

# Características e desfechos clínicos dos pacientes diagnosticados com ceratocone

## *Characteristics and clinical outcomes of patients diagnosed with keratocone*

Alexandre Batista Esperidião<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7984-5561>

Fernando dos Reis Spada<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9829-5270>

Astor Grumann Júnior<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6017-7671>

### RESUMO

**Objetivos:** Traçar o perfil epidemiológico, clínico, evolução e desfechos dos pacientes com ceratocone diagnosticados no serviço de referência oftalmológica do estado de Santa Catarina, Brasil. **Métodos:** Foram analisados retrospectivamente os prontuários de todos os pacientes com ceratocone do setor de córnea do Hospital Regional de São José, entre Janeiro de 2016 e dezembro de 2018. Os seguintes dados foram extraídos: sexo, idade, estágio da doença, doenças sistêmicas, sintomas oftalmológicos, adaptação de lentes de contato, tratamentos prévios, melhor acuidade visual monocular, medidas ceratométricas, condutas oftalmológicas, desfechos clínicos. **Resultados:** Os prontuários de 267 pacientes foram avaliados. A média de idade foi de 23 anos (intervalo: 06 – 60 anos), 159 (59,55%) eram do sexo masculino. 12 (4,49%) pacientes já haviam realizado ceratoplastia penetrante; 22 (8,24%) haviam realizado crosslinking; 07 (2,62%) já possuíam implante de anel intraestromal. 81 (30,34%) pacientes já haviam adaptado lentes de contato. 168 (62,92%) possuíam acuidade visual corrigida, do melhor olho, igual ou superior a 20/40. Encontrou-se uma distribuição entre casos leves, moderados e graves de: 03 (1,12%), 78 (29,21%), 157 (58,80%), respectivamente. Ao longo do período, efetivaram-se 51 (73,9%) transplantes de córnea, 09 (90,0%) implantes de anel intraestromal, 35 (32,4%) crosslinking, 22 (23,4%) adaptações de lentes de contato; 205 (76,77%) pacientes perderam seguimento, 12 (4,49%) receberam alta. **Conclusão:** Os pacientes são em sua maioria jovens, com doença moderada a grave, e boa acuidade visual no melhor olho. Ainda assim, muitos receberam indicação de tratamento cirúrgico. A perda de seguimento clínico constitui um fator importante na qualidade da assistência oftalmológica desta população.

**Descritores:** Ceratocone/epidemiologia; Centro de atenção terciária

### ABSTRACT

**Objectives:** To describe the epidemiological and clinical profile, evolution and outcomes of keratoconus patients diagnosed in the ophthalmologic reference service of the state of Santa Catarina, Brazil. **Methods:** The medical records of all patients with keratoconus attended at the Cornea service of the Regional Hospital of São José, between January 2016 and December 2018 were retrospectively analyzed. The following data were extracted: sex, age, disease stage, systemic diseases, ophthalmological symptoms, adaptation of contact lenses, previous treatments, best monocular visual acuity, keratometric measurements, ophthalmological procedures, clinical outcomes. **Results:** The medical records of 267 patients were analyzed. The average age was 23 years (range: 06 - 60 years), 159 (59.55%) were male. 12 (4.49%) patients had already performed penetrating keratoplasty; 22 (8.24%) had performed crosslinking; 07 (2.62%) had already an intrastromal ring implant. 81 (30.34%) patients had already adapted contact lenses. 168 (62.92%) had best corrected visual acuity, of the better eye, equal to or greater than 20/40. A distribution between cases was found light, moderate and severe of: 03 (1.12%), 78 (29.21%), 157 (58.80%), respectively. Throughout the period, a total of 51 (73.9%) corneal transplants, were performed 09 (90.0%) intrastromal ring implants, 35 (32.4%) crosslinking, 22 (23.4%) contact lens adaptations were performed; 205 (76.77%) patients lost follow-up, 12 (4.49%) were discharged. **Conclusion:** The patients are mostly young, with moderate to severe illness and good visual acuity in the best eye. Even so many received a surgical management. The loss of clinical follow-up is an important factor in the quality of ophthalmic care in this population.

**Keywords:** Keratoconus/epidemiology; Tertiary referral center

<sup>1</sup>Programa de Residência em Oftalmologia, Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes, São José, SC, Brasil.

<sup>2</sup>Departamento de Córnea, Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes, São José, SC, Brasil.

<sup>3</sup>Departamento de Oculoplástica, Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes, São José, SC, Brasil.

Local de realização da pesquisa: serviço de oftalmologia do Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes, localizado na R. Adolfo Donato da Silva, s/n, Praia Comprida, São José – SC

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 6/9/2020 - Aceito para publicação em 21/11/2020.

## INTRODUÇÃO

**C**eratocone é uma condição patológica na qual a córnea assume uma forma cônica e protrusa em consequência de um afinamento não inflamatório progressivo de seu estroma, conhecido como ectasia.<sup>(1)</sup> Este processo fisiopatológico classifica-o no grupo de doenças ectásicas da córnea, juntamente com outras doenças como a degeneração marginal pelúcida, ceratoglobos e a ectasia progressiva pós cirurgia refrativa.<sup>(2)</sup> O resultado clínico é a diminuição da acuidade visual devido ao desenvolvimento de astigmatismo irregular, alta miopia, aberrações visuais de alta ordem e, por vezes, cicatrizes corneanas.<sup>(3)</sup>

A incidência e prevalência global do ceratocone possuem grande variabilidade na literatura, com estimativas entre 5 e 23, e 54 por 100.000 habitantes, respectivamente.<sup>(1,4-7)</sup> Contudo, além da observação de diferenças étnicas, recentemente foram demonstradas incidências e prevalências anuais 5 a 10 vezes maiores em relação aos dados relatados anteriormente.<sup>(8)</sup> Acredita-se que tal discrepância possa ser devido ao uso de definições clínicas e critérios diagnósticos variáveis, aliada à detecção progressivamente mais acurada e precoce da doença.<sup>(8,9)</sup>

