

Fibrose congênita de reto inferior atípica com hipotonia muscular generalizada: relato de um caso

Atypical inferior rectus congenital fibrosis with generalized muscular hypotonia: case report

Ezon Vinicius Alves Pinto Ferraz ⁽¹⁾
Keila Miriam Monteiro de Carvalho ⁽²⁾
Luis Carlos Peixoto Rocha ⁽³⁾ (*in memoriam*)
Leopoldo Magacho dos Santos Silva ⁽⁴⁾

RESUMO

O caso descrito apresentava uma hipotropia pouco severa com acuidade visual normal e binocularidade em infra-versão; além de uma hipotonia muscular generalizada, ao contrário da severa hipotropia e ambliopia encontrada nessa afecção. O procedimento cirúrgico levou estes fatos em consideração, tendo-se optado por um retrocesso pequeno do reto inferior para que se corrigisse o torcicolo sem interferir na posição de leitura. Os resultados pós-operatórios foram satisfatórios.

Palavras-chave: Fibrose congênita de reto inferior; Ambliopia; Hipotonia muscular generalizada.

INTRODUÇÃO

A fibrose congênita de reto inferior (FCRI) é uma entidade clínica rara, de etiologia desconhecida e sem incidência familiar ¹. Trata-se de pacientes com severa hipotropia e marcada limitação da elevação tanto ativa quanto passiva ².

A afecção é unilateral e pode acompanhar-se de blefaroptose e esotropia, porém na grande maioria dos casos trata-se de pseudoptose devida a hipotropia, que desaparece com a correção desta ². A contração do músculo envolvido não é secundária à paralisia dos elevadores pois a elevação melhora ou se recupera totalmente com o debilitamento do reto inferior, que não ocorre na paralisia dos elevadores ³. Os casos descritos na literatura descrevem ambliopia de difícil controle mesmo com tratamento precoce e bem realizado ⁴.

O tratamento é cirúrgico, através de retrocesso máximo do reto inferior ⁶, de modo a permitir elevação passiva do olho até 10°, tomando-se os cuidados necessários para liberar as conexões entre a pálpebra inferior e a bainha do reto inferior (ligamento de Lockwood), evitando com isso a retração da pálpebra inferior, de aspecto estético indesejável ⁴. A cirurgia pode ser combinada, segundo a severidade da restrição com tenotomias marginais ⁶.

DESCRIÇÃO DO CASO

O menor RRSO, foi atendido no setor de estrabismo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da UNICAMP em fevereiro de 1995, com 6 anos de idade e história de olho torto desde o nascimento, sendo que a mãe referia que havia percebido o desvio desde poucos meses

Trabalho realizado na Seção de estrabismo do Departamento de Oftalmologia da UNICAMP.

⁽¹⁾ Médico assistente do departamento de Oftalmologia/Otorrino da Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP.

⁽²⁾ Prof. Dr. Assistente e Chefe do setor de estrabismo da UNICAMP.

^(3,4) Médicos Residentes de Oftalmologia da UNICAMP.

Endereço para correspondência: Rua Hermantino Coelho, 77, apto. 71, Bl -1. Mansões Sto Antonio, Campinas (SP) CEP 13087-500.

ANÚNCIO

de idade e que a fenda palpebral direita era um pouco mais estreita que a esquerda e que ainda o olho direito tinha limitação de movimentação para cima em relação ao contra-lateral.

Com o crescimento refere ainda a mãe que o desvio ficou mais acentuado, passando a perceber que a criança inclinava a cabeça ligeiramente para a direita levantando ao mesmo tempo o queixo para olhar os objetos.

A mãe contou que a criança nunca usara óculos ou feito oclusão de algum olho e que havia deixado-a sem tratamento até então devido ao fato dela ter apresentado um atraso no desenvolvimento motor decorrente da hipotonia muscular generalizada a qual foi exaustivamente investigada pela neurologia chegando-se a um diagnóstico, por exclusão, de hipotonia muscular benigna. Somente após este fato é que ela resolveu procurar o tratamento oftalmológico.

No primeiro exame foi encontrado o torcicolo: (figura 1): A cabeça inclinada para direita e com queixo elevado. Acuidade visual de 1,0 em ambos os olhos (AO) sem correção, refração estática de +0,75 AO; biomicroscopia e fundoscopia sem alterações; estereopsia de 60" (Titmus).

As medidas do desvio foram feitas pelo método do cover teste, nas nove posições diagnósticas.

Pré-operatório:

	HT E/D 35	HT E/D 25	HT E/D 25
Longe:	HT E/D16	HT E/D14	HT E/D 14
	RAC	RAC	RAC



Fig. 1 - Posição da cabeça no pré-operatório.

As versões mostravam -4 RSD, -3 OID, -2 RID e -1 OSD, a ducção ativa era de -4 RSD, -3 OID e -1 RID. Ao teste de ducção passiva o paciente apresentava restrição de elevação do olho direito, que não passava da linha média no meridiano horizontal.

Foi feita a hipótese diagnóstica de FCRI e indicada cirurgia corretiva, a qual foi realizada em fevereiro de 1998 com retrocesso do reto inferior de 5 mm. Ao exame per-operatório o reto inferior encontrava-se com aspecto fibroso e inelástico.

A avaliação pós-operatória mostrou discreto torcicolo (figura 2): a cabeça inclinada para direita, sem elevação do queixo; resultado considerado satisfatório.

