



REVICIENCIA

REVISTA CIENTÍFICA DO INSTITUTO CEMA

ANO 8 - 2006 / N°8



REVISTA VIRTUAL

OFTALMOLOGIA

Tratamento de infiltrados corneais
subepiteliais pós conjuntivite adenoviral

Retinocoroidopatia de
Birdshot unilateral

Toxoplasmose ocular

Coroidite serpiginosa

OTORRINOLARINGOLOGIA

Análise do sangramento
intra-operatório em
adenoamigdalectomias

Estesioneuroblastoma

Displasia de Mondini
associada à síndrome
oto-palato-digital Tipo II

REVICIENCE

REVISTA CIENTÍFICA DO INSTITUTO CEMA DE OFTALMOLOGIA E OTORRINOLARINGOLOGIA



REVICIENCE

REVISTA CIENTÍFICA DO INSTITUTO CEMA DE OFTALMOLOGIA E OTORRINOLARINGOLOGIA

Publicação Oficial do Instituto CEMA de Oftalmologia e Otorrinolaringologia

Rua do Oratório, 1.257 CEP 03117-000 São Paulo, SP
Fone: (11) 6602-4034 Fax: (11) 6602-4098 E-mail: reviciencia@institutocema.org.br



Conselho de Administração

Guido Aquino
Antonio Aquino Neto
Roberto Aquino

Editor-chefe de Oftalmologia

Mauro Goldchmit

Diretor Executivo

Luiz Carlos Lazarini

Editor-chefe de Otorrinolaringologia

Cícero Matsuyama

Jornalista Responsável

Celso Campello Jr. - Mtb 19.390

Diretor Clínico

Assad Frangieh

Gerentes do Centro de Estudos

Omar Massayoshi Assae / Ernesto Narutomo Takahashi

Gerente de Marketing

Andréa Martinez

OFTALMOLOGIA

Consultor de Ensino

Paulo Augusto de Arruda Mello

Editores-adjuntos

Nicolau José Slavo
Pedro José Monteiro Cardoso

Conselho Editorial

Daniel Madeira
Davi Araf
Décio Meneguim
José Carlos Eudes Carani
Luiz Antônio Vieira
Mariângela Gomes Pereira Sardinha
Milton Seiyu Yogi

Conselho Consultivo

Clélia Maria Erwenne
Maurício Della Paolera
Suzana Matayoshi

OTORRINOLARINGOLOGIA

Consultor de Ensino

Paulo Emmanuel Riskalla

Editores-adjuntos

Andy de Oliveira Vicente
Maria Carmela Cundari Boccalini

Conselho Editorial

Antônio Augusto Lopes Sampaio
Eduardo Spirandelli
Leandro Franchi
Maria Inez Campos
Oscimar Benedito Sofia
Sérgio Osamu Nemoto
Vanessa Magosso Franchi

Conselho Consultivo

Carlos Alberto Herrerias de Campos
José Eduardo Lutaif Dolci
Luc Louis Maurice Weckx

REVICIENCE é a publicação científica do Instituto CEMA de Oftalmologia e Otorrinolaringologia.

Periodicidade: anual. **Tiragem inicial:** 11 mil exemplares. **Distribuição:** gratuita.

Capa e Editoração: Edimilson Teixeira da Silva. **Secretaria do Centro de Estudos:** Leila C. C. Santos. **Impressão:** Intergraf Soluções Gráficas. Os trabalhos científicos devem ser enviados, via correio, para o Centro de Estudos Dr. Maurício Antônio Marques - Rua Paschoal Moreira, 449, Mooca, São Paulo, SP, CEP: 03182-050. Os artigos devem estar de acordo com as normas de publicação e estão sujeitos à aprovação do Conselho Editorial.

SUMÁRIO



REVICIENCE - Ano 8, nº 8

<u>EDITORIAL</u>	5
<u>OFTALMOLOGIA</u>	
Treatment of Subepithelial Corneal Infiltrates Post Adenoviral <i>Oliveira DJA, Mitsugui AH, Modolo RP, Almeida RP, Tahan BM, Obeid RCL, Obeid WN, Vieira LA</i>	6
Retinocoroidopatia de Birdshot Unilateral - Relato de Caso <i>Juliano Doré Moya, Bruno Moraes Tahan, Alex Piai Ozores, Daniel Madeira</i>	8
Toxoplasmose Ocular - Relato de Caso <i>Priscila Soares, Rodrigo R. Hammoud, Nicolau Slavo</i>	10
Coroidite Serpiginosa - Relato de Caso <i>Espindola, E.V.B.; Govêa, C.B.B.; Moya, J.D.; Moya, D.F.; Furukawa, N.S.; Oliveira, C.L.M.; Ceciliato, J.Z.7; Pinto, C.R.D.; Aquino, M.V.M.; Hammoud, R.R.</i>	13
<u>OTORRINOLARINGOLOGIA</u>	
Análise do Sangramento Intra-operatório em Adenoamigdalectomias <i>Mariê Mayumi Ogasawara, Cristiano Rosa Guirado, Renata Torres Ferreira, Cícero Matsuyama</i>	15
Estesioneuroblastoma <i>Fábio Barreira da Silva; Antônio Celso Ávila da Costa; Daniele Soares; Márcio M. Aquino; Cícero Matsuyama</i>	18
Displasia de Mondini Associada à Síndrome Oto-palato-digital Tipo II <i>Roberta Coelho Bacelar; Guilherme Salgado Muragaki; Maria Carmella Bocallini</i>	21
<u>INFORMAÇÕES</u>	
Normas para Publicação - Instruções para Autores	17

A GRANDE VITÓRIA ÉTICA DA REVALIDAÇÃO DO TÍTULO DE ESPECIALISTA

Paulo Augusto de Arruda Mello ¹

Desde 1º de janeiro de 2006, a medicina brasileira passa por uma experiência extremamente promissora: o processo de revalidação periódica do título de especialista.

Depois de amplo processo de discussões, o projeto, encampado pela Associação Médica Brasileira (AMB) e pelo Conselho Federal de Medicina (CFM), foi colocado em prática, abrangendo todas as 58 especialidades médicas reconhecidas pelo CFM, estabelecendo sistemáticas para a obtenção de pontos cuja soma, ao final de cinco anos, permite a revalidação do título. A revalidação é obrigatória para aqueles que obtenham o título a partir de 2006 e opcional para todos os outros médicos.

A consolidação da revalidação periódica do título de especialista representa a consagração do princípio, caro para nós médicos, da educação continuada e da atualização científica permanente. A preocupação em estabelecer vários mecanismos para a concretização da revalidação, mesmo para médicos afastados dos grandes centros urbanos, retrata a intenção primordial de abrir oportunidades para a valorização profissional do especialista e de não criar nichos privilegiados, sejam eles geográficos ou de estratificação social. O processo de criação desses mecanismos envolveu todas as sociedades de especialidades filiadas à AMB e centenas de especialistas de todo o Brasil.

Na oftalmologia, o Conselho Brasileiro de Oftalmologia (CBO), através da sua Comissão de Ensino, vem trabalhando nesse sentido em harmonia com a Comissão Nacional de Acreditação da AMB. [Entre no site da AMB (<http://www.amb.org.br>) e faça o seu registro. Isso poderá ser muito importante para o seu futuro.]

Para os que exercem outras especialidades, os eventuais ajustes necessários ao processo não devem ofuscar o grande avanço que ele representa para o médico, para a sociedade e para a ética médica entre nós. Embora não tenha qualquer veleidade de resolver todos os problemas enfrentados pela assistência médica no País, a sistemática aplicada tem condições de servir como um eficaz antídoto contra a proliferação de escolas de qualidade duvidosa. Ao estabelecer como regra a educação continuada, faz com que nós, médicos, estabeleçamos padrões de qualidade de atendimento cada vez mais elevados e exigentes. Para a sociedade, a existência de procedimentos de revalidação do título de especialista representará um marco a partir do qual novos padrões de relacionamento profissional serão possíveis.

Porém, na minha opinião, o maior benefício da adoção desta norma é a vitória da idéia do aprimoramento profissional como exigência ética para os médicos contemporâneos. Mesmo respeitando as diferenças e contradições de um país continental, os médicos brasileiros demonstraram sua vontade de não se render à apatia ao estabelecerem mecanismos por meio dos quais exigem de si próprios a constante superação e aperfeiçoamento, sempre tendo em vista o bem-estar maior do paciente, objetivo máximo da atividade médica. Em última análise, a revalidação do título de especialista em todas as áreas da medicina representa uma grande vitória dos princípios éticos que devem nortear toda a atividade médica. Estamos todos de parabéns.

¹ Paulo Augusto de Arruda Mello é professor, médico oftalmologista, coordenador da Comissão de Ensino do Conselho Brasileiro de Oftalmologia (CBO) e consultor de Ensino do Instituto CEMA

TRATAMENTO DE INFILTRADOS CORNEAIS SUBEPITELIAIS PÓS CONJUNTIVITE ADENOVIRAL USANDO COLÍRIO DE CICLOSPORINA 2%

Daniel José Alves de Oliveira¹, Andrea Hamamoto Mitsugui², Rodrigo Pilon Módolo³, Rosana Pimenta de Almeida⁴, Bruno Moraes Tahan⁵, Rita de Cássia Lima Obeid⁶, Wilson Nahmatallah Obeid⁷, Luiz Antonio Vieira⁸

RESUMO

O infiltrado adenoviral pós conjuntivite adenoviral pode reduzir a acuidade visual de seus portadores. Neste estudo avaliamos a eficácia do colírio de ciclosporina a 2% no tratamento desses infiltrados. Foram acompanhados 15 pacientes que apresentaram baixa de acuidade visual (perda de 2 ou mais linhas na tabela de Snellen) após episódio de conjuntivite adenoviral. Estes foram tratados com ciclosporina colírio a 2% - inicialmente 4 vezes ao dia - reduzindo gradativamente de acordo com a melhora do quadro e da AV ao longo de 6 meses. Foram avaliados quanto a: acuidade visual (AV) no momento da primeira consulta, uso de corticóides na primeira consulta, pressão intra-ocular (PIO), tolerância à instilação do colírio e melhora da AV. Todos os pacientes que utilizaram ciclosporina tiveram melhora na acuidade visual, nenhum paciente teve aumento da PIO no curso do tratamento, foram relatados alguns episódios de intolerância (olho vermelho, fotofobia, lacrimejamento). Até o presente momento, a ciclosporina 2% tem se mostrado uma droga útil no tratamento dos infiltrados subepiteliais, apresentando melhora da AV sem aumento da PIO nos pacientes e o principal sintoma relatado foi a ardência no momento da instilação do colírio.

OBJECTIVE

To evaluate the efficiency of cyclosporine 2% eye drops for the treatment of subepithelial corneal infiltrates post adenoviral conjunctivitis.

