

SÍNDROME DE URRETS-ZAVALIA (PUPILA DILATADA FIXA): CARACTERÍSTICAS E CORRELAÇÕES

URRETS-ZAVALIA SYNDROME (FIXED DILATED PUPIL): CHARACTERISTICS AND
CORRELATIONS

SÍNDROME DE URRETS-ZAVALIA (PUPILA DILATADA FIJA): CARACTERÍSTICAS Y
CORRELACIONES

Thifisson Ribeiro de Souza¹
Aline Vilela Pimenta²
Bárbara Linhares Calácio e Silva³
Aline Balducci Ferreira dos Santos⁴
Luisa Sena Campos⁵

RESUMO: No século passado, Alberto Urrets-Zavalía Jr. publicou um artigo com base na descrição de Castroviejo sobre a pupila dilatada fixa. Posteriormente, esta condição recebeu a denominação de síndrome de Urrets-Zavalía em homenagem ao pesquisador. Esta síndrome pode ser vista em pacientes que são submetidos a cirurgias oftalmológicas. No entanto, existe muita especulação e pouca clareza sobre seus fatores de risco, sua fisiopatologia e sua etiologia. Por isto, seu estudo, detalhamento, descrição e atualização devem ser mais frequentemente realizados, para que uma melhor compreensão sobre o quadro clínico da doença seja estabelecida. Logo, esta revisão narrativa de literatura reuniu artigos das principais bases de dados com o objetivo de apontar as principais correlações da síndrome de Urrets-Zavalía com outras doenças e a realização de procedimentos cirúrgicos oftalmológicos, além de descrever suas principais características clínicas. Concluiu-se que a síndrome surge no pós-operatório, especialmente em pacientes diagnosticados com ceratocone que são submetidos ao transplante de córnea. Além da ceratoplastia, também se deve ressaltar a correlação com o glaucoma secundário, o pós-operatório de cirurgia de catarata e implante de lente intraocular, a trabeculotomia, a goniotomia e a iridoplastia periférica com laser de argônio. Outra correlação importante são as doenças que acometem o tecido corneano. 2140

Palavras-chave: Distúrbios Pupilares. Doenças da Íris. Midríase.

¹Graduando em Medicina pela Universidade de Rio Verde (UniRV-RV).

²Graduanda em Medicina pela Faculdade de Minas (FAMINAS-BH).

³Graduanda em Medicina pela Faculdade de Minas (FAMINAS-BH).

⁴Graduanda em Medicina pela Faculdade de Minas (FAMINAS-BH).

⁵Graduanda em Medicina pela Faculdade de Minas (FAMINAS-BH).

ABSTRACT: In the last century, Alberto Urrets-Zavalía Jr. published an article based on Castroviejo's description of the fixed dilated pupil. This condition was later named Urrets-Zavalía syndrome in honor of the researcher. This syndrome can be seen in patients who undergo ophthalmological surgeries. However, there is a lot of speculation and little clarity about its risk factors, its pathophysiology and its etiology. Therefore, its study, detailing, description and updating must be carried out more frequently, so that a better understanding of the clinical picture of the disease is established. Therefore, this narrative literature review brought together articles from the main databases with the aim of pointing out the main correlations of Urrets-Zavalía syndrome with other diseases and the performance of ophthalmological surgical procedures, in addition to describing its main clinical characteristics. It was concluded that the syndrome appears postoperatively, especially in patients diagnosed with keratoconus who undergo corneal transplantation. In addition to keratoplasty, the correlation with secondary glaucoma, the postoperative period of cataract surgery and intraocular lens implantation, trabeculotomy, goniotomy and peripheral iridoplasty with argon laser should also be highlighted. Another important correlation is the diseases that affect the corneal tissue.

Keywords: Pupil Disorders. Iris Diseases. Mydriasis.

