

# Concomitância de ceratocone e iridociclite heterocrômica de Fuchs

*Keratoconus associated with Fuchs' heterochromic cyclitis*

Jacó Lavinsky <sup>(1)</sup>  
Diane Marinho <sup>(2)</sup>  
Aliana Grimberg <sup>(3)</sup>

## RESUMO

Descrevemos um caso de ceratocone associado a iridociclite heterocrômica de Fuchs (IHF). Após análise dos possíveis mecanismos etiopatogênicos das duas doenças não conseguimos formular uma hipótese para explicar sua ocorrência simultânea em nosso paciente. Segundo nosso conhecimento, trata-se do primeiro relato da concomitância destas patologias.

**Palavras-chave:** Ceratocone; Iridociclite heterocrômica de Fuchs; Ectasia corneana.

## INTRODUÇÃO

O ceratocone é uma doença caracterizada por uma degeneração ectásica corneana secundária a um afinamento estromal não relacionado a qualquer processo inflamatório óbvio. A doença tem incidência variável, encontrando-se na literatura valores que vão de 4 à 600 por 100.000 habitantes <sup>1</sup>.

A iridociclite heterocrômica de Fuchs (IHF) é uma iridociclite não granulomatosa, branda com despigmentação da íris no olho afetado, principalmente em olhos claros e casos de doença prolongada. A prevalência da IHF é igual a 1 à 8 por 100.000 habitantes <sup>2</sup>.

Tanto o ceratocone como a IHF têm etiopatogênese ainda não bem elucidadas. Nosso objetivo é relatar um caso de concomitância de IHF e degeneração ectásica corneana no mesmo olho. Após análise da literatura sobre os possíveis mecanismos etiopatogênicos de ambas doenças, tentamos estabelecer uma hipótese de causa de efeito entre IHF e ceratocone. Este é o primeiro caso relatado desta associação de patologias.

## RELATO DO CASO

Trata-se de um paciente masculino de 50 anos, branco, que havia iniciado o uso de lentes de contato (LC) há 18 anos em ambos olhos (AO) e há 5 anos tinha diagnóstico de ceratocone. Porém, nos últimos anos o uso de LC no olho direito (OD) tornou-se intolerável. Conforme o paciente, a hipocromia da íris no OD estava presente desde sua infância. Sistemicamente o paciente apresentava hipertensão arterial. Ao exame, a acuidade visual (AV) no OD era de conta dedos a 1,5 metros e não melhorava com correção; no olho esquerdo (OE) era de 20/50 com a melhor correção (lente de contato siliconada). A pressão intra-ocular era de 15 mmHg no OD e 16 mmHg no OE. À inspeção ocular, notava-se uma heterocromia de íris, OD hipocrômico em relação ao OE (OD = azul e OE = verde). No exame biomicroscópico, observou-se, no OD, a presença de precipitados retroceráticos finos, difusos, brancos e estelares, ausência de sinéquias posteriores além de um afinamento na periferia inferior cor-

<sup>(1)</sup> Doutor em Oftalmologia. Professor Titular do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

<sup>(2)</sup> Médica oftalmologista do Setor de Córnea e Patologia Externa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e Mestranda em Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

<sup>(3)</sup> Médica Oftalmologista responsável pelo Setor de Topografia Corneana do Hospital Banco de Olhos de Porto Alegre.

Serviço de Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre da Universidade Federal do Rio Grande do Sul e Hospital Banco de Olhos de Porto Alegre.

