



Brien Holden Vision Institute

# LESÕES DA MEMBRANA DE DESCOMET E DO ENDOTÉLIO

## AUTOR PRINCIPAL

**Kristine Dalton:** Universidade de Waterloo

**Isabelle Jalbert:** Universidade de Nova Gales do Sul

## AUTOR SECUNDÁRIO

**Joel Silbert:** Universidade de Salus

## REVISTO POR

**Laura Downie:** Universidade de Melbourne



## CONTÉUDO DO CAPÍTULO

|  |   |
|--|---|
| MEMBRANA DE DESCOMET .....                                 | 2 |
| ANEL DE KAYSER-FLEISCHER.....                              | 2 |
| DISTROFIA ENDOTELIAL DE FUCHS .....                        | 3 |
| DISTROFIA POSTERIOR POLIMORFA ANTERIOR.....                | 5 |
| DISTROFIA ENDOTELIAL HEREDITARIA CONGÊNITA (CHED) .....    | 6 |
| DELLEN .....   | 6 |
| DEGENERAÇÃO MARGINAL DE TERRIEN .....                      | 6 |
| ÚLCERA DE MOOREN .....                                     | 7 |
| QUERATITE ULCERATIVA PERIFERICA NUMA DOENÇA SISTÊMICA..... | 8 |

## INTRODUÇÃO: MEMBRANA DE DESCOMET

É a membrana basal do endotélio corneal. É sintetizada pelo endotélio, fixada na superfície basal da camada de células e engrossa com a idade.

Mudanças que podem afetar a membrana de Descemet incluem:

- Dobras
  - O edema corneal excede a capacidade do endotélio
    - Trauma cirúrgico, hipotonia ocular, inflamação estromal
- Quebras
  - Alargamento da córnea
    - Trauma de nascença, queratocone
    - Pode provocar um fluxo aquoso agudo na córnea = hidropisia corneal
- Descemetocel
  - Hérnia tipo bolha na membrana de Descemet
    - Outra forma de defeito da espessura total

## ANEL DE KAYSER-FLEISCHER

Na doença de Wilson (degeneração hepatolenticular) - uma doença rara, metabólica sistêmica hereditária - 95% das pessoas têm um anel de Kayser-Fleischer. A identificação de um anel de Kayser-Fleischer é, portanto, uma forma não-invasiva, acessível para ajudar no diagnóstico de uma doença potencialmente fatal.

- Metabolismo anormal de cobre resulta em excreção deficiente do organismo
  - Resulta no aumento de armazenamento de cobre no fígado
  - Deposição de cobre em tecidos tais como o rim, cérebro e membrana de Descemet
  - Comprometimento neurológico central é comum
- Deposição de cobre na córnea periférica
  - Detetado pela primeira vez no quadrante superior, e em seguida, inferiormente
  - O soro de cobre liga-se à proteína da membrana de Descemet
  - A opacidade circular periférica chamada anel de Kayser-Fleischer pode variar desde castanho-escuro (mais comum) até amarelo-dourado, laranja ou verde
  - Não tem um intervalo claro até ao limbo
    - Começa a partir do limbo e estende-se centralmente e a toda a circunferência



DICA: não confundir com o anel de Fleischer no queratocone

## DISTROFIA ENDOTELIAL DE FUCHS

Esta condição afeta a córnea central e manifesta-se com mais frequência em mulheres mais velhas.

- Pouco frequentes na prática geral, mas é a terceira distrofia corneal mais comum após EBMD e queratocone
- Autossômica dominante, mas o padrão de herança não está bem definido
- A proporção entre os sexos é de aproximadamente 4: 1 feminino para masculino
- Início de sintomas pós-menopausa
- Bilateral, mas muitas vezes assimétrica
  - Os sintomas são raros antes dos 50 anos, mas muitas vezes apresentam guttata aos 30 anos de idade
- À medida que a guttata aumenta, diminui a função endotelial, resultando num edema estromal
  - Neblina tipo vidro fosco; espessamento do estroma central
  - Pode desenvolver-se um edema epitelial tipo bolha
- A acuidade visual diminui à medida que as bolhas epiteliais rebentam, levando a erosões corneais dolorosas, cicatrizes sub-epiteliais e estromais

