

# Achados oculares em pacientes com mielomeningocele: 72 casos

## *Ocular findings in 72 patients with meningomyelocele*

Mônica Fialho Cronemberger <sup>(1)</sup>

Marcia Keiko Uyeno Tabuse <sup>(2)</sup>

Luis Tibiriça Aguiar <sup>(3)</sup>

Marcelo Fernandes da Costa <sup>(4)</sup>

Ivan Ferraretto <sup>(5)</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** Estudar as alterações oculares em pacientes com mielomeningocele.

**Material e Método:** Realizado estudo retrospectivo em 72 pacientes com mielomeningocele, descrevendo as alterações oculares presentes nessa população, além de correlacionar com a presença ou não de hidrocefalia.

**Resultados:** Dos 72 pacientes com mielomeningocele, com idade variando de 5 meses a 18 anos, 64 (88,9%) pacientes tinham hidrocefalia. Destes 64 pacientes, 36 (56,3%) tinham estrabismo, sendo que 21 (58,3%) eram endotrópicos, 13 (36,1%) exotrópicos, 1 (2,8%) exofórico e 1 (2,8%) com estrabismo discinético. Do total dos 72 pacientes estudados 38 (52,8%) eram estrábicos. A anisotropia foi encontrada em 16 (22,2%) pacientes, sendo que em 14 (87,5%) em A e em 2 (12,5%) em V. Todos os 16 pacientes com anisotropia apresentavam hidrocefalia. O erro refrativo mais freqüente foi a hipermetropia encontrada em 64 (44,4%) olhos. Atrofia óptica foi encontrada em 9 (12,5%) pacientes.

**Conclusão:** A mielomeningocele, associada a hidrocefalia, apresenta uma porcentagem de estrabismo maior do que o encontrado na população normal.

**Palavras-chaves:** Mielomeningocele; Hidrocefalia; Estrabismo.

### INTRODUÇÃO

Mielomeningocele é um defeito de desenvolvimento que se manifesta como uma falha na fusão completa dos arcos vertebrais da coluna vertebral <sup>1,2</sup>. Isto resulta em um crescimento displásico da medula e das meninges. O defeito é causado por uma falha primária no fechamento do tubo neural. A mielomeningocele lombar baixa resulta de um defeito no fechamento na porção posterior do tubo neural baixo, durante a 4ª semana de gestação <sup>1</sup>.

Mielomeningocele é o tipo mais severo de espinha bífida, mas avanços recentes como: descoberta de novos antibióticos, progressos na medicina como controle da hidrocefalia (neurocirurgia), permitiram maior sobrevida à maioria destas crianças, que atualmente, ultrapassam a primeira infância, conseguindo chegar alguns casos à idade adulta <sup>3,4</sup>. Esta maior sobrevida condiciona o aparecimento de seqüelas importantes que os levam a procurar os Centros de Reabilitação e clínicas especializadas <sup>3</sup>.

Pacientes com mielomeningocele nos quais ocorre a hidrocefalia, a incidência de estrabismo é maior que na população normal <sup>5</sup>.

Trabalho desenvolvido na Associação de Assistência à Criança Defeituosa (A.A.C.D.).

<sup>(1)</sup> Médica oftalmologista da Associação de Assistência à Criança Defeituosa (A.A.C.D.), médica voluntária da UNIFESP.

<sup>(2)</sup> Chefe do setor de oftalmologia da A.A.C.D., Doutora pela UNIFESP.

<sup>(3)</sup> Médico oftalmologista da A.A.C.D., médico voluntário da UNIFESP.

<sup>(4)</sup> Ortopista da A.A.C.D..

<sup>(5)</sup> Diretor Clínico da A.A.C.D..

**Endereço para correspondência:** Mônica Fialho Cronemberger - Rua: Lacedemonia 587 Apt 73A - Aeroporto - São Paulo (SP) CEP: 04634-020.

Neste trabalho vamos descrever as alterações oculares presentes nessa população, além de correlacionar com a presença ou não de hidrocefalia. Não encontramos na literatura nacional nenhum outro trabalho sobre este tema.

### PACIENTES, MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo retrospectivo de 72 prontuários de pacientes com diagnóstico de mielomeningocele, atendidos no setor de Oftalmologia-Ortóptica da Associação de Assistência à Criança Defeituosa - A.A.C.D., no período de janeiro de 1997 a março de 1999. As crianças tinham idades que variavam de 5 meses a 18 anos; 43 (59,7%) eram do sexo feminino e 29 (40,3%) eram do sexo masculino.