Existem divergências quando se discute a etiologia do ceratocone, assim como a sua hereditariedade, patogenia, bioquímica. Possivelmente, a doença representa o resultado final de um curso comum a diferentes condições patológicas, como doenças sistêmicas do colágeno, trauma e anormalidades tissulares pré-existentes.<sup>(5)</sup> Entretanto, há um consenso quanto aos principais fatores de risco relacionados à doença, destacando-se: síndrome de Down, parentes afetados (especialmente se forem jovens), alergia ocular, fatores étnicos (asiáticos e árabes), fatores mecânicos (como fricção ocular), síndrome das pálpebras frouxas, atopia, distúrbios do tecido conjuntivo (síndrome de Marfan), síndrome de Ehlers-Danlos e amaurose congênita de Leber.<sup>(2)</sup>

Os sintomas relacionados ao ceratocone variam dependendo da gravidade e/ou estágio da doença, podendo inclusive ser assintomático e imperceptível ao exame clínico, a menos que testes específicos sejam realizados (por exemplo, topografia corneana).<sup>(9)</sup> Não obstante, a progressão da doença acarreta uma invariável diminuição da acuidade visual, mesmo após o uso de correção óptica. Além disso, os achados biomicroscópicos tornam-se cada vez mais prevalentes com a progressão, tais como: protrusão e afinamento corneano descentrados inferiormente, sinal de Munson, estrias de Vogt no estroma posterior, cicatrizes ao plano da camada de Bowman, anel de Fleischer.<sup>(9,10)</sup> Assim, o manejo e o tratamento dos pacientes com ceratocone dependerá do estágio e severidade da doença.<sup>(1,2,5,9)</sup>

Tradicionalmente, as opções terapêuticas são divididas em não cirúrgicas e cirúrgicas. A correção óptica com uso de óculos e lentes de contato tem sido as alternativas clássicas para o manejo clínico dos pacientes acometidos por graus leves a moderados da doença.<sup>(2,10)</sup> A progressão e a gravidade dos sinais e sintomas tornam, eventualmente, essas estratégias terapêuticas iniciais intoleráveis e incapazes de reabilitar visualmente o paciente. Para estágios mais avançados e associados a sequelas corneanas, notadamente as cicatrizes pós hidropisia, a ceratoplastia penetrante é o tratamento cirúrgico mais comum e bem-sucedido disponível, com bons resultados visuais.<sup>(1,5,11)</sup> Recentemente, as ceratoplastias lamelares, principalmente o transplante lamelar anterior profundo (DALK - deep anterior lamellar keratoplasty) têm sido preferidas ao transplante penetrante para os casos sem história de hidropisia. Adicionalmente, procedimentos alternativos ainda mais recentes, como o implante de anéis intraestromais, têm obtido resultados visuais satisfatórios.<sup>(2,9,11)</sup> Não obstante, foi somente nas últimas décadas do século XX que o crosslinking corneano surgiu como uma nova modalidade de tratamento destinada primariamente a alterar a história natural da doença, principalmente para aqueles com uma progressão documentada, objetivando estabilizá-la, pre-

servar a acuidade visual e postergar a necessidade de abordagens mais invasivas.<sup>(6,12,13)</sup>

Em suma, o ceratocone representa uma importante patologia oftalmológica de acometimento global, cuja história natural gera expressiva morbidade visual e, para tanto, o conhecimento de suas características individuais e populacionais contribui para a implementação de medidas de detecção e tratamento precoces dos pacientes acometidos. Esta pesquisa se propôs a caracterizar o perfil epidemiológico, estágio clínico inicial, conduta e desfechos dos pacientes portadores de ceratocone diagnosticados no serviço de referência em oftalmologia do estado de Santa Catarina, Brasil.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo observacional, analítico, de coorte histórica, que analisou os prontuários dos pacientes encaminhados ao setor de córnea do serviço de referência em oftalmologia da rede pública do estado de Santa Catarina, no período compreendido entre 1º de janeiro de 2016 a 31 de dezembro de 2018. Esta pesquisa ocorreu no Hospital Regional de São José Dr. Homero de Miranda Gomes, localizado na rua Adolfo Donato da Silva, s/n, Praia Comprida, São José, SC.

A partir de todos os pacientes encaminhados dentro do período entre 1º de janeiro de 2016 e 31 de dezembro de 2018, selecionaram-se aqueles indivíduos que receberam o diagnóstico ou a suspeita diagnóstica de ceratocone na primeira visita, nas visitas subsequentes após investigação clínica, assim como aqueles já encaminhados com o diagnóstico da doença. Para esses, procedeu-se a uma avaliação minuciosa dos dados clínicos registrados em prontuário médico eletrônico.

Foram excluídos do estudo os prontuários de pacientes não atendidos pelo setor de córnea, os primeiros atendimentos realizados fora do período proposto pelo estudo, mesmo com o diagnóstico de ceratocone, bem como pacientes diagnosticados com outras patologias oftalmológicas. Por fim, os pacientes cujos prontuários médicos apresentavam dados faltantes ou conflitantes que impossibilitaram a análise estatística também foram excluídos.

A coleta de dados clínicos dos pacientes selecionados seguiu um protocolo de coleta pré-definido pelos pesquisadores, com as seguintes variáveis: sexo; idade na data da primeira consulta; diagnóstico inicial; diagnóstico prévio; sintomas oftalmológicos; estágio da doença (gravidade); presença de comorbidades sistêmicas; tentativas prévias de adaptação de lentes de contato relatadas pelo paciente ou por histórico médico; tratamentos cirúrgicos prévios relatados pelo paciente ou por histórico médico; melhor acuidade visual monocular medida através da tabela de Snellen na primeira consulta; medidas ceratométricas [steep keratometry (Ks), flat keratometry (Kf) e maximum keratometry (Kmax)] iniciais obtidas na primeira consulta através do mesmo topógrafo, Tomey TMS-4N Topographic Modeling System, Nagoya, Japão; conduta/indicação médica inicial; evoluções clínicas ao longo do período de acompanhamento oftalmológico; e desfechos finais relativos a tratamentos propostos, realizados, tempo de acompanhamento e perda do acompanhamento oftalmológico (registrados na última evolução disponível).

A falta de uma descrição consistente em relação ao grau de afinamento da córnea e cicatrizações apicais, localização do cone, presença ou ausência de anel de Fleischer, linhas de Vogt ou sinal de Munson impediram a análise desses dados.

O critério para definir a perda do acompanhamento oftalmológico foi a ausência de novos registros de consultas ambulatoriais nos prontuários em que a alta do seguimento médico não foi expressamente declarada na consulta mais recente disponível.

