

# Contribuição ao estudo das distrofias corneanas

Contribution to the study of corneal dystrophies

Marcelo Carvalho da Cunha<sup>(1)</sup>  
Miguel N. Burnier Jr.<sup>(2)</sup>

## RESUMO

Foram analisados os prontuários e as córneas provenientes de 49 pacientes submetidos à ceratoplastia penetrante, com diagnóstico de distrofia, durante o período de 1982 a 1988.

Destes casos, 16 pacientes (32,7%) eram do sexo masculino e 33 (67,3%) do sexo feminino. A idade média dos pacientes foi de 32 anos, variando de 7 a 76 anos. Entre as mulheres, a faixa etária compreendida entre 21 e 30 anos foi a que apresentou o maior número de casos que evoluíram para transplante, entretanto nos homens a faixa etária entre 31 e 40 anos foi a que apresentou o maior número de casos.

Em ordem decrescente as distrofias mais freqüentes foram: Granular, Macular, Lattice, Fuchs, Reis-Bücklers e Polimorfa Posterior.

**Palavras-chave:** córnea, distrofia, Reis-Bücklers, granular, lattice, macular, polimorfa posterior, Fuchs.

## INTRODUÇÃO

As distrofias afetam primariamente a córnea, são de origem hereditária, geralmente bilaterais e não estão associadas a quadro inflamatório ocular prévio ou doença sistêmica; quanto ao aspecto clínico podem permanecer ou não inalteradas (Smolin, 1987).

As distrofias corneanas foram primeiramente observadas por Groenouw (1980) que relatou os mesmos achados oculares em um paciente de 49 anos e em uma jovem de 17 anos, e denominou as alterações encontradas de "nódulos corneanos".

A relação familiar das distrofias foi primeiramente notada por Fuchs (1910), não havendo uma herança ligada ao sexo.

O exame à lâmpada de fenda, a pesquisa dos mesmos achados corneanos em parentes e a microscopia óptica são fundamentais no diagnósti-

co de distrofia, principalmente com o uso rotineiro de técnicas especiais de coloração.

Atualmente, as características observadas à microscopia eletrônica de transmissão podem oferecer os melhores dados para a classificação das distrofias corneanas.

Do ponto de vista histológico, as distrofias estromais podem ser classificadas utilizando-se colorações específicas, como Tricômio de Masson para a distrofia Granular, corando os depósitos hialinos na cor vermelha; Alcian Blue e Ferro Coloidal para a distrofia Macular, que coram os mucopolissacarídeos na cor azul e marrom, respectivamente; e Vermelho Congo corando em vermelho os depósitos de amilóide na distrofia Lattice (Jones e Zimmerman, 1961).

A falta de estudos sobre a prevalência e freqüência de aparecimento das distrofias corneanas no Brasil e a ne-

Parte da Tese de Cunha, M.C. para obtenção do grau de Mestre em Oftalmologia, pela Escola Paulista de Medicina. Trabalho financiado em parte pelo CAPES.

(1) Pós-graduando do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina  
(2) Chefe do Departamento de Anatomia Patológica da Escola Paulista de Medicina e do Registro Brasileiro de Patologia Ocular.

Endereço para correspondência:  
Dr. Marcelo C. da Cunha  
Rua Bahia, 563  
01244 - São Paulo - SP.

cessidade de uma padronização diagnóstica efetiva foram o estímulo para a realização do presente estudo.

## MATERIAL E MÉTODOS

Durante um período de sete anos, de janeiro de 1982 a dezembro de 1988, mil córneas foram enviadas ao Registro Brasileiro de Patologia Ocular do Departamento de Anatomia Patológica e Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

Desse total, foi diagnosticado distrofia corneana em 49 córneas provenientes de 49 pacientes submetidos à ceratoplastia do tipo penetrante.

As córneas foram recebidas e fixadas em formol a 10% e submetidas a exame macroscópico. Cada córnea foi seccionada ao meio e uma metade foi processada para inclusão em parafina. A outra metade foi mantida em formol a 10% e estocada para eventuais estudos posteriores, conforme rotina ditada pelo serviço de Patologia Ocular do Departamento de Anatomia Patológica (DAP).

