

# Sínquise cintilante ou colesterolosis bulbi de câmara anterior em paciente lactente

## *Synchisis scintillans or cholesterolosis bulbi of the anterior chamber in an infant patient*

Michelle Rodrigues Gonçalves Dias Chaves<sup>1</sup>; Isabella Bezerra Wanderley de Queiroga<sup>1</sup>; Mario Augusto Pereira Dias Chaves<sup>1</sup>; Edivânia Pereira Leite<sup>1</sup>; Débora Pires Sá de Oliveira<sup>1</sup>

### RESUMO

Este trabalho tem por objetivo relatar um caso de sínquise cintilante de câmara anterior em lactente sem causa elucidada. O paciente apresentou desvio no olhar desde o nascimento. Antecedentes pessoais e familiares sem anormalidades. Ao exame em OE: Esotropia constante, nistagmo horizontal, leucocoria e microftalmia, já em OD: sem anormalidades. Ultrassonografia (USG) em OE: redução do comprimento axial, retina aplicada e vítreo hiperecogênico. Aventaram-se hipóteses de persistência de vítreo primário hiperplásico, catarata congênita e retinoblastoma, e solicitou-se tomografia de crânio e cavidade orbitária (TC). Paciente retornou após 6 meses trazendo resultado da TC cuja única alteração evidenciada era OE com áreas hiperatenuantes e sem sinais de calcificação. Ao exame em OD: reflexo pupilar direto positivo e consensual negativo e em OE: hiperemia conjuntival, análise de reflexo pupilar, inviabilizada por presença de sínquises cintilantes de coloração ocre na câmara anterior, que não estava presente no exame inicial. Solicitou-se nova USG, evidenciando: ecos puntiformes na cavidade vítrea, sugerindo hemorragia, espessamento de hialoide posterior, retina aplicada e coróide com espessura aumentada. A sínquise cintilante ou “colesterolosis bulbi” é um processo degenerativo comumente secundário a trauma, inflamação ou hemorragia intraocular. Cursa com deposição de cristais de colesterol (provenientes do cristalino em degeneração ou do próprio vítreo) na cavidade vítrea, espaço sub-retiniano e, mais raramente, na câmara anterior. Sugere-se que o fenômeno decorra de traumas, catarata de longa duração, hifema, glaucoma secundário ou descolamento de retina e mais raramente, de uveítes, neoplasias ou vasculopatias. Até o presente, não há relato na literatura de sínquise cintilante de câmara anterior envolvendo um lactente.

**Descritores:** Cristalização; Colesterol/metabolismo; Câmara anterior/patologia; Oftalmopatias/patologia; Lactente; Relatos de casos

### ABSTRACT

*The propose of this article is presenting a case report of Synchisis scintillans of the anterior chamber in an infant patient without any elucidation. The patient's initial complaint was “strabismus since birth”. There was not found any other personal or family abnormalities. On examination: OS: Esotropia maintained, horizontal nystagmus, microphthalmia and leukocoria. OD: no abnormalities. Ultrasonography (USG) OS: reduction of the axial length, retinal applied and hyperechoic vitreous. Raised hypotheses were persistence of hyperplastic primary vitreous, congenital cataract and retinoblastoma, and there was also requested cranial and orbital cavity tomography (TC). The patient returned after six months with TC showing as sole evidenced hyperattenuating areas without signs of calcification on OS. On examination: OD showing direct pupillary reflex positive and consensual pupillary reflex negative. OS: conjunctival hyperemia and analysis of pupillary reflex frustrated by the presence of sparkling colored ocher in the anterior chamber. We asked for a new USG, which showed: punctate echoes in the vitreous cavity, suggesting hemorrhage; thickening of the posterior hyaloids; choroid and retina were attached, both with increased thickness. The synchisis scintillans or “colesterolosis bulbi” is a degenerative process commonly secondary to trauma, inflammation or intraocular hemorrhage. Evolves with deposition of cholesterol crystals (from degeneration of the lens or vitreous itself) in the vitreous cavity, subretinal space and rarely, in the anterior chamber. There are evidences that the phenomenon could arise from severe trauma, long-term cataract, hyphema, glaucoma or retinal detachment and, even more rarely, uveitis, neoplasias or vascular disorders. Until this case, there was no report of Synchisis scintillans in the anterior chamber involving an infant.*

**Keywords:** Crystalization; Cholesterol/metabolism; Anterior chamber/pathology; Eye diseases/pathology; Infant; Case reports

1. Hospital Universitário Lauro Wanderley – Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa (PB), Brasil.

**Os autores declaram não haver conflitos de interesse**

Recebido para publicação em 09/07/2012 - Aceito para publicação em 24/02/2013

## INTRODUÇÃO

**S**ínquise cintilante ou “colesterosis bulbi” é um processo degenerativo caracterizado pela deposição de cristais de colesterol na cavidade vítrea, espaço sub-retiniano e, raramente, na câmara anterior. Sugere-se que o fenômeno decorra de traumas oculares, catarata de longa duração, inflamação ou hemorragia intraocular recorrente, hifema, glaucoma secundário ou descolamento de retina e, mais raramente, de uveítes, neoplasias ou vasculopatias<sup>(1)</sup>.