### SINAIS:

A doença progride através de uma série de três fases:

#### Fase 1

- Aumento gradual da guttata central com disseminação periférica e confluência
- O endotélio assume uma aparência "metal batido"

#### Fase 2

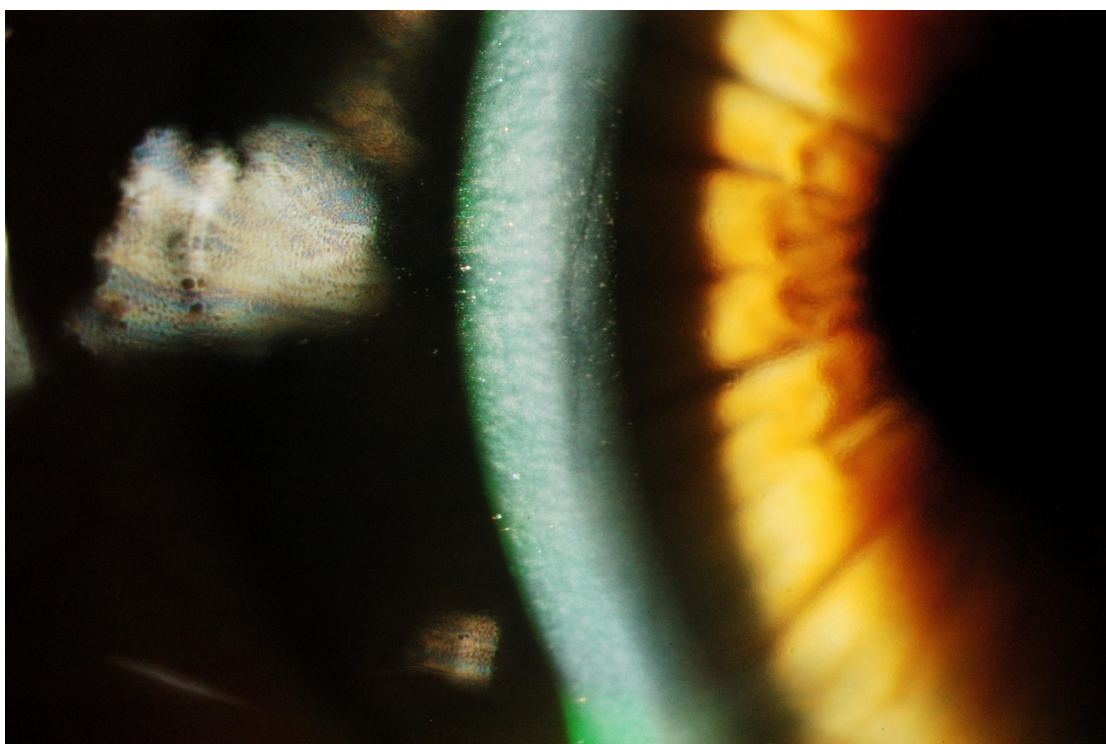
- Descompensação endotelial com edema central do estroma e visão desfocada
- A visão é pior durante a manhã e melhor ao final do dia
- O edema do epitélio do estroma ocorre após espessamento de aproximadamente 30%

#### Fase 3

- O edema epitelial persistente causando a formação de microquistos e bolhas
- Bullae = sacos cheios de fluidos (bolhas) que aparecem quando o líquido está preso sob uma fina camada de pele = queratopatia bolhosa
- Dor quando as bolhas rebentam devido às terminações nervosas expostas
- Ao longo do tempo: dá-se a opacificação gradual do estroma