RESUMEN: En el siglo pasado, Alberto Urrets-Zavalía hijo publicó un artículo basado en la descripción que Castroviejo hacía de la pupila dilatada fija. Esta condición recibió posteriormente el nombre de síndrome de Urrets-Zavalía en honor al investigador. Este síndrome se puede observar en pacientes que se someten a cirugías oftalmológicas. Sin embargo, existe mucha especulación y poca claridad sobre sus factores de riesgo, su fisiopatología y su etiología. Por ello, su estudio, detalle, descripción y actualización debe realizarse con mayor frecuencia, de modo que se establezca una mejor comprensión del cuadro clínico de la enfermedad. Por ello, esta revisión narrativa de la literatura reunió artículos de las principales bases de datos con el objetivo de señalar las principales correlaciones del síndrome de Urrets-Zavalía con otras enfermedades y la realización de procedimientos quirúrgicos oftalmológicos, además de describir sus principales características clínicas. Se concluyó que el síndrome aparece en el posoperatorio, especialmente en pacientes con diagnóstico de queratocono sometidos a trasplante de córnea. Además de la queratoplastia, también cabe destacar la correlación con el glaucoma secundario, el posoperatorio de cirugía de cataratas e implante de lentes intraoculares, la trabeculotomía, la goniotomía y la iridoplastia periférica con láser de argón. Otra correlación importante son las enfermedades que afectan el tejido corneal.

Palabras clave: Trastornos de la Pupila. Enfermedades del Iris. Midriasis.

I INTRODUÇÃO

No século passado, Alberto Urrets-Zavalía Jr. publicou um artigo com base na descrição de Castroviejo sobre a pupila dilatada fixa. Posteriormente, esta condição recebeu a denominação de síndrome de Urrets-Zavalía em homenagem ao pesquisador (MOREIRA H, et al., 2013).

O promissor estudo publicado por Urrets-Zavalía incluía seis pacientes com ceratocone submetidos ao enxerto corneano que, com o uso de fármacos midriáticos (principalmente da atropina), manifestaram uma pupila dilatada e fixa com alterações na íris (KURTZ S e FRADKIN M, 2021).

Esta síndrome pode ser vista em pacientes que são submetidos a cirurgias oftalmológicas. No entanto, existe muita especulação e pouca clareza sobre seus fatores de risco, sua fisiopatologia e sua etiologia. Por isto, seu estudo, detalhamento, descrição e atualização devem ser mais frequentemente realizados, para que uma melhor compreensão sobre o quadro clínico da doença seja estabelecida. Sobre este ponto, Batista JLA, et al. (2011) discorre:

Embora as características clínicas desta síndrome tenham sido bem descritas, a etiologia precisa é incerta. Vários autores têm atribuído sua causa ao uso pós-operatório de midriático, particularmente atropina. Outros autores acreditam ter o aumento da pressão intraocular e/ou trauma cirúrgico papel na sua etiopatogenia. Em 1995, em outro estudo com a angiofluoresceinografia evidenciou isquemia da íris grave em olhos que desenvolveram PDF após a ceratoplastia penetrante por ceratocone. Previamente Maurino V, et al. (2002) relataram três casos de síndrome de Urrets-Zavalía (SUZ) após injeção de ar/gás pós CLP por ceratocone. Recentemente, outro autor relatou quatro casos de pupila dilatada fixa após CLP.

2142

Mesmo sendo considerada uma síndrome rara, sua frequente associação com atrofia de íris e o glaucoma precoce ou tardio é um ponto que preocupa. A sugestão de que as técnicas cirúrgicas tornam a doença evitável emergem a necessidade de controle e atualização sobre o que se sabe sobre esta doença. Deste modo, o impacto em pacientes submetidos a procedimentos oculares pode ser reduzido, garantindo uma maior qualidade visual.

Tendo em vista a reduzida disseminação de conhecimento e discussão acerca desta condição rara da oftalmologia, o estudo presente tem como objetivo principal apontar as principais correlações da síndrome de Urrets-Zavalía com outras doenças e a realização de procedimentos cirúrgicos oftalmológicos, além de descrever suas principais características clínicas.

