

Transplante de córnea em aniridia: relato de dois casos

Penetrating keratoplasty in aniridia - report of two cases

João Roberto Schneider ⁽¹⁾
Luciana Nerung ⁽²⁾
Diane Marinho ⁽³⁾
Sérgio Kwitko ⁽⁴⁾

RESUMO

A diminuição da visão devido à importante opacidade corneana não é comum em aniridia, e existem poucos relatos de transplante de córnea nesta condição. Relatamos aqui dois casos de transplante de córnea em dois pacientes com aniridia familiar, discutindo os cuidados técnicos do procedimento. Um dos pacientes apresentava anomalia de Peters e rubéola congênita associadas, e o outro, catarata e sífilis congênita. Houve melhora significativa da acuidade visual após o transplante de córnea em ambos os casos durante o período de seguimento de 32 meses. As complicações pós-operatórias foram defeito epitelial persistente, ceratopatia verticilata, dois episódios de rejeição e glaucoma, todos no mesmo paciente e controlados clinicamente.

Palavras-chave: Aniridia; Transplante de córnea; Anomalia de Peters; Rubéola; Sífilis congênita.

INTRODUÇÃO

Aniridia é uma desordem de desenvolvimento bilateral, caracterizada por hipoplasia da íris, presença de pequeno coto iriano à gonioscopia e outras alterações oculares congênitas e adquiridas, podendo estar associado a graves distúrbios sistêmicos congênitos ^{2,7}.

A herança é do tipo autossômica dominante com penetrância variável, mas pode haver ocorrência de casos esporádicos. São estes casos esporádicos, principalmente quando associados a alterações gênito-urinárias e retardo mental, que desenvolvem o tumor de Wilms. O tumor de Wilms é uma neoplasia renal maligna, que ocorre entre os 3 e 5 anos de idade e pode ser diagnosticado mediante Raio-X.² Outras alterações oculares e sistêmicas têm sido descritas associadas à aniridia, tais como: anomalia de Peters, persistência da membrana pupilar, opacidade congênita do cris-

talino, catarata adquirida, sub-luxação do cristalino, síndrome de Hallermann-Streiff, síndrome de Marfan, costela cervical e anomalias dentárias ^{1, 2, 4, 9}.

O glaucoma costuma surgir no final da infância e início da adolescência. É inesperado o aparecimento da buftalmia ^{2, 4, 9}.

Hipoplasia da fóvea, caracterizada pela diminuição do seu reflexo ou pela redução da zona avascular à angiografia retiniana, é responsável pelo nistagmo e hipoplasia do nervo óptico ^{2, 7}.

O desenvolvimento de pannus ocorre em boa parte dos casos, inicia precocemente na vida e reflete anomalia das chamadas "células mãe" do limbo corneano ⁶.

Existem poucos relatos na literatura mundial sobre transplante de córnea em aniridia, ^{1, 5, 6, 8, 10} nenhum da América Latina. Relatamos aqui dois casos de transplante de córnea em dois pacientes com aniridia, bem como a associação desta patologia com outras alterações oculares e sistêmicas.

⁽¹⁾ Ex-residente do Serviço de Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre

⁽²⁾ Ex-residente do Serviço de Patologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

⁽³⁾ Médica do Setor de Córnea e Doenças Externas do Serviço de Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Chefe do Serviço de Oftalmologia do Hospital Cristo Redentor.

⁽⁴⁾ Mestre e Doutor em Oftalmologia e Médico do Setor de Córnea e Doenças Externas do Serviço de Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Endereço para correspondência: Dr. João Roberto Schneider - Rua Bento Gonçalves 2310/73 - Novo Hamburgo - RS - CEP 93510-360.

