

Distrofia corneana amorfa posterior: relato de caso

Posterior amorphous corneal dystrophy: case report

Lauro Augusto de Oliveira¹
Luiz Antônio Vieira²
Denise de Freitas³
Luciene Barbosa de Sousa⁴

RESUMO

O objetivo deste trabalho é alertar o oftalmologista da possibilidade de se deparar com casos raros de distrofias corneanas. Neste caso correlacionamos os achados clínicos da distrofia amorfa posterior com refração, topografia e biomicroscopia ultra-sônica.

Descritores: Distrofias hereditárias da córnea; Opacidade da córnea/ultra-sonografia; Estroma corneal; Acuidade visual; Córnea/patologia; Linhagem; Relatos de casos [tipo de publicação]

INTRODUÇÃO

Distrofias corneanas são um grupo de desordens não inflamatórias, de herança genética determinada, caracterizadas por opacidades corneanas de aparência clínica diversa e também pela sua evolução e tratamento⁽¹⁾. A distrofia corneana amorfa posterior foi descrita por Cappel et al., em 1977⁽²⁾. É uma condição de herança autossômica dominante determinada por opacidades corneanas localizadas no estroma posterior.

Dentre os raros casos descritos foram identificados opacificações branco-acinzentadas no estroma posterior e afinamento corneano⁽³⁾.

Córneas aplanadas, hipermetropia, alterações na superfície e no estroma irianos, processos irianos se estendendo até a linha de Schwalbe e extensão da opacidade até o limbo também já foram descritos⁽⁴⁾.

Neste estudo descrevemos um caso de distrofia corneana amorfa posterior e fazemos uma revisão da literatura nacional e internacional.

RELATO DE CASO

Paciente de 6 anos, feminino, com acompanhante referindo mancha em forma de meia lua, de progressão lenta, em ambos os olhos há 3 anos. Acuidade visual sem correção era de 20/100 em ambos os olhos (paciente mal informante). Acuidade visual com a melhor correção era de 20/70 no OD e 20/100 no OE (plano -2,00 DC X 10° e plano -3,00 DC x 160°).

Na biomicroscopia apresentava aumento da espessura corneana que preservava apenas região paracentral inferior, localização coincidente com área suspeita de ectasia. Apresentava uma linha de opacidade branco-acinzentada no estroma posterior que também preservava a região paracentral inferior em ambos os olhos (Figura 1). Sensibilidade corneana era normal.

A topografia corneana (23/08/00, EyeSys System 2000S, Houston, TX, U.S.A.) demonstrou um astigmatismo irregular e assimétrico em ambos os olhos, porém mais evidente no olho esquerdo. Percebe-se um aumento da curvatura corneana na região paracentral nasal inferior bilateral (OD: 42,86; OE: 43,73) que coincide com a área mais fina detectada pela biomicroscopia

Trabalho realizado no Setor de Doenças Externas e Córnea do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP.

¹ Pós-graduando (nível Doutorado) do Setor de Doenças Externas e Córnea do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

² Doutor em Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

³ Livre Docente em Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

⁴ Doutora em Oftalmologia da UNIFESP - São Paulo (SP) - Brasil.

Endereço para correspondência: Lauro Augusto de Oliveira. Av. Onze de Junho, 685 - São Paulo (SP) CEP 04041-052
E-mail: laopadilha@terra.com.br.

Recebido para publicação em 04.04.2005

Última versão recebida em 30.09.2005

Aprovação em 08.06.2006

Nota Editorial: Depois de concluída a análise do artigo sob sigilo editorial e com a anuência do Dr. Ricardo Lewinsky sobre a divulgação de seu nome como revisor, agradecemos sua participação neste processo.

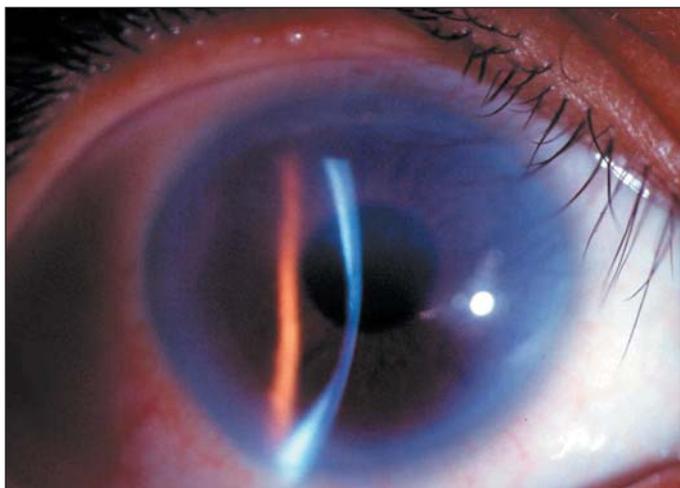


Figura 1 - Biomicroscopia OD mostrando opacidade estromal posterior e área de afinamento

ultra-sônica. Demonstrou também valores ceratométricos próximos de 40,00 dioptrias (córneas aplanadas) (Figura 2). A biomicroscopia ultra-sônica (Ultrasound Biomicroscope model 840, Humphrey Instruments Inc., Dublin, CA, U.S.A.) revelou aumento da espessura corneana nas regiões mais periféricas (1088 µm em OD e 1100 µm em OE), com discreto afinamento (470 µm) na região paracentral nasal inferior de ambos os olhos. Evidenciou também uma opacidade linear em estroma profundo (Figura 3).