Pacientes que receberam retornos ambulatoriais posteriores ao mês de fevereiro de 2020 (período de coleta final dos dados registrados em prontuários eletrônicos) foram considerados como pacientes que mantiveram o acompanhamento oftalmológico com

a equipe de córnea correspondente.

Os critérios propostos pelo estudo Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK)<sup>(10)</sup> foram utilizados para categorizar a gravidade do ceratocone de cada paciente de acordo com o Ks. De acordo com esses critérios, o ceratocone foi classificado em leve quando o valor de Ks era inferior a 45D; moderado quando Ks entre 45D e 52D; grave quando Ks superior a 52D.

Os dados de cada paciente selecionado para o estudo foram organizados em planilha eletrônica de Microsoft Excel® versão 16.41 e em seguida exportados para software R. Os dados foram analisados por meio de estatística descritiva, de frequência absoluta e relativa (variáveis categóricas) e de medidas de posição e dispersão dos dados (variáveis numéricas). Os resultados foram apresentados em forma de tabelas, e figuras.

A pesquisa foi realizada após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Cardiologia de Santa Catarina em 11 de dezembro de 2019, sob o número CAAE 26430019.1.0000.0113, seguindo as normas previstas pela Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde no que tange aos aspectos operacionais e éticos dos trabalhos científicos envolvendo seres humanos realizados no Brasil.

## RESULTADOS

Durante o período estudado, 912 pacientes foram encaminhados ao setor de córnea para uma primeira consulta com a especialidade. Desses, um total de 267 pacientes receberam a suspeita ou o diagnóstico de ceratocone em pelo menos um dos olhos, o que corresponde a 29,28% de todos os pacientes encaminhados. Desses, 219 (82,02%) já haviam sido previamente diagnosticados com a doença e esta informação compunha as razões para o encaminhamento ao serviço de referência.

Os 267 pacientes selecionados foram avaliados quanto aos seguintes parâmetros, os quais encontram-se detalhados abaixo: idade, sexo, comorbidades, sintomas oftalmológicos, estágio da doença, tentativas de adaptação de lentes de contato, tratamentos cirúrgicos prévios, acuidade visual e medidas ceratométricas.

### Idade e sexo

A média de idade dos pacientes foi de 23 anos (desvio padrão da amostra: 10,41 anos; intervalo: 06 - 60 anos), conforme apresentado na figura 1. Ainda, observou-se que as idades de 13 e 17 anos foram equivalentes em prevalência, configurando uma distribuição bimodal. Já em relação ao sexo, a maioria, 159 (59,55%) pacientes, foi do sexo masculino e 108 (40,45%) do sexo feminino.

### Comorbidades e sintomas oftalmológicos

A pesquisa de comorbidades associadas, investigadas na primeira consulta, revelou: 04 (1,5%) pacientes com diagnóstico de síndrome de Down; 12 (4,49%) pacientes com diagnóstico de asma; 09 (3,36%) com atopia (dermatite atópica); 11 (4,11%) pacientes com doenças cardiovasculares; 01 (0,37%) paciente com diabetes mellitus. Referiram não possuir doenças sistêmicas comórbidas 160 (59,93%) pacientes.

Em relação à presença de sintomas oftalmológicos, 73 (27,34%) referiam prurido ocular moderado a intenso. Um total de 126 (47,19%) pacientes referiam baixa acuidade visual na primeira consulta

### Gravidade inicial

Em relação à gravidade dos casos, encontrou-se uma distribuição numérica e percentual entre casos leves, moderados e graves de 03 (1,12%), 78 (29,21%) e 157 (58,80%), respectivamente.

### Adaptação prévia de lentes de contato

Os 219 pacientes com diagnóstico prévio de ceratocone

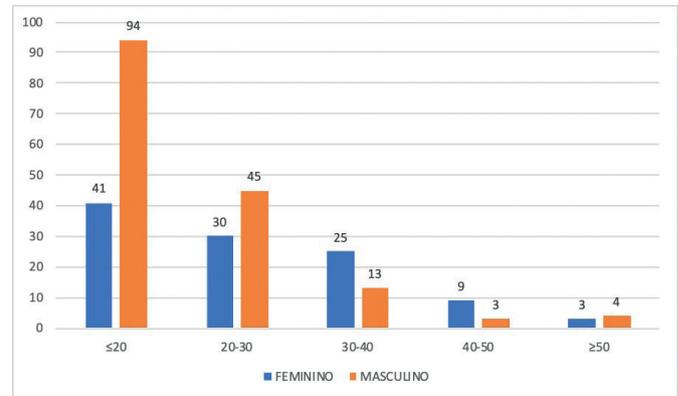


Figura 1: Distribuição de pacientes por grupos de idade

foram questionados quanto a tentativas de adaptação de lentes de contato, sendo que 79 (36,07%) já haviam sido submetidos a essa alternativa terapêutica. Desses, 55 (69,62%) não toleraram o uso de lentes de contato ao longo do tempo e abandonaram a terapia, ao passo que 23 (29,11%) faziam uso de lentes de contato em ambos os olhos no momento da primeira consulta. Referente ao grupo de pacientes cujo diagnóstico de ceratocone não era conhecido anteriormente à primeira consulta, apenas 02 pacientes já haviam tentado, sem sucesso, o uso de lentes de contato.

### Tratamentos cirúrgicos prévios

Doze (4,49%) pacientes já haviam sido previamente submetidos a ceratoplastia penetrante antes da visita inicial (06 deles no olho direito, 03 no olho esquerdo, 03 em ambos os olhos). Um total de 22 (8,24%) pacientes já haviam realizado crosslinking (05 apenas em olho direito, 07 apenas em olho esquerdo e 10 em ambos os olhos); e 07 (2,62%) pacientes já haviam sido submetidos ao implante de anel intraestromal (01 apenas em olho direito, 04 apenas em olho esquerdo e 02 em ambos os olhos).

### Acuidade visual

A melhor acuidade visual corrigida foi colhida na primeira consulta e a tabela 1 sumariza os dados do melhor olho de cada paciente. Apenas 45 (16,85%) pacientes possuíam acuidade visual igual nos dois olhos. Um total de 168 (62,92%) possuíam uma acuidade visual do melhor olho igual ou melhor que 20/40 e 21 (7,87%) possuíam uma acuidade visual do melhor olho igual ou pior que 20/200.