Todas as córneas foram estudadas em cortes histológicos corados por Hematoxilina-Eosina (HE), ácido periódico de Schiff (PAS) e Tricrômio de Masson (colorações de rotina para córnea, no Serviço de Patologia Ocular do DAP). Nos casos em que se suspeitou de distrofia Macular ou *Lattice* se utilizou coloração de Alcian Blue e Vermelho Congo, respectivamente.

Os diagnósticos foram feitos baseados no estudo clínico, histopatológico e na microscopia eletrônica, esta última, quando necessário.

## RESULTADOS

Das mil córneas enviadas para o Registro Brasileiro de Patologia Ocular do Departamento de Anatomia Patológica e Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina, 49 córneas (4,9%) foram diagnosticadas como distrofia, todas provenientes de

**TABELA 1**  
Diagnósticos anatomopatológicos por ordem de frequência

Diagnóstico	Total	%
Ceratite Crônica Inespecífica	446	44,6
Ceratocone	325	32,5
Ceratite Supurativa	67	6,7
Ceratite Micótica	62	6,2
<b>Distrofia Corneana</b>	<b>49</b>	<b>4,9</b>
Ceratopatia Bolhosa	26	2,6
Doença Congênita	14	1,4
Ceratite por <i>Acanthamoeba</i> sp	5	0,5
Doença Degenerativa	4	0,4
Hematocornea	2	0,2
<b>TOTAL</b>	<b>1.000</b>	<b>100,0</b>

ceratoplastia do tipo penetrante (Tabela 1).

Destes casos, 16 pacientes (32,7%) eram do sexo masculino e 33 (67,3%) do sexo feminino. A média de idade dos pacientes foi de 32 anos, variando de 7 a 76 anos.

A distribuição dos casos de distrofia que foram transplantados por faixa etária foi a seguinte: até dez anos de

idade, dois pacientes (4%); de 11 a 20 anos, dois pacientes (4%); de 21 a 30 anos, 16 pacientes (32%) de 31 a 40 anos, 13 pacientes (26%); de 41 a 50 anos, três pacientes (6%); de 51 a 60 anos, quatro pacientes (8%); de 61 a 70 anos, quatro pacientes (8%); e acima de 71 anos, dois pacientes (4%). Em quatro casos (8%) não foi possível saber a idade pelas fichas clínicas (Tabela 2).

Correlacionando o sexo com a idade notou-se entre as mulheres um número maior de casos, 12 (24,5%) que evoluíram para transplante de córnea na faixa etária compreendida entre 21 e 30 anos, entretanto nos homens a faixa etária entre 31 e 40 anos foi a que apresentou o maior número de casos, com seis pacientes (12,3%) (Tabela 2).

Quatro córneas apresentaram o diagnóstico de distrofia de Reis-Bücklers, correspondendo a 8,2% das córneas estudadas; três pacientes (75%) pertenciam ao sexo feminino e um ao sexo masculino (25%). A idade

**TABELA 2**  
Distribuição, segundo idade e sexo, das distrofias corneanas

Idade	Sexo masculino	Sexo feminino	Total
00 - 10	---	2 ( 4,0%)	2 ( 4,0%)
11 - 20	---	2 ( 4,0%)	2 ( 4,0%)
21 - 30	4 ( 8,0%)	12 (24,0%)	16 (32,0%)
31 - 40	6 (12,0%)	7 (14,0%)	13 (26,0%)
41 - 50	1 ( 2,0%)	2 ( 4,0%)	3 ( 6,0%)
51 - 60	2 ( 4,0%)	2 ( 4,0%)	4 ( 8,0%)
61 - 70	2 ( 4,0%)	2 ( 4,0%)	4 ( 8,0%)
71 - 80	2 ( 4,0%)	---	2 ( 4,0%)
Ignorado	---	4 ( 8,0%)	4 ( 8,0%)
<b>TOTAL</b>	<b>17 (34,0%)</b>	<b>33 (66,0%)</b>	<b>50 (100,0%)</b>