**Endereço para correspondência:** Dra. Diane Marinho - Rua Mostardeiro 265/405 - CEP 90430-001 - Porto Alegre - RS.

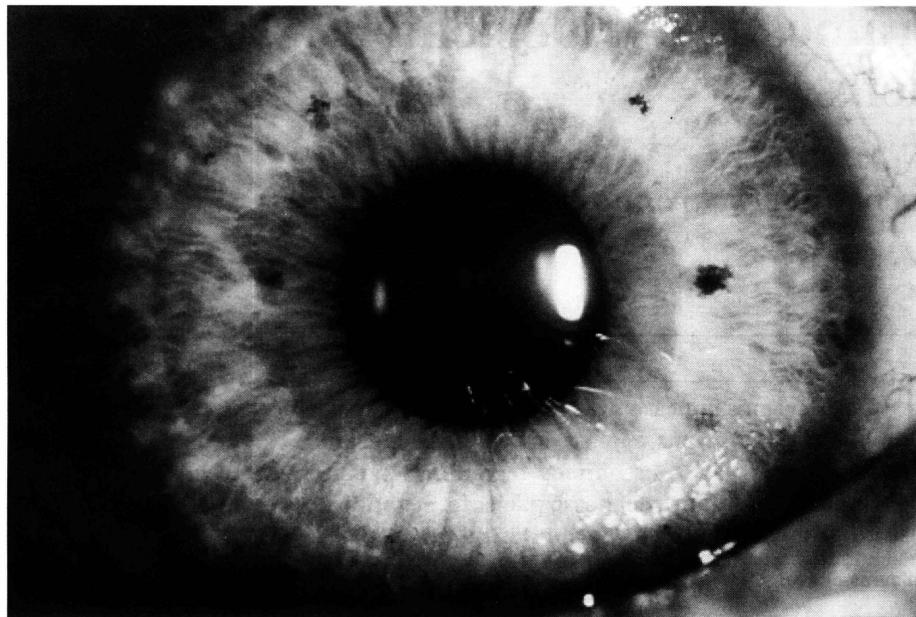


Fig. 1 - Aspecto biomicroscópico do olho direito.

neana (Figura 1). No OE (Figura 2), detectou-se apenas um discreto afinamento corneano inferior. No OD apresentava opacificação subcapsular posterior do cristalino. O exame fundoscópico foi normal em AO. A ceratometria foi de

48,50 x 55,00 à 65° no OD e de 49,50 x 48,00 à 110° no OE, com miras irregulares em AO. A topografia corneana computadorizada (Eye Sis) realizada no OD revelou aumento da curvatura corneana na região inferior. A imagem to-

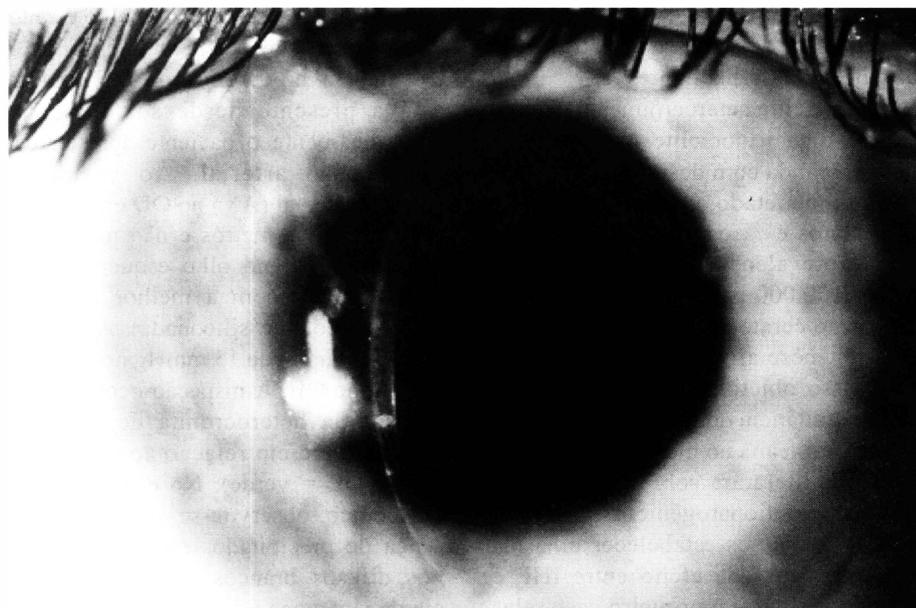


Fig. 2 - Aspecto biomicroscópico do olho esquerdo.

pográfica mostrava uma área mais curva englobando uma área mais plana o que poderia sugerir a presença de uma degeneração marginal pelúcida (figura 3). Contudo, posicionando-se o cursor na região central corneana encontrou-se um valor correspondente e uma grande curvatura (52,2 D) sugerindo mais a presença de ceratocone. A topografia corneana computadorizada no OE apresentou achados compatíveis com o diagnóstico de ceratocone (figura 4).

O paciente foi submetido a um procedimento triplice de transplante penetrante de córnea, facectomia e implante de lente intra-ocular no OD com evolução favorável. Atualmente encontra-se com 12 meses de seguimento e AV de 20/30 com correção.