RELATO DOS CASOS

Caso 1

Criança com 10 meses de vida, masculino, com diagnóstico de rubéola congênita, confirmada laboratorialmente por imuno-fluorescência positiva (IgG), vem à consulta oftalmológica por apresentar leucoma corneano bilateral, mais intenso no olho direito. A história familiar ocular e sistêmica é irrelevante, a não ser pela rubéola no primeiro trimestre de gestação. O exame sob sedação revelou leucoma corneano bilateral, avascular, mais denso no olho direito, atingindo todas as camadas da córnea (Fig. 1). As pressões intra-oculares eram de 17 e 2 mmHg no olho direito e esquerdo, respectivamente. O exame de fundo de olho à direita era impossível devido ao leucoma corneano, e à esquerda mostrou haver tração vítrea e descolamento de retina. A ecografia do olho direito foi normal. O paciente foi submetido a transplante penetrante de córnea no olho direito, sem intercorrências (Fig. 2), tendo sido constatada aniridia no trans-operatório. A evolução pós-operatória foi normal, e a retinoscopia estática, 1 mês após a cirurgia, revelava 3,50 dioptrias positivas. O fundo de olho era normal e a pressão intra-ocular de 15 mmHg. Aos seis meses de pós-operatório o paciente fixava o olhar com o olho direito. Atualmente, com 24 meses de evolução pós-operatória, o paciente continua com o transplante

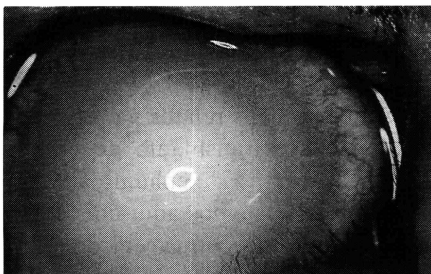


Figura 1 - Olho direito do caso 1 revelando leucoma denso, difuso, mais acentuado na região central da córnea.

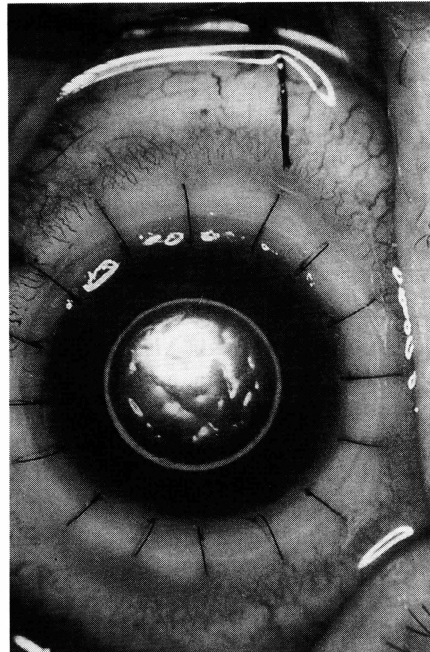


Figura 2 - Caso 1: pós-operatório imediato (ao término da cirurgia, com bolha de ar na câmara anterior).

transparente, pressão intra-ocular normal e sem episódios de rejeição.

O exame anátomo-patológico da córnea mostrou haver ausência do endotélio e membrana de Descemet, compatível com anomalia de Peters (Fig. 3).

Caso 2

Paciente feminina, branca, 35 anos de idade vem à consulta por apresentar leucoma corneano há 10 anos no olho esquerdo e há 7 anos no direito. Apresentava nistagmo e sua acuidade visual era de movimentos de mãos a um metro em ambos os olhos. A paciente apresentava glaucoma sob controle clínico com maleato de timolol. A biomicroscopia evidenciava leucoma corneano superficial e profundo com vascularização superficial, em dois quadrantes no olho esquerdo, e apenas em um quadrante no olho direito. Havia catarata nuclear e sub-capsular posterior em ambos os olhos e o fundo de olho apresentava-se de aspecto normal. A paciente referia ter lues desde