**TABELA 3**  
Distribuição, segundo tipo de distrofia, frequência, idade e sexo

Distrofia	Nº de casos (%)	Idade	Média	Nº de casos p/ sexo (%)	
				Fem	Masc
Reis-Bücklers	4 ( 8,2%)	10 a 76	32,0	3 (75,0%)	1 (25,0%)
Granular	15 (30,6%)	19 a 54	30,0	11 (73,3%)	4 (26,7%)
Macular	11 (22,4%)	7 a 72	29,0	5 (45,5%)	6 (54,5%)
Lattice	11 (22,4%)	21 a 61	31,5	8 (72,7%)	3 (27,3%)
Polimorfia post.	1 ( 2,0%)		19,0	1 (100,0%)	---
Fuchs	7 (14,3%)	37 a 66	55,0	5 (71,4%)	2 (28,6%)

média no momento da cirurgia era de 32 anos, variando de dez a 76 anos (Tabela 3). O diagnóstico de distrofia Granular foi feito em córneas de 15 pacientes (30,6%), 11 do sexo feminino (73,3%) e quatro do sexo masculino (26,7%). A idade média dos pacientes era de 30 anos no momento da cirurgia, com variação entre 19 e 54 anos (Tabela 3).

Distrofia Macular foi diagnosticada em córneas de 11 pacientes (22,4%), sendo seis do sexo masculino (54,5%) e cinco do sexo feminino (45,5%). A idade média correspondia a 29 anos quando da indicação do ato cirúrgico, com variação entre 7 e 72 anos (Tabela 3).

Em córneas de 11 pacientes o diagnóstico foi de distrofia *Lattice* correspondendo a 22,4% das distrofias. A idade variou entre 21 e 61 anos, com média igual a 31,5 anos. Oito casos ocorreram em mulheres (72,7%) e três casos em homens (27,3%) (Tabela 3).

A distrofia Polimorfa Posterior ocorreu em um paciente do sexo feminino, com 19 anos de idade no momento do transplante (2%) (Tabela 3).

Com distrofia de Fuchs foram encontrados sete casos, dois do sexo masculino (28,6%) e cinco do sexo feminino (71,4%), correspondendo a 14,3% das distrofias. A idade média foi de 55 anos quando da indicação do transplante, variando entre 37 a 66 anos (Tabela 3).

Em todos os casos se processou o método rotineiro de coloração já descrito, além de microscopia eletrônica; nos casos em que se suspeitou de distrofia Macular e *Lattice*, utilizou-se método de coloração específico, como Alcian Blue e Vermelho Congo, respectivamente.

---

## DISCUSSÃO

---

Para maior clareza e compreensão, as distrofias serão analisadas e discutidas na mesma ordem em que foram apresentadas nos resultados. Esta apresentação segue a orientação ana-

tômica, do epitélio em direção ao endotélio.

As distrofias corneanas corresponderam a 4,9% (49 córneas) de um total de mil córneas examinadas neste estudo. Arentsen e col. (1976), estudando 1.057 córneas encaminhadas ao serviço de patologia ocular do Wilmer Institute (USA), observaram 13,6% de distrofias corneanas; Smith e col. (1980) durante os anos de 1947 a 1978 e Robin e col. (1986), no período de 1979 a 1983, revisando todos os casos submetidos à ceratoplastia penetrante, no Departamento de Oftalmologia da Universidade de Southern California (USA), encontraram 13,8% de casos de distrofia em total de 1.207 córneas transplantadas. Finalmente Lang e col. (1987), do serviço de oftalmologia da Universidade Erlangen-Nürnberg (Alemanha Ocidental), observaram que 13,9% dos casos de um total de 1.335 correspondiam à distrofia de córnea.

Com os dados coletados, estudou-se separadamente cada distrofia em relação às suas características clínicas, histopatológicas e incidência, segundo sexo e idade no momento do transplante.

### 1 - Distrofia de Reis-Bücklers

Dos 49 casos com diagnóstico de distrofia de córnea observados neste estudo, quatro foram de distrofia de Reis-Bücklers (8,2%), sendo a quinta em frequência. No estudo realizado por Arentsen e col. (1976), esta distrofia correspondeu a 1,4% do total de distrofias encontradas e foi a sexta em frequência. Já na revisão feita por Lang e col. (1987) essa distrofia correspondeu a 0,5% do total e foi a sétima em frequência.

