causa do deslocamento,

possíveis complicações e o tratamento mais adequado.

Dada a importância do diagnóstico de possíveis associações do cristalino ectópico com outras alterações, os pacientes afetados foram examinados ambulatório do Setor de Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina, a fim de demonstrar a frequência, etiologia e associações oculares e sistêmicas.

### METODOLOGIA

Foram examinados no período de 1985 a 1993, 566 pacientes no Setor de Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina, sendo 46 (8,1%) portadores de cristalino ectópico. Todos os casos foram submetidos a avaliação clínica geral para confirmação diagnóstica no Departamento de Genética da Escola

\* Trabalho realizado no Setor de Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina  
(1) Oftalmologista voluntária do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina

(2) Pós-Graduada a nível de Doutorado na Escola Paulista de Medicina. Oftalmologista voluntária do Setor de Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina

(3) Pós-Graduada do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina

(4) Chefe do Setor de Oncologia e Genética do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina

**Endereço para correspondência:** Rua Pedro de Toledo nº 544, apt. 312 - Vila Clementino. CEP 04039-001. São Paulo-São Paulo.

Paulista de Medicina. O exame oftalmológico realizado consistiu de avaliação da acuidade visual pelo método de Snellen quando havia colaboração, refração estática após 40 minutos da instilação de duas gotas de colírio de ciclopentolato, exame da motilidade extrínseca e intrínseca, biomicroscopia, medida da pressão intra-ocular com tonômetro de aplanção e fundoscopia direta e indireta sob midriase.

## RESULTADOS

A idade dos pacientes variou de 1 a 68 anos, sendo 84% menores de 19 anos, 54% do sexo feminino e 46% do sexo masculino.

A distribuição dos pacientes com cristalino ectópico em ordem decrescente de frequência, em relação à doença associada é apresentada na Tabela I. A maioria dos casos possuía Síndrome de Marfan, num total de 29 (74,3%) pacientes com cristalino ectópico. Destes, 23 (79,3%) pacientes informavam a acuidade visual, sendo que 15 (65,2%) possuíam acuidade visual menor ou igual a 0,1 em pelo menos um dos olhos; 5 (17,2%) possuíam opacidade de cristalino; 11 (37,9%) possuíam estrabismo do tipo divergente em todos os casos e 23 (79,3%) foram beneficiados com correção óptica compreendendo óculos, lente de contato e auxílios ópticos para visão subnormal.

Considerando somente os pacientes que informavam a visão, 21 (45,6%) possuíam acuidade visual menor ou igual a 0,1 em pelo menos um dos olhos. Nos pacientes com outras doenças a acuidade visual apresentou distribuição homogênea nas três faixas de acuidade visual (Tabela II).

## DISCUSSÃO

Os pacientes com cristalino ectópico podem ser acompanhados por muitos anos sem apresentarem proble-

DOENÇAS	n1	n2	(%)
S. Marfan	39	29	(74,3)
Homocistinúria	8	7	(87,5)
Aniridia	8	4	(50,0)
S. Weill-Marchesani	1	1	(100,0)
TOTAL	56	41	(73,2)

n1 = Pacientes com doenças nas quais existe associação com cristalino ectópico  
n2 = Pacientes com cristalino ectópico  
(%) = Relação percentual entre a doença e cristalino ectópico

mas oculares significativos. No entanto, as complicações oculares são mais frequentes do que na população normal, razão pela qual os pacientes devem ser instruídos quanto ao modo de preveni-las, como por exemplo, evitando exercícios físicos violentos ou manobras que possam provocar o aumento da pressão intra-ocular<sup>8</sup>. As possíveis complicações decorrentes do cristalino ectópico são descolamento de retina, glaucoma secundário, astigmatismo, estrabismo e ambliopia<sup>1,2</sup>.

O cristalino ectópico pode causar alterações oculares variáveis quanto à severidade, dependendo da posição em que se encontrar deslocado. Por exemplo, quando deslocado para a câmara anterior, causa um quadro de glaucoma agudo de difícil resolução clínica<sup>5,6</sup>.

A ambliopia pode ter contribuído para a baixa de acuidade visual na população estudada, pois na maioria dos casos, a ectopia do cristalino ocorria em pacientes com menos de 19

anos e inicialmente afetava um dos olhos. A maioria dos pacientes eram pertencentes a uma faixa etária em que se o exame ocular preventivo tivesse sido realizado precocemente, poder-se-ia interferir no prognóstico visual. Prescrevendo-se a correção óptica adequada e instituindo oclusão quando necessária, a prevalência de ambliopia poderia ser reduzida.