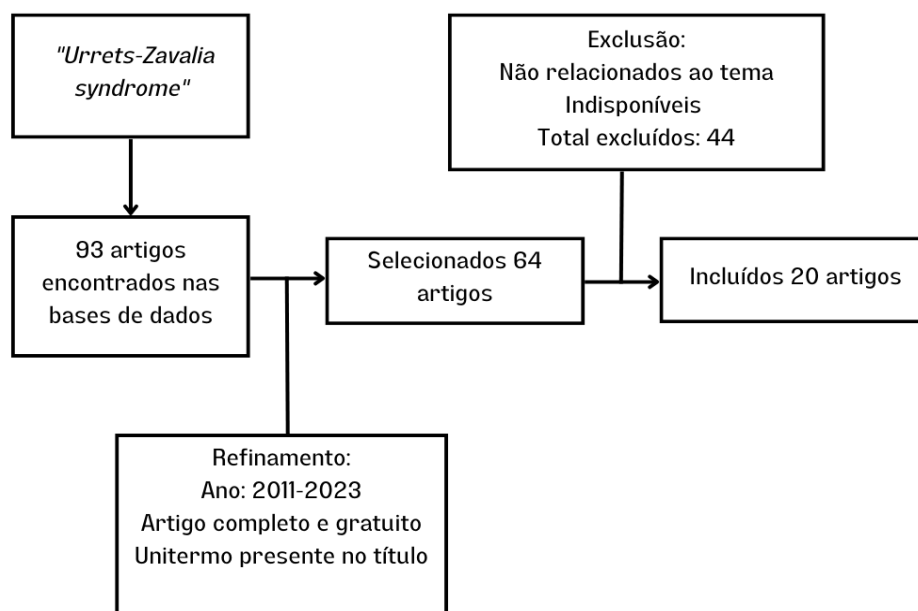
2 MÉTODOS

Trata-se de uma revisão narrativa de literatura que utilizou artigos publicados de forma integral e gratuita nas bases de dados *U.S. National Library of Medicine* (PUBMED) e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO). Deu-se preferência para a bibliografia publicada nas línguas inglesa, portuguesa, espanhola e francesa. O termo utilizado para a busca foi: “*Urrets-Zavalía syndrome*” e seu termo correspondente na língua portuguesa.

Visando uma abordagem mais atual acerca do objetivo almejado, um recorte temporal foi incorporado à filtragem, que incluiu pesquisas publicadas entre 2011 e 2023. No entanto, livros referência da oftalmologia também foram consultados no intuito de melhor conceituar os termos aqui utilizados, trazendo maior assertividade e confiabilidade à pesquisa.

Entre os meses de agosto de 2022 e agosto de 2023, os autores deste estudo se dedicaram a uma busca minuciosa pelos estudos elegíveis dentre aqueles encontrados. A seleção incluiu a leitura dos resumos dos trabalhos, excluindo aqueles cujo tema não era convergente com o aqui abordado e que não possuíam o unitermo filtrado no título. Posteriormente, realizou-se a leitura integral dos estudos e apenas 20 dos 64 artigos encontrados foram utilizados aqui de alguma forma. As etapas citadas foram descritas na figura a seguir (**Figura 1**):

Figura 1 - Artigos encontrados nas bases de dados: metodologia utilizada



Fonte: SOUZA TR, et al., 2023.

Ademais, ressalta-se que esta pesquisa dispensou a submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), tendo em vista que não aborda e nem realiza pesquisas clínicas em seres humanos e animais. Por conseguinte, asseguram-se os preceitos dos aspectos de direitos autorais dos autores vigentes previstos na lei (BRASIL, 2013).

3 RESULTADOS E DISCUSSÕES

A síndrome de Urrets-Zavalía pode ser correlacionada com as seguintes doenças: catarata, glaucoma, ceratocone, úlcera corneana, ceratite viral, leucoma e alterações na integridade corneana.

Ademais, outros quadros e características importantes podem estar correlacionados com a pupila dilatada fixa, tais como a presença de sinéquia (posterior ou anterior), alterações na íris, o aumento da pressão intraocular (comumente relacionada ao glaucoma, mesmo que não seja um fator determinante no seu diagnóstico), glaucoma secundário, percepção de dispersão de pigmentos irianos nas camadas da córnea e também a opacidade subcapsular anterior.

Percebe-se, ainda, a existência de um grande relacionamento entre o surgimento da pupila dilatada fixa e as técnicas utilizadas no ato cirúrgico. O advento da síndrome de Urrets-Zavalía pode estar ligado ao pós-cirúrgico de cirurgias intraoculares. Neste contexto, a síndrome pode ser definida como uma complicação rara após ceratoplastia penetrante, por exemplo. No entanto, não se relaciona somente com este tipo de transplante de córnea, mas também com as ceratoplastias lamelares, reconhecidas como padrão-ouro para o tratamento de diversas doenças que acometem os tecidos da córnea (BOWLING B, 2016; FIGUEIREDO GS, et al., 2013; JOVANOVIĆ V e NIKOLIĆ L, 2016).

