

Distrofia policromática posterior da córnea

Posterior polychromatic corneal dystrophy

Letícia Maria Coelho¹, Guilherme Kfoury Muinhos¹, Marco Antônio Guarino Tanure², Homero Gusmão de Almeida¹, Reinaldo de Oliveira Sieiro³

RESUMO

Os autores descrevem dois casos de distrofia policromática posterior da córnea, uma distrofia pré-Descemet, pouco descrita nas literaturas nacional e mundial, em que se observam pontos policromáticos difusos no estroma posterior da córnea, sem aparente comprometimento da visão.

Descritores: Distrofias hereditárias da córnea; Córnea/patologia; Lâmina limitante posterior/anormalidades; Substância própria/anormalidades; Relatos de casos

ABSTRACT

The authors describe two cases of posterior polychromatic corneal dystrophy, a pre-Descemet dystrophy, poorly described in national and world literatures, characterized by diffuse polychromatic points on the posterior corneal stroma, without visual impairment.

Keywords: *Corneal dystrophies; Cornea/pathology; Descemet membrane/abnormalities; Corneal stroma/abnormalities; Case reports*

¹ IOBH – Instituto de Olhos de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil;

² Hospital São Geraldo da UFMG; Hospital das Clínicas da UFMG; Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG); Serviço de Catarata e Glaucoma do IOBH – Instituto de Olhos de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil;

³ Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais (FCMMG), Belo Horizonte (MG), Brasil.

IOBH – Instituto de Olhos de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Recebido para publicação em 16/09/2014 - Aceito para publicação em 27/11/2014

INTRODUÇÃO

O termo distrofias da córnea é empregado para descrever doenças corneanas hereditárias, bilaterais, simétricas e progressivas, sem relação com condições ambientais ou sistêmicas⁽¹⁾.

A distrofia policromática foi descrita como uma distrofia do estroma posterior da córnea, pré-Descemet, caracterizada por opacidades puntiformes, policromáticas, uniformes, difusamente distribuídas, sem aparente comprometimento da acuidade visual⁽²⁾.

Apesar de provável herança autossômica dominante^(1,2), foi descrita poucas vezes até hoje, apenas uma vez na literatura mundial⁽²⁾ e uma vez na literatura nacional⁽³⁾, permanecendo ainda desconhecida por muitos oftalmologistas.

O objetivo desse artigo é descrever dois casos de distrofia policromática posterior da córnea, considerando suas características, seu reconhecimento na prática oftalmológica e seu manejo clínico.

RELATO DE CASO

Caso 1: DMS, 30 anos, sexo feminino, leucoderma, casada, economista, natural e procedente de Belo Horizonte(MG), procurou avaliação oftalmológica de rotina devido à ametropia. Usava óculos e lentes de contato gelatinosas. Queixava-se de desconforto recente com as lentes de contato. Relatava que um oftalmologista já havia contraindicado o uso de lentes de contato devido à “problema na córnea” há alguns anos, que não sabia especificar, mas voltara a usá-las sem acompanhamento médico há alguns meses. Negava outras doenças oculares prévias. Referia vitiligo, sem manifestações clínicas e sem uso de medicações no momento, e fibromialgia, em uso de Ciclobenzaprina. Não tinha histórico de consanguinidade e/ou doenças oculares na família. Ao exame, apresentava refração estática no olho direito (OD) de -2,50 (AV = 20/25) e no olho esquerdo (OE) de -2,50 (AV = 20/25). À biomicroscopia, apresentava hiperemia discreta, reação papilar leve, córneas transparentes, com BUT (*break up time*) reduzido, puntactas difusas e opacidades finas no estroma posterior, uniformes, policromáticas, difusamente distribuídas (figura 1). A pressão intraocular (PIO) era de 11/10 mmHg às 17 horas. À fundoscopia não mostrava anormalidades. A microscopia especular de não contato (Konan® NONCON ROBO) mostrou contagem celular no OD = 2655 células/mm² e no OE = 2510 células/mm², com pleomorfismo/polimegatismo discretos e numerosos pontos brilhantes, correspondentes às opacidades do estroma posterior vistas à lâmpada de fenda. A paquimetria ultrassônica central (Alcon® OcuScan RxP) foi igual a 495 µm no OD e a 486 µm no OE. A topografia computadorizada da córnea (Tomey® TMS-4) mostrou valores ceratométricos normais, com astigmatismo irregular assimétrico discreto, sugestivo de alterações do filme lacrimal.