**Figure 5.1:** *Distrofia endotelial de Fuchs – queratopatia bulhosa*



**Figure 5.2:** *Distrofia endotelial de Fuchs – dobras na membrana de Descemet*



## GESTÃO:

- Se houver desfocagem matinal (edema corneal), use 5% NaCl em pomada antes de dormir e 5% de solução tópica NaCl quatro vezes por dia (qid)
- O ar quente de um secador, soprado suavemente para os olhos pode ajudar na redução do edema estromal
- As lentes hidrófilas de bandagem (lente plana, fina) podem proporcionar conforto
- Diminuir a PIO com beta-bloqueadores ou latanaprost, para reduzir o gradiente de pressão
- Laminectomia posterior (procedimento relativamente novo)
- Se a acuidade visual diminuir excessivamente, então a Queratoplastia penetrante é indicada
  - Alta taxa de sucesso
  - Executar antes da distrofia afetar a córnea periférica
  - A distrofia de Fuchs é responsável por cerca de 10% de todos os enxertos de córnea

## DISTROFIA POLIMORFA POSTERIOR

Nesta condição, aglomerados de pequenas e discretas lesões semelhantes a vesículas, muitas vezes com um halo cinzento circundante, aparecem na córnea posterior.

- Autossômica dominante; bilateral e assimétrica
  - Defeito no cromossoma 20
- Início:
  - Nascimento ou pouco depois
- Rara, muitas vezes identificada por acaso
- Inócua e assintomática
- Sinais:
  - Lesões endoteliais subtis; as células endoteliais exibem características semelhantes às células epiteliais
  - Pequenos grupos de vesículas, excrescências tipo bolha, ou placas de material acinzentado com aparência de "metal batido"
  - Pode levar a aderências irido-corneais periféricas com edema da córnea
  - As aderências podem envolver 60-120 graus do ângulo iridocorneal, aumentando a PIO em 15% dos pacientes de DPP (e conduzindo a glaucoma em alguns deles)
- Associações:
  - Anormalidades da Iris
  - Adesões Irído-corneais (sinequias periféricas anteriores), corectopia
  - Glaucoma, ectrópio uveal
  - Síndrome de Alport
  - Em alguns casos, pode ser associada com síndromes de clivagem da câmara anterior
- Tratamento:
  - Normalmente não é necessário
  - A sua expressão severa pode requerer de Queratoplastia Penetrante





## DISTROFIA ENDOTELIAL CONGENITA HEREDITARIA (CHED)

Nesta condição há uma presença significativa de edema epitelial e estromal. O epitélio mostra uma rugosidade difusa e o estroma tem uma aparência de vidro fosco.

- Rara, autossômica dominante ou recessiva
  - CHED 1 (dominante), CHED 2 (recessiva)
- Edema de espessura total do estroma, bilateralmente simétrico e edema epitelial não-bolhoso até ao limbo
- Córnea aumenta de espessura até 2-3 vezes o normal
  - Membrana de Descemet exibe uma aparência de casca de laranja.
  - O mosaico endotelial pode estar ausente ou irregular, no entanto guttata estão ausentes
- Colagénio por trás da membrana de Descemet
- Inflamação da córnea, vascularização, nistagmo e endotropia
- Foto-Queratoplastia (PK) pode ser necessária
  - Os resultados são problemáticos

## DELLEN

Dellen são depressões localizadas na periferia da córnea que ocorrem mais frequentemente no quadrante temporal.

- Sinónimo = sulco de Fuchs
- Reversível, comum, depressão corneal localizada unilateral (estroma compactado) sem infiltração
- Causada por desidratação, muitas vezes associada com as estruturas adjacentes erguidas (por exemplo, tumor, pterígio, edema pós-cirúrgico)
- Sintomas:
  - Sensação de corpo estranho, fotofobia (suave)
- Sinais:
  - Periférica, inter-palpebral, torrão comprimido, pequeno e focal, que cobre o epitélio ralado, mancha de fluoresceína, sem coloração
  - Normalmente transitória, inócuo
  - Se for de longa duração pode resultar na formação de cicatrizes
- Gestão:
  - Suplementos lacrimais
  - Eliminar a causa (por exemplo, rever as LC, cirurgia)

## DISTROFIA MARGINAL DE TERRIEN

A causa desta condição não é bem compreendida.