Este trabalho tem por objetivo relatar o caso de um lactente, com colesterosis bulbis ou sínquise cintilante na câmara anterior (SCCA), sem causa elucidada, ressaltando a raridade do caso, e comentar sobre algumas hipóteses a respeito da etiologia desses cristais e sua localização na câmara anterior.

## RELATO DE CASO

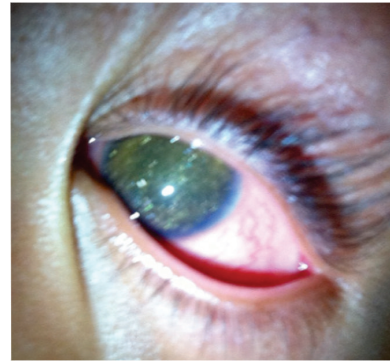
A queixa inicial apresentada pela mãe do lactente, de 1 ano e meio, foi desvio no olhar desde o nascimento. Antecedentes pessoais e familiares sem anormalidades. Ao exame observou-se à inspeção em OD: sem alteração; em OE: esotropia constante, nistagmo horizontal, leucocoria e microfotalmia (figura 1). À oftalmoscopia binocular indireta (OBI) em OD: relação escavação/disco fisiológica, brilho macular característico, arcadas vasculares de conformidade habitual, retina aplicada; em OE: Inviável. À Ultrassonografia (USG) em OE: redução do comprimento axial, retina aplicada e vítreo hiperecogênico.

Aventaram-se hipóteses de persistência de vítreo primário hiperplásico, catarata congênita e retinoblastoma, e solicitou-se tomografia de crânio e cavidade orbitária (TC). O paciente retornou após seis meses com lacrimejamento e hiperemia em OE e TC demonstrando, como única alteração: OE com áreas hiperatenuantes e sem sinais de calcificação. Ao exame em OD: reflexo pupilar direto positivo e consensual negativo; em OE: hiperemia conjuntival, análise de reflexo pupilar inviabilizada por presença de sínquises cintilantes de coloração ocre na câmara anterior (figura 2) que não estava presente no exame inicial.

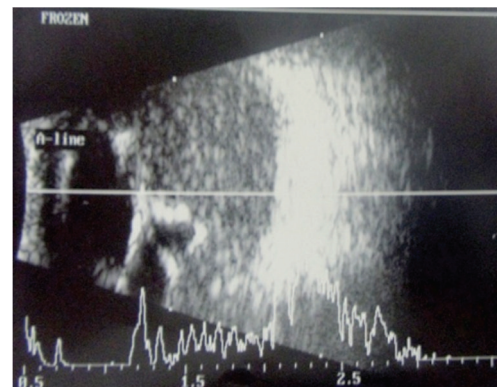
Prescreveu-se fluormetolona 0,1% no OE e solicitou-se nova USG (figura 3) evidenciando: ecos puntiformes em cavidade vítrea, sugerindo hemorragia, espessamento de hialoide posterior, retina aplicada e coróide com espessura aumentada. Atualmente, ainda em uso da fluormetolona tópica, o lactente evoluiu com redução discreta da hiperemia conjuntival.



**Figura 1:** OE, durante inspeção inicial, desmostrando esotropia constante, nistagmo horizontal, leucocoria e microftalmia



**Figura 2:** OE, em consulta subsequente, apresentava hiperemia conjuntival, análise de reflexo pupilar inviabilizada por presença de sínquises cintilantes de coloração ocre na câmara anterior



**Figura 3:** USG evidenciando ecos puntiformes em cavidade vítrea, sugerindo hemorragia, espessamento de hialoide posterior, retina aplicada e coróide com espessura aumentada

## DISCUSSÃO

No caso apresentado, hipóteses de retinoblastoma ou de persistência do vítreo primário, primeiras a serem consideradas, parecem pouco prováveis diante dos resultados obtidos por exames complementares. Causas infecciosas intrauterinas não estão descartadas. Investigações adicionais envolvendo estudo citopatológico do vítreo e do humor aquoso poderiam trazer informações relevantes ao caso, mas lamentavelmente estão ainda fora do alcance da maioria das instituições universitárias de nosso país.

O aparecimento de SCCA vem sendo relatado na literatura científica desde 1828, contudo há um número escasso de descrições, haja vista a raridade do evento. Gruber<sup>(2)</sup> revisou toda a literatura sobre esse assunto, sugerindo que se houver uma ruptura da zônula, ou subluxação do cristalino, poderia haver passagem de material previamente degenerado do vítreo ou do cristalino para a câmara anterior através do orifício pupilar.