A mielomeningocele foi classificada segundo o nível de acometimento e pesquisado presença ou não de hidrocefalia.

#### Exame Oftalmológico

O exame oftalmológico incluiu: exame externo, medida da acuidade visual, biomicroscopia, motilidade ocular, retinoscopia sob cicloplegia e oftalmoscopia indireta. A biomicroscopia foi realizada em todos os pacientes com mais de 12 meses que já possuíam um controle suficiente do pescoço.

A medida da acuidade visual foi realizada pelos cartões de Acuidade de Teller nos pacientes não verbais e não cooperativos (N=24) ou pelos testes com optotipos (lineares "E" de Snellen ou isolados Light House) realizados nos restantes (N=26). Os restantes (N=22) tiveram apenas uma avaliação qualitativa (comportamento visual com luz e objetos coloridos). Estes pacientes passaram em consulta oftalmológica e não retornaram até o momento para avaliação quantitativa (Teller). O resultado de todas as medidas de acuidade visual foram transformados em logMAR e comparados com normas para idade descritas previamente por Salomão & Ventura (1995) <sup>6</sup> e Mayer et al (1995) <sup>7</sup>. Ambliopia foi determinada pela comparação das diferenças de acuidade interocular com as normas descritas para os cartões de Acuidade de Teller <sup>6,7</sup>. Para os testes com optotipos uma diferença interocular > 0,10 logMAR foi determinada para diagnóstico de ambliopia.

No exame da motilidade ocular foram utilizados os métodos padronizados <sup>8</sup>, para medida dos desvios e rotações binoculares. A hiperfunção variou de +1 a +4 e a hipofunção de -1 a -4.

No exame de refração todas as crianças foram cicloplegiadas com 1 gota de colírio anestésico de cloridrato de proximetacaína 0,5% (Alcon), 1 gota de colírio de tropicamida 1% (Alcon), 1 gota de colírio de ciclopentolato 1% (Allergan-Frumtost). A refração era feita após 30 a 40 minutos de instilação.

Na oftalmoscopia indireta a palidez do nervo óptico foi pesquisada.

Método estatístico utilizado: teste z (teste para proporção) <sup>9</sup>.

### RESULTADOS

A mielomeningocele nível lombar foi a mais freqüente (48,6%), sendo neste grupo o nível lombar alto (54,3%) o mais evidente. Em segundo lugar está o grupo de mielomeningocele nível torácico (34,7%).

A hidrocefalia estava presente em 64 pacientes (88,9%).

Nos pacientes em que foi possível uma medida quantitativa da acuidade visual (N=50), a ambliopia foi detectada em 5 (10,0%) pacientes. Neste grupo onde foi realizada a medida quantitativa da acuidade visual (A.V.) obtivemos A.V.  $\geq$  20/50 (Snellen) ou 0,40 (logMAR) em 53 (53,0%) olhos e < 20/50 (Snellen) ou 0,40 (logMAR) em 47 (47,0%) olhos.

No exame externo, as alterações mais encontradas foram: base nasal larga em 32 (44,4%) pacientes, epicanto em 16 (22,2%) pacientes, assimetria facial em 2 (2,8%) e telecanto em 1 (1,4%) paciente.

No exame da biomicroscopia tivemos apenas 1 paciente com blefarite no olho esquerdo e outro com hordéolo interno na pálpebra superior do olho esquerdo.

Dos 72 pacientes examinados 38 (52,8%) eram estrábicos. Sendo que destes: 22 (57,9%) pacientes tinham endotropia, 13 (34,2%) tinham exotropia, 2 (5,3%) exoforia e 1 (2,6%) tinha estrabismo discinético.

Nas endotropias, que foi o maior grupo encontrado, o tamanho do desvio mais freqüente foi o leve (+ou -20 $\Delta$ ) e o moderado (20 $\Delta$  - 30 $\Delta$ ), cada um destes grupos com 9 pacientes, totalizando 18 pacientes dos 22 endotrópicos.

A anisotropia mais encontrada foi a incomitância alfabética em A em 14 (19,4%) pacientes. Todos com exceção de 1, tinham hiperfunção de músculo oblíquo superior em ambos os olhos variando de +1 a +3. Destes 14 pacientes na posição primária do olhar: 10 (71,4%) pacientes tinham endotropia, 3 (21,4%) tinham exotropia e 1 (7,1%) era ortotrópico. A anisotropia em V foi observada em 2 (2,8%) pacientes. Ambos com hiperfunção de músculo oblíquo inferior de +1. Na posição primária do olhar: 1 (50,0%) tinha endotropia e o outro (50,0%) exotropia. Todos os pacientes que apresentavam anisotropia tinham hidrocefalia.