Dado o panorama geral quanto as características dos pacientes, discute-se a seguir em relação ao seguimento realizado a partir da admissão no setor de córnea. Os participantes foram avaliados quanto à conduta médica inicial, evolução, desfecho, tempo de acompanhamento e perdas de seguimento, os quais são detalhados a seguir.

### Conduta médica inicial

Para todos os pacientes encaminhados ao setor de córnea, foi indicado uma conduta clínica inicial, baseada na avaliação oftalmológica da primeira visita, juntamente com exames complementares prévios e/ou histórico de acompanhamento em outros serviços de oftalmologia. Um total de 110 (41,20%) pacientes possuíam tais informações prévias à data de sua primeira consulta no serviço.

As condutas oftalmológicas foram condensadas em seis principais: acompanhamento clínico (AC), solicitação de exames complementares (EX), encaminhamento para adaptação de lentes de contato (LC), encaminhamento para realização de crosslinking (CLX), ceratoplastia (PK) (transplante de córnea), implante de anel intraestromal (AN).

A figura 2 e a tabela 2 expõem o número de pacientes que

**Tabela 1**  
Distribuição de pacientes pela melhor acuidade visual corrigida do melhor olho, ou de ambos os olhos

AV	OD	OE	OD e OE	N (%)
20/20 ou melhor	25	21	11	57 (21,35)
20/21 a 20/40	59	39	13	111 (41,57)
20/41 a 20/69	15	14	5	34 (12,73)
20/70 a 20/199	22	16	6	44 (16,48)
20/200 ou pior	5	6	10	21 (7,87)

AV (acuidade visual); OD (olho direito); OE (olho esquerdo); N (número total e percentual de pacientes por grupo)

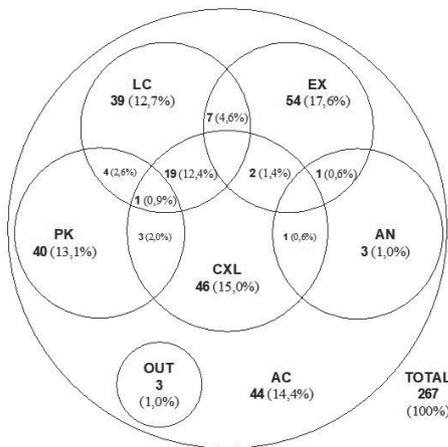
receberam cada uma das condutas oftalmológicas iniciais citadas, inclusive aqueles que receberam mais de uma conduta. Do total, 48 (15,69%) pacientes receberam indicação de transplante de córnea (43 ceratoplastias penetrantes, 05 ceratoplastias lamelares anterior profunda-DALK), 05 (1,63%) receberam indicação de implante de anel intraestromal, 72 (23,53%) foram encaminhados para realização de crosslinking, 70 (22,88%) foram encaminhados para tentativa de adaptação de lentes de contato, 44 (14,38%) pacientes foram orientados apenas ao acompanhamento clínico.

**Seguimento**

A análise do acompanhamento subsequente à conduta inicial revelou que 103 (38,57%) pacientes não retornaram ao serviço após a primeira consulta. A distribuição de cada um desses pacientes em relação à sua indicação terapêutica está explicitada na figura 3 e o total de pacientes por procedimento está sumarizado na tabela 3.

Considerando os demais pacientes, que retornaram para a realização de procedimento cirúrgico ou seguimento clínico, a efetivação da conduta inicial foi discriminada na tabela 4.

**Exames complementares**



AC (acompanhamento); EX (exames complementares); LC (lente de contato); CXL (crosslinking); AN (anel intraestromal); PK (ceratoplastia); OUT (outros)

**Figura 2:** Distribuição das condutas oftalmológicas da primeira consulta por paciente

Para 64 (20,92%) pacientes foi necessário complementar a avaliação oftalmológica com a solicitação de mapa paquimétrico e/ou avaliação da curvatura posterior da córnea. Desses, apenas 35 (11,44%) retornaram em consulta com os exames complementares solicitados em mãos. Esta avaliação complementar auxiliou a equipe de córnea responsável na tomada de conduta para cada caso e, assim, 21 (6,86%) desses pacientes foram encaminhados para realização de crosslinking, 05 (1,63%) receberam indicação

**Tabela 2**  
Distribuição de condutas oftalmológicas da primeira consulta por procedimento

Condutas	N (%)
Acompanhamento	44 (14,38)
Exames complementares	64 (20,92)
Lente de contato	70 (22,88)
Crosslinking	72 (23,53)
Anel intraestromal	5 (1,63)
Ceratoplastia	48 (15,69)
Outros	3 (0,98)
<b>Total</b>	<b>306 (100)</b>

N (número total e percentual de condutas/procedimentos por grupo)

**Tabela 3**  
Distribuição de condutas oftalmológicas dentre os pacientes que perderam o seguimento após a primeira consulta

Condutas	N (%)
Acompanhamento	19 (16,24)
Exames complementares	17 (14,53)
Lente de contato	35 (29,91)
Crosslinking	35 (29,91)
Anel intraestromal	3 (2,56)
Ceratoplastia	8 (6,84)

N (número total e percentual de condutas/procedimentos por grupo)

**Tabela 4**  
Distribuição das condutas efetivamente realizadas após a sua indicação na primeira consulta

Condutas	N(%)
Exames complementares	35 (11,44)
Lentes de contato	14 (4,58)
Crosslinking	14 (4,58)
Anel intraestromal	1 (0,33)
Ceratoplastia	36 (11,76)

N (número total e percentual de condutas/procedimentos por grupo)

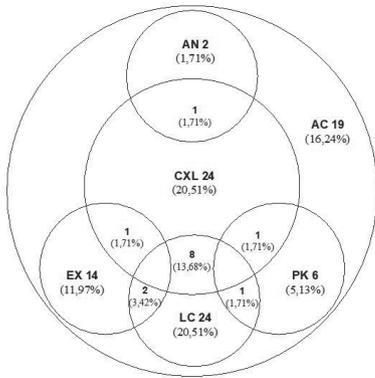
cirúrgica de implante de anel intraestromal, 04 (1,31%) receberam indicação de transplante de córnea.