2144

A correlação existente entre o surgimento da síndrome e a realização de cirurgias oculares específicas também são importantes. Dentre os principais procedimentos relacionados à pupila dilatada fixa, enfatiza-se: ceratoplastia, catarata, implante de lente intraocular, trabeculotomia, iridoplastia periférica com laser de argônio e goniotomia. Além das cirurgias, traumas cirúrgicos e o uso de midriáticos (com destaque para a atropina) no pós-operatório são mecanismos que não podem ser descartados quando se busca por uma etiologia desta doença (SOUZA et al., 2023a).

Wang P, et al. (2022) aponta a correlação entre doenças primárias que os pacientes tinham antes de adquirir a síndrome de Urrets-Zavalía. O ceratocone é predominante na maior parte dos casos presentes na literatura. No entanto, outras alterações na córnea (também citadas pelo mesmo estudo) podem influenciar no advento da síndrome, tais como úlceras corneanas fúngicas, ceratite viral, leucoma, descompensação endotelial corneana e degeneração nas camadas da córnea.

Qualquer condição que afete pacientes com ceratocone é um fator preocupante, tendo em vista que esta doença é diagnosticada na adolescência ou no início da vida adulta na grande

maioria dos casos. Isto condiciona aos pacientes, perdas funcionais que reduzem e abalam diretamente na sua qualidade de vida desde seu início. Sugere-se, em diversos estudos desenvolvidos, que o ceratocone seja um dos fatores de risco mais importantes para o desenvolvimento da síndrome, justamente por oferecer uma menor rigidez da córnea e por indicar uma resposta maior aos midriáticos utilizados no tratamento após a cirurgia (YANOFF M e DUKER JS, 2022).

A catarata também pode ser um fator importante para o surgimento da síndrome, uma vez que é considerada a maior causa de cegueira reversível do mundo. Isto é porque a cirurgia que reverte o problema (conhecida como facectomia por facoemulsificação com implante de lente intraocular) é a mais realizada no mundo. Uma vez que sua realização pode ser um fator de risco para o advento da síndrome de Urrets-Zavalía, na recuperação da cirurgia de catarata deve ser considerado investigar os padrões que sugerem a síndrome para que o tratamento seja realizado mais rapidamente.

Niruthisard D e Kasetsuwan N (2021) apontam a íntima relação entre a técnica cirúrgica e o surgimento da síndrome de Urrets-Zavalía. A retenção de agente viscoelástico durante o implante de lentes intraoculares, por exemplo, podem oferecer um cenário de risco para o advento da síndrome. Isto acontece porque este processo pode causar aumento da pressão intraocular após a cirurgia e, conseqüentemente, a pupila dilatada fixa. No entanto, é possível reverter a dilatação pupilar em alguns casos e garantir ao paciente um melhor prognóstico visual. Portanto, o reconhecimento dos principais aspectos desta síndrome pode reduzir o tempo entre o diagnóstico e o início do tratamento para a reversão (FRAENKEL D, et al., 2023).

2145

Ainda sobre a qualidade funcional do paciente, Magalhães OA, et al. (2016) versa:

Embora a incidência relatada seja baixa, os sintomas visuais associados podem causar limitações nas atividades da vida diária, exigindo medidas preventivas por parte dos cirurgiões oftalmológicos.

Por mais que esta síndrome seja reversível em alguns casos, o cuidado do paciente em todas as etapas do perioperatório é de suma importância para evitá-la. Desta maneira, cabe à equipe médica estar familiarizada com a possibilidade do surgimento da pupila dilatada fixa e conhecer os aspectos clínicos que a caracterizam.

Muitos cirurgiões optam pela realização de pupiloplastia para resolver a síndrome de Urrets-Zavalía. Este procedimento é oportuno e pode prevenir o surgimento de glaucoma secundário devido ao retrocesso do tecido iriano no ângulo da câmara anterior (NARANG P e NARANG R, 2022; NARANG P, AGARWAL A e KUMAR DA, 2018).