A investigação familiar (heredograma) só foi realizada na mãe da paciente, a qual não apresentou nenhuma alteração corneana. Os demais membros (irmão e pai) não foram submetidos ao exame oftalmológico por motivos familiares e socioeconômicos.

A investigação para tuberculose (PPD) e sorológica para sífilis foram negativas.

Como tratamento, prescrevemos a correção óptica e optamos por uma conduta expectante. Tentamos adaptação de lentes de contato e obtivemos melhora da acuidade visual, porém a paciente e sua mãe se opuseram ao uso das lentes prescritas. Desde então foi orientado retorno semestral para reavaliação oftalmológica geral, exame refracional e fotodocumentação.

DISCUSSÃO

A distrofia amorfa posterior é uma condição bastante rara mesmo nos grandes centros de referência oftalmológica⁽³⁾. Existem poucas publicações na literatura sobre esta patologia, dentre as quais, todas são descrições de achados em relatos de casos. Dentre os casos relatados pelo Brasil, talvez este seja o primeiro descrito na literatura nacional. O diagnóstico de patologias de baixa incidência e prevalência como raras distrofias corneanas é muitas vezes lembrado por exclusão e mesmo assim podem ser questionados. Algumas distrofias e disgenesias corneanas congênitas compartilham vários acha-

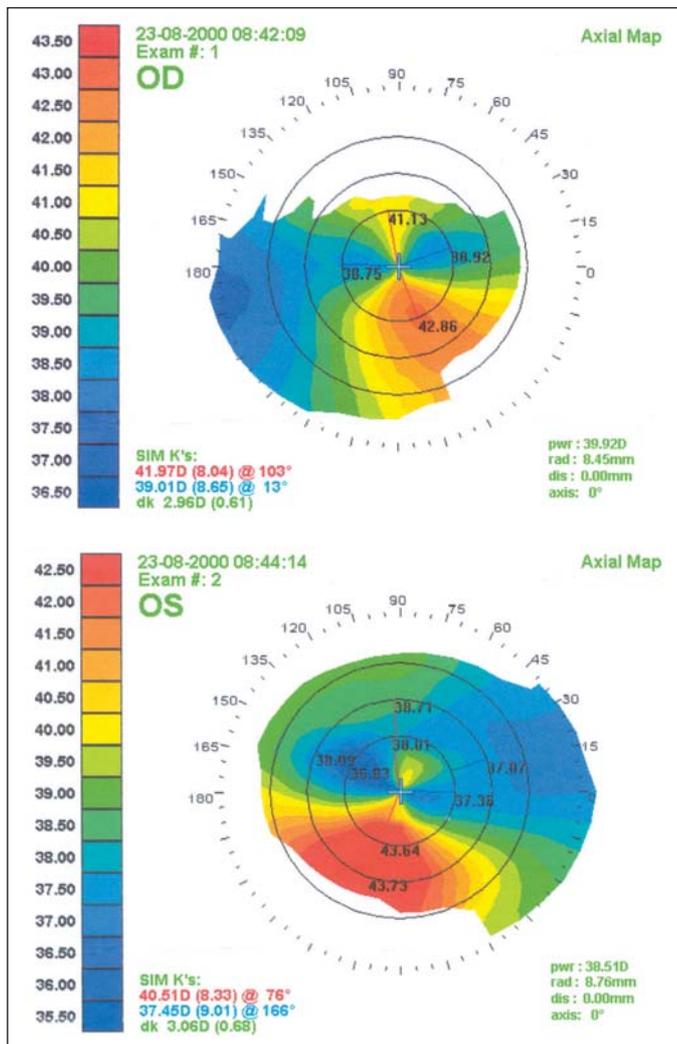


Figura 2 - Topografias mostrando aumento da curvatura em região paracentral nasal inferior em ambos os olhos