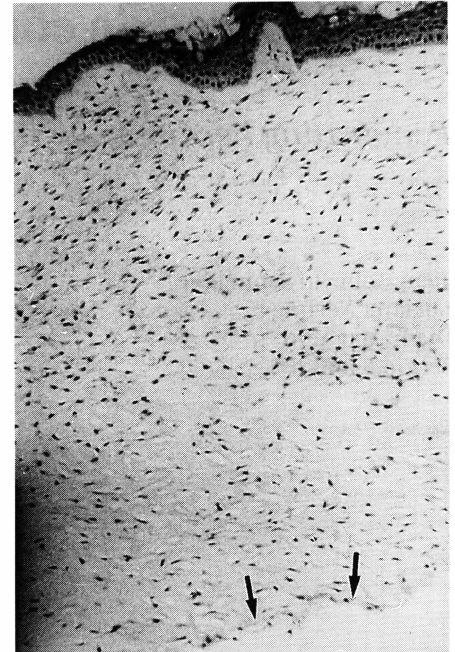


Figura 3 - Caso 1: anátomo-patológico revelando ausência da membrana de Descemet e endotélio.

os 4 anos de idade, confirmado por FTA-ABS positivo. Seu filho também apresentava aniridia, entretanto sem catarata ou glaucoma.

A paciente foi submetida à cirurgia tríplice (transplante penetrante de córnea, extração extra-capsular da catarata e implante da lente intra-ocular de câmara posterior dentro do saco capsular) no olho esquerdo, sob anestesia geral, sem intercorrências. A lente intra-ocular utilizada foi a modelo Sinsky modificado, 3 peças, com alça de prolene, 13,5mm de diâmetro total e zona óptica de 7mm.

O pós-operatório imediato evoluiu com defeito epitelial persistente que fechou após 11 dias de tratamento com curativo oclusivo. No 15º dia de pós-operatório, iniciou-se colírio de maleato de timolol, devido à pressão intra-ocular de 25mmHg, com normalização da mesma em 7 dias.

A paciente iniciou com quadro de ceratite puntacta verticilata que, mesmo com a redução progressiva da medicação tópica e uso de colírio de

metilcelulose sem preservativos, persistiu. Houve melhora parcial da ceratite após a oclusão do ponto lacrimal inferior.

Com 5 meses de pós-operatório, o transplante estava transparente e a acuidade visual corrigida era de 20/80. A pressão intra-ocular estava sob controle.

A paciente apresentou 2 episódios de rejeição endotelial, aos 8 e 17 meses de pós-operatório, que reverteram completamente com tratamento clínico.

Atualmente, com 21 meses de pós-operatório, a paciente apresenta discreta epitelopatia punctata difusa, em uso de colírio lubrificante, e pressão intra-ocular de 15mmHg com uso de cloridrato de levobunolol e cloridrato de dipivefrina. A acuidade visual corrigida é de 20/100.

O exame anátomo-patológico do botão corneano revelou irregularidade epitelial com áreas de ausência da membrana de Bowman, presença de células inflamatórias e neovasos no estroma médio e anterior. A membrana de Descemet e endotélio apresentavam-se íntegros (Fig 4).

DISCUSSÃO

Os casos de anomalia de Peters ou disgenesias do segmento anterior onde

não ocorre contato córneo-lenticular ou catarata, podem representar uma falência primária do desenvolvimento endotelial e, em raros casos, ser secundários à inflamação intra-uterina, que originalmente foi descrita por Von Hippel e originou o termo "úlceras internas de Von Hippel". Na presença do contato córneo-lenticular ou catarata, o defeito parece resultar de um deslocamento anterior do cristalino ou de um retardo na sua separação da córnea, durante a vida intra-uterina^{1, 2, 3, 9}. A relação da anomalia de Peters e aniridia é bem conhecida⁵, mas não existe descrição da associação destas entidades com rubéola congênita como sugere o caso 1. O glaucoma está presente em 50 - 70% dos casos de aniridia⁴.