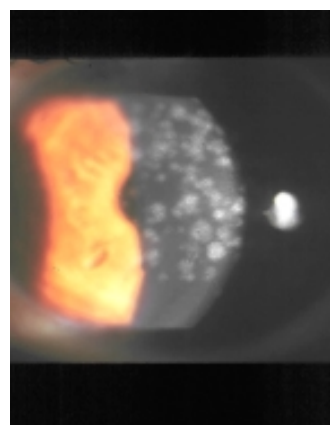


Fig. 1 - Before using cyclosporine 2% eye drops

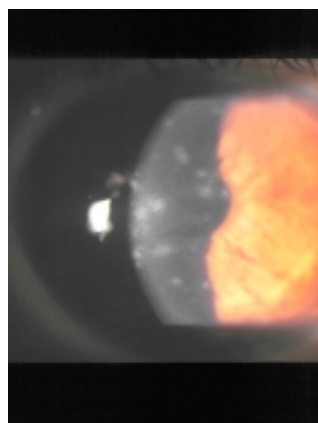


Fig. 2 - Using cyclosporine 2% eye drops for 30 days

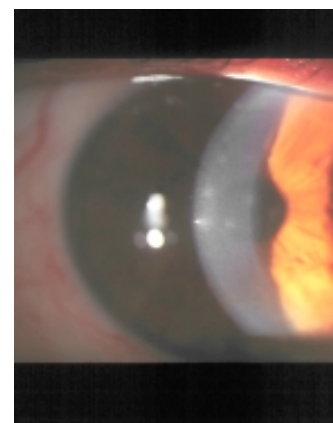


Fig. 3 - Using cyclosporine 2% eye drops for 180 days

^{1,4,5} 3rd year resident, CEMA Hospital

² 2nd year resident, CEMA Hospital

³ 4th year resident, CEMA Hospital

^{6,7,8} Ophthalmologist, CEMA Hospital

MATERIALS AND METHODS

Fifteen patients who presented visual acuity loss (best corrected visual acuity = 0.5) following adenoviral conjunctivitis were tracked for six months. These patients were evaluated for: visual acuity (BCVA), intraocular pressure (IOP), use of other medication, and discomfort using the eye drops. Initially, patients were treated with cyclosporine 2% eye drops four times a day, this dose was tapered off during six months. (Figs 1, 2 and 3)

Patient/ BCVA	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Initial OD/OS	0.3/ 0.2	0.2/ 1.0	0.6p/ 1.0	0.3/ 0.3	0.5p/ 1.0	0.2/ 0.5	1.0/ 0.1	0.5/ 0.5	0.5/ 1.0	0.9/ 0.3	0.3/ 0.5	1.0/ 0.3	0.2/ 0.6	0.1/ 1.0	0.2/ 0.5
7 days	0.4/ 0.4	0.2/ 1.0	0.6/ 1.0	0.3/ 0.3	0.5/ 1.0	0.2/ 0.5	1.0/ 0.1	0.5/ 0.5	0.6/ 1.0	0.9/ 0.3	0.3/ 0.5	1.0/ 0.3	0.2/ 0.6	0.1/ 1.0	0.2/ 0.5
14 days	0.5/ 0.4	0.3/ 1.0	0.7/ 1.0	0.4/ 0.4	0.7/ 1.0	0.3/ 0.50	1.0/ 0.3	0.5/ 0.5	0.6/ 1.0	0.9/ 0.4	0.3/ 0.5	1.0/ 0.4	0.3/ 0.6	0.3/ 1.0	0.3/ 0.5
21 days	0.6/ 0.7	0.5/ 1.0	0.9/ 1.0	0.4/ 0.5	0.9/ 1.0	0.5/ 0.5p	1.0/ 0.3	0.5/ 0.7	0.8/ 1.0	0.9/ 0.5	0.5/ 0.8	1.0/ 0.6	0.5/ 0.8	0.5/ 1.0	0.5/ 0.7
28 days	0.9/ 0.9	0.7/ 1.0	1.0/ 1.0	0.5/ 0.5	1.0/ 1.0	0.6/ 0.7	1.0/ 0.5	0.7/ 0.7p	0.9/ 1.0	0.9/ 0.5	0.8/ 1.0p	1.0/ 0.8	0.8/ 0.9	0.5 1.0	0.7/ 0.7
2 months	1.0/ 1.0	0.9/ 1.0	1.0/ 1.0	0.8/ 0.8	1.0/ 1.0	0.8/ 0.8	1.0/ 0.7	0.8/ 0.8	1.0p/ 1.0	0.9/ 0.9	0.9/ 1.0p	1.0/ 1.0p	0.9p/ 1.0p	0.7/ 1.0	0.9/ 0.9
3 months	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	0.8/ 1.0	1.0/ 1.0	0.9/ 0.9	1.0/ 0.8	0.8p/ 0.8p	1.0/ 1.0	0.9/ 0.9	1.0p/ 1.0p	1.0/ 1.0	1.0p/ 1.0	0.9/ 1.0	1.0p/ 1.0p
4 months	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0p/ 1.0	1.0/ 1.0	0.9/ 1.0	1.0/ 0.9	0.9p/ 0.9p	1.0/ 1.0	0.9/ 0.9	1.0p/ 1.0p	1.0/ 1.0	1.0p/ 1.0	1.0p/ 1.0	1.0p/ 1.0p
6 months	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	1.0/ 1.0	0.9/ 1.0	1.0/ 0.9p	1.0p/ 1.0p	1.0/ 1.0	0.9/ 0.9	1.0p/ 1.0p	1.0/ 1.0	1.0p/ 1.0	1.0p/ 1.0	1.0/ 1.0p

Table 1. Progress of Visual Acuity during the treatment

Patient/ IOP(mmHg)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Initial OD/OS	19 18	15 15	12 12	15 14	10 10	16 15	13 13	20 20	14 14	12 12	16 16	12 12	18 18	15 15	11 11
7 days	18 18	15 14	12 12	14 14	11 10	17 16	13 14	19 20	15 15	12 11	17 16	13 13	19 18	15 13	12 11
14 days	18 19	14 14	12 11	14 15	10 10	16 16	14 14	18 19	15 14	12 12	17 17	13 12	18 18	14 13	11 11
28 days	17 18	14 15	11 12	13 14	10 11	15 16	13 14	20 20	13 14	10 12	16 15	12 12	19 19	13 14	10 11
2 months	19 19	15 15	11 12	13 14	10 11	17 17	14 14	20 19	13 13	12 12	17 17	11 12	19 19	15 15	12 12
3 months	17 18	14 14	13 12	14 14	09 10	16 16	13 13	19 19	14 14	12 12	16 15	13 13	18 19	14 14	11 12
4 months	18 19	13 14	12 12	13 13	11 10	16 15	13 14	20 20	15 14	11 11	17 16	12 12	19 19	15 14	12 12
6 months	18 18	15 14	11 12	14 13	11 11	16 16	13 13	20 20	14 14	12 12	16 16	12 11	18 19	15 14	12 12

Table 2. IOP during treatment (all measures made at 16h00, GMT-3)

All the patients who used cyclosporine 2% eye drops showed improvement in V.A. without increasing IOP (tables 1 and 2). Of the fifteen patients, ten reported mild eye discomfort during the treatment and five patients were using corticosteroids given by another doctor (four patients using Fluorometholone 0.1% and one using Dexamethasone 0.1%) before initiating the treatment (all of which were tapered off and discontinued prior to the use of cyclosporine eye drops).

CONCLUSIONS

Cyclosporine 2% eye drops proved to be a useful alternative in the treatment of patients with subepithelial corneal infiltrates, improving V.A. without increasing IOP levels. Patients are still being tracked, a follow-up is needed to evaluate long term maintenance of V.A. without the use of the eye drops.

REFERENCES

- Holland EJ, Olsen TW - Topical Cyclosporine A in the treatment of anterior segment inflammatory disease. *Cornea* 1993;12(5):413-19
- Hillenkamp J, Reinhard T - The effects of cidofovir 1% with and without cyclosporine A 1% as a topical treatment of acute adenoviral keratoconjunctivitis- A controlled clinical pilot study. *Ophthalmology* 2002;109(5): 845-50
- Kaan G, Özden Ö- Therapeutic use of topical cyclosporine. *Ann Ophthalmol* 1993;25:182-86
- Hingorani M., Calder VL - The immunomodulatory effect of topical cyclosporine A in atopic keratoconjunctivitis. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999;40(2):392-99
- Azar MJ, Dhaliwal DK - Possible consequences of shaking hands with your patients with epidemic keratoconjunctivitis. *Am J Ophthalmol* 1996;121:711-12

RETINOCOROIDOPATIA DE BIRDSHOT UNILATERAL - RELATO DE CASO

UNILATERAL BIRDSHOT RETINOCHOROIDITIS - CASE REPORT

Juliano Doré Moya¹, Bruno Moraes Tahan², Alex Piai Ozores³, Daniel Madeira⁴

RESUMO

Relato de caso de paciente do sexo feminino, parda, atendida no Setor de Retina do Instituto CEMA (São Paulo, SP), com achados clínicos e angiográficos compatíveis com retinocoroidopatia de birdshot unilateral.

INTRODUÇÃO

A retinocoroidopatia de birdshot foi descrita por Ryan e Maumenee, em 1980, quando observaram uma despigmentação de coloração esbranquiçada no fundo de olho¹ e uma condição de perda visual crônica progressiva secundária a atrofia óptica e edema macular cistóide.²⁻⁵ Em seguida, GASS publicou o mesmo quadro, com o nome de coriorretinite vitiliginosa, de onde se deve a analogia existente entre as lesões oculares e lesões cutâneas presentes em enfermos com vitiligo^{1,6}. O nome mais aceito, "birdshot", relaciona-se ao aspecto fundoscópico de múltiplas lesões cuja distribuição se assemelha a um tiro de cartucheira. A etiologia é desconhecida. Não existem estudos histopatológicos suficientes para conclusões adequadas. Normalmente, não há associação de doenças sistêmicas ou sinais prodrômicos de infecção viral. Vários autores mostram uma forte correlação entre a presença do antígeno de histocompatibilidade HLA-A29 e pacientes com retinocoroidopatia "birdshot". Isto leva a crer que a doença possa estar ligada a mecanismos genéticos. Ela atinge a pacientes saudáveis, de meia-idade a idosos, com ligeira preferência pelo sexo feminino. O quadro é bilateral, podendo, no entanto, haver marcada assimetria nas manifestações dos dois olhos. Pacientes podem se queixar de moscas volantes, dificuldade de adaptação à visão noturna e distinção de cores. Há uma iridociclite branda, que eventualmente pode levar à formação de precipitados ceráticos. O acometimento mais importante está relacionado ao vítreo e ao segmento posterior. Apesar da presença de vitreíte, com acentuada celularidade em muitos casos, não há formação de bolas ou bancos de neve, fato que a distingue da uveíte intermediária.⁷

As lesões mais avançadas são bastante características, de coloração amarelada, podendo ser redondas ou ovaladas, com margens imprecisas por todo o pólo posterior até o equador. O comprometimento vascular e do nervo óptico podem ser observados.⁷

O estudo angiográfico pela fluoresceína, no entanto, é extremamente importante no que diz respeito a avaliação, tratamento e progressão da doença.⁷

RELATO DE CASO

TMJ, do sexo feminino, 72 anos, parda, natural de São Paulo, procurou o Instituto CEMA com queixa de baixa acuidade visual (BAV) progressiva no olho esquerdo havia 1 ano, dor e olho vermelho. Negava doenças oculares progressivas, porém relatava bursite como única enfermidade sistêmica. Negava também antecedentes mórbidos familiares.