A miopia lenticular resulta do aumento da curvatura do cristalino e se deve basicamente ao afrouxamento da zônula. Além da miopia, o astigmatismo gerado pela periferia do cristalino quando existe rotura zonular setorial, contribui também para diminuir a acuidade visual<sup>6</sup>. Progressivamente, a evolução da doença pode levar ao deslocamento total do cristalino e deixar livre a zona pupilar. Nesses casos, em que o paciente torna-se afático, é importante a prescrição de óculos para perto, além da correção para longe. Os erros de refração não corrigidos na infância podem provocar acentua-

DOENÇAS	AV < 0,2	AV 0,2 - 0,4	AV > 0,4
S. Marfan	21	14	8
Homocistinúria	1	2	1
Aniridia	3	2	2
S. Weill-Marchesani	1	1	1
TOTAL	26	19	12

da diminuição da acuidade visual no olho afetado, aumentando a prevalência de ambliopia e predispondo a alterações sensoriais que podem levar ao estrabismo.

A grande maioria dos pacientes analisados nesse estudo com ectopia de cristalino, eram portadores da Síndrome de Marfan. Nesses casos, a subluxação do cristalino é usualmente bilateral, superior e nasal. Nesse estudo a predominância foi superior e temporal. A frequência de cristalino ectópico encontrada foi de 74,3%, semelhante à observada por outros autores <sup>3</sup>.

O cristalino ectópico também é frequente nos portadores de Homocistinúria e Aniridia, como demonstram os resultados da Tabela II. Na Homocistinúria o deslocamento do cristalino tende a ser nasal e inferior, tendo sido observado em aproximadamente 90% nesse estudo em concordância com a literatura <sup>2, 6</sup>. Nesse estudo 50% dos pacientes com Aniridia apresentaram ectopia do cristalino, resultado compatível com relatos anteriores <sup>7</sup>.

O único paciente do grupo estudado portador da Síndrome de Weill-Marchesani possuía o cristalino ectópico. É também característico desta síndrome a microsferofacia, onde há somente 50% do volume de um cristali-

no normal, e por esse motivo a luxação para a câmara anterior é mais frequente <sup>6</sup>.

Concluindo, o cristalino ectópico pode ocorrer em diversas doenças, que apesar de raras, relacionam-se a complicações visuais severas. É importante o exame ocular completo abrangendo também os outros membros da família. O exame clínico geral para determinar se o cristalino ectópico é isolado ou associado a alguma síndrome com alterações sistêmicas, como cardiovasculares e músculo-esqueléticas, é imprescindível. Entretanto, não basta somente o diagnóstico, deve-se também tentar melhorar a visão com lentes corretoras e a oclusão quando indicada.

#### SUMMARY

*Ectopic lens is present in various diseases, which in spite of being rare, are related to serious visual complications. The Marfan Syndrome was the most often disease at the present study. In these case the lens commonly deslocates to the superior and temporal pupilar area. The ectopic lens produces important reduction in the visual acuity, and*

*may be associated with amblyopia. This paper presents the frequency and causes of ectopic lens in all patients examined in the Genetic Service of the Department of Ophthalmology of the Escola Paulista de Medicina in the period from 1985 till 1993. We conclude that the early diagnosis and ocular rehabilitation are important prior to the prevention of amblyopia and strabismus.*

**Key word:** Ectopic lens.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. NELSON L. B., MAUMENEE I. H. - Ectopia Lentis. *Surv Ophthalmol*, 27:143-160, 1982
2. TARTARELLA M. B., ARAÚJO FILHO A., SALLUM J. M. F., ERWENNE C. M.: Ectopia Lentis et Pupillae. *Arq Bras Oftal*, 57 (1):30-33, 1994
3. CROSS H. E., JANSEN A. D. - Ocular Manifestations in the Marfan Syndrome and Homocystinuria. *Am J Ophthalmol*, 75: 405-420, 1973
4. MICHAELSKI A., LEONARD J. V., TAYLOR D. S. I. - The Eye and Inherited Metabolic Disease: a Review. *J R Soc Med*, 81: 286-290, 1988
5. HOWE J.W., M.B., DO, FRSC, FRCS. ED - The Displaced Lens. *Br J Clin Pract*, 28 (4):129-126, 1974
6. HINDLEN W.; CRAWFORD J. S.: Dislocation of the Lens in Marfan's Syndrome. *Canad J Ophthal*, 4:128-135, 1969
7. NELSON L. B., SPAETH G. L., NOWINSKI T. S., MARGO C. E., JACKSON L., Aniridia: A Review. *Surv Ophthalmol*, 28 (6):621-642, 1984