Outrossim, mesmo que a profilaxia seja incerta em diversos estudos, todas elas confluem para uma maior capacitação técnica dos cirurgiões oftalmológicos a fim que complicações sejam reduzidas ou até mesmo extinguidas no futuro. Tal hipótese é condicionada pela verificação de uma redução da incidência da síndrome de Urrets-Zavalía nos últimos anos desde seu descobrimento. Mesmo que se tenha aumentado a realização de cirurgias oftalmológicas intraoculares, a diminuição de casos relatados da pupila dilatada fixa sugere que as técnicas cirúrgicas foram aprimoradas e os riscos relacionados a elas, diminuídos.

CONCLUSÃO

A síndrome de Urrets-Zavalía é uma doença que surge no pós-operatório, especialmente em pacientes diagnosticados com ceratocone que são submetidos ao transplante de córnea. Além da ceratoplastia, também se deve ressaltar a correlação com o glaucoma secundário, o pós-operatório de cirurgia de catarata e implante de lente intraocular, a trabeculotomia, a goniotomia e a iridoplastia periférica com laser de argônio. Outra correlação importante com a síndrome estudada são as doenças que acometem o tecido corneano. Percebe-se maior incidência relatada nesses pacientes que já herdaram alguma alteração primária. O estudo presente indica que o aprimoramento de técnicas cirúrgicas pode evitar o surgimento da síndrome de Urrets-Zavalía. Portanto, incentiva-se a investigação séria por parte de pesquisadores da área no intuito de evoluir constantemente os procedimentos cirúrgicos existentes, a fim de que a profilaxia da síndrome seja tão somente o refinamento de procedimentos e uso correto de medicações durante e após cirurgias oftalmológicas.

2146

REFERÊNCIAS

- BATISTA, JLA, et al. Pupila dilatada fixa (síndrome de Urrets-Zavalía) após ceratoplastia lamelar profunda. *Revista Brasileira de Oftalmologia*; 2011, 70(4): 248-251.
- BRASIL. Lei Nº 12.853. Brasília: 14 de agosto de 2013.
- BOWLING, B. *Kanski Oftalmologia Clínica*. 8 ed. Rio de Janeiro: Grupo GEN, 2016.
- FIGUEIREDO, GS, et al. Urrets-Zavalía syndrome following penetrating keratoplasty for keratoconus. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*; 2013, 251(3): 809-815.
- FRAENKEL, D, et al. Urrets-Zavalía Syndrome after Implantation of a Phakic Intraocular Lens. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*; 2023, 240(1): 77-79.

JOVANOVIĆ, V; NIKOLIĆ, L. Urrets-Zavalía syndrome after deep anterior lamellar keratoplasty. *Vojnosanit Pregl.*; 2016, 73(10): 973-975.

KURTZ, S; FRADKIN, M. Urrets-Zavalía Syndrome Following Cataract Surgery. Case reports in ophthalmology; 2021, 12(2): 659-663.

MAGALHÃES, OA, et al. Update and review of Urrets-Zavalía syndrome. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*; 2016, 79(3): 202-204.

MAURINO, V, et al. Fixed dilated pupil (Urrets-Zavalía syndrome) after air/gas injection after deep lamellar keratoplasty for keratoconus. *American Journal of Ophthalmology*; 2002;133(2):266-8.

MOREIRA, H, et al. Banco de olhos, transplante de córnea - Série Conselho Brasileiro de Oftalmologia (CBO). 3ª ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica: Guanabara Koogan, 2013.

NARANG, P; AGARWAL, A; KUMAR, DA. Single-pass four-throw pupilloplasty for Urrets-Zavalía syndrome. *European Journal of Ophthalmology*; 2018, 28(5): 552-558

NARANG, P; NARANG, R. Innovation Urrets-Zavalía syndrome. *Indian Journal of Ophthalmology*; 2022, 70(8): 3166.

NIRUTHISARD, D; KASETSUWAN, N. Unilateral Urrets-Zavalía syndrome after Implantable Collamer Lens implantation: a case report and review of the literature. *Journal of medical case reports*; 2021, 15(1): 467.

SOUZA, TR, et al. Implante estenopeico para casos de ceratocone e síndrome de Urrets-Zavalía. *Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciência e Educação - REASE*; 2023a, 9(8): 184-190.

WANG, P, et al. Risk Factors of Urrets-Zavalía Syndrome after Penetrating Keratoplasty. *Journal of clinical medicine*; 2022, 11(5): 1175.

YANOFF, M; DUKER, JS. *Oftalmologia*. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022.