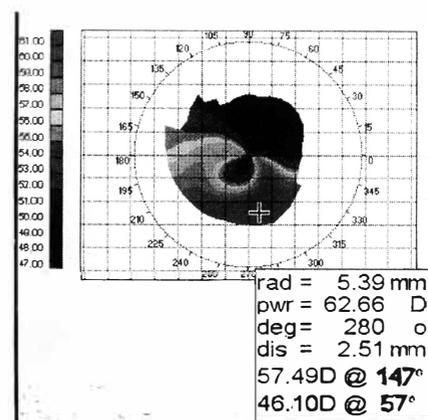


Fig. 3 - Mapa topográfico do olho direito.

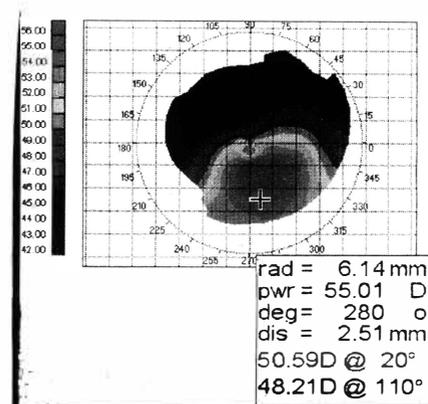


Fig. 4 - Mapa topográfico do olho esquerdo.

## DISCUSSÃO

O diagnóstico da IHF foi feito com base nos achados clínicos característicos. Uma degeneração ectásica corneana foi diagnosticada bilateralmente pelos achados biomicroscópicos e topográficos. O processo degenerativo corneano era mais avançado no olho com uveíte. Neste olho, a degeneração ectásica corneana assemelhava-se, biomicroscopicamente, a um ceratocone. Todavia, a topografia computadorizada corneana demonstrou que poderia-se tratar de uma degeneração marginal pelúcida. Preferimos ficar com o diagnóstico de ceratocone pois à lampada de fenda não havia uma protusão corneana acima do local do afinamento, característica da degeneração pelúcida. No olho contralateral, foi feito o diagnóstico de ceratocone pela aparência topográfica típica.

O ceratocone é classificado como uma degeneração ectásica corneana secundária a um afinamento estromal de origem não inflamatória assim como a degeneração marginal pelúcida que parece tratar-se de uma variante do ceratocone<sup>3,4</sup>. Achados sugerem que tais doenças representem diferentes manifestações de um único processo patológico. Os mecanismos patogênicos primários envolvidos neste processo degenerativo ainda não foram precisamente elucidados. Já foram evidenciadas alterações histopatológicas como redução do número de lamelas estromais<sup>5</sup>, alterações na substância amorfa com menor adesão interlamelar<sup>6</sup> e alterações bioquímicas culminando com menor síntese de colágeno e proteínas<sup>1</sup>.

Várias teorias tentam explicar a patogênese da IHF, incluindo: a teoria neurogênica (deficiente inervação simpática)<sup>7</sup>, a teoria vascular (vasculite por imunocomplexos locais ou sistêmicos)<sup>8</sup> e as teorias imunológicas (auto-imunidade celular e/ou humoral contra antígenos uveais corneanos e/ou retinianos)<sup>9,10</sup>.

Tanto o ceratocone como a IHF têm sido associados a diversas condições oculares e sistêmicas. A retinose pig-

mentar é a única doença, até então, associada isoladamente ao ceratocone e a IHF<sup>1,11,12</sup>.

Um número significativo de casos de ceratocone tem padrão familiar, com herança autossômica dominante ou recessiva, entretanto a maioria são esporádicos<sup>13</sup>. O papel dos fatores genéticos ligados ao HLA na IHF precisam ser mais estudados.

Considerando a inexistência de outros relatos de casos semelhantes a este e a ausência de história familiar de doença ocular no presente caso, parece bastante improvável que um padrão de herança genética único tenha sido o responsável pela concomitância de ambas patologias em nosso caso. Desconhece-se a distribuição de antígenos do HLA nos pacientes com ceratocone. Caso houvesse um mesmo tipo de HLA peculiar a ambas patologias, a chance da ocorrência simultânea de IHF e ceratocone seria maior que a esperada ao acaso.