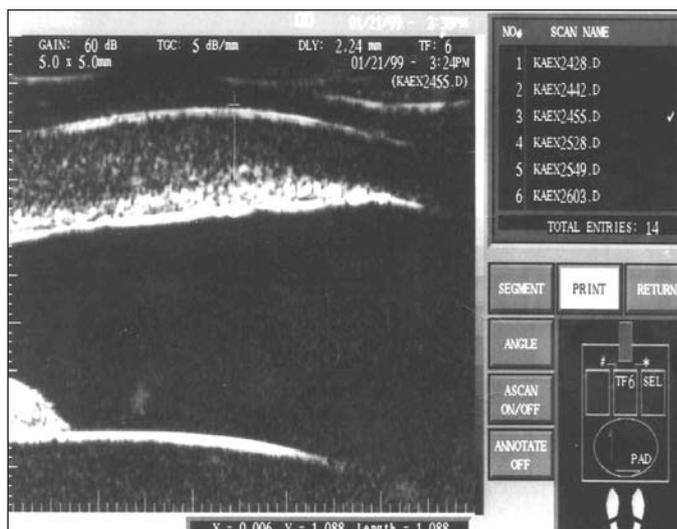


Figura 3 - UBM mostrando aumento da espessura corneana e opacidade em estroma profundo

dos: podem estar presentes ao nascimento; podem ser herdadas, normalmente em um padrão dominante; anormalidades corneanas estão presentes e também podemos encontrar alterações em outros tecidos de origem mesenquimal como íris e ângulo da câmara anterior como na distrofia polimorfa posterior e anomalia de Peters; normalmente são bilaterais. Ainda como diagnóstico diferencial devemos incluir a distrofia endotelial hereditária congênita (CHED).

Moshegov et al., estudaram nove pacientes de três gerações de uma mesma família e tentaram classificar esta distrofia em duas formas distintas de expressão: centropérfica e periférica. Todos pacientes com a forma centropérfica apresentavam hipermetropia, valores ceratométricos abaixo de 41,00 dioptrias e com espessura central menor que 0,500 mm⁽⁵⁾. Como a paciente estudada apresentou apenas uma área corneana livre (paracentral nasal inferior), leitura ceratométrica média abaixo de 40,00 dioptrias e um ligeiro afinamento inferior, acreditamos que a mesma se enquadraria na forma centropérfica proposta acima. Da mesma forma, Dunn et al., ao descreverem oito pacientes de cinco gerações de uma mesma família notaram as seguintes características: hipermetropia, córneas planas e anormalidades irianas⁽⁴⁾. No caso em questão não encontramos nenhuma anormalidade iriana óbvia. Em outro estudo que abrangeu sete casos os autores incluíram os seguintes achados clínicos neste tipo de distrofia: variações na espessura corneana observadas na biomicroscopia e também na paquimetria ultra-sônica, astigmatismo corneano irregular e ectasia progressiva⁽⁶⁾.

Assim como descreveram alguns autores, na biomicroscopia ultra-sônica corneana desta paciente encontramos opacidades estromais profundas e uma área de afinamento paracentral⁽¹⁾.

Devido à raridade desta patologia é interessante que os

oftalmologistas se atentem para esta hipótese quando estiverem diante de um quadro de opacidade estromal posterior bilateral. É relevante também examinar os membros da família destes pacientes o quanto antes, com a preocupação em detectar opacidades e/ou ametropias que possam levar a ambliopia.

ABSTRACT

The purpose of this paper is to warn the ophthalmologist about the possibility of facing rare cases of corneal dystrophies. Clinical findings of a case of posterior amorphous dystrophy were correlated with refraction, topography, and ultrasound biomicroscopy.

Keywords: Corneal dystrophies, hereditary; Corneal opacity/ultrasonography; Corneal stroma; Visual acuity; Cornea/pathology; Pedigree; Case reports [publication type]

REFERÊNCIAS

1. Castelo Branco B, Chalita MR, Casanova FH, Branco AB, Allemann N, Freitas D. Posterior amorphous corneal dystrophy: ultrasound biomicroscopy findings in two cases. *Cornea*. 2002;21(2):220-2.
2. Carpel EF, Sigelman RJ, Doughman DJ. Posterior amorphous dystrophy. *Am J Ophthalmol*. 1977;83(5):629-32.
3. Roth SI, Mittelman D, Stock EL. Posterior amorphous corneal dystrophy: An ultrastructural study of a variant with histopathological features of an endothelial dystrophy. *Cornea*. 1992;11(2):165-72.
4. Dunn SP, Krachmer JH, Ching SS. New findings in posterior amorphous corneal dystrophy. *Arch Ophthalmol*. 1984;102(2):236-9.
5. Moshegov CN, Hoe WK, Wiffen SJ, Daya SM. Posterior amorphous corneal dystrophy. A new pedigree with phenotypic variation. *Ophthalmology*. 1996;103(3):474-8.
6. Grimm BB, Waring GO 3rd, Grimm SB. Posterior amorphous corneal dystrophy. *Am J Ophthalmol*. 1995;120(4):448-55.