- Descrição:
  - Idiopática, adelgaçamento não-inflamatório da córnea periférica (bilateral)
- Rara, mais comum nos homens e nos idosos mas pode ocorrer em qualquer idade
  - Início após a 4ª década; 75% são homens
- Etiologia desconhecida, bilateral (mas geralmente é assimétrica)
- Leva ao relaxamento estromal e a astigmatismo irregular (10 a 15D de cilindro são comuns, geralmente astigmatismo contra a regra)
- Sintomas:
  - Inicialmente assintomática
  - AV com diminuição lenta



- Frequente mudança na graduação dos óculos
  - Eventualmente surge irritação
- Sinais:
  - Lesões esbranquiçadas sub-epiteliais e paralimbares superiores que se aglutinam e levam ao adelgaçamento
  - Quadrante superior é geralmente a primeira região envolvida
  - Lentamente progressiva
  - Pode formar-se Pannus e em seguida pseudo pterígio
  - Córneas finas podem inchar
  - Muitas vezes ocorre deposição lipídica na borda dos novos vasos superficiais
  - Sem ulceração, nenhuma inflamação (diferencial para a úlcera de Mooren), epitélio fica intacto
  - Pode ocorrer hidropisia aguda
- Testes complementares:
  - Topografia, paquimetria
- Tratamento:
  - LC RGP ou esclerais
  - Excisão cirúrgica da calha
  - Enxerto córneo-escleral de espessura total ou lamelar

## ÚLCERA DE MOOREN

Esta é uma condição ulcerosa crônica, progressiva, marginal e não-purulenta.

- Muito rara (mas relativamente comum na África Ocidental)
- Doença autoimune (contra colagénio?)
- Duas formas:
  - Unilaterais, menos inflamadas, em idosos caucasianos do sexo masculino
  - Bilateral, agressivo em homens jovens de ascendência Africana
- Diagnóstico de exclusão (DD):
  - Outras queratites ulcerativas periféricas, queratite HSV, queratite herpes zoster, queratite bacteriana
- Sintomas:
  - Lacrimejo, dor, fotofobia
- Sinais:
  - Ulceração da córnea periférica e perda epitelial, geralmente em forma de lua crescente, que se estende ao limbo, em quaisquer posições horárias, e com várias posições horárias envolvidas
  - Normalmente começa nos quadrantes, nasal e temporal
  - Esclera não envolvida
  - Adelgaçamento secundário da córnea periférica; estende-se ao centro ao longo do tempo ("pende sobre o bordo"); eventualmente "lente de contato córnea"
  - Risco de cegueira bilateral

### GESTÃO:

- Precisa de encaminhamento para reumatologista ou imunologista clínico
  - Normalmente prescrevem corticosteroides sistêmicos orais, corticosteroides tópicos, antibióticos profiláticos e midríaticos seguidos de medicamentos citotóxicos
  - A cirurgia precoce, embora controversa, está a tornar-se mais comum
  - Podem utilizar-se LC d bandagem



## QUERATITE ULCERATIVA PERIFÉRICA (PUK) NUMA DOENÇA SISTÊMICA

Esta é uma infiltração periférica grave e persistente da córnea com adelgaçamento ou ulceração. Normalmente não há achados oculares associados para explicá-la.

- Considere: vasculite sistêmica
  - Artrite Reumatoide
    - Complicações oculares mais comuns em fase tardia / avançada
  - Granulomatoses de Wegener
    - Segundas mais comuns, complicações oculares têm manifestação inicial em 50%
  - Raramente: policondrite recorrente, lúpus eritematoso sistêmico (LES)
- Sinais:
  - Ulceração em crescente e infiltração estromal no limbo
    - Limbites, episclerites ou esclerites
    - Circunferencial, central (rara) ou espalhada pela esclera
- Tratamento:
  - A PUK associada com vasculite sistêmica, potencialmente fatal deve ser tratada com agentes imunossupressores sistêmicos em colaboração com um reumatologista
    - Esteroides, lubrificantes, antibióticos, cirurgia