Submetida ao exame oftalmológico apresentou: acuidade visual (AVcc): 20/20p no olho direito (OD) e 20/40p no olho esquerdo (OE); biomicroscopia: córnea íntegra, câmara anterior média e ausência de reação de câmara anterior no OD; hiperemia conjuntival, córnea íntegra, câmara anterior média e reação de câmara anterior 1+/4+ OE; pressão intra-ocular (PIO): 10mmHg em ambos os olhos às 10:00; refração: OD +0,25 -0,50 80 OE +0,50 -0,50 90

Retinografia, conforme Fig. 1:

OD: drusas maculares, normal para a idade.

OE: múltiplas lesões profundas, amareladas, ovaladas, acometendo lâmina fusca e epitélio pigmentar no pólo posterior e equador.

Angiofluoresceinografia, conforme Fig. 2:

No olho acometido, demonstrou múltiplas áreas de rarefação do epitélio pigmentar da retina correspondente as áreas observadas na retinografia com impregnação de contraste ao longo de todo angiograma e com conseqüente efeito em janela na ausência de edema macular cistóide, vitreíte, vasculite ou papilite.

¹Residente do 3º ano de oftalmologia do Instituto CEMA

²Médico Oftalmologista

³Médico Oftalmologista

⁴Médico Oftalmologista do Setor de Retina do Hospital CEMA

O paciente encontra-se em acompanhamento periódico no ambulatório de retina, sendo tratado de forma conservadora pela ausência de sinais de atividade e edema macular.

DISCUSSÃO

Retinocoroidopatia de birdshot atinge a pacientes sadios, de meia-idade a idosos, com ligeira preferência pelo sexo feminino. O quadro é bilateral, podendo, no entanto, haver marcada assimetria nas manifestações dos dois olhos.⁷

O tratamento deve ser instituído de acordo com a severidade de cada caso. Os resultados são variados, com alguns pacientes respondendo bem à terapêutica com corticóide ou imunossuppressores, outros não. A corticoterapia sistêmica deve ser iniciada apenas se houver comprometimento visual evidente. Injeções subtenonianas de corticóide de depósito devem ser consideradas em períodos de exacerbação. Em casos mais resistentes às vezes é imperativo o uso de imunossuppressores, como a ciclosporina, mesmo assim com resposta nem sempre adequada. Raramente ocorre neovascularização sub-retiniana, para o que pode ser utilizada fotocoagulação a laser.⁷

O modo de evolução desta doença possui espectro variável. Alguns pacientes adquirem estabilidade do processo após certo tempo. Outros respondem bem ao tratamento e ainda há casos que evoluem com progressivo agravamento da inflamação unilateral ou bilateral com acometimento do outro olho algum tempo depois. Estes podem apresentar atenuação dos vasos retinianos, persistência ou aumento do edema cístico de mácula, com conseqüente perda permanente da acuidade visual.⁷

Em nosso trabalho, optamos pelo tratamento expectante, pois os achados angiográficos não evidenciaram edema macular cístico e/ou atividade.

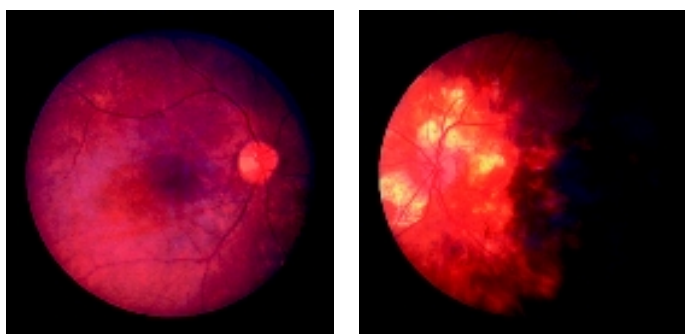


Fig. 1

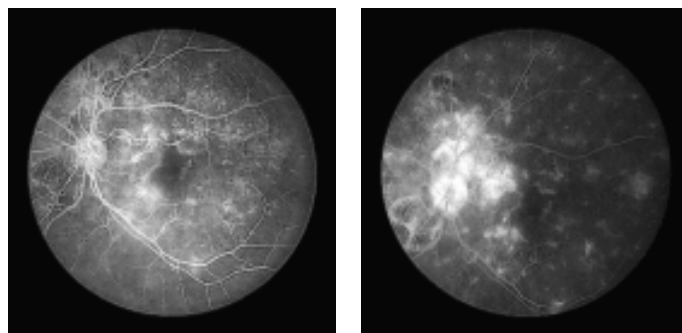


Fig. 2

ABSTRACT

Case report of a patient, female, brown, examined in the Retina Section of the Instituto CEMA (SP), with clinical and angiographic finding of unilateral Birdshot retinochoroidopathy.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ryan, S.J.; maumencee, A.E. Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1980;89:31-45.
2. Kaplan, H.J.; Aaberg T.M. Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1980;90:773-782.
3. Gass, J.D. Vitiliginous chorioretinitis. *Arch Ophthalmol* 1981;99:1778-1787.
4. Oosterhuis J.A.; Baarsma G.S.; Polak B.C. Birdshot retinochoroidopathy - Vitiliginous chorioretinitis. *Int Ophthalmol*. 1982;5:137-44.
5. Fuerst D.J.; Tessler, H.H.; Fishman G.A.; et al. Birdshot retinochoroidopathy. *Arch Ophthalmol* 1984;102:214-219.
6. Abrantes, P.; Ganhão, F.; Pinto-Ferreira, F.; Nepomuceno, J. Retinocoroidopatia do tipo Birdshot. *Revista Soc Port Ophthalmol*. 1999;23:21-29
7. Abujamra, S. Retina e Vítreo clínica e cirúrgica. *Roca* 2000;6:733-735.

TOXOPLASMOSE OCULAR - RELATO DE CASO

OCULAR TOXOPLASMOSIS - CASE REPORT

Priscila Soares¹, Rodrigo R. Hammoud², Nicolau Slavo³

RESUMO

Atualmente a toxoplasmose ocular é uma doença de grande incidência em nosso meio e para seu tratamento deve ser considerado às características de cada paciente, de acordo com cumprimento ao tratamento, condições financeiras e outros. Nosso objetivo é, a partir do relato de um caso tratado em nosso serviço, compará-lo com o tratamento habitual constatado na literatura, além de fazer uma revisão sobre principais características do quadro clínico da toxoplasmose ocular.

INTRODUÇÃO

A toxoplasmose ocular vem se tornando a etiologia mais freqüente das uveítes posteriores em todo o mundo. O agente etiológico toxoplasma gondii, apresenta alto índice de infecção na população em geral. Calcula-se que aproximadamente um terço da população mundial encontra-se infectada¹. A maioria dos estudos sorológicos refere-se a populações normais, sem sinais ou sintomas clínicos presentes, logo o toxoplasma pode ser considerado um agente de alta infectividade e baixa patogenicidade.

Acreditava-se que a maioria dos casos de toxoplasmose ocular era de origem congênita, mas certas evidências nos levam a crer que sua forma adquirida tardiamente é a mais freqüente em nosso meio.

Os principais sintomas relatados pelos pacientes incluem: baixa de acuidade visual, moscas volantes ou aumento das já existentes, raramente o paciente se queixa de dor ocular, fotofobia e lacrimejamento. Ao exame, os principais sinais encontrados são: precipitados ceráticos, edema de córnea, presença de flare, células no humor aquoso, sinéquias posteriores, até mesmo rubeosis iridis e vitreíte que está presente com grande freqüência⁵. No segmento posterior e imprescindível a presença de uma lesão retiniana que pode ser cicatricial ou estar em atividade.

A lesão ativa apresenta um exsudato branco-amarelado, ocasionalmente cinza, com limites mal definidos, podendo ser uma lesão única, múltipla ou satélite de uma pré-existente, sempre de maneira focal, o que a diferencia de outras uveítes posteriores que se apresentam de forma difusa.

As lesões cicatriciais são caracterizadas por uma necrose retiniana, adquirindo uma característica em saca-bocada, típica da retinocoroidite toxoplásmica. A lesão em rosácea macular é patognomônica de toxoplasmose ocular congênita, segundo alguns autores².

Feito o diagnóstico, baseado em evidências clínicas e laboratoriais, tem-se a grande discussão que gira em torno do tratamento das uveítes por toxoplasmose e é este o nosso objetivo, o de relatar o que é encontrado na literatura e considerado como ideal e o que realmente ocorre no dia a dia de um grande serviço assistencial.

¹ Residente do 2º ano do Instituto Cema;

² Residente do 1º ano do Instituto Cema;

³ Preceptor do Setor de Uveíte do Instituto Cema.

CASO CLÍNICO

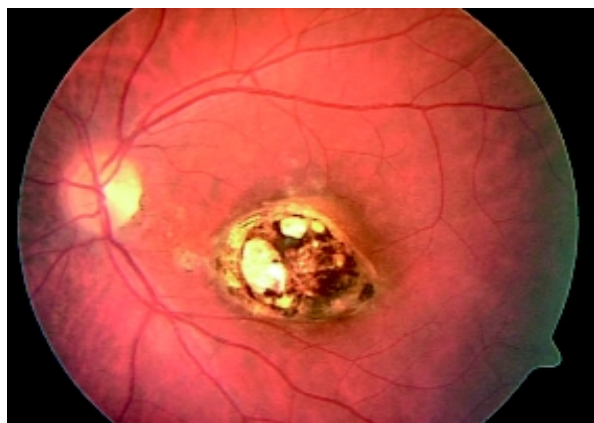


Fig.1 - Coreorretinite atrófica

M. F. C., 28 anos, do sexo masculino, raça branca, procedente da cidade de São Paulo, com queixa de baixa acuidade visual há aproximadamente cinco dias, juntamente com moscas volantes, fotofobia, vermelhidão e dor ocular. Referiu também episódio semelhante no mesmo olho há três anos.

No exame ocular observamos:

- Acuidade visual com correção de 1.0 em olho direito e 0.2 em olho esquerdo; refração estática em OD + 1.50 DE OE + 1.00 DE;
- Musculatura extrínseca ocular sem alterações;
- Defeito pupilar aferente em olho esquerdo;
- Biomicroscopia:
OD sem alterações

OE hiperemia ciliar, edema corneal discreto, precipitados ceráticos branco amarelados tipo “mutton fat”, nódulos irianos na borda pupilar (nódulos de koepe), reação inflamatória de câmara anterior (células +++/ +4 e flare +++/ +4), debris irianos no cristalino e vitreite anterior +++/+4).

- Pressão intraocular OD 16 mmHg e OE 14 mmHg às 14:00 horas.
- Oftalmoscopia indireta:

OD normal

OE papila óptica com discreta palidez, lesões de retinocoroidite cicatrizadas em região perimacular temporal e lesão satélite em região temporal inferior branco amarelada, com bordos imprecisos.