O exame de tomografia de coerência óptica (Visante® OCT) mostrou imagens hiperrefletivas no estroma posterior, sem outras alterações (figura 1). A paciente foi orientada a suspender o uso de lentes de contato até o restabelecimento da superfície ocular, com colírios lubrificantes sem conservantes e colírio antialérgico. Após o tratamento foi indicado o uso de lentes de contato de silicone-hidrogel com alta permeabilidade ao oxigênio, por um tempo mais reduzido, com descarte mais frequente, lubrificação ocular adequada e acompanhamento médico periódico.

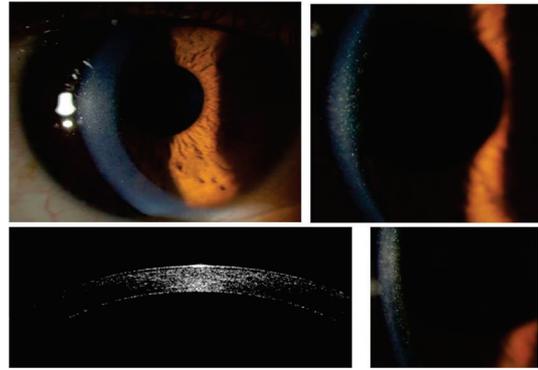


Figura 1. paciente 1 – Imagens biomioscópicas das opacidades puntiformes, finas, difusas, policromáticas, no estroma posterior da córnea (acima e abaixo à direita); tomografia de coerência óptica da córnea mostrando pontos hiperrefletivos no estroma posterior (abaixo à esquerda)

Caso 2: MOG, 23 anos, sexo feminino, leucoderma, solteira, auxiliar administrativa, natural e procedente de Belo Horizonte(MG), procurou avaliação oftalmológica de rotina devido à ametropia. Usava óculos. Negava doenças oculares e/ou sistêmicas prévias. Não tinha histórico de consanguinidade e relatava avô com glaucoma. Ao exame, apresentava refração estática no olho direito (OD) de -1,50 -0,50 x 125° (AV = 20/20) e no olho esquerdo (OE) de -2,00 -1,00 x 80° (AV = 20/20). À biomicroscopia, apresentava meibomite leve, hiperemia leve, reação papilar leve, córneas transparentes, com BUT um pouco reduzido, puntactas discretas inferiores e opacidades finas no estroma posterior, uniformes, policromáticas, difusamente distribuídas (figura 2). A PIO era de 14/14 mmHg às 20 horas. A fundoscopia não mostrava anormalidades. A microscopia especular de não contato (Konan® NONCON ROBO) mostrou contagem celular no OD = 3243 células/mm² e no OE = 2930 células/mm², sem pleomorfismo/polimegatismo e com numerosos pontos brilhantes, correspondentes às opacidades do estroma posterior (figura 2). A paquimetria ultrassônica central (Alcon® OcuScan RxP) foi igual a 561 µm no OD e a 570 µm no OE. A topografia computadorizada da córnea (Tomey® TMS-4) mostrou valores ceratométricos normais, com astigmatismo insignificante em ambos os olhos (AO). Foi prescrita a correção óptica e a paciente foi orientada a manter acompanhamento médico periódico (figura 2).