A faixa etária no momento da cirurgia variou de 10 a 76 anos, sendo a média igual a 32 anos. Hall (1974), ao estudar essa distrofia em cinco gerações de uma família, encontrou uma variação etária de 20 a 61 anos, com média igual a 45 anos nos pacientes que se submeteram à ceratoplastia; Jones & Stouffer (1970) estudaram

um paciente com idade de 50 anos no momento do transplante, enquanto Akia & Brown (1971) descreveram um paciente que se submeteu à cirurgia aos 18 anos, e Hogan & Wood (1971) estudaram um paciente com 26 anos no momento da cirurgia.

Quanto à incidência por sexo, noou-se que na casuística deste trabalho houve maior número de mulheres acometidas (75%) do que homens (25%), em relação aos outros estudos. Jones & Stouffer (1970) descreveram um caso que necessitou de transplante em um paciente do sexo masculino; no trabalho de Akia & Brown (1971) houve o registro de um paciente do sexo feminino. Na casuística de Hall (1974) foi realizado transplante de córnea por distrofia de Reis-Bücklers em duas mulheres (66%) e em um homem (33%). Tanto Wood e col. (1978) quanto Schwartz & Taylor (1985) apresentaram dois casos, ambos do sexo feminino.

Em todos os quatro casos deste estudo, procedeu-se a coloração de rotina, encontrando-se em todas as córneas irregularidades na superfície do epitélio, com áreas de grande afinamento, com até somente uma camada celular, intercaladas com epitélio normal. A camada de Bowman encontrava-se espessada e irregular com fragmentação e depósito de material amorfo eosinofílico em todos os casos. Em um paciente se encontrou depósito de cálcio e vascularização a nível do estroma. Os achados histopatológicos foram semelhantes aos relatados na literatura (Jones & Stouffer, 1970; Babel & Levenberger, 1973; Schwartz & Taylor, 1985), com exceção do depósito de cálcio e vascularização estromal ocorrido em um dos casos desta pesquisa.

A microscopia eletrônica foi realizada apenas neste caso, mostrando que o material depositado no nível da camada de Bowman era elétron-denso e constituído por fibrilas dispostas em várias direções, de 80 a 100 Å de diâmetro, confirmando o diagnóstico de distrofia de Reis-Bücklers. Kanai e

col. (1977) descreveram os mesmos achados em relação às microfibrilas que estariam ligadas, formando as opacidades elétron-densas.

## 2 - Distrofia granular

Das distrofias que foram analisadas no presente estudo, a de maior incidência foi a Granular, correspondendo a 15 casos (30%); entretanto Arentsen e col. (1976) em sua casuística encontraram apenas dois casos (1,4%) de distrofia Granular, equivalendo a quinta em frequência. Já Lang e col. (1987) também encontraram uma grande quantidade de casos com distrofia Granular; registraram 20 casos (10,8%), sendo a segunda em frequência na sua casuística.

Quanto ao sexo, dos 15 casos com distrofia Granular que evoluíram para transplante de córnea, 11 foram em mulheres (73,3%) e quatro em homens (26,7%). Outros autores como Akia & Brown (1971), Witschel & Sundmacher (1979) e Johnson e col. (1981) referiram dez pacientes que se submeteram à cirurgia por apresentarem distrofia Granular, sendo seis (60%) mulheres e quatro (40%) homens. Quanto à faixa etária desses pacientes a variação foi de 15 a 70 anos, com média igual a 50,7 anos; já Lang e col. (1987), estudando 20 casos de distrofia Granular, encontraram mulheres e homens acometidos na mesma proporção, com idade média da cirurgia de 48,4 anos.

Em todos os casos analisados, o epitélio, camadas de Bowman, Descemet e endotélio não apresentavam alteração.

A coloração dos depósitos hialinos pelo Tricrômio de Masson foi positiva em todas as córneas.

Dos 15 casos analisados, os depósitos atingiram o estroma anterior em nove casos; estroma anterior e médio em cinco e até o estroma profundo em apenas um caso.

Em nenhum dos casos foram observados depósitos na periferia da córnea.

A microscopia eletrônica foi reali-

zada em dois casos com dúvida diagnóstica, tendo sido confirmado o diagnóstico de distrofia Granular pelo achado de corpos cristalinos elétron-densos.