Dos 8 pacientes que não possuíam hidrocefalia, 2 (25%) tinham estrabismo, sendo que 1 paciente apresentava microendotropia (< 8 $\Delta$ ) e 1 paciente uma exoforia. A relação entre pacientes com mielomeningocele segundo a presença de estrabismo e a presença de hidrocefalia estão na Tabela I.

Tabela I. Pacientes com mielomeningocele segundo a presença de estrabismo e a presença de hidrocefalia.

| Hidrocefalia | Estrabismo |     | Total |
|--------------|------------|-----|-------|
|              | Com        | Sem |       |
| Com          | 36         | 28  | 64    |
| Sem          | 2          | 6   | 8     |
| Total        | 38         | 34  | 72    |

Teste z; Pest = 5%; 36/ 64 = 56.25%  
estatística z = 18.812 (p < 0.0001)

O nistagmo estava presente em 12 (16,7%) pacientes: sendo que em 1 (8,3%) era manifesto tipo sacádico, em 1 (8,3%) paciente era unioocular (olho esquerdo) tipo pendular e em 10 (83,3%) pacientes o nistagmo era presente apenas nas posições extremas.

O erro refrativo mais freqüente foi a hipermetropia em 64 (44,4%) olhos, em segundo lugar o astigmatismo hipermetrópico composto em 30 (20,8%) olhos e em terceiro lugar o astigmatismo misto em 17 (11,8%) olhos.

No exame de fundo de olho 9 (12,5%) pacientes apresentavam palidez de papila. Todos estes 9 pacientes apresentavam hidrocefalia.

---

### DISCUSSÃO

---

A incidência de mielomeningocele varia de uma região para outra. No Brasil não existe estatística mas nos E.U.A. é de aproximadamente 1 para cada 1000 nascidos vivos<sup>1,3</sup>. Pode-se detectar, através da amniocentese precoce, a presença de alfa-fetoproteína no líquido amniótico liberada da meningomielocoele que não é recoberta por pele. O diagnóstico pode ser auxiliado pela ultra-sonografia e/ou radiografia<sup>10</sup>. Quanto ao sexo existe uma ligeira predominância pelo sexo feminino<sup>11</sup>, na proporção de 1:1,5<sup>10</sup>.

Em 60% dos casos o defeito se localiza na região lombar<sup>3</sup>. No nosso estudo o nível lombar foi o mais freqüente, porém com uma porcentagem um pouco menor 48,6%.

Hidrocefalia ocorre em 90% das crianças com mielomeningocele<sup>1</sup>. Esta freqüência está de acordo com o nosso levantamento que foi de 88,9%. A hidrocefalia pode não estar presente ao nascimento, mas sinais clínicos desta condição podem se desenvolver até 2 ou 3 semanas. Frequentemente muitos casos de hidrocefalia são diagnosticados e tratados com menos de 1 mês de vida<sup>1</sup>.

Biglan<sup>2</sup> (1995) estudando 298 pacientes com espinha bífida encontrou 183 (61,0%) estrábicos, 63,0% com esotropia e 37,0% com exotropia. Esta porcentagem está bem próxima da encontrada em nosso grupo onde: 38 (52,8%) pacientes eram estrábicos, sendo a endotropia presente em 57,9% dos pacientes e a exotropia em 34,2%. Sabendo-se que na população normal o número de estrábicos varia de 2% a 5%<sup>12</sup>, o grande número de estrábicos encontrados na população com mielomeningocele pode ser explicado pelo fato de haver associadamente malformações de desenvolvimento do sistema nervoso central, incluindo hipoplasia ou aplasia de núcleos de nervos cranianos<sup>13</sup>. A porcentagem de estrábicos entre os pacientes portadores de mielomeningocele e hidrocefalia (56,25%) é estatisticamente maior do que a proporção de estrábicos entre as pessoas normais.

Alguns autores especulam que uma hiperfunção de músculo oblíquo superior, especialmente em casos de pacientes com mielomeningocele associado com Arnold-Chiari tipo II, possa ter um substrato neuroanatômico localizado na região cerebral e cervico-medular<sup>14</sup>.

Na literatura a anisotropia em A, no grupo de mielomeningocele, é mais freqüente nas exotropias<sup>1</sup>. Este dado vai contra o encontrado neste trabalho, onde a anisotropia em A foi mais freqüente nas endotropias.