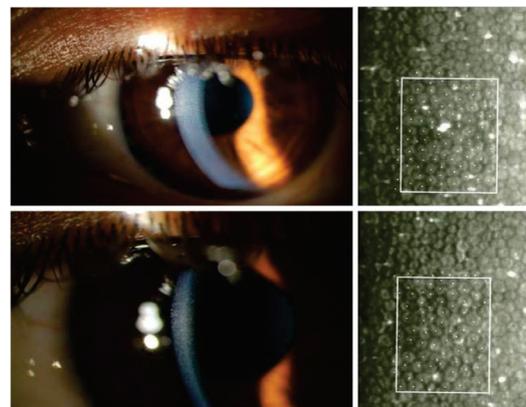


Figura 2. paciente 2 – Imagens biomioscópicas das opacidades puntiformes, finas, difusas, policromáticas, no estroma posterior da córnea (à esquerda) e da microscopia especular da córnea mostrando pontos hiperrefletivos, correspondentes às opacidades vistas à lâmpada de fenda (à direita)

DISCUSSÃO

As distrofias pré-Descemet não são ainda uma entidade clínica bem definida e não têm ainda um padrão de herança genética esclarecido. Por esse motivo, estão incluídas na categoria 4 da classificação do Comitê Internacional de Classificação de Distrofias da Córnea (IC3D), que engloba as distrofias corneanas novas ou previamente documentadas, com evidências de que sejam entidades distintas, embora não sejam ainda bem comprovadas⁽¹⁾.

Elas geralmente se manifestam após os 30 anos de idade, mas já foram observadas em crianças de até 3 anos. Os pacientes são, em geral, assintomáticos, sem comprometimento da visão. E o aspecto clínico dessas distrofias é de opacidades finas, focais, localizadas no estroma profundo da córnea, anteriores à membrana de Descemet, centrais, anulares ou difusas, com diferentes formas e tamanhos⁽¹⁾.

Os estudos histológicos já realizados mostraram apenas ceratócitos aumentados no estroma posterior, contendo inclusões e vacúolos citoplasmáticos de material semelhante a lipídeo, já os estudos com microscopia eletrônica apresentaram vacúolos com material eletrodense sugestivo de lisossomos secundários e lipofuscina⁽¹⁾. Por esse motivo, algumas delas foram relacionadas a um processo degenerativo ligado ao envelhecimento^(1,2).

Já os estudos com microscopia confocal demonstraram apenas partículas hiperrefletivas no estroma posterior da córnea, imediatamente anteriores à membrana de Descemet^(1,5,6).

O diagnóstico diferencial dessas distrofias deve ser feito com as opacidades granulares da membrana de Bowman (Reis-Bücklers), os depósitos estromais da distrofia macular, as guttatas da distrofia endotelial⁽⁷⁾, os depósitos das mucopolissacaridoses^(7,8) e das mucolipidoses⁽⁷⁾ e os depósitos na gamopatia monoclonal^(7,8-11).

O primeiro autor a descrever as distrofias corneanas do tipo pré-Descemet foi Vogt, em 1923, que as chamou de distrofia farinata⁽⁴⁾. Desde então, várias morfologias de opacidades pré-Descemet foram descritas na literatura.

A primeira descrição da distrofia policromática posterior da córnea foi feita por Fernandez-Sasso et al., em 1979, na Argentina, a partir da observação de 8 pacientes de uma mesma família, que apresentavam opacidades puntiformes, policromáticas, uniformes, difusamente distribuídas no estroma posterior da córnea. Ela foi considerada um novo tipo de distrofia corneana pré-Descemet, com provável herança genética autossômica dominante⁽²⁾.

Desde então, foram descritos apenas mais quatro casos clínicos, em duas famílias diferentes, por Tzelikis et al., em 2007, no Brasil⁽³⁾.

Estes dois presentes relatos parecem ser a terceira descrição na literatura até o momento.

As principais características da distrofia policromática posterior da córnea, que a difere das demais distrofias corneanas pré-Descemet, são as variedades de cores das opacidades, tanto em iluminação direta quanto na indireta da lâmpada de fenda e a distribuição uniforme e difusa das opacidades, de mesmo tamanho, de limbo a limbo da córnea, sem formar áreas de agregações, deixando espaços transparentes entre as opacidades, maiores que as próprias opacidades^(2,3).