## 3 - Distrofia Lattice

Na casuística deste estudo a distrofia *Lattice* foi a quarta distrofia em frequência, correspondendo a 11 casos (22,4%), enquanto no estudo de Arentsen e col. (1976), a distrofia *Lattice* correspondeu a 17 casos (11,9%), e foi a segunda em frequência. Na casuística de Lang e col. (1987) foram dez casos e a quarta em frequência.

A idade dos pacientes variou entre 21 e 61 anos, com média de 31,5 anos. Meisler & Fine (1984) apresentaram uma casuística de 19 olhos, que foram transplantados por apresentarem distrofia *Lattice*, sendo que os pacientes apresentavam, no momento da cirurgia, idade que variava de 2 a 63 anos, com média de 44,4 anos. Panjwani e col. (1987) analisaram esta distrofia em oito pacientes que submetidos à ceratoplastia, com idades que variavam de 43 a 71 anos, sem entretanto apresentar a média. Lang e col. (1987), entre os seus dez casos, encontraram como média de idade 50,8 anos, não referindo os extremos.

Quanto ao sexo, oito casos ocorreram em mulheres e três casos em homens (72,7% e 27,3%, respectivamente). Hida e col. (1987) descreveram cinco casos que evoluíram para transplante, sendo quatro (80%) do sexo masculino e um (20%) do sexo feminino. Dos dez pacientes com distrofia *Lattice*, que se submeteram à ceratoplastia penetrante, na casuística de Lang e col. (1987), seis (60%) eram homens e quatro (40%) eram mulheres.

Em todos os nossos casos com diagnóstico de distrofia *Lattice*, o estudo histológico mostrou alterações a nível de epitélio, com áreas de atrofia e acantose, camada de Bowman com irregularidades, e substituída por um tecido fibroso em algumas áreas.

Os 11 casos estudados foram posi-

tivos para coloração Vermelho Congo, com os depósitos sendo encontrados no estroma anterior e médio em três casos; até o estroma profundo em seis casos, e em dois casos não foi descrita a localização exata dos depósitos.

Em um caso foi observada vascularização no nível da camada de Bowman, além de infiltrado linfoplasmocitário e alguns neutrófilos. Foi utilizada a microscopia eletrônica neste caso para confirmação do diagnóstico, sendo encontradas fibrilas elétron-densas alinhadas e com um diâmetro que variava de 70 a 90 Å, confirmando, portanto, o diagnóstico anterior.

A camada de Descemet e o endotélio estavam normais em todos os casos.

## 4 - Distrofia macular

Apesar da distrofia Macular ser a menos frequente das distrofias estromais, em nossa casuística correspondeu a 11 casos (22,4%) e foi considerada a segunda em frequência; números semelhantes aos encontrados na distrofia *Lattice*. No estudo de Arentsen e col. (1976) foi a terceira em frequência, com 16 casos (11,2%), e também a terceira em frequência na casuística de Lang e col. (1987), com 16 casos (8,6%).

Os pacientes com distrofia Macular submetem-se a transplante de córnea na faixa etária compreendida entre 7 e 72 anos, sendo a média igual a 29 anos. Panjwani e col. (1986) estudaram sete pacientes com faixa etária que variou de 20 a 59 anos no momento da cirurgia, e Lang e col. (1987) observaram que em 16 casos a média foi de 43 anos quando da indicação do transplante. A maior avaliação foi realizada por Yang e col. (1988) que analisaram 67 pacientes com distrofia Macular observando como média 39,6 anos com variação entre 20 e 66 anos.

O transplante de córnea neste estudo foi realizado em seis homens (54,5%) e em cinco mulheres (45,5%). Morgan (1966), ao estudar

13 pacientes que se submeteram à ceratoplastia, registrou sete homens (53,8%) e seis mulheres (46,2%), enquanto *Donnenfeld e col.* (1986) submeteram à cirurgia quatro mulheres (66,6%) e dois homens (33,3%). *Lang e col.* (1987) descreveram 16 casos, 12 (75%) do sexo feminino e quatro (25%) do sexo masculino. *Yang e col.* (1988), nos seus 67 casos, observaram os mesmos valores entre homens e mulheres (32 pacientes de cada sexo), sendo que em três casos não foi registrado o sexo.