Pós-operatório:

	HT E/D 16	HT E/D 12	HT E/D 6
Longe:	RAC	RAC	RAC
	HT D/E 6	HT D/E 6	HT D/E 4

DISCUSSÃO

A FCRI é descrita na literatura como responsável por hipotropias severas acompanhadas de pseudoptose e ambliopia¹. No caso descrito a atipia se manifestou não só devido ao fato da hipotropia não ser severa como também por haver acuidade visual normal e binocularidade em infraversão. O procedimento cirúrgico levou estes fatos em consideração, sendo optado um

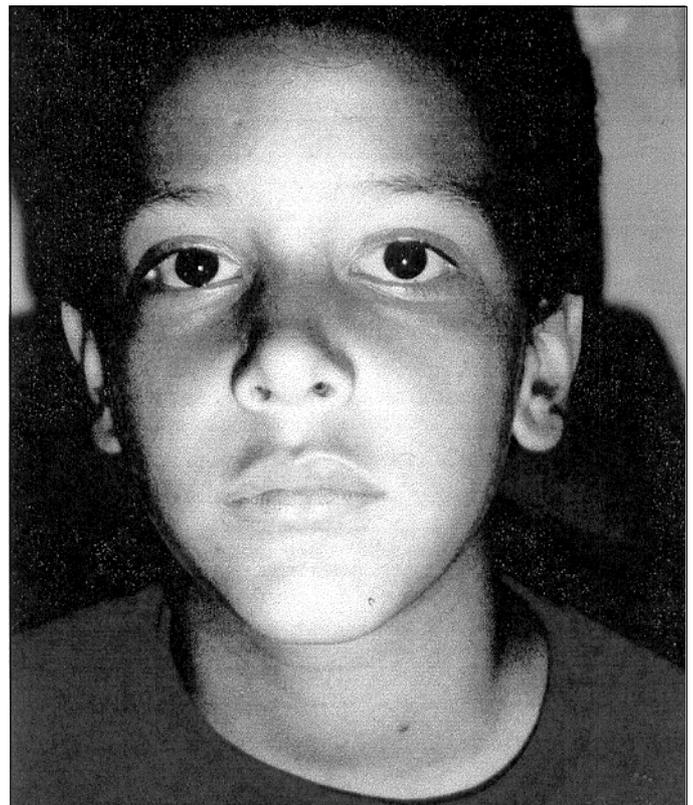


Fig. 2 - Posição da cabeça no pós-operatório.

ANÚNCIO

retrocesso pequeno do reto inferior para que se corrigisse o torcicolo sem interferir muito na posição de leitura. Foi verificado que a diminuição da limitação de elevação pós-operatória foi pequena, o que poderia sugerir que o plano foi hipocorretor, porém verificou-se também uma inversão do desvio vertical em infraversão o qual mostrou que para um músculo inelástico, como já era esperado, um retrocesso maior poderia ser desastroso.

A associação da FCRI com Hipotonia Muscular Benigna nunca foi descrita na literatura, embora em dois casos estudados à luz da microscopia eletrônica, tenham sido verificadas trocas miopáticas que sugeriram a relação desta entidade com as distrofias musculares. Harley e colaboradores, analisando uma série de pacientes, chegaram às mesmas conclusões, levantando a hipótese de que a FCRI faça parte da "Fibrose Generalizada de Brown", porém numa forma monossintomática ².

SUMMARY

A case report of an atypical inferior rectus congenital fibrosis associated with a generalized muscular hypotonia is presented. It shows mild hipotropia with a normal visual acuity and binocularity in infraversion position contrasting

with the severe hipotropia and ambliopy found. The surgical procedure took these facts into consideration, so we performed a small retrocess of the muscle with the objective to correct the head position without changes in the reading position. The postoperative results were satisfactory.

Keywords: *Inferior rectus fibrosis; Ambliopy; Generalized muscular hypotony.*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Harley R, Rodrigues M, Crawford J. Congenital fibrosis of the extraocular muscles. J Ped Ophthalm, Strab 1978;15:346.
2. Prieto Díaz, Souza Dias. Fibrosis Congénita del Recto Inferior. In: Estrabismo. 2a ed., São Paulo, Roca, 1986;517-19.
3. Scott W & Jackson OB. Double elevator palsy. The significance of the inferior rectus restriction. Am Orthopt J 1977;27:5.
4. Barbosa PH. Fibroses Congénitas dos Músculos Oculomotores. In: Souza-Dias CH, Almeida, H. Estrabismo, 3ª ed, São Paulo, Roca, 1993;214-5.
5. Goldstain JH. The intraoperative forced duction test. Report of a case of congenital fibrous bands. Arch Ophthalmol 1964;72:647.
6. Prieto-Díaz J, Languens R. Fibrosis congénita del recto inferior. Estudio clínico y ultraestructural. Arch Oftalmol B Aires 1973;48:301.

- **XXIX SIMPÓSIO DA ASSOCIAÇÃO PARANAENSE DE OFTALMOLOGIA**
- **VI SIMPÓSIO SUL BRASILEIRO DE CATARATA**
- **VI SIMPÓSIO SUL BRASILEIRO DE CIRURGIA REFRACTIVA E IMPLANTES INTRA-OCULARES**

03 E 04 DE DEZEMBRO DE 1999

Local: CIETEP/FIEP - CURITIBA - PARANÁ

Coordenador Geral: Dr. Hamilton Moreira

INFORMAÇÕES

Soft Planejamento e Organização de Eventos Ltda.
E-mail: soft.eventos@mais.sul.com.br