Sabe-se que o cristalino normal é composto 63,5% de água e 36,5% de sólidos. Os sólidos consistem em proteínas, sais inorgânicos de sódio, potássio, cálcio e lipídios. Entre os lipídios estão a lecitina e o colesterol, que aumentam sua concentração com a idade. O colesterol também existe no vítreo, mas numa concentração menor que no soro sanguíneo normal. Sob condições patológicas, o limite sangue/aquoso pode se alterar, permitindo a entrada no vítreo de uma maior quantidade de colesterol. O colesterol insolúvel livre se condensa em forma de cristais.

Andrews<sup>(3)</sup> comenta ter encontrado significantes níveis de colesterol no humor aquoso de olhos normais, sugerindo a presença de uma proteína “carrier” responsável pela solubilidade do colesterol nesses olhos. Assim, é possível que uma interferência no fluxo sanguíneo normal para o segmento anterior e um refluxo de colesterol da circulação para o humor aquoso exceda sua capacidade de manter o colesterol num estado solúvel, resultando assim numa condensação do mesmo e a formação de cristais. Nos cinco casos apresentados neste trabalho, todos em adultos, os achados comuns foram o surgimento de SCCA em olhos previamente traumatizados de longa data, com catarata acentuada e amaurose.

Shyn et al.<sup>(4)</sup>, relatam dois outros casos de SCCA: paciente, 25 anos, com antecedente de lesão ocular penetrante há 12 anos e uma outra paciente, 21 anos, com catarata de longa data. Em ambos os casos, os cristais de colesterol foram confirmados por punção aspirativa no humor aquoso. Yu et al.<sup>(5)</sup> descrevem o caso de um paciente de 16 anos, com SCCA em olho alto míope, sem antecedente de trauma ocular, descolamento de retina ou cirurgia intraocular.

Eibschitz-Tsimhoni et al.<sup>(6)</sup> relataram outro caso, de um adulto, com glaucoma secundário de ângulo aberto e SCCA associado à Doença de Coats. Descrevem ainda que a enucleação pode ser considerada se há quadro de dor intratável ou risco de oftalmia simpática contralateral. Gurwood<sup>(7)</sup> apresenta uma paciente, 43anos, com SCCA, associado a trauma, visão subnormal e dor persistente. Park et al.<sup>(8)</sup>, descrevem um paciente, 36 anos, com SCCA, associado a glaucoma secundário e descolamento de retina após cirurgia de catarata.

No Brasil, Fortes Filho et al.<sup>(1)</sup>, em 2004 relataram sobre a ocorrência da SCCA em 5 pacientes adultos chamando a atenção para o aparecimento dessa afecção em olhos previamente traumatizados ou na presença de cataratas de longa evolução.

A ocorrência de colesterosis vítrea é bem mais frequente de ser encontrada, tanto na clínica diária quanto em publicações na literatura científica. Na maioria dos casos descritos, a presença de SCCA está relacionada a cataratas de longa duração ou processo traumático degenerativo do cristalino, glaucoma secundário ou descolamento de retina, estando sua origem localizada no próprio cristalino ou então no vítreo. Até o presente momento, não foi encontrada descrição na literatura de SCCA em um paciente lactente, ressaltando a importância do relato deste caso para a comunidade científica.

## REFERÊNCIAS

1. Fortes Filho JB, Leite Filho WO, Prietsch JF. Colesterosis bulbi ou síquise cintilante na câmara anterior: relato de cinco casos e revisão bibliográfica. *Rev Bras Oftalmol.* 2004;63(5/6):358-63.
2. Gruber E. Crystals in the anterior chamber. *Am J Ophthalmol.* 1955;40(6):817-27.
3. Andrews JS, Lynn C, Scobey JW, Elliott JH. Cholesterosis bulbi. Case report with modern chemical identification of the ubiquitous crystals. *Br J Ophthalmol.* 1973;57(11):838-44.
4. Shyn KW, Koo JY, Lee YH. Two cases of cholesterosis bulbi. *J Korean Ophthalmol Soc.* 1986;27:99-103.
5. Yu YS, Kwak HW, Youn DH. Cholesterol crystals in the anterior chamber. *J Korean Ophthalmol Soc.* 1980;21:117-9.
6. Eibschitz-Tsimhoni M, Johnson MW, Johnson TM, Moroi SE. Coats' syndrome as a cause of secondary open-angle glaucoma. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging.* 2003;34(4):312-4.
7. Gurwood AS. Diagnostic Quiz. *Rev Optom.* 2008; 145(5). Available from: [http://www.revoptom.com/content/d/diagnostic\\_quiz/i/810/c/15165/](http://www.revoptom.com/content/d/diagnostic_quiz/i/810/c/15165/)
8. Park J, Lee H, Kim YK, Chae JD, Lee HJ. A case of cholesterosis bulbi with secondary glaucoma treated by vitrectomy and intravitreal bevacizumab. *Korean J Ophthalmol.* 2011;25(5):362-5.