**Crosslinking**

Em relação aos 72 (23,53%) pacientes que receberam indicação inicial de crosslinking, apenas 14 (4,57%) realizaram o procedimento. Dentre 09 (2,94%) pacientes que não o realizaram, mas que retornaram em consulta de acompanhamento, 03 (2,23%) deles tiveram indicação clínica alterada para transplante de córnea e 01 (0,74%) deles para implante de anel intraestromal. Todos eles realizaram o procedimento cirúrgico indicado no período.

**Transplante de córnea**

De todos os 48 (15,69%) pacientes que receberam indicação de transplante de córnea na primeira visita, 22 (7,19%) já haviam tentado adaptar de lentes de contato, porém somente 03 (0,98%) deles estavam em uso atual e apenas no olho contralateral ao da indicação cirúrgica. Também desse grupo de 48 pacientes, em relação aos que já haviam sido submetidos a algum tratamento cirúrgico prévio ao encaminhamento ao serviço, destacam-se: 03 (0,98%) pacientes já haviam realizado transplante em um dos olhos, sendo que 01 (0,33%) deles também realizou implante de



Legenda: AC (acompanhamento); EX (exames complementares); LC (lente de contato); CXL (crosslinking); AN (anel intraestromal); PK (ceratoplastia)

**Figura 3:** Distribuição dos pacientes que perderam seguimento após a primeira consulta

**Tabela 5**  
Número total de terapêuticas cirúrgicas realizadas ao longo do período

Condutas	Indicado	Realizado	%
Crosslinking	108	35	32,4
Anel intraestromal	10	9	90,0
Ceratoplastia	69	51	73,9

%, percentual calculado com base na relação entre o número de condutas realizadas, em relação ao número de vezes em que a mesma foi indicada

anel intraestromal no olho contralateral; 03 (0,98%) pacientes já haviam realizado crosslinking, sendo que 01 (0,33%) deles já havia realizado em ambos os olhos. Ressalta-se, por fim, que 01 (0,33%) dos pacientes estudados realizou transplante penetrante em ambos os olhos durante o período em que foi acompanhado.

**Procedimentos cirúrgicos efetivados**

Dentro do período avaliado, a totalidade de procedimentos cirúrgicos realizados monocularmente pelo setor de córnea é mostrada pela tabela 5. Ao todo, foram efetivados 51 (73,9%) transplantes de córnea, 09 (90,0%) implantes de anel intraestromal e 35 (32,4%) pacientes efetivamente realizaram crosslinking em pelo menos um dos olhos. Dos 51 transplantes de córnea realizados ao longo do período do estudo, houve 02 re-transplantes por falência do primeiro enxerto. 06 pacientes operaram ambos os olhos

**Perdas de seguimento**

O estudo do seguimento ambulatorial dos 267 pacientes revelou que 205 (76,77%) perderam o acompanhamento oftalmológico com a equipe assistente dentro do período estudado, 12 (4,49%) pacientes receberam alta do serviço (04 deles encaminhados para seguimento com oftalmologista assistente), e 50 (18,72%) permanecem em acompanhamento atual com a equipe de córnea. O tempo médio de seguimento clínico, considerando todos os 267 pacientes, foi de 168 dias.

**DISCUSSÃO**

Este trabalho revelou que uma parcela considerável da demanda encaminhada para as equipes especializadas em córnea, no centro de referência em assistência oftalmológica estadual, refere-se à avaliação de pacientes portadores de ceratocone. Quase um terço dos pacientes encaminhados portavam a patologia, sendo que 82,02% deles já possuíam o diagnóstico no momento de sua

primeira consulta. Trabalhos relativos a pacientes com ceratocone atendidos em clínicas de lentes de contato, hospitais terciários e clínicas especializadas em segmento anterior mostram uma demanda menor desse grupo em relação ao total de atendimentos, com números variando entre 3,21% e 16,4%.<sup>(14-16)</sup> Outros estudos computaram números absolutos similares de atendimento de pacientes com ceratocone anualmente, sem no entanto comparar essa demanda à global de cada realidade.<sup>(16-19)</sup>

Tais dados, no entanto, não refletem a incidência e tão pouco a prevalência da doença, que sofrem drásticas variações na literatura. Fatores como localização geográfica, critérios diagnósticos, crescentes melhorias na sensibilidade dos instrumentos diagnósticos e a coorte de pacientes selecionados contribuem para esta variabilidade.<sup>(8,20)</sup> Apesar disso, as grandes revisões epidemiológicas reportam valores de incidência variando entre 1:3.000 a 1:80.000 por ano, e estimativas de prevalência tão baixas quanto 2 casos para cada 100.000, e tão altas quanto 265 casos por 100.000.<sup>(4,8)</sup>

Já era esperado que os números do presente trabalho fossem maiores do que os da população geral, na medida em que a seleção do conjunto de pacientes ocorreu dentro de um centro oftalmológico terciário de demanda referenciada (viés de seleção).

Apesar deste estudo ter encontrado uma maior proporção de pacientes do sexo masculino, 59,55%, em concordância com trabalhos prévios, (10,19,21,22) grandes revisões sobre o tema, como a realizada por Krachmer et al.,<sup>(5)</sup> revelaram uma maior prevalência da doença no sexo feminino. Em contrapartida, outros trabalhos não encontraram diferenças de prevalência entre os gêneros.<sup>(4)</sup> Assim, permanece incerto na literatura se existem diferenças significativas entre homens e mulheres.<sup>(20)</sup>

A média de idade entre os pacientes, de 23 anos, mostrou-se inferior em relação a grandes revisões, como o estudo americano CLEK,<sup>(10)</sup> o qual apresentou uma média de 39,2 anos ao avaliar 1209 pacientes. Já outro trabalho sul-coreano<sup>(23)</sup> encontrou uma média de idade de 31,2 anos ao investigar 17.931 pacientes. Existem evidências de que pacientes mais jovens apresentam uma progressão de doença mais agressiva, além de outros fatores como a ceratometria, a refração cilíndrica, acuidade visual, etnia, os quais acarretariam em um maior risco de necessidade de transplante de córnea.<sup>(24-26)</sup>

Levando-se em consideração apenas os fatores epidemiológicos supracitados, infere-se que existe uma janela de oportunidade para o acompanhamento e tratamento precoces dos pacientes atendidos por este centro, dado que esta parcela mais jovem da população com ceratocone tenderia a apresentar evoluções mais desfavoráveis da doença, porém iniciam o seu seguimento oftalmológico ainda com uma acuidade visual funcional.