- Os Exames Complementares solicitados e seus resultados foram:
Hemograma : ausência de alterações; plaquetas 310.000 /mm³
Reação Sorológica para Toxoplasmose IgG : positiva; Ig M : negativa

VHS :12 mm / primeira hora

VDRL : Negativo

FTA abs : negativo

PPD : não reagente

RX tórax : normal

Com base principalmente no quadro clínico e laboratorial foi feita a hipótese de retinocoroidite toxoplásmica e foi iniciado o tratamento com:

- Sulfametoxazol 800 mg e Trimetoprim 160 mg (Bactrim F[®]): 1 cp VO 12 / 12 horas;

- Prednisona 60 mg (Meticorten[®]) VO, tomada única pela manhã;
- Colírio de Atropina 1% : 1 gota em OE 6 / 6 horas;
- Colírio de Acetato de Prednisolona 1% (Pred fort[®]) 1 gota em OE de 3 / 3 horas.

A medicação tópica foi descontinuada conforme a reação inflamatória da câmara anterior foi diminuindo durante três semanas.

O uso do Sulfametoxazol e Trimetoprim foi contínuo durante quatro semanas, quando foi suspensa, considerando como parâmetro a lesão satélite inferior tendo suas bordas tornando-se precisas.

A dose corticosteroíde oral foi diminuída conforme a melhora da vitreite anterior e diminuição da exsudação da placa satélite. Foi parada totalmente com vinte e três dias; um pouco antes da eliminação do uso do Trimetoprim e Sulfametoxazol.

Após dois meses da descontinuação total de toda a medicação a acuidade visual final do paciente foi de 1.0 em OD e 0.5 em OE.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da toxoplasmose ocular é feito a partir de evidências clínicas e da análise laboratorial, sendo na maioria dos casos de caráter presuntivo. Apóia-se na presença de retinocoroidite, aliada a presença de soro reagente que detecta anticorpos antitoxoplasmáticos, sem considerar a sua titulação.²

O tratamento medicamentoso tem indicação nas seguintes situações: quando existe ameaça a áreas como a mácula, papila e áreas adjacentes, vitreite marcante e em lesões com grande componente inflamatório.² Sendo seu objetivo o de minimizar a perda da função visual, eliminando o parasita e diminuindo os processos inflamatórios.³

O tratamento clássico para a toxoplasmose ocular se baseia atualmente na ação da¹:

- Pirimetamina: Dose de ataque 100 a 200 mg no primeiro dia, posteriormente dose de 25-50 mg/dia por 30 a 60 dias, de acordo com critérios clínicos que evidenciam a cicatrização da lesão, como a nitidez das bordas, diminuição do exsudato e da vitreite. Recomenda-se o uso de ácido fólico associado, na dose de 7,5 mg/dia para se evitar uma depressão medular e a anemia subsequente, decorrente do uso da pirimetamina.

- Sulfadiazina: Dose de 4 g/dia por até quatro meses, age em sinergismo com a pirimetamina.

- Prednisona: Dose de 20-60 mg/dia por 30-60 dias. É um anti-inflamatório potente, que sempre deve ser usado associado a medicação específica.

Existem algumas drogas alternativas, entre elas:

- Sulfametoxazol/Trimetoprim: Dose de 800mg de sulfametoxazol e 160mg de trimetoprim, duas vezes ao dia por 4 a 6 semanas.

- Espiramicina: Dose 3 g/dia, usada em gestantes, por não ser tóxica ao feto.

- Clindamicina: Dose 400 mg/dia 4x/dia por 3 semanas, seu principal efeito colateral é o desenvolvimento da colite pseudo-membranosa.

- Azitromicina, atavaquone e tetraciclina: são drogas com alto custo, ainda pouco utilizadas em nosso meio.

O envolvimento do pólo anterior é bastante comum, seu trata-

mento é feito com corticóides tópicos e ciclopégicos, se houver uma hipertensão ocular usa-se como primeira escolha os beta-bloqueadores tópicos.

Atualmente temos disponíveis no mercado diversas drogas para o tratamento da toxoplasmose ocular, as ditas de eleição, que tem sua eficácia comprovada e são consideradas pela literatura como as mais indicadas para o tratamento, que é a associação da pirimetamina com a sulfadiazina¹. Em nosso serviço, em vista de nossos pacientes possuírem um poder aquisitivo menor, esta prescrição se torna inadequada, esta é encontrada no sistema público de saúde mas nem sempre seu acesso é facilitado, e pensando-se na importância da continuidade e finalização do tratamento opta-se pela associação de sulfametoxazol/trimetropim.

Acredita-se que o resultado final no tratamento da uveíte por toxoplasmose ocular, pensando-se em acuidade visual e resolução do quadro, é bastante semelhante usando-se qualquer uma das duas principais terapias em questão, muitos centros de tratamento tem relatado uma recuperação favorável de todo o quadro utilizando-se como tratamento o sulfametoxazol/trimetropim em monoterapia, ou associado a clindamicina ou a corticóides⁷.

Como resultado a terapêutica com sulfametoxazol/trimetropim temos obtido resultados bastante satisfatórios e muito próximos dos obtidos com outras amostras de população, com principalmente, boa recuperação da função visual e resolução do quadro. Baseando-se em uma boa orientação do paciente e um acompanhamento adequado o tratamento da toxoplasmose ocular tem alto índice de sucesso.

ABSTRACT

Nowadays ocular toxoplasmosis is a very frequently disease in our environment and for the treatment it should be considered the patients characteristics, the regularity of the treatment and the economical final situation. Our goal is, studing a case reported in our hospital, compare to the usual treatment found in the literature and revise the main characteristics of this case.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Foster; Vitale; Diagnosis and treatment of uveitis, 2002.
2. Melamed, J.; Souza, C.E.L.; Caramoni, C.R.A.; Kauer, C.L.; Gerson J.Jr.; Toxoplasmose - Manifestações oculares. R. *AMRIGS*, 1988;32 (3): 163-69.
3. Melamed, J.; Tratamento da toxoplasmose ocular. *Rev. Bras. Ofial.* 1998, 57(2): 159-163.
4. Kanski, J.J.: *Oftalmologia Clínica: Uma abordagem sistemática.* 5ªed. 2003. 294 - 296.
5. Melamed, J.; Alguns aspectos da toxoplasmose ocular. In: Congresso da fundação Aristides de Athayde. Curitiba: 1984.
6. Abreu, M.T.; *Inflamações oculares, uveítes e aids.* Manual CBO 2002.
7. Opremcak, E.M.; Scales, D.K.; Sharpe, M.R.; Trimethropim-sulfamethoxazole therapy for ocular toxoplasmosis. *Ophthalmology* 1992; 99: 920-925.



A Revista Científica do Instituto CEMA, REVICIENCE, também está disponível em versão eletrônica. Para ler os artigos, basta acessar: www.cemahospital.com.br

COROIDITE SERPIGINOSA - RELATO DE CASO

SERPIGINOUS CHOROIDITIS - CASE REPORT

Eduardo Vieira Braga Espindola¹, Juliano Doré Moya², Daniel Moya Filho³,
Camila Luzia Matez de Oliveira⁴, Carlos Roberto Domingos Pinto⁵, Marcos Vinícius Monteiro Aquino⁶

RESUMO

Relato de caso de coroidite serpiginosa em paciente masculino, 48 anos, pardo, com queixa de baixa progressiva de acuidade visual, há 1 ano, em ambos olhos, não relacionado a nenhuma outra doença. Foram realizados exames oftalmológicos completos do paciente e uma revisão do tema na literatura.

RESULTADOS

O paciente apresentava acuidade visual (AV), com correção, de: conta dedos a 1 metro no olho direito (OD), e 20/25 no olho esquerdo (OE). Ao exame biomicroscópico apresentou córnea íntegra, câmara anterior média e ausência de opacidades do cristalino, em ambos olhos (AO). Reflexo pupilar direto e consensual preservados. Na fundoscopia indireta observou-se áreas de atrofia e áreas de mobilização do EPR agrupadas em formato geográfico no polo posterior de AO (fig.1 e 2). Na angiografias fluoresceínicas (AFG), observou-se defeitos em janela mostrando lesões cicatrizadas (fig.3).

COMENTÁRIOS

A coroidite serpiginosa, é uma doença coriorretiniana que acomete desde adultos jovens a idosos, sem predileção por raça ou sexo, tendo início unilateral e posteriormente acometimento do olho contralateral. As lesões aparecem no polo posterior com disposição geográfica, às vezes em torno do nervo óptico, localizando-se ao nível do EPR e coriocapilar^{1,2,3}.

Ocorre cicatrização das lesões no prazo de semanas a meses, havendo assim, mobilização do EPR. Tem caráter recidivante e pode apresentar-se de maneira assimétrica. A mácula é poupada na maioria dos casos, apresentando boa AV. A AGF mostra defeito em janela nas áreas cicatrizadas e lesões ativas com hipofluorescência inicial e impregnação tardia^{1,2,3,8}.

Sua etiologia ainda não é conhecida, não havendo portanto tratamento específico para esta doença. Algumas drogas têm sido testadas, sendo que a maioria dos autores concorda que há uma melhora da acuidade visual durante as crises de agudizações com o uso de corticóides^{4,5,9,10}.

O paciente relatado apresentava alterações típicas da doença, como os achados de fundo de olho supracitados. Apesar de apresentar uma baixa de AV significativa em OD, mantinha boa AV em OE se comparada aos achados de fundoscópicos deste mesmo olho. O padrão das lesões coriorretinianas se assemelham bastante às apresentadas na literatura e em publicações científicas^{2,3,6,7}.

^{1,5} Médicos residentes do segundo ano de Oftalmologia do Hospital CEMA.

² Médicos residentes do terceiro ano de Oftalmologia do Hospital CEMA

^{3,6} Médicos oftalmologistas do Hospital CEMA.

⁵ Médico oftalmologista, Preceptor-Chefe da residência de oftalmologia do Hospital CEMA.