O quadro de ceratite intersticial por lues caracteriza-se por neovascularização corneana profunda, presença de células inflamatórias no estroma profundo, com rupturas localizadas e enrolamento da membrana de Descemet. A ceratite intersticial luética na maioria das vezes é congênita, manifestando-se na segunda década de vida geralmente. A presença, no caso 2, de neovascularização corneana que atingia apenas as camadas média e superficial da córnea, a ausência de células inflamatórias no estroma profundo e

Descemet íntegra sugerem processo corneano não luético e talvez decorrente de uma severa disfunção das "células mãe" do limbo corneano, traduzidas clinicamente por pannus, característico de pacientes com aniridia⁶.

Em relação aos cuidados técnicos na realização do transplante de córnea em pacientes com aniridia, pelo fato de não haver íris para proteger o cristalino, a trepanação da córnea receptora deve ser muito cuidadosa para evitar a lesão da cápsula anterior do cristalino. O fechamento hermético da incisão evita o contato entre córnea e cristalino ou lente intra-ocular no pós-operatório. Há uma propensão da anteriorização do diafragma irídocrystaliniano durante o trans-operatório de pacientes com aniridia, podendo inclusive haver perda espontânea do cristalino⁸.

O índice de rejeição em pacientes com aniridia chega a 64%⁶, e é provavelmente relacionado a problemas de cicatrização epitelial e à vascularização da córnea receptora. Dos nossos dois casos, somente um apresentou episódios de rejeição endotelial controlados clinicamente.

O glaucoma, quando presente, surge na adolescência e costuma ser decorrente da aposição do coto iriano sobre o trabeculado ou de mal-formação do seio camerular. O tratamento clínico mostrou ainda estar sendo eficaz no caso 2, mas o índice de sucesso desta forma de tratamento é baixo. Nos casos resistentes devemos recorrer a cirurgias filtrantes ou ao implante valvular, com ou sem uso de anti-mitóticos. Consideramos mais prudente obter o controle pressórico, sempre que possível, antes da realização do transplante^{2, 9}.

A presença de ceratopatia verticilata foi relatada em 70% dos casos de pacientes transplantados e com aniridia. Alguns acreditam tratar-se de reação tóxica medicamentosa e outros acreditam ser defeito das células mãe límbicas, presente nos casos de aniri-

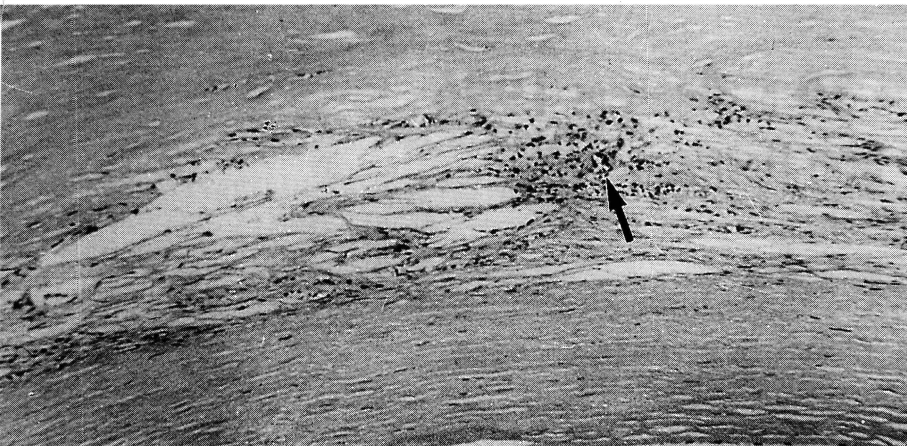


Figura 4 - Caso 2: anátomo-patológico revelando irregularidade epitelial com áreas de ausência da membrana de Bowman. Note-se a presença de células inflamatórias e neovasos no estroma médio e anterior. A membrana de Descemet e endotélio apresentam-se íntegros.

dia ⁶. A oclusão do ponto lacrimal inferior (caso 2) e uso de colírio lubrificante foi suficiente para melhorar o quadro da ceratite, visto que algumas vezes os pacientes com aniridia apresentam baixa produção lacrimal ⁶.