Dos 11 casos com distrofia macular, todos mostraram alterações das células epiteliais e da camada de Bowman que se apresentavam irregular e destruída em alguns trechos.

Os depósitos foram observados em todas as camadas da córnea, até o endotélio, que foi corado positivamente para ácido mucopolissacárido e apresentava, em alguns casos, perda de células endoteliais; entretanto não foram descritas, em nenhum caso, excrescência tipo guttata.

Em todos os casos se utilizou a coloração com Alcian Blue e a microscopia eletrônica foi realizada em quatro casos nos quais surgiu dúvida diagnóstica. Foi então confirmado o diagnóstico de distrofia Macular pelos achados de glicosaminoglicanos, tanto intra quanto extracelulares.

### 5 - Distrofia polimorfa posterior

Houve um caso de distrofia Polimorfa Posterior, diagnosticada num paciente do sexo feminino, que foi submetido à cirurgia com 19 anos, correspondendo a 2% dos casos e a sexta em frequência. *Henriquez e col.* (1984) mencionaram sete pacientes que se submeteram a transplante de córnea por distrofia Polimorfa Posterior, sendo seis homens (85,7%) e uma mulher (14,3%), com as idades variando entre 32 e 74 anos, com média igual a 47,7 anos no momento da cirurgia. *Krachmer* (1985) realizou um grande estudo sobre essa distrofia, analisando 120 casos, dos quais 13 evoluíram para ceratoplastia pene-

trante. Destes casos, nove ocorreram no sexo masculino (69,2%) e quatro no sexo feminino (30,8%), a idade variou de 11 a 77 anos, com média igual a 46,2 anos.

Na série de *Arentsen e col.* (1976) nenhum caso foi devido a distrofia Polimorfa Posterior e na casuística de *Lang e col.* (1987) apenas um caso (0,5%) correspondeu a essa distrofia sendo a sétima em frequência.

No único caso de nosso estudo, à microscopia óptica, o epitélio, a camada de Bowman e estroma anterior e médio encontravam-se normais, entretanto, na parte posterior do estroma as fibras colágenas mostravam-se irregulares pelo edema localizado e a camada de Descemet apresentava alterações difusas por depósito de material semelhante à membrana basal, que corava pela fucsina e fracamente pelo PAS, além de áreas de atrofia endotelial.

À microscopia eletrônica, observou-se a camada de Descemet com espessura maior de 25 µm e composta por um tecido colágeno que consistia de um material semelhante com a membrana basal, com bandas fusiformes.

### 6 - Distrofia de Fuchs

Das 49 córneas com distrofia analisadas neste estudo, apenas sete (14,3%) foram diagnosticadas como distrofia de Fuchs, sendo a terceira em frequência. A distrofia de Fuchs foi a que apresentou a maior disparidade neste trabalho, quando comparado com os achados de *Arentsen e col.* (1976), 97 casos (67,8%), primeira em frequência, e com o trabalho de *Lang e col.* (1987), 132 casos (71,3%), também a de maior frequência.

Essa distrofia foi observada em cinco pacientes do sexo feminino (71,4%) e dois do sexo masculino (28,6%), concordando com *Cross e col.* (1971), que ao estudarem a hereditariedade nessa distrofia, encontraram uma relação de 4:1 para as mulheres. *Krachmer e col.* (1978), estudando 64 famílias com distrofia de

Fuchs, também encontraram as mulheres 2,5 vezes mais afetadas do que os homens. *Olsen e col.* (1984) estudaram os resultados a longo prazo em 25 pacientes com distrofia de Fuchs, sendo 16 mulheres (64%) e nove homens (36%), com média de idade, no momento da cirurgia, de 64,3 anos.

Na análise de nossos casos, cinco apresentaram alterações no nível do epitélio e da camada de Bowman, que variavam desde discreto edema intercelular epitelial até irregularidades difusas da camada de Bowman; entretanto, em dois casos o epitélio e a camada de Bowman estavam normais.

Em quatro casos, o estroma apresentava edema difuso e áreas de fibrose e no restante havia apenas edema estromal com dissociação das fibras.

Todos os casos apresentaram espessamento da camada de Descemet com formação de saliências para a câmara anterior do tipo "guttata".