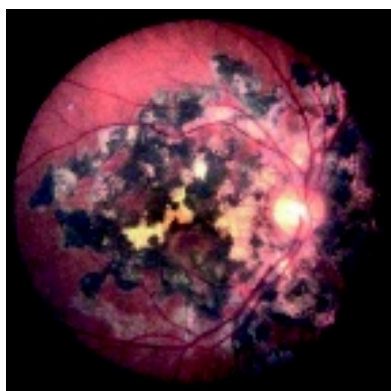


Fig. 1

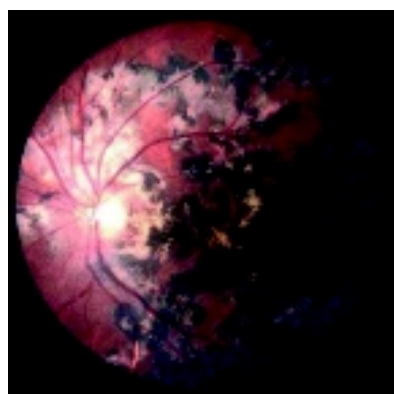


Fig. 2

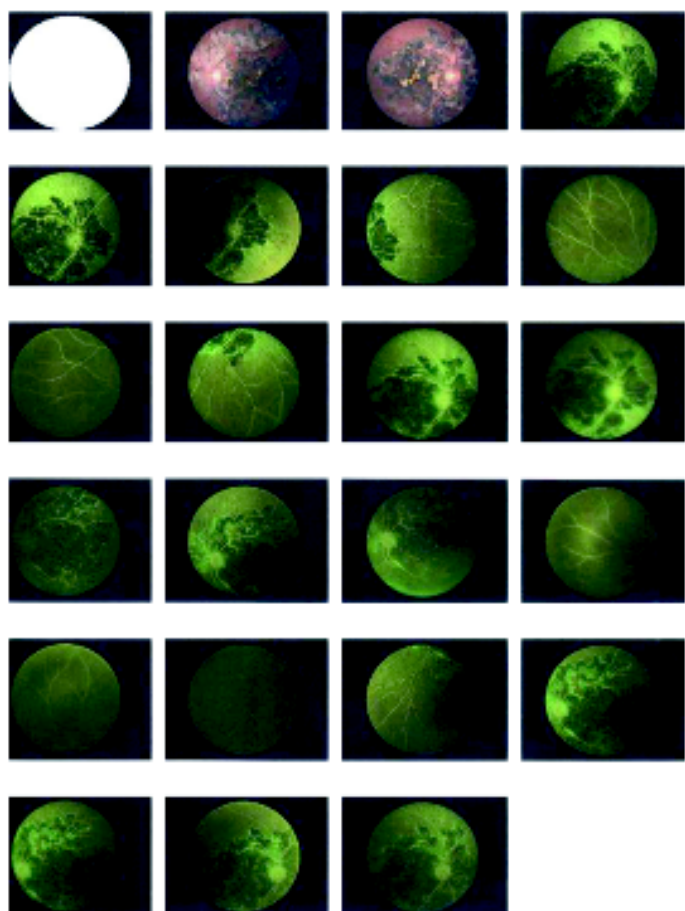


Fig. 3

ABSTRACT

We report a case of serpiginous choroiditis, a chorioretinal disease that occurs from young adults to elderly people, without preference for sex or race. The injuries happen in posterior retina in a geographic distribution, sometimes around the optic nerve, set in the RPE and choriocapillares layers. Its etiology is yet unknown, therefore there's not an specific treatment for this disease.

Keywords: Serpiginous; choroiditis; chorioretinal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kanski, JJ. *Clinical Ophthalmology: A systematic approach*. 5th ed. Great Britain: Butterworth-Heinemann; 2003.
2. Abjumara, S; Ávila, M; Barsante, C; Farah, ME; Gonçalves, JOR.; Lavinsky, J; Moreira Jr., CA; Nehemy, MB; Suzuki, H. *Retina e vítreo: clínica e cirurgia*. São Paulo: Roca, 2000. 1ª ed. 736-7.
3. Liesegang, TJ; Skuta, GL; Cantor, LB. *Basic and clinical science course - Retina and vitreous - section 12*. San Francisco: LEO, 2003-2004.
4. Akpek, EK, Ilhan-Sarac O. New treatments for serpiginous choroiditis. *Curr Opin Ophthalmology* 2003; 14: 128-131.
5. Akpek, EK; Jabs, DA; Tessler, HH; Joondeph, BC; Foster, CS. Successful treatment of serpiginous choroiditis with alkylating agents. *Ophthalmology* 2002; 109: 1506-1513.
6. Christmas, NJ; Oh, KT; Oh, DM; Folk, JC. Long-term follow-up of patients with serpiginous choroiditis. *Retina* 2002; 22: 550-556.
7. Gupta, V; Agarwal, A; Gupta, A; Bambery, P; Narang, S. Clinical characteristics of serpiginous choroidopathy in North India. *Am J Ophthalmol* 2002; 134: 47-56.
8. Lleó Pérez, A; Hernández Pérez, D; Hernández Martínez, FJ; Navarro Palop, C; Marcos Jorge, A; Pallas Ventayol, C. Manifestaciones clínicas y angiográficas en tres pacientes con coroidopatía serpiginosa. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2000; 75: 555-558.
9. Araujo, AA; Wells, AP; Dick, AD; Forrester, JV. Early treatment with cyclosporin in serpiginous choroidopathy maintains remission and good visual outcome. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 979-982.
10. Hoyng, C; Tilanus, M; Deutman, A. Atypical central lesions in serpiginous choroiditis treated with oral prednisone. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998; 236: 154-156.

ANÁLISE DO SANGRAMENTO INTRA-OPERATÓRIO EM ADENOAMIGDALECTOMIAS

ANALYSIS OF INTRA-OPERATIVE BLOOD LOSS IN ADENOTONSILLECTOMY

Mariê Mayumi Ogasawara¹, Cristiano Rosa Guirado¹, Renata Torres Ferreira¹, Cícero Matsuyama²

RESUMO

Nas adenoamigdalectomias, a hemorragia é a complicação mais importante. Este estudo mensurou o sangramento intra-operatório em 25 pacientes. O volume de sangue aspirado foi em média de 60,8 ml e as maiores médias de perda sanguínea registraram-se na faixa etária entre 6 e 12 anos.

INTRODUÇÃO

As adenoamigdalectomias estão entre os procedimentos pediátricos otorrinolaringológicos mais comuns^{1,2,3}. A complicação mais preocupante em adenotonsilectomias é a hemorragia, apresentando uma incidência variável entre 0,1% e 8,1%, podendo ocorrer em qualquer período perioperatório^{1,3,4}.

As hemorragias são divididas em intra-operatórias, pós-operatórias primárias e pós-operatórias secundárias. A mais grave, e que pode resultar em óbito, é a hemorragia pós-operatória primária, isto é, a que pode ocorrer nas primeiras 24 horas após o procedimento.^{2,3}

O objetivo deste estudo é mensurar o volume de sangue aspirado durante as adenoamigdalectomias, separados em diferentes faixas etárias.

¹ Médico residente do Curso de Especialização em Otorrinolaringologia do Instituto CEMA

² Mestre e doutor pela Unifesp/EPM e Coordenador da Residência Médica em ORL do Instituto CEMA

MATERIAL E MÉTODO

Para a realização deste estudo, foram analisados prospectivamente 25 pacientes: três deles menores de 3 anos, doze entre 3 e 6 anos, cinco entre 6 e 9 anos e cinco entre 9 e 12 anos, submetidos a adenoamigdalectomia no Hospital CEMA, no período de março a maio de 2006.

Os pais ou responsáveis foram informados sobre os riscos inerentes ao procedimento e assinaram o termo de consentimento da ABORL-CCF. As cirurgias foram realizadas por médicos residentes e especializados em Otorrinolaringologia do Instituto CEMA.

Todos os pacientes seguiram o protocolo de exames pré-operatórios solicitados pela equipe de anestesiologia da instituição. Para pacientes menores de 40 anos são solicitados: hemograma completo, coagulograma e glicemia de jejum.

Todas as cirurgias foram realizadas sob anestesia geral e intubação orotraqueal, e a técnica empregada foi dissecação subcapsular do tecido amigdalino palatino e curetagem do tecido adenoidiano com cureta de Beckman. A hemostasia foi realizada através de tamponamento do leito sangrante com gaze ancorada, em solução de subgalato de bismuto, em soro fisiológico por 3 minutos. Caso persistissem os pontos sangrantes, procedia-se à sutura dos mesmos com fio Categut simples 2-0 e agulha de 2 cm.

Ao término da cirurgia, um único examinador obtinha o volume de sangue presente no aspirador, descontando o volume de soro fisiológico que foi utilizado no intra-operatório. O aspirador utilizado é um sistema coletor de secreções de 1000ml (Master Vacuum estéril da marca SIMON) (Fig.1).



Fig.1 - Sistema coletor de 1000 ml

RESULTADO

Foram incluídas neste estudo 25 crianças submetidas a adenoamigdalectomia, quinze do sexo masculino (60%) e dez do sexo feminino (40%). A média de idade foi de 5,44 anos, variando entre 2 e 11 anos.

O menor volume de sangramento aspirado foi de 10 ml e o maior de 200 ml. A média dos volumes aspirados foi de 60,8 ml.

As crianças entre 2 e 3 anos tiveram uma média de volume de sangue aspirado de 53,33 ml durante a adenoamigdalectomia. Na faixa etária entre 3 e 6 anos a média foi de 47,5ml. Entre 6 e 9 anos, a média foi de 76 ml e entre 9 e 12 anos foi de 80 ml.

No gráfico abaixo se encontram representadas as médias de volumes de sangramento em cada intervalo de idade.

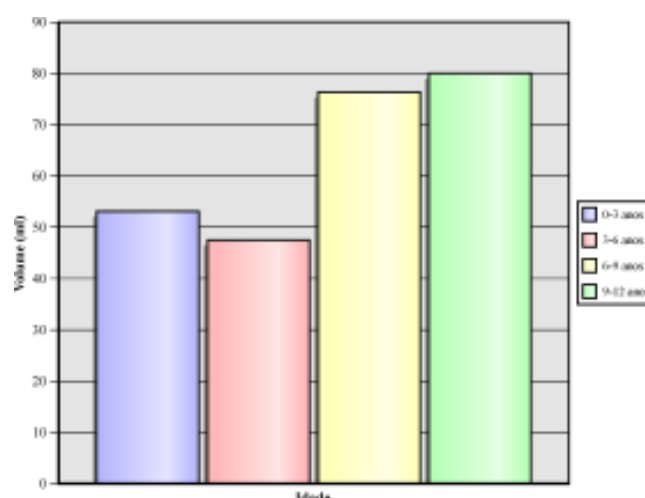


Fig.2 - Volume de sangramento aspirado durante as amigdalectomias

DISCUSSÃO

As principais indicações para adenoamigdalectomia são a obstrução das vias aéreas superiores e as infecções de repetição no caso das amigdalectomias.⁸

Sendo a hemorragia uma complicação importante nas adenoamigdalectomias, torna-se imprescindível a busca de métodos para prevenir e controlar os sangramentos.^{1,5,6,7}

Algumas razões que explicam as hemorragias são: inadequada inspeção do sangramento no campo operatório durante a cirurgia, falha na técnica cirúrgica, coagulopatia não detectada⁴.

Primm et al. acompanhou 1.516 pacientes após adenoamigdalectomia, em que 12 pacientes (0,8%) apresentaram sangramento no pós-operatório imediato, desses, cinco apresentavam coagulopatias. Somente o hemograma e o coagulograma não descartam patologias como Doença de Von Willebrand e Hemofilias, sendo fundamental no pré-operatório obter um histórico minucioso dos antecedentes do paciente e de seus familiares⁴.

Durante a fase de hemostasia nas adenoamigdalectomias, o subgalato de bismuto pode ser usado para acelerar a coagulação, sendo ele um componente que ativa o fator XII na via intrínseca

da cascata de coagulação, interrompendo o sangramento de pequenos vasos, reduzindo o tempo cirúrgico e evitando sangramento no pós-operatório^{2,9,10}.