As comorbidades classicamente associadas ao ceratocone, a exemplo de síndrome de Down, amaurose congênita de Leber e doenças do tecido conectivo,<sup>(1,2,5)</sup> foram pouco frequentes no pool de pacientes deste trabalho, assim como reportado por outros autores.<sup>(1,4,10,19)</sup>

Posto o perfil epidemiológico dos pacientes estudados, no que tange à sintomatologia relatada na primeira consulta, a mais frequente delas foi a diminuição da acuidade visual, 47,19%, sintoma tido como a principal e mais precoce queixa dos pacientes com ceratocone em trabalhos prévios.<sup>(14,27)</sup> É importante perceber, no entanto, que o paciente com ceratocone pode sofrer redução da função visual antes que a perda de acuidade visual possa ser medida.<sup>(5)</sup> Neste trabalho, a melhor acuidade visual corrigida, do melhor olho, era igual ou melhor que 20/20 pela tabela de Snellen para 21,35% dos pacientes, e para um total de 62,92%, a acuidade visual era igual ou melhor que 20/40.

A bilateralidade da doença não foi avaliada neste estudo e existe a possibilidade de olhos com ceratocone inicial ou frustro no olho contralateral ainda com boa acuidade visual terem contribuído para um número maior de pacientes com acuidade

visual melhor ou igual a 20/40. Cabe ressaltar que o ceratocone é uma doença, por definição, bilateral e assimétrica<sup>(1,2,5)</sup> e que o ceratocone verdadeiramente unilateral não existe.<sup>(2)</sup>

Em relação à classificação dos pacientes quanto à gravidade da doença, o Consenso Global de Ceratocone e Doenças Ectásicas de 2015<sup>(2)</sup> colocou esta questão em pauta e concluiu que não haveria um sistema de classificação clínica adequado para a doença e, de fato, a sua classificação sofre bastante variabilidade entre os estudos.<sup>(9,28,29)</sup> Este trabalho optou por acessar a gravidade dos casos estudados a partir do critério proposto pelo estudo CLEK,<sup>(10)</sup> que utilizou um dado ceratométrico, especificamente o Ks (ceratometria mais curva – steep keratometry), para classificar os casos em leves, moderados e graves. Os resultados mostraram uma tendência considerável em direção ao encontro de casos considerados graves, 157 (58,80%), propensão esta também encontrada e já esperada pelo estudo CLEK<sup>(10)</sup> ao se optar pelo Ks como parâmetro. Além disso, o viés de seleção do centro oftalmológico escolhido para a pesquisa contribui para a ocorrência desta tendência. Sray et al.<sup>(30)</sup> encontraram uma tendência crescente à necessidade de transplante de córnea em pacientes com valores de Ks mais elevados. Independentemente, a constatação de uma realidade de pacientes com doenças avançadas continua sendo de extrema valia ao conhecimento dos profissionais e gestores responsáveis, no sentido de refletir sobre a assistência oftalmológica que lhes estão sendo oferecidas.

A classificação da gravidade, assim como a avaliação inicial e seguimento de todos os pacientes, baseou-se em achados videoceratográficos. À luz dos avanços tecnológicos atuais em exames de imagem da córnea, avaliação de parâmetros mais sensíveis e precoces no que tange principalmente ao diagnóstico e progressão do ceratocone,<sup>(2,31)</sup> torna possível especular que a gravidade e talvez até o número de casos possam ter sido subestimados em virtude das limitações das tecnologias utilizadas.

Em se tratando de terapêuticas não cirúrgicas para pacientes com ceratocone, o uso de lentes de contato (gelatinosas, rígidas gás permeáveis, híbridas, esclerais) constitui uma ferramenta consagrada e amplamente indicada para melhora da acuidade visual desses pacientes.<sup>(2,9,32)</sup> Porém, neste trabalho encontrou-se uma parcela pequena de indivíduos cujo tratamento havia sido oferecido, mesmo para aqueles que já possuíam previamente o diagnóstico da doença, realizado por outro oftalmologista. Por outro lado, foi consenso que o uso de lentes de contato não oferece o benefício de reduzir ou estabilizar a progressão da ectasia.<sup>(2)</sup> Além disso, existem evidências que apontam que pacientes com doenças mais severas apresentam maiores chances de desenvolverem cicatrizes corneanas com uso de lentes de contato.<sup>(33)</sup> Este entendimento, entretanto, não significa que pacientes com formas leves a moderadas de ceratocone não possam se beneficiar da adaptação adequada das várias opções e tipos de lentes que possibilitariam boa correção visual, diminuindo a necessidade de intervenção cirúrgica com o escopo de melhora da acuidade visual.

Em se tratando das modalidades cirúrgicas de tratamento, uma parcela considerável dos pacientes atendidos, 44,94%, recebeu, em sua primeira consulta, uma indicação cirúrgica entre crosslinking, implante de anel intraestromal e transplante de córnea. Outros trabalhos reportam uma proporção maior de pacientes cujo manejo não cirúrgico é predominante.<sup>(3,9,19,34)</sup> Estudos similares, de análise retrospectiva do acompanhamento de pacientes com ceratocone, mostram números compatíveis com os deste trabalho em relação à taxa de transplantes de córnea inicialmente indicados. Não obstante, a maioria destes trabalhos optaram por selecionar intervalos de tempo mais prolongados para a observação dos desfechos dados a cada paciente, o que tornaria a chance de evolução para ceratoplastia mais provável.<sup>(3,19,26)</sup> Kennedy et al.<sup>(4)</sup> acompanharam um grupo de pacientes por 48 anos e os dados mostraram que, mais de 20 anos após o momento do diagnóstico, a probabilidade cumulativa de sobreviver e não

realizar esse procedimento ainda era maior que 80%.