O diagnóstico dessa distrofia é feito pelo exame clínico oftalmológico à lâmpada de fenda, por meio da observação de suas características morfológicas. Ela não parece interferir na qualidade de visão dos pacientes, nem piorar com o tempo^(2,3).

Há poucos casos relatados na literatura até o momento e acredita-se que isso se deva à falta de sintomas relatados pelos pacientes e ao desconhecimento dessa entidade pela maioria dos oftalmologistas. Por isso, vários pacientes não devem ter sido diagnosticados até o momento.

Embora não pareça necessitar de tratamento ao longo do tempo, é importante saber reconhecer essa distrofia, evitando a confusão com outras condições clínicas, que demandam cuidados e tratamento específicos.

Estudos que elucidem o gene responsável por essa condição e a sua forma de herança genética são ainda necessários para que a distrofia policromática posterior da córnea possa ser reconhecida como uma distrofia corneana bem definida.

CONCLUSÃO

A distrofia policromática posterior da córnea ainda não é considerada uma entidade clínica bem definida e foi descrita poucas vezes, embora se acredite que seja mais prevalente. O diagnóstico é feito basicamente pelo exame oftalmológico à lâmpada de fenda. Embora os pacientes não pareçam apresentar sintomas e/ou evolução da doença, devem ser corretamente diagnosticados para orientações e acompanhamento oftalmológico apropriado, que possibilite maior conhecimento acerca dessa condição.

REFERÊNCIAS

1. Weiss JS, Møller HU, Lisch W, Kinoshita S, Aldave AJ, Belin MW, et al. The IC3D classification of the corneal dystrophies. *Cornea*. 2008;27 Suppl 2:S1-83.
2. Fernandez-Sasso D, Acosta JE, Malbran E. Punctiform and polychromatic pre-Descemet's dominant corneal dystrophy. *Br J Ophthalmol*. 1979; 63:336-8.
3. Tzelikis PF, Santos UR, Tanure MA, Trindade FC. Distrofia corneana policromática posterior. *Rev Bras Oftalmol*. 2007; 66 (4):262-6.
4. Vogt A. Cornea farinata. *Schweiz Med Wochenschr*. 1923; 53:991.
5. Ye YF, Yao YF, Zhou P, Pan F. In vivo confocal microscopy of pre-Descemet's membrane corneal dystrophy. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2006 ;34(6):614-6.
6. Kontadakis GA, Kymionis GD, Kankariya VP, Papadimitriou AG, Pallikaris AI. Corneal confocal microscopy findings in sporadic cases of pre-descemet corneal dystrophy. *Eye Contact Lens*. 2014;40(2):e8-e12.
7. Klintworth GK. Corneal dystrophies. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4:7. Review.
8. Villas-Bôas FS, Fernandes Filho DJ, Acosta AX. [Ocular findings in patients with mucopolysaccharidosis]. *Arq Bras Oftalmol*. 2011;74(6):430-4. Portuguese.
9. Tzelikis PF, Laibson PR, Ribeiro MP, Rapuano CJ, Hammersmith KM, Cohen EJ. Ocular copper deposition associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance: case report. *Arq Bras Oftalmol*. 2005;68(4):539-41.
10. Koo H, Oh DH, Chun YS, Kim JC. A case of crystalline keratopathy in monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS). *Korean J Ophthalmol*. 2011;25(3):202-5.
11. Foo FY, Khng C, Voon LW. Bilateral polychromatic crystalline keratopathy as the initial manifestation of IgG-lambda multiple myeloma. *Ann Acad Med Singapore*. 2013;42(2):93-4.

Autor correspondente:

Letícia Maria Coelho

Rua Padre Rolim, nº 541 - Santa Efigênia
CEP 30130-090 – Belo Horizonte (MG), Brasil
E-mail: leticiamariacoelho@yahoo.com.br