Wei et al., num estudo retrospectivo de 4.892 tonsilectomias, estudaram os possíveis fatores de risco para hemorragia. Quanto aos volumes de sangue coletados no intra-operatório, obtiveram, em média, 70ml para os pacientes em que foi realizada a dissecação mecânica e 27ml para os pacientes em que foi utilizado o eletrocautério. Esses autores não encontraram relação entre o volume do sangramento intra-operatório e os casos de hemorragia pós-operatória.³

CONCLUSÃO

Concluimos através desse modelo que o sangramento intra-operatório em adenoamigdalectomia apresentou uma média de 60,8 ml, levando-se em conta os volumes de sangue aspirado, sendo maiores as médias encontradas em pacientes entre 6 e 12 anos.

ABSTRACT

In the adenotonsillectomies, bleeding is the most important complication. This study measured the intraoperative blood loss in twenty-five patients. The average volume of blood aspirated was 60,8ml and the highest blood loss averages were found in patients from 6 to 12 years old.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Johnson LB, Elluru RG, Myer CM. Complications of adenotonsillectomy. *Laryngoscope* 2002; 112(8): 35-6.
2. Halton RC. Bismuth subgallate - epinephrine in adenotonsillectomies. *Ann Pharmacother* 2000; 34(4): 522-5.
3. Wei JL; Beatty CW; Gustafson RO. Evaluation of Post tonsillectomy hemorrhage and risk factors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123(3): 229-35.
4. Prim MP, De Diego JI, Yuste VJ, Sastre N, Rabanal I. Analysis of the causes of immediate unanticipated bleeding after pediatric adenotonsillectomy. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 2003; 67 (4): 341-4.
5. Thomsen J, Gower V. Adjuvant Therapies in Children Undergoing Adenotonsillectomy. *Laryngoscope* 2002; 112(8): 32-4
6. Conley Sf, Ellison MD. Avoidance of primary post-tonsillectomy hemorrhage in teaching program. *Arch Otolaryngol* 1999; 125: 330-3.
7. Randall DA, Hoffer ME. Complications of tonsillectomy and adenoidectomy. *Otolaryngol Haed Neck Surg* 1998; 118: 61-8.
8. Pirara S; Bento RF; Camas J. Consensos e Controvérsias nas Indicações de Adenoamigdalectomia entre Pediatras e Otorrinolaringologistas. *RBORL* 1999; 65(4): 308-15.
9. Lin CY; Shen Yh; Wu SH; Lin CH; Hwang SM; Tsai YC. Effect of bismuth subgallate on nitric oxide and prostaglandin E2 production macrophages. *Biochem Biophys Res Commun* 2004; 315(4): 830-5.
10. Lin CY; Shen Yh; Wu SH; Lin CH; Hwang SM; Tsai YC. Effect of bismuth subgallate on nitric oxide and prostaglandin E2 production macrophages. *Biochem Biophys Res Commun* 2004; 315(4): 830-5.

NORMAS PARA PUBLICAÇÃO - INSTRUÇÕES PARA AUTORES

A REVICIENCE, Revista Científica do Instituto CEMA de Oftalmologia e Otorrinolaringologia, destina-se às publicações científicas nas áreas de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e correlatas. Os trabalhos (em português, inglês ou espanhol) podem ser artigos originais de experimentos clínicos, cirúrgicos ou laboratoriais; revisão temática; atualização terapêutica; relatos de casos; cartas ao editor ou comentários sobre publicações prévias. Não serão aceitos trabalhos com finalidade comercial.

Os artigos serão apreciados por membros do Corpo Editorial, observando-se o caráter sigiloso desta avaliação e, posteriormente, encaminhados aos autores para modificações e/ou justificativas para não alteração. Após a aprovação pelos revisores, o trabalho será encaminhado para publicação. Os originais não serão devolvidos.

Orientações técnicas:

a) Devem ser enviadas 2 (duas) cópias impressas em papel branco A4 (21x 297mm), digitadas com fonte tamanho 12, em espaço duplo, com páginas numeradas em algarismos arábicos e também uma cópia em disquete. O processador de texto deve ser compatível com o Windows.

b) A página inicial deve conter: título em português e inglês, nome, titulação e assinatura dos autores, instituição onde o trabalho foi desenvolvido, aprovação pela Comissão de Ética da instituição de origem e permissão para reprodução do material.

c) Os trabalhos originais devem conter: título, resumo em português e inglês (máximo de 250 palavras, estruturado, contendo objetivos, métodos, resultados e conclusões), palavras-chave e capítulos de introdução, material e métodos, resultados, comentários e referências.

d) Os trabalhos de revisão temática ou atualização terapêutica devem conter: objetivo, revisão da literatura, comentários e referências.

e) Os relatos de casos devem conter: introdução, apresentação do(s) caso(s) clínico(s), comentários e referências.

f) Referências: devem ser apresentadas e numeradas em ordem alfabética, utilizando abreviaturas dos periódicos segundo Index Medicus, conforme os seguintes exemplos: periódico; livros; capítulos de livros; anais de congressos; teses e fascículos.

g) Tabelas: enviar cada tabela em folha separada, com espaço duplo, numeradas seqüencialmente em algarismos arábicos. Devem constar título e legenda para abreviaturas e apresentação de testes estatísticos.

h) Figuras e legendas: apresentadas em branco e preto no tamanho 6x9 cm, com etiqueta numerada em algarismo arábico no verso. As legendas deverão

ser apresentadas em folha separada, em espaço duplo, com numeração correspondente da etiqueta da figura.

i) Abreviaturas: colocar entre parênteses após a primeira citação no texto, não devendo ser utilizadas no título e no resumo. As legendas das tabelas e das figuras devem ter seu significado apresentado.

j) Procedimentos da revista: os trabalhos recebidos pelo editor, que estiverem dentro das normas de publicação, receberão um número que será comunicado ao(s) autor(es). Este número servirá para o conhecimento do andamento do trabalho por parte dos autores.

Os trabalhos devem ser enviados para o Centro de Estudos Dr. Maurício Antônio Marques. Rua do Oratório, 1.369, Mooca, São Paulo, CEP: 03117-000.

Fone: (11) 6602-4034

Fax: (11) 6602-4098

E-mail: reviciencia@institutocema.org.br

ESTESIONEUROBLASTOMA

ESTHESIONEUROBLASTOMA

Fábio Barreira da Silva¹; Antônio Celso Ávila da Costa²; Daniele Soares³; Márcio Monteiro Aquino⁴; Cícero Matsuyama⁵

RESUMO

Estesioneuroblastoma é uma neoplasia maligna rara. Foi primeiro descrita por Breger e colaboradores em 1924, e, desde então, aproximadamente 945 casos têm sido relatados na literatura¹. Com pico de incidência na segunda década de vida do indivíduo, tal neoplasia é altamente infiltrante e agressiva. Origina-se das células neuroendócrinas do epitélio olfatório, apresentando-se como uma massa vascularizada fibroelástica, superior e lateralmente na cavidade nasal, raramente originada na nasofaringe, seio maxilar ou etmoidal, com evidência de destruição óssea. Parece haver maior incidência entre a segunda e sexta décadas de vida, não havendo predominância entre os sexos.^{1,2} O diagnóstico do estesioneuroblastoma não é fácil, devido aos sintomas vagos e tardios. Epistaxe, obstrução nasal, anosmia, proptose e diplopia constituem o principal quadro clínico^{1,2}. No diagnóstico, vários estudos fazem análise comparativa da acurácia da tomografia computadorizada (TC) e da ressonância magnética (RM) no diagnóstico da extensão tumoral para a região órbito-craniana. A TC é superior na detecção de lesões da lâmina papirácea, assoalho orbitário, fóvea etmoidal, placa cribriforme, placas pterigóideas, palato duro e ossos da base do crânio.⁴ O uso de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas, como as abordagens subcraniais ou através de minicraniotomias em associação com a cirurgia nasossinusal endoscópica, reduziram a morbidade e permitem ampla exposição do campo cirúrgico³

Palavras-chave: estesioneuroblastoma, cavidade nasal, olfatório.

INTRODUÇÃO

O estesioneuroblastoma é um tumor neurogênico do epitélio olfatório, o qual se localiza na superfície do corneto superior, porção mais superior do septo nasal e placa cribriforme⁵.

Este tumor pode acometer indivíduos de qualquer idade, mas aproximadamente 2/3 dos pacientes com estesioneuroblastoma estão na faixa entre 10 e 34 anos em ambos os sexos.⁶ Os sintomas referidos incluem epistaxe, anosmia e obstrução nasal. Devido à pobreza de sintomas, a maioria dos pacientes tem seu diagnóstico confirmado em estágios avançados da doença, quando já ocorre invasão de estruturas adjacentes. Reincidências locais são frequentes (48%), sendo que metástases linfonodais cervicais ocorrem em 11% dos casos e metástases a distância em 12%^{3,6}.

Ao exame físico, apresenta-se na forma de uma massa polipóide rosa pálida geralmente ocupando a porção alta da fossa nasal.

O diagnóstico é feito através de biópsia e exame anátomo-patológico, que se confunde histologicamente ao linfoma e carcinoma indiferenciado, sendo a confirmação possível apenas pelo exame imuno-histoquímico. Apesar de seu crescimento lento, são tumores localmente invasivos e em 20% dos casos dão metástases, sendo os linfonodos cervicais e os pulmões os locais mais frequentemente acometidos⁷.

No pré-tratamento é fundamental a pesquisa de metástases, sendo rotina a realização de CT cervical em muitos serviços para excluir metástases ocultas.

O estesioneuroblastoma tem radiosensibilidade variável, sendo a exérese cirúrgica, com esvaziamento cervical profilático associada à radioterapia, o tratamento de melhores resultados estatísticos de sobrevivência. A quimioterapia é controversa e é realizada somente para pacientes com quadros avançados e/ou com metástases⁶.

¹ Residente do 1º ano de Otorrinolaringologia do Instituto CEMA, São Paulo, SP;

² Residente do 2º ano de Otorrinolaringologia do Instituto CEMA, São Paulo, SP;

³ Residente do 3º ano de Otorrinolaringologia do Instituto CEMA, São Paulo, SP;

⁴ Preceptor de Otorrinolaringologia da Residência Médica do Instituto CEMA;

⁵ Mestre e doutor pela Unifesp/EPM e Coordenador da Residência Médica em ORL do Instituto CEMA.

RELATO DE CASO

Paciente A.T.R., de 27 anos, do sexo feminino, leucoderma, professora assistida no ambulatório especializado em otorrinolaringologia do Instituto CEMA, com história de sangramento nasal espontâneo, intermitente, moderada quantidade associada à obstrução nasal unilateral, cefaléia frontal contínua não responsiva ao tratamento clínico. Sem outras queixas.

Apresentava-se em bom estado geral, corada, hidratada, sem alterações no exame físico geral. À rinoscopia anterior apresentava lesão tumoral polipóide, violácea, aspecto friável, consistência fibroelástica em fossa nasal esquerda. Oroscoopia e Otoscopia sem alterações.

Em nasofibroscopia, evidenciou-se lesão polipóide com provável origem de meato superior de fossa nasal esquerda. Foram realizadas tomografia computadorizada (fig.1) e ressonância magnética (fig.2) que evidenciaram lesão tumoral limitada ao meato superior com invasão de lobo frontal. Paciente foi submetida à craniotomia coronal com rebatimento da lobo frontal, identificação tumoral, combinada com acesso endoscópico nasossinusal, por onde foi ressecado o tumor. No 10º dia pós-operatório foram iniciadas radioterapia e quimioterapia, apresentando recidiva tumoral após 6 meses.