A necessidade de incrementar a avaliação oftalmológica com exames complementares externos ao serviço foi a conduta inicial de 64 (20,92%) pacientes. Quase a metade recebeu uma indicação cirúrgica após avaliação complementar. Tal achado revela uma das fragilidades da assistência médica da instituição avaliada, no que tange ao acompanhamento desta doença crônica potencialmente progressiva, cujo diagnóstico e conduta precoces influenciam no desfecho e prognóstico. A detecção precoce do ceratocone pode auxiliar nas situações de tomada de decisão, como na avaliação da necessidade de intervenção precoce com crosslinking.<sup>(35,36)</sup> Além disso, o ceratocone em estágio inicial não reconhecido é a principal causa de ectasia iatrogênica pós laser in situ keratomileusis (LASIK) e continua sendo o grande desafio do rastreamento pré-operatório de cirurgia refrativa.<sup>(5,37-40)</sup>

Os dados acerca dos procedimentos e condutas efetivamente realizados e o registro da manutenção do seguimento oftalmológico também expõem vulnerabilidade do atendimento deste serviço oftalmológico, que acaba por se transferir ao próprio paciente, somando-se ao desconhecimento de sua própria patologia e dificuldades de acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos. Neste trabalho, a metade dos pacientes que perdeu o seguimento, compareceu apenas à primeira consulta, e uma conduta não cirúrgica foi dada à 58,25% deles.

Em se tratando das terapêuticas cirúrgicas consagradas para o ceratocone, foi observado, neste serviço, um número reduzido de indicações de implantes de anel intraestromal. Tal limitação pode ser justificada em razão da indisponibilidade do material para o procedimento no Sistema Único de Saúde e o entrave de acesso da maioria dos pacientes a outras alternativas, como o sistema complementar. Apesar disso, o implante de anel intraestromal, juntamente com a ceratoplastia lamelar anterior profunda e a ceratoplastia penetrante, são as técnicas cirúrgicas mais importantes para restaurar a melhor acuidade visual não corrigida em pacientes com ceratocone.<sup>(2)</sup>

Analogamente, é possível que a indisponibilidade da realização de crosslinking no próprio serviço tenha sido determinante para que este grupo tenha tido a maior taxa de pacientes faltantes (juntamente com o grupo de pacientes encaminhados para adaptação de lentes de contato). Faz parte do Consenso Global em Ceratocone e Doenças Ectásicas de 2015<sup>(2)</sup> da grande importância do crosslinking no tratamento do ceratocone com risco percebido de progressão ou documentada, em pacientes com outras cirurgias corneanas prévias, não havendo restrições formais quanto a idade mínima ou máxima, ou acuidade visual limite para sua realização. As evidências apontam que o crosslinking se mostrou eficaz na interrupção da progressão do ceratocone, melhora da acuidade visual, e possui até efeitos tardios na redução de valores ceratométricos.<sup>(6,13,35,41)</sup>

## CONCLUSÃO

O presente estudo permitiu uma caracterização tanto epidemiológica quanto evolutiva de uma população carente de dados a respeito de uma doença de interesse crescente na literatura oftalmológica mundial, que é o ceratocone. De maneira geral, os pacientes são jovens, com doença moderada a grave, segundo um critério ceratométrico, com boa acuidade visual. Poucos deles possuíam doenças sistêmicas que estão associadas ao ceratocone. Ainda assim, muitos pacientes receberam indicação de tratamento cirúrgico. Ao todo, o acompanhamento desta população foi muito prejudicado pela perda de seguimento de sua maioria e alguns dos procedimentos que compõem o arsenal para o manejo clínico e cirúrgico do ceratocone não estavam disponíveis no centro em que foram atendidos.

Este trabalho limita-se por sua natureza retrospectiva, pelo viés de seleção causado pelo próprio papel da instituição dentro do sistema de saúde em que está inserida e por limitações intrín-

secas de cada realidade de saúde no que tange ao acesso, recursos e assistência. Estudos prospectivos e bem controlados devem ser projetados a fim de ampliar a compreensão sobre o tema. Não obstante, a análise retrospectiva das características basais da população e sua evolução ao longo do tempo, servirão como modelo consistente para a confecção de estudos futuros, direcionados à promoção do melhor manejo oftalmológico possível.