A microscopia eletrônica foi realizada em dois casos notando-se achados característicos como: espessamento generalizado da camada de Descemet e também, isoladamente, na forma de "guttata". O endotélio era escasso nos dois casos.

---

### CONCLUSÕES

---

Do presente estudo, conclui-se que:

- 1 - É fundamental a correlação clínico-patológica no diagnóstico das distrofias corneanas.
- 2 - As distrofias ocorreram na seguinte ordem decrescente de frequência: Granular, Macular, Lattice, Fuchs, Reis-Bücklers e Polimorfa Posterior.
- 3 - Na distrofia de Reis-Bücklers, as mulheres foram mais afetadas do que os homens e o momento da indicação cirúrgica foi mais frequente na quarta década de vida.
- 4 - A distrofia Granular foi mais frequente nas mulheres do que nos homens e o transplante de córnea ocorreu principalmente na quarta década.

- 5 - A distrofia Lattice apresentou uma incidência maior em mulheres do que em homens e a quarta década foi o momento mais freqüente para a cirurgia.
- 6 - Na distrofia Macular houve maior incidência de homens do que mulheres e a indicação para o transplante de córnea foi mais freqüente na terceira década.
- 7 - Em apenas um caso de distrofia Polimorfa Posterior foi realizado transplante de córnea, sendo o paciente do sexo feminino e pertencente à segunda década.
- 8 - A distrofia de Fuchs caracterizou-se por ser mais freqüente em mulheres do que em homens e a indicação cirúrgica foi mais freqüente na sexta década.

#### SUMMARY

Forty-nine patients who underwent penetrating keratoplasty, had their medical history charts and corneas analyzed during the period from 1982 to 1988 and were diagnosed with dystrophy.

Of these case, 16 patients (32,7%) were male and 33 (67,3%) female. The average age of the patients was 32, varying from 7 to 76 years old. Among the women, the age group between 21 and 30 years was the one which has show the largest number of cases that have lead to transplant, however among the men, the age group between 31 to 40 years, was the one which has shown the largest number of cases.