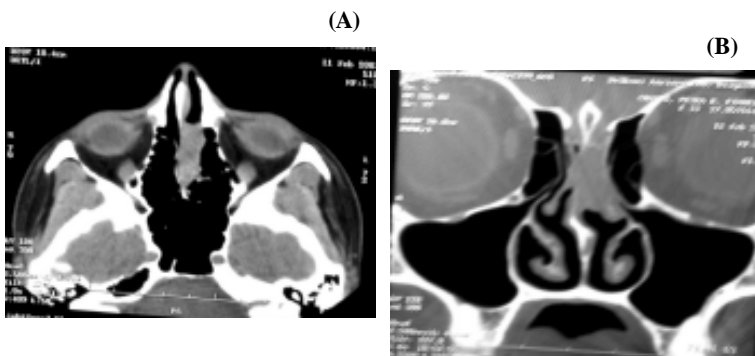


Fig.1 - Tomografia computadorizada em corte axial (A) e coronal (B), mostrando lesão expansiva de meato superior com descontinuidade da lâmina cribiforme

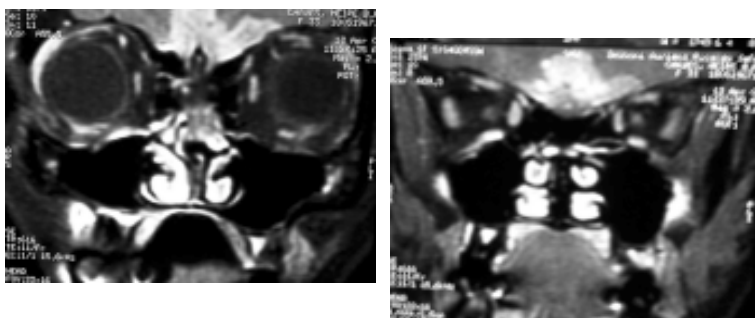


Fig.2 - Ressonância magnética de crânio- corte coronal, mostrando lesão hipercaptante em região de goteira olfatória e lobo frontal

DISCUSSÃO

Os estesioneuroblastomas são neoplasias raras com origem na mucosa olfatória, responsáveis por 3% a 6% dos tumores nasais^{2,9}. Na literatura existem controvérsias a respeito de sua histologia, estadiamento e tratamento; mesmo sua origem no epitélio olfatório é questionada².

Em relato⁶, a sobrevivência global em 5 anos seria, para tumores localizados em cavidade nasal, de 75%, os que afetam cavidades paranasais (60%) e nos casos que afetam órbita, base do crânio ou cavidade nasal (41%).

O envolvimento do andar superior da cavidade nasal por alguns tumores é freqüente, mas não patognomônico, e dentre esses, o carcinoma neuroendócrino, o carcinoma indiferenciado e o estesioneuroblastoma fazem parte do diagnóstico diferencial, principalmente com os carcinomas epidermóide, por ser o tipo histológico mais freqüente. Segundo Cabral et al (1995), a invasão da base do crânio por estesioneuroblastomas foi observada em 78% dos casos. Segundo Parsons et al (1998), estes tumores não envolvem geralmente a base do crânio central.

A diferenciação entre o neuroblastoma e as outras neoplasias similares do trato nasossinusal é fundamental e deverá ser feita com o auxílio da imuno-histoquímica, em que há grande variedade de imuno-reações³.

A chance de recorrência aumenta quando tecidos tumorais são manipulados durante a cirurgia. Metástases a distância também são tardias, mais comumente para pele e ossos⁷. Os trabalhos que abordam as neoplasias da cavidade nasal englobam em sua casuística tumores dos seios paranasais e espaços adjacentes, dificultando uma análise crítica do comportamento das lesões originadas nas fossas nasais⁸.

As células neoplásicas expressam queratina focalmente. Marcadores neuroendócrinos como enolase neurônio específica e proteína S-100 são difusamente positivos⁷. À microscopia convencional do estesioneuroblastoma, poderá observar-se uma arquitetura lobular ou camadas de células neoplásicas, com fundo composto por células com neurofibrilas, núcleos redondos com citoplasma pouco definido, já sob à microscopia eletrônica, o tumor é caracterizado por grânulos neurosecretórios intracitoplasmáticos e processos neuríticos com microtúbulos e neurofilamentos³.

O padrão de realce pelo meio de contraste não foi relevante quanto à caracterização dos tumores, porém foi importante em alguns casos para a avaliação da extensão tumoral e na diferenciação com processos inflamatórios adjacentes, aspectos já descritos por outros autores⁹.

Na tomografia computadorizada, geralmente apresentam-se como massas homogêneas que inicialmente remodelam o osso adjacente, podendo apresentar extensão às estruturas vizinhas e intracraniana. Podem estar presentes cistos marginais e calcificações de partes moles⁹.

Segundo Baptista et al (2002), o caso de estesioneuroblastoma se apresentou de forma atípica à TC, com epicentro na região parasselar (fossa craniana média) e extensão mais superior para a cisterna supra-selar.

Vários estudos fazem análise comparativa da acurácia da tomografia computadorizada (TC) e da ressonância magnética

(RM) no diagnóstico da extensão tumoral para a região órbito-craniana. A TC é superior na detecção de lesões da lâmina papirácea, assoalho orbitário, fôvea etmoidal, placa cribiforme, placas pterigóideas, palato duro e ossos da base do crânio⁴, enquanto a RM é mais indicada para a avaliação do seio cavernoso, da invasão craniana e de áreas suspeitas de tumor residual ou recorrente. Ambos os métodos permitem análise adequada da gordura orbitária. A RM apresenta, ainda, as vantagens de fornecer imagens coronais e sagitais diretas, livres de artefatos dentários, e facilitar a diferenciação entre tecido tumoral e secreção sinusal. Mesmo com estes métodos de imagem, muitas vezes o estadiamento pré-operatório é requerido para a determinação da penetração tumoral da dura-máter e do periósteo orbitário¹¹.

Em concordância com alguns trabalhos^{2,9,11}, a TC deve ser realizada primeiramente para a avaliação da extensão tumoral órbito-craniana, em virtude do menor custo do método, maior acurácia em detectar lesões das estruturas ósseas adjacentes e menos contra-indicações.

Os regimes terapêuticos multidisciplinares são, no momento, os mais utilizados, sendo a ressecção cirúrgica radical o pilar desses esquemas de tratamento. As cirurgias combinadas craniofaciais, por sua capacidade de ressecção tumoral em monobloco, evoluíram como a melhor opção cirúrgica, por proporcionar a retirada completa do tumor. Atualmente a maioria dos autores é a favor da utilização da cirurgia craniofacial em associação com a radioterapia, muito embora o papel adjuvante da radioterapia como fator determinante de melhora de sobrevida em comparação com a cirurgia isolada seja controverso³.

Já o papel da quimioterapia para o tratamento desses tumores também é difícil de se obter, uma vez que essa modalidade terapêutica raramente é usada de forma isolada para o tratamento do estesioneuroblastoma¹².

COMENTÁRIOS FINAIS

Com o advento do diagnóstico endoscópico nasossinusal, tomográfico e anátomo-patológico através da imuno-histoquímica, o estesioneuroblastoma tornou-se doença importante no diagnóstico diferencial das patologias que acometem o meato médio e superior, tornando seu diagnóstico e terapêutica precoces extremamente importantes no arsenal otorrinolaringológico.

ABSTRACT

Estherioneuroblastoma is a rare malign neoplasia. Breger and some cooperators firstly described it in 1924 and since then, approximately 945 cases have been related in the literature. Its highest incidence was in the second decade of life, strongly aggressive and with a great power of infiltration. It originates in the neural endocrine cells of olfactory epithelium and it is a vascularized fibrelastic, superior and lateral in the nasal cavity. It rarely originates in the nasal faringe, with evidences of bone destruction. It seems to have greater incidence between the second and the sixth decades of life when

there is not predominance in men and women.

The Estherioneuroblastoma diagnosis isn't easy due to vague and late symptoms. Epistax, nasal obstruction, anosmia, proptosis and diplopia are the mainly clinical figures.

In the diagnosis, several studies have made comparative analyses of the computerized tomography and the magnetic resonance in the diagnosis of the tumor length for the cranial region. The computerized tomography is better for detecting lesions in the lamina papirácea, orbital base, ethmoid fovea, plate cribiforme, placas pterigóideas, hard palate and bones in the basis of the cranium. The uses of chirurgical techniques, not so much invasive medical treatments, such as the subcranial boardings or through minicraniotomies in association with nasossinusal endoscopy surgery, reduce the morbidity and allow a great exposition in chirurgical field.

Key-word: esthesioneuroblastoma, nasal cavity, olfactory

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dulgerov, P.; Calcaterraj'. -Esthesioneuroblastoma: The UCLA Experience 1970- 1990. *Laryngoscope*, 102: 843-949, 1992.
2. Voegels, R. et al. Estesioneuroblastoma: diagnóstico e abordagem. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 65: 116-119, 1999.
3. Dias, F. L.; Farias, T. P. da. Estesioneuroblastoma. In: Tratado de otorrinolaringologia da Sociedade Brasileira de Otorrinolaringologia, São Paulo: Roca, 2003, V. 3.
4. Baptista, A. C. et al. Comprometimento órbito-craniano por tumores malignos sinonasais: estudo por tomografia computadorizada. *Radiol Bras*, 35 (5) São Paulo Sept./Oct. 2002.
5. Sousa, A. G. L. B.; Bussoliti Filho, I. Estesioneuroblastoma olfatório. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 56: 19-30, 1990.
6. Bueso, P. et al. Resultados a largo plazo del tratamiento del estesioneuroblastoma. Experiencia en Aragón (1981-2003). *Oncología (Barc.)* 27 (2) Madrid feb. 2004.
7. Lourenço, E. A.; Antico Filho, A. A. Neoplasias do nariz, nasofaringe e seios da face. *Revista perspectivas médicas*, 9: 32-39, 1998.
8. Parsons J.T. et al. Malignant tumors of the nasal cavity and ethmoid and sphenoid sinuses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 14: 11-22, 1988.
9. Mendonça, V. F. de et al. Tumores malignos da cavidade nasal: avaliação por tomografia computadorizada. *Radiol. Bras.*, São Paulo, 38 (3) 1005.
10. Cabral C.E.L., Pereira A.A. Estesioneuroblastoma: aspectos clínicos e radiológicos. *Rev Imagem*, 17: 127-137, 1995.
11. Sasso, R. I.; Voltz, A. L. Patologia maligna rinofaringolaríngea. *Revista da Pontifícia Universidad Católica de Chile Escuela de Medicina*, 56: (6.): 10-18, 2005.
12. Carcedo, E, G.; Cardeo, M. G.; Vallejo, L. A.; Campos, J. M. Tratamiento del estesioneuroblastoma. Revisión de la literatura. *Acta otorrinolaringol. Esp.* 56: 389-395, 2005.