Utilizando-se as maiores frequências reportadas para as duas doenças na literatura<sup>1,12,14</sup>, a chance ao acaso de encontrar-se IHF e ceratocone num mesmo paciente pode ser estimada em 67,72 casos ao ano no Brasil. Porém, com as menores frequências relatadas para as patologias<sup>1,12,14</sup>, ambas não poderiam ocorrer ao acaso concomitantemente num paciente no Brasil. Infelizmente, a prevalência e/ou incidência de IHF e ceratocone é desconhecida em nosso meio.

A concomitância de ceratocone e IHF neste paciente pode ter ocorrido somente ao acaso. Ambas doenças tem patogênese desconhecida, dificultando a formulação de uma única hipótese para explicar a ocorrência simultânea das mesmas em nosso paciente. Com este relato de caso, documentamos, pela primeira vez, uma associação entre IHF e degeneração ectásica corneana.

## SUMMARY

*The authors report a case of keratoconus and Fuchs'*

*heterochromic cyclitis (FHC) in the same patient. After a review of the literature, we could not find any pathogenetic mechanisms common to both diseases. According to our knowledge, this is the first time that such an association is described in the literature.*

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MAGUIRE, L. J.; MEYER, R. F. - Ectactic Corneal Degenerations. In: KAUFMAN HE, et al. *The Cornea*. New York. Churchill Livingstone, 1988, pp. 485-510.
2. VADOR, E.; BARTH, E.; BILLER, P. - Epidemiology of Uveitis - preliminary results of a prospective study in Savoy. In: SAARI KM, ed. *Uveitis update*. Amsterdam: Elsevier, 1984, 13-6.
3. RODRIGUES, M. M.; NEWSOME, D. A.; KRACHMER, J. H.; et al. - Pellucid marginal corneal degeneration: a clinico-pathologic study of two cases. *Exp Eye Res*, **33**: 277, 1981.
4. ZUCCHINI, G. - Sudi un caso di degenerazione marginale della cornea-varietà inferiore pellucida-stodie clinico ed istologico. *Ann. Ottalmol. Clin. Oculist.*, **88**: 47, 1962.
5. POULIQUEN, Y.; GRAF, B.; de KOZAK, Y.; et al. - Etude morphologique et biochemique du keratocone. *Arch. Ophthalmol. (Paris)* **32**: 498, 1970.
6. POLACK, F. M. - Contributions of electron microscopy to the study of corneal pathology. *Surv Ophthalmol.*, **20**: 375, 1976.
7. LA HEY, E.; JONG, P. T. V. M.; KIJLSTRA, A. - Fuchs' heterochromic cyclitis: review of the literature on the pathogenetic mechanisms. *Br. J. Ophthalmol.*, **78**: 307-312, 1994.
8. BREMER, F. - Klinische untersuchungen zur actiologie der syringomyelie und 'status dysgraphicus'. *Dtsch. Z. Nervenheilkd.*, **95**: 1-103, 1926.
9. REMKY, H. - Auto-antigens, facteurs iridogenes de P'iritis. *Bull. Mem. Soc. Fr. Ophthalmol.* **78**: 401-11, 1965.
10. LAHEY, E.; BAARSMA, G. S.; ROTHOVA, A., et al. High incidence of corneal epithelium antibodies in Fuch's heterochromic cyclitis. *Br. J. Ophthalmol.*, **72**: 921-5, 1988.
11. BADARÓ, R. M. e TRINDADE, F. C. - Ceratocone associado à distrofia endotelial de Fuchs: relato de um caso. *Arq. Bras. Oftalmol.*, **58**(3): 182-5, 1995.
12. VAN DER BORN, L. I.; VAN SCHOONEVELD, M. J.; JONG, P. T. V. M., et al. - Fuch's heterochromic uveitis associated with retinitis pigmentosa in a father and son. *Br. J. Ophthalmol.*, **78**: 504-5, 1994.
13. KRACHMER, J. H.; BELIN, M. W. - Keratoconus and related non-inflammatory corneal thinning disorders. *Surv. Ophthalmol.*, **28**: 293-322, 1984.
14. FLETCHER, R. H.; FLETCHER, S. W.; WAGNER, E. H. - *Epidemiologia clinica*. Cap. 10, Ed. Artes Médicas, Porto Alegre, 1989.