Houve melhora significativa da acuidade visual em nossos casos. O paciente do caso 1 está fixando com o olho transplantado e a do caso 2 apresenta acuidade visual de 20/100. A melhora da visão em pacientes com aniridia fica, entretanto, muitas vezes prejudicada devido a presença concomitante de nistagmo, hipoplasia macular, glaucoma e outras alterações congênicas ou adquiridas.

SUMMARY

Visual impairment due to important corneal opacity in aniridia is not common, and there are very few reports of corneal transplantation in this condition. We report two cases of penetrating

keratoplasty in two patients with familial aniridia, discussing the technique of the procedure. One patient had also associated Peters anomaly and congenital rubella, and the other cataract and congenital syphilis, findings that are discussed. Significant improvement in visual acuity were achieved in both cases, during a follow-up period of 32 months. Persistent epithelial defect, vortex (whorl) keratopathy, two episodes of allograft rejection and glaucoma were the post-operative complications that occurred in one patient and were clinically controlled.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 BEUCHAMP, G. R. - Anterior segment dysgenesis, keratolenticular adhesion and aniridia. *J. Pediatr. Ophthalmol. and Strabismus*, 17: 55-8, 1980.
- 2 Apud: BENTIJANE, A. J. e BECHARA, J. S. - Aniridia. In: ALMEIDA, H. G. (ed.): Glaucomas secundários. São Paulo, Roca 1989. cap. 3, pag. 23-27.
- 3 GRAYSON, M. - Anomalias congênicas. In: GRAYSON, M. - Enfermedades de la córnea. Bogotá, Panamericana, 1985. cap. 3, pag. 36-37.
- 4 KENYON, K. R.; FOGLE, J. A.; GRAYSON, M. - Dysgenesis, dystrophies and degenerations of the cornea. In: DUANE, T. D. (ed): Clinical Ophthalmology. Philadelphia, Harper and Row Publishers, 1987. vol. 4, cap. 16, pag. 7-9.
- 5 KIVLIN, J. D.; FINEMAN, R. M.; CRANDALL, A. S., et al - Peters' anomaly as a consequence of genetic and nongenetic syndromes. *Arch. Ophthalmol.*, 104: 61-64, 1986.
- 6 KREMER, I.; KAJPAL, R. K.; RAPUANO, C. J.; et al - Results of penetrating keratoplasty in aniridia. *Am. J. Ophthalmol.*, 115: 317-320, 1993.
- 7 MINTZ-HITNER, H. A.; FERREL, R. E.; LYONS, L. A., et al - Criteria to detect minimal expressivity within families with autosomal dominant aniridia. *Am. J. Ophthalmol.*, 114: 700-707, 1992.
- 8 SCHANZLIN, D. J.; GOLDBERG, D. B.; BROWN, S. I. - Hallerman-Streiff syndrome associated with sclerocornea, aniridia and a chromosomal abnormality. *Am. J. Ophthalmol.*, 90: 411-415, 1980.
- 9 SCHIELDS, M. B. - Developmental glaucomas with associated anomalies. In: SCHIELDS, M. B. (ed): Textbook of Glaucoma. Baltimore, Williams and Wilkins, 1992. 3a. ed. cap. 12, pp. 245-252.
- 10 WEINER, M. J.; ALBERT, D. M. - Congenital corneal keloid. *Acta Ophthalmol (suppl)*, 192: 188-96, 1989.

III CONGRESSO INTERNACIONAL DE CATARATA E CIRURGIA REFRACTIVA

27 A 30 DE ABRIL DE 1996
BELO HORIZONTE - MG

INFORMAÇÕES:

**S. B. CIRURGIA REFRACTIVA - SBCR
RHODE EVENTOS**

Fone: (031) 221-6611 - Fax: 223-3822
Av. do Contorno, 6241 - 2º andar
30110-110 - B. Horizonte - MG