DISPLASIA DE MONDINI ASSOCIADA À SÍNDROME OTO-PALATO-DIGITAL TIPO II

MONDINI DYSPLASIA ASSOCIATED WITH THE OTOPALATODIGITAL SYNDROME TYPE-II

Roberta Coelho Bacelar¹, Guilherme Padron Lahan², Guilherme Salgado Muragaki³,
Maria Carmella Bocallini⁴, Andy de Oliveira Vicente⁵

RESUMO

O epônimo displasia de Mondini tem sido utilizado amplamente para descrever uma variedade de anomalias da orelha interna óssea e membranosa, incluindo cóclea vazia, aqueduto coclear encurtado, modíolo hipoplásico, vestíbulo alargado e canais semicirculares ausentes, reduzidos ou hipoplásicos.

A displasia de Mondini é a segunda malformação mais comum da orelha interna, após a displasia de Scheibe.

Apresentamos o caso de um menino de 7 anos com síndrome de Mondini associada à síndrome Oto-palato-digital tipo II.

INTRODUÇÃO

Na literatura, o termo displasia de Mondini descreve uma malformação do labirinto ósseo e membranoso. Foi descrita em 1791 por Carlos Mondini, que estudou os ossos temporais de uma criança de 8 anos com disacusia que morreu em um acidente¹. A malformação coclear com ausência da espiral apical, alargamento do aqueduto coclear, vestibular e dos canais semicirculares, são os achados mais frequentes desta patologia, que é a segunda manifestação mais comum da orelha interna, após a do tipo Scheibe. Essa displasia pode se apresentar isolada ou associada a outras malformações².

Neste trabalho, relatamos o caso de um menino de 7 anos com síndrome Oto-palato-digital tipo II e displasia de Mondini.

RELATO DE CASO

1- Identificação

L.B.E., do sexo masculino, 7 anos, branco, natural e procedente de São Paulo, SP.

2- Queixa e duração

dificuldade auditiva desde o nascimento

3- História pregressa da moléstia atual

Paciente apresentando desde o nascimento microcrania, micrognatia, exoftalmia bilateral, fenda palatina, orelhas posteriorizadas, alteração digital dos pés, mielomeningocele e disacusia. (Foto 1, 2, 3)

4- Antecedentes pessoais

Parto normal a termo, sem fórceps, nega patologias e uso de drogas durante a gestação ou outras intercorrências perinatais.

Realizou cirurgia para correção de fenda palatina aos 4 anos.

5- Exame físico

Otoscopia: conduto auditivo externo estreito na sua porção lateral bilateral; perfuração ampla de membrana timpânica bilateral

Rinoscopia: sem alteração

Oroscopia: palato em ogiva

6- Bera

Ouvido Direito: limiar eletrofisiológico em 40 dBNA

Ouvido Esquerdo: limiar eletrofisiológico em 50 dBNA

7- Exames complementares

- Audiometria tonal:

Disacusia mista bilateral de severa intensidade

- Tomografia computadorizada de ossos temporais:

Presença de erosão do antro, do muro e da cadeia ossicular compatíveis com colesteatoma.

Anomalia de desenvolvimento do labirinto ósseo com dilatação do vestíbulo, alterações morfológicas dos canais semicirculares e agenesia do modíolo levando a malformação coclear bilateral associada à anomalia do desenvolvimento do fundo do conduto auditivo interno em ambos os lados (fotos 4, 5, 6, 7, 8).

¹Residente do 1º ano de otorrinolaringologia do Instituto CEMA

²Residente do 2º ano de otorrinolaringologia do Instituto CEMA

³Residente do 3º ano de otorrinolaringologia do Instituto CEMA

⁴Preceptora de Otorrinolaringologia da Residência Médica do Instituto CEMA e do Hospital do Servidor Municipal de São Paulo

⁵Mestre em Otorrinolaringologia pela Unifesp/EPM



(Foto 1)



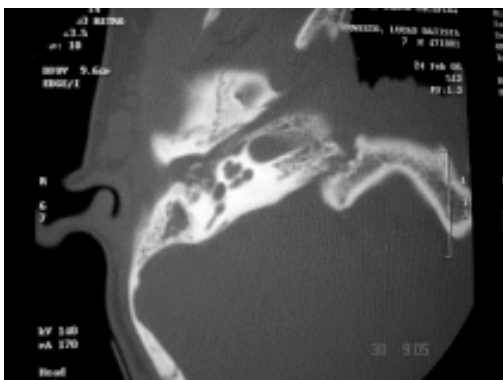
(Foto 2)



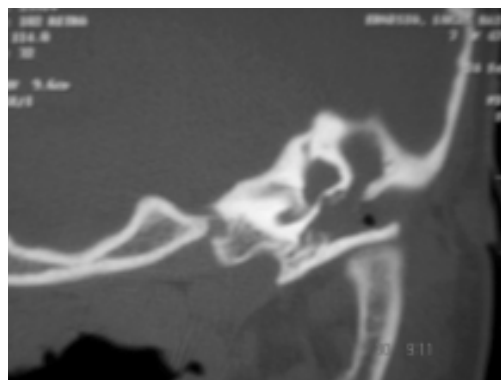
(Foto 3)



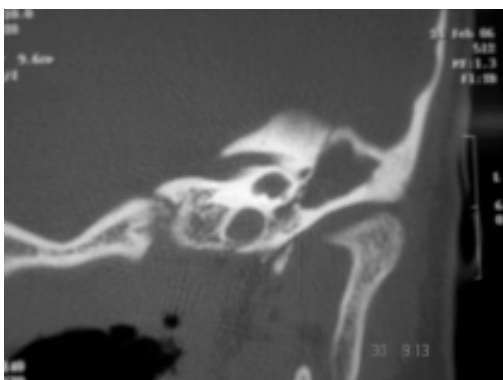
(Foto 4)



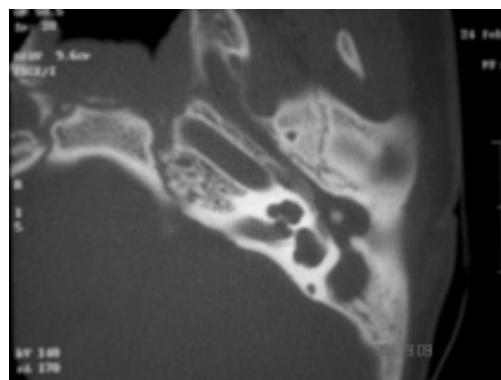
(Foto 5)



(Foto 6)



(Foto 7)



(Foto 8)

DISCUSSÃO

A displasia de Mondini é descrita como uma malformação óssea e membranosa da orelha interna, incluindo cóclea achatada com ausência da espira apical, alargamento dos aquedutos cocleares e do vestíbulo, e mais raramente, deformidade dos canais semicirculares³.

O desenvolvimento da orelha interna possivelmente é interrompido entre a quarta e a quinta semana de gestação - após a diferenciação do placódioótico em otocisto, mas antes da divisão deste último no primórdio da cóclea, vestíbulo e canal semicircular - originando uma cavidade comum, a qual não possui arquitetura interna⁴.

A manifestação histológica mais freqüente é a dilatação dos espaços endolinfáticos, principalmente do labirinto anterior e a redução do número de estrutura, com degeneração celular pós "hydrops".

Essa malformação pode ser isolada, quando é mais freqüente bilateral ou associada a outras malformações do aparelho auditivo ou outros órgãos, em que é mais comum ser unilateral.

A etiologia pode ser adquirida, conseqüente a doenças infecciosas como rubéola congênita e uso de talidomida na gestação, ou congênita, associada aos vários tipos de herança. Dentre estes, temos as síndromes de Wildervanck, DiGeorge, Pendred, Fountain ou Johanson-Blizzard, além da trissomia do 13, 18, 21².

Sennaroglu e Saatci encontraram, em avaliação de TC de ossos temporais de 23 pacientes com malformação de orelha interna, dois tipos diferentes de formação incompleta da cóclea. A malformação de Mondini clássica (formação incompleta tipo II) possui três componentes: um ápice cístico, vestíbulo dilatado e aqueduto vestibular alargado, enquanto a malformação cística cócleovestibular (formação incompleta tipo I-IP-I-) tem cóclea e vestíbulo císticos, sem alargamento do aqueduto vestibular.

Assim, esses autores propõem a seguinte classificação para as malformações da orelha interna, em ordem decrescente de gravidade: aplasia completa do labirinto (deformidade de Michel), aplasia coclear, deformidade de cavidade comum, formação incompleta tipo I (IP-I), hipoplasia coclear e IP-II (Mondini)⁵.

Relatamos associação da displasia de Mondini com síndrome oto-palato-digital tipo II, uma síndrome genética autossômica recessiva ligada ao X, em que mulheres portadoras apresentam manifestações menores. Esta síndrome se manifesta com discusia condutiva, nanismo moderado, palato fendido, deficiência mental, hipertelorismo, protuberância frontal e occipital, micrognatia, dedos grossos e curtos, microtia, escápula alata, malar achatado, olhos mongolóides e boca voltada para baixo⁶.

CONCLUSÃO

Nosso paciente apresenta Síndrome Oto-palato-digital tipo II e Síndrome de Mondini. Vale ressaltar que esta associação não foi encontrada na literatura. Indivíduos com Síndrome Oto-palato-digital tipo II merecem investigação otorrinolaringológica minuciosa, pois podem apresentar perda auditiva associada às demais malformações, podendo o diagnóstico ser dificultado pelo retardo mental apresentado por tais pacientes.

ABSTRACT

The eponym Mondini dysplasia has been broadly applied to describe a range of bony and membranous inner ear anomalies including flat cochlea, shortened cochlear aqueduct, hypoplastic modiolus, enlarged vestibule, and absent, reduced or hypoplastic semicircular canals.

The Mondini dysplasia is the second most common malformation of the inner ear, coming after the Scheibe dysplasia.

We present the case of a 7 year-old-boy with the Mondini syndrome associated with the Otopalatodigital syndrome type II.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Holden PR; Linthicum FH / Mondini dysplasia of the bony and membranous labyrinth. *Oto Neurotol* 2005; 26 (1): 133.
2. Garofalo GN; Rodriguez U; Passa M; Barroso GE; Nova LL; Rojas-ME; Sardinias H / Mondini dysplasia: recurrent bacterial meningitis in adolescence. *Rev. Neurol* 2004; 39 (10): 935-939.
3. Griffith AJ; Telian SA; Dows C; Gorski JL; Gebanski SS; Lalewani AK; Sheldon S / Familial Mondini Dysplasia. *Laryngoscope* 1998; 108: 1368-1373.
4. Palacin E; Valvanori G; D'Antonio M / Congenital sensorineural hearing loss: Mondini's deformity. *Ear nose throat* 2001 ; 80 (4): 198
5. Sennaroglu L; Saatci I / A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002; 112 (12): 2230-2241.
6. Fukuda Y; Baleeiro E; Souza A; Resnik R; Ganança M; Almeida C; Albernaz P / Principais síndromes e doenças ósteo-cartilaginosas com participação auditiva e/ou vestibular. *Rev Bras Otorrinolaringol* 1974; 40: 83-88.