Biglan<sup>1</sup>, em 1990, descreveu que 16% dos seus pacientes tinham algum grau de atrofia do nervo óptico. No nosso trabalho encontramos uma porcentagem de apenas 12,5%. A atrofia do nervo óptico está associada com aumento da pressão intracraniana e papiledema; os quais são causas evitáveis de perda de visão, caso operados precocemente.

---

### CONCLUSÃO

---

A mielomeningocele, associada a hidrocefalia, apresenta uma porcentagem de estrabismo maior do que o encontrado na população normal.

---

### SUMMARY

---

*Purpose: To study ocular findings in patients with meningomyelocele.*

*Methods: A retrospective study of 72 patients with myelomeningocele was performed to evaluate ocular motility disorders, refractive errors and indirect ophthalmoscopy findings.*

*Results: In a group of 72 patients with myelomeningocele, aged 5 month – 18 years, 64 (88.9%) had hydrocephalus. Of this group of 64 patients, 36 (56.3%) had strabismus, 21 (58.3%) of whom were esotropic, and 13 (36.1%) exotropic, 1 (2.8%) exophoric and 1 (2.8%) presented sometimes esotropia and sometimes exotropia. Of the total of 72 studied patients, 38 (52.8%) had strabismus. Anisotropia was found in 16 (22.2%) patients, 14 (87.5%) with an A pattern and 2 (12.5%) with a V pattern. The most frequent refractive error was hyperopia, found in 64 (44.4%) eyes. All the 16 patients with anisotropia had hydrocephalus. Atrophy of the optic nerve was found in 9 (12.5%) patients.*

*Conclusion: Myelomeningocele associated with hydrocephalus had a higher percentage of strabismus than the normal population.*

**Keywords:** *Myelomeningocele; Hydrocephalus; Strabismus.*

---

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Biglan AW. Ophthalmologic complications of meningomyelocele: a longitudinal study. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1990;88:389-462.
2. Biglan AW. Strabismus associated with meningomyelocele. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995;32(5):309-14.
3. Lianza S. Medicina de Reabilitação. Guanabara Koogan. p.296-313.
4. Lennerstrand G, Gallo JE. Neuro-Ophthalmological evaluation of patients with myelomeningocele and Chiari malformations. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32(5):415-22.
5. Houtman WA, Meihuizen-De Regt Mj, Rutgers C. Strabismus and Meningomyelocele. *Doc Ophthalmol* 1981;50(2):255-61.

6. Salomão SR, Ventura DF. Large sample population age norms for visual acuities obtained with Vistech – Teller acuity cards. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995;36(3):657-70.
7. Mayer DL, Beiser AS, Warner AF, Pratt EM, Raye KN, Lang JM. Monocular acuity norms for the Teller acuity cards between ages one month and four years. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995;36(3):671-85.
8. Prieto-Díaz J, Souza-Dias C. Estrabismo Roca 2ª edición p.122-45.
9. Bussab WO, Morettin PA. Estatística Básica Atual 1987 p. 252.
10. Jones KL. Padrões reconhecíveis de malformações congênicas. Manole. 5ª edição p.608-9;721-2.
11. Werner D. Guia de deficiências e reabilitação simplificada. Coordenadoria Nacional para integração da pessoa portadora de deficiência (CORDE) 1994 p.167-174.
12. Lyle TK, Bridgeman GIO. The binocular reflexes and the treatment of strabismus. Worth and Chavasse's squint, 1959.
13. Lennerstrand G, Gallo JE, Samuelsson L. Neuro-ophthalmological findings in relation to CNS lesions in patients with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 1990;32(5):423-31.
14. Hamed LM, Maria BL, Quisling RG, Mickle JP. Alternating skew on lateral gaze. Neuroanatomic pathway and relationship to superior oblique overaction. *Ophthalmology* 1993;100(2):281-6.

## THIRD INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON OPHTHALMOLOGY IN THE DEVELOPING WORLD

**March 23-25, 2001**

**Holiday Inn Financial District  
San Francisco, California - USA**

### **Course Description:**

This two- and one-half-day symposium will bring together internationally recognized experts to discuss current issues in global blindness, including the diagnosis, prevention, and treatment of the major causes of blindness worldwide. The focus of the course will be on the Developing World but causes of blindness in the developed world will be addressed as well. The course is intended for ophthalmologists, general physicians, nurses, public health workers, health administrators, policy makers, and health planners.

**Contact Information:** Karen Baranick  
Medical Conference Planners, Inc.  
1251 Post Road  
Scarsdale, NY 10583 USA  
Tel.: (914) 722-0664  
Fax: (914) 722-0465  
e-mail: medconfs@aol.com  
web site: <http://www.medconfs.com>