## REFERÊNCIAS

- Rabinowitz YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol*. 1998;42(4):297–319.
- Gomes JA, Tan D, Rapuano CJ, Belin MW, Ambrósio R Jr, Guell JL, et al.; Group of Panelists for the Global Delphi Panel of Keratoconus and Ectatic Diseases. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015;34(4):359–69.
- Rafati S, Hashemi H, Nabovati P, Doostdar A, Yekta A, Aghamirsalim M, et al. Demographic profile, clinical, and topographic characteristics of keratoconus patients attending at a tertiary eye center. *J Curr Ophthalmol*. 2019;31(3):268–74.
- Kennedy RH, Bourne WM, Dyer JA. A 48-year clinical and epidemiologic study of keratoconus. *Am J Ophthalmol*. 1986;101(3):267–73.
- Krachmer JH, Feder RS, Belin MW. Keratoconus and related noninflammatory corneal thinning disorders. *Surv Ophthalmol*. 1984;28(4):293–322.
- Mohammadpour M, Masoumi A, Mirghorbani M, Shahrazi K, Hashemi H. Updates on corneal collagen cross-linking: Indications, techniques and clinical outcomes. *J Curr Ophthalmol*. 2017;29(4):235–47.
- Mas Tur V, MacGregor C, Jayaswal R, O'Brart D, Maycock N. A review of keratoconus: Diagnosis, pathophysiology, and genetics. *Surv Ophthalmol*. 2017;62(6):770–83.
- Godefrooij DA, de Wit GA, Uiterwaal CS, Imhof SM, Wisse RP. Age-specific Incidence and Prevalence of Keratoconus: A Nationwide Registration Study. *Am J Ophthalmol*. 2017;175:169–72.
- Romero-Jiménez M, Santodomingo-Rubido J, Wolffsohn JS. Keratoconus: a review. *Cont Lens Anterior Eye*. 2010;33(4):157–66.
- Zadnik K, Barr JT, Edrington TB, Everett DF, Jameson M, McMahon TT, et al. Baseline findings in the collaborative longitudinal evaluation of keratoconus (CLEK) study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1998;39(13):2537–46.
- Parker JS, van Dijk K, Melles GR. Treatment options for advanced keratoconus: A review. *Surv Ophthalmol*. 2015;60(5):459–80.
- Brasil. Ministério da Saúde. CONITEC. Crosslinking corneano para ceratocone. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2016. [Relatório de Recomendação, 225].
- Horovitz RN, Garcia R, Bechara SJ. Crosslinking: an updated and effective insight. *Rev Bras Oftalmol*. 2015;74(2):119–23.
- Lim N, Vogt U. Characteristics and functional outcomes of 130 patients with keratoconus attending a specialist contact lens clinic. *Eye (Lond)*. 2002;16(1):54–9.
- Mahadevan R, Arumugam AO, Arunachalam V, Kumaresan B. Keratoconus - a review from a tertiary eye-care center. *J Optom*. 2009;2(4):166–72.
- El-Khoury S, Abdelmassih Y, Hamade A, Slim E, Cherfan CG, Chelala E, et al. Pediatric keratoconus in a tertiary referral center: Incidence, presentation, risk factors, and treatment. *J Refract Surg*. 2016;32(8):534–41.
- Alabdeltoneam M. Retrospective analysis of keratoconus at King Khaled Eye Specialist Hospital, Riyadh, Saudi Arabia. *Clin Optom (Auckl)*. 2012;2012:7–12.
- Agrawal VB. Characteristics of keratoconus patients at a tertiary eye center in India. *J Ophthalmic Vis Res*. 2011;6(2):87–91.
- Lass JH, Lembach RG, Park SB, Hom DL, Fritz ME, Svilar GM, et al. Clinical management of keratoconus. A multicenter analysis. *Ophthalmology*. 1990;97(4):433–45.
- Gokhale NS. Epidemiology of keratoconus. *Indian J Ophthalmol*. 2013;61(8):382–3.
- Pearson AR, Soneji B, Sarvananthan N, Sandford-Smith JH. Does ethnic origin influence the incidence or severity of keratoconus? *Eye (Lond)*. 2000;14(Pt 4):625–8.
- Owens H, Gamble G. A profile of keratoconus in New Zealand. *Cornea*. 2003;22(2):122–5.
- Hwang S, Lim DH, Chung TY. Prevalence and Incidence of Keratoconus in South Korea: A Nationwide Population-based Study. *Am J Ophthalmol*. 2018;192:56–64.
- Ferdi AC, Nguyen V, Gore DM, Allan BD, Rozema JJ, Watson SL. Keratoconus natural progression: a systematic review and meta-analysis of 11 529 eyes. *Ophthalmology*. 2019;126(7):935–45.
- McMahon TT, Edrington TB, Szczotka-Flynn L, Olafsson HE, Davis LJ, Schechtman KB; CLEK Study Group. Longitudinal changes in corneal curvature in keratoconus. *Cornea*. 2006;25(3):296–305.
- Gordon MO, Steger-May K, Szczotka-Flynn L, Riley C, Joslin CE, Weissman BA, et al.; Clek Study Group. Baseline factors predictive of incident penetrating keratoplasty in keratoconus. *Am J Ophthalmol*. 2006;142(6):923–30.
- Khor WB, Wei RH, Lim L, Chan CM, Tan DT. Keratoconus in Asians: demographics, clinical characteristics and visual function in a hospital-based population. *Clin Exp Ophthalmol*. 2011;39(4):299–307.
- Tu KL, Tourkmani AK, Srinivas S. Keratoconic cone using its keratometry, decentration, and thickness as staging parameters. *Int J Keratoconus Ectatic Corneal Dis*. 2016;5(3):99–104.
- Bardan AS, Kubrak-Kisza M, Kisza KJ, Nanavaty MA. Impact of classifying keratoconus location based on keratometry or pachymetry on progression parameters. *Clin Exp Optom*. 2020;103(3):312–9.
- Sray WA, Cohen EJ, Rapuano CJ, Laibson PR. Factors associated with the need for penetrating keratoplasty in keratoconus. *Cornea*. 2002;21(8):784–6.
- Cavas-Martínez F, De la Cruz Sánchez E, Nieto Martínez J, Fernández Cañavate FJ, Fernández-Pacheco DG. Corneal topography in keratoconus: state of the art. *Eye Vis (Lond)*. 2016;3(1):5.
- Peña-García P, Sanz-Díez P, Durán-García ML. Keratoconus Management Guidelines. *Int J Keratoconus Ectatic Corneal Dis*. 2015;4(1):1–39.
- Barr JT, Wilson BS, Gordon MO, Rah MJ, Riley C, Kollbaum PS, et al.; CLEK Study Group. Estimation of the incidence and factors predictive of corneal scarring in the Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study. *Cornea*. 2006;25(1):16–25.
- Smiddy WE, Hamburg TR, Kracher GP, Stark WJ. Keratoconus. Contact lens or keratoplasty? *Ophthalmology*. 1988;95(4):487–92.
- Gaster RN, Caiado Canedo AL, Rabinowitz YS. Corneal collagen cross-linking for keratoconus and post-LASIK ectasia. *Int Ophthalmol Clin*. 2013;53(1):79–90.
- Kanellopoulos AJ. Collagen cross-linking in early keratoconus with riboflavin in a femtosecond laser-created pocket: initial clinical results. *J Refract Surg*. 2009;25(11):1034–7.
- Amoils SP, Deist MB, Gous P, Amoils PM. Iatrogenic keratectasia after laser in situ keratomileusis for less than -4.0 to -7.0 diopters of myopia. *J Cataract Refract Surg*. 2000;26(7):967–77.
- Binder PS, Lindstrom RL, Stulting RD, Donnenfeld E, Wu H, McDonnell P, et al. Keratoconus and corneal ectasia after LASIK [1]. *J Cataract Refract Surg*. 2005;31(11):2035–8.
- Sorkin N, Kaiserman I, Domniz Y, Sela T, Munzer G, Varssano D. Risk assessment for corneal ectasia following photorefractive keratectomy. *J Ophthalmol*. 2017;2017:2434830.
- Randleman JB, Russell B, Ward MA, Thompson KP, Stulting RD. Risk factors and prognosis for corneal ectasia after LASIK. *Ophthalmology*. 2003;110(2):267–75.
- Meiri Z, Keren S, Rosenblatt A, Sarig T, Shenhav L, Varssano D. Efficacy of corneal collagen cross-linking for the treatment of keratoconus: A systematic review and meta-analysis. *Cornea*. 2016;35(3):417–28.

### Autor correspondente

Alexandre Batista Esperidião

R. Adolfo Donato da Silva, s/n, Praia Comprida, São José – SC, 88103-901

Fone: +5548999052760

E-mail: alexesperidiao@hotmail.com