In deceasing order the most common dystrophies were: Granular, Macular, Lattice, Fuchs, Reis-Bücklers and Posterior Polymorphous Dystrophy.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AKIA, S.; BROWN, S.I. - The ultrastructure of Reis-Bücklers' dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.*, 72: 549-54, 1971.
2. ARENTSEN, J.J.; MORGAN, B.; GREEN, W.R. - Changing indications for keratoplasty. *Am. J. Ophthalmol.* 81: 313-8, 1976.
3. BABEL, J.; LEVENBERGER, P. - Reis-Bücklers' corneal dystrophy. Ultrastructural study of 2 cases. *Arch. Ophthalmol.*, 33: 49-62, 1973.
4. CROSS, H.E.; MAUMENNE, A.E.; CANTOLINO, S.J. - Inheritance of Fuchs' endothelial dystrophy. *Arch. Ophthalmol.*, 85: 268-75, 1971.
5. DONNENFELD, E.; COHEN, E.; INGRAHAN, H.; POLESKI, S.; GOLDSMITH, E.; LAIBSON, P. - Corneal thinning in Macular corneal dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.*, 101: 112-3, 1986.
6. FUCHS, E. - Dystrophia epithelialis corneae. *Graefes Arch. Klin. Exp. Ophthalmol.*, 76: 478-82, 1910.
7. HALL, P. - Reis-Bücklers' dystrophy. *Arch. Ophthalmol.*, 91: 170-73, 1974.
8. HENRIQUEZ, A.; KENYON, K.; DOHLMAN, C.; BORUCHOFF, A.; FROSTOT, S.; MEYER, R.; HANNINEN, L. - Morphologic characteristics of Posterior Polymorphous dystrophy. A study of nine corneas and review of the literature. *Survey of Ophthalmol.*, 29 (suppl.2): 141-7, 1984.
9. HIDA, T.; TSUBOTA, K.; KIGASAWA, K.; MURATA, H.; OGATA, T.; AKIJA, J. - Clinical features of a newly recognized type of Lattice corneal dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.*, 104: 241-8, 1987.
10. HOGAN, M.J.; WOOD, I. - Reis-Bückler's corneal dystrophy. *Trans. Ophthalmol. Soc. U.K.* 91:41-57, 1971.
11. JONES, S.T.; STOUFFER, L.K. - Reis-Bückler's corneal dystrophy: a clinicopathological study. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.*, 74: 417-26, 1970.
12. JONES, S.T.; ZIMMERMAN, L.E. - Histopathologic differentiation of Granular, Macular and Lattice dystrophies of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.*, 51: 394-410, 1961.
13. JOHNSON, B.L.; BROWN, S.I.; ZAIDMAN, G.W. - A light and electron microscopic study of recurrent Granular dystrophy of the cornea. *Am. J. Ophthalmol.*, 92: 49-58, 1981.
14. KRACHMER, J. - Posterior Polymorphous corneal dystrophy: A disease characterized by epithelial-like endothelial cells wich influence management and prognosis. *Tr. Am. Ophth. Soc.*, 83: 413-75, 1985.
15. KRACHMER, J.H.; PURCELL, J.J.; YOUNG, C.W.; BUCHER, K.D. - A study of 64 families with corneal endothelial dystrophy. *Arch. Ophthalmol.*, 96: 2036-60, 1978.
16. LANG, G.K.; GOTTFRIED, O.; NAUMANN, G. - The frequency of corneal dystrophies requiring keratoplasty in Europe and the USA. *Cornea*, 6 (suppl. 3): 209-211, 1987.
17. MEISLER, D.M.; FINE, M. - Recurrence of the clinical signs of Lattice corneal dystrophy in corneal transplants. *Am. J. Ophthalmol.*, 97: 210-4, 1984.
18. MORGAN, G. - Macular dystrophy of the cornea. *Br. J. Ophthalmol.*, 50: 57-67, 1966.
19. OLSEN, T.; EHLERS, N.; FAVINI, E.; - Long term results of corneal grafting in Fuchs' endothelial dystrophy. *Acta Ophthalmologica*. 62: 445-52, 1984.
20. PANJWANI, N.; RODRIGUES, M.; ALROY, J.; ALBERT, D.; BAUM, J. - Alterations in stromal glycoconjugates in Macular corneal dystrophy. *Inv. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 27: 1211-16, 1986.
21. PANJWANI, N.; RODRIGUES, M.; FRE, K.; KRACHMER, J.; ALBERT, D.; BAUM, J. - Lectin receptors of amyloid in corneas with Lattice dystrophy. *Arch. Ophthalmol.*, 105: 688-91, 1987.
22. POLACK, F.M. - Contributions of electron microscopy to the study of corneal pathology. *Surv. Ophthalmol.*, 20: 375-414, 1976.
23. ROBIN, J.B.; GINDI, J.J.; KOH, K.; SCHNZLIN, D.J.; RAO, N.A.; YORK, K.K.; SMITH, R.E. - An update of the indications for penetrating keratoplasty - 1979 through 1983. *Arch. Ophthalmol.*, 104: 87-9, 1986.
24. SCHWARTZ, M.F.; TAYLOR, H.R. - Surgical management of Reis-Bückler's corneal dystrophy. *Cornea*, 4: 100-7, 1985.
25. SMITH, R.E.; McDONALD, H.R.; NESBURN, A.B.; MINCKLER, D.S. - Penetrating keratoplasty changing indications, 1947 to 1978. *Arch. Ophthalmol.*, 98: 1226-9, 1980.
26. SMOLIN, G. - Dystrophies and degenerations. In: SMOLIN, G.; THOFT, R. - The Cornea. Boston, Little, Brown and Company, 1987. p. 427-55.
27. WITSCHER, H.; SUNDMACHER, R. - Bilateral recurrence of Granular corneal dystrophy in the grafts. A clinico-pathological study. *Graefes Arch. Klin. Exp. Ophthalmol.*, 209: 179-88, 1979.
28. WOOD, T.O.; FELMING, J.C.; DOTSON, R.S.; COTTEN, M.S. - Treatment of Reis-Bücklers' corneal dystrophy by removal of subepithelial fibrous tissue. *Am. J. Ophthalmol.*, 85:360-2, 1978.
29. YANG, C.; SANDARRAJ, N.; KLINTWORTH, C. - Immunohistochemical evidence of heterogeneity in Macular corneal dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.*, 106: 65-71, 1988.