



FORMA E TAMANHO ANORMAL DA CÓRNEA

AUTOR PRINCIPAL

Kristine Dalton: Universidade de Waterloo

REVISTO POR

Laura Downie: Universidade de Melbourne

CONTEÚDO DO CAPÍTULO

QUERATOCONES	1
QUERATOGLOBO	7
DEGENERAÇÃO MARGINAL PELÚCIDA	7
CÓRNEA PLANA	8
MICROCÓRNEA	8
ESCLEROCÓRNEA	9
MICROFTALMIA	9
MEGACÓRNEA	9

QUERATOCONES

- Descrição:
 - Doença bilateral degenerativa da córnea, caracterizada pelo seu adelgaçamento, associado com a forma de cone, ectasia central da córnea ("abaulamento")
 - Pode perder até 50% de sua espessura estromal
 - O Apex é muitas vezes inferior-temporal
 - A curvatura da córnea periférica é normal
 - Degeneração progressiva
 - **Taxa de progressão é variável e imprevisível**
 - Ao longo de 5 a 20 anos
 - Não inflamatório
 - Assimétrico
 - **Atualmente classificados com base em Queratometria (principalmente)**
- Origem (Grega):
 - Kerato – córnea
 - Konos - cone



- Epidemiologia:
 - 50 a 200 / 100,000
 - Masculino = feminino
 - Afeta todas as raças
- Início:
 - Juventude ou adolescência (10-20 anos)
 - Fase mais geralmente concluída aos 30 anos
 - Ocasionalmente pode ter fase de início tardia (por exemplo, os sintomas começarem aos 30 anos)
 - Fase ativa seguida de fase calma
- Etiologia:
 - Doença degenerativa
 - 7-10% dos pacientes tem têm familiares afetados
 - Pode ser secundária ou associada a doença sistêmica
- Secundário a:
 - Coçar os olhos
 - Cirurgia refrativa ("queratoectasia")
- Associações sistêmicas:
 - Doença atópica (asma, eczema, febre dos fenos)
 - Síndrome de Down
 - Doenças do tecido conjuntivo
 - Síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome de Marfan, prolapso da válvula mitral (anormalidade generalizada de colagénio), osteogénese imperfeita (ossos quebradiços)

ASSOCIAÇÕES OCULARES:

- Queratoconjuntivite Vernal
- Esclera azul
- Amaurose congénita de Leber
- Nistagmo, severa perda de visão
- Retinite pigmentosa
- Aniridia (ausência de uma íris)
- Ectopia lentis (lente deslocada)
- Distrofia polimorfa posterior
- Atrofia ótica
- Coloboma macular bilateral

DIAGNOSTICO:

- Histórico:
 - + ve história familiar
 - + ve para atopia
 - + ve para coçar os olhos
- Sintomas:
 - Visão reduzida com os óculos
 - Diminuição crescente da visão
 - A graduação muda frequentemente (especialmente nas fases iniciais)
 - A visão pode flutuar (melhor alguns dias, piores outros)
 - Fotofobia leve
 - Diplopia monocular
- Contra avaliação:



- ectasia avançada
- "Sinal de Munson"

RETINOSCOPIA E OFTALMOSCOPIA:

- Retinoscopia:
 - "Reflexos em tesoura" irregulares
 - Imagens múltiplas
 - Aumento da miopia e do astigmatismo (irregular)
- **Oftalmoscopia direta (30 cm de distância):**
 - Reflexo "Gota de óleo"
 - Imagem sombreada, diferenças de cor

REFRAÇÃO:

- Aumento do astigmatismo e miopia
 - Astigmatismo irregular (obliquo)
- Ponto final incerto
- Poliopia (várias imagens)
- AV reduzida através do foróptero ou óculos de prova
 - Excelente AV com furo estenopeico
- Melhoria da AV com LC RPG

QUERATOMETRIA:

- Os K's são altos (47.00D para 60.00D +) e distorcidos
- Pode ser necessário usar uma lente de +1,25 D para aumentar o alcance do queratometro
- **Paquimetria**
 - A córnea é delgada (muitas vezes 300-490µm, mas pode ser mais espessa)
 - A espessura pode variar ao longo do diâmetro do cone

TOPOGRAFIA (KERATOMETRIA E VÍDEO-QUERATOGRÁFIA):

- Cor encarnada (íngreme) no ápice
- Apex descentralização (baixo e temporal)
- Distorção da imagem de Plácido

BIOMICROSCOPIA (EPITÉLIO):

- Anel de Fleischer
 - Base do cone rodeada por depósitos de ferro (pode ser um anel completo ou incompleto)
 - Ao nível da camada de Bowman
 - Visto em 50% dos casos; mais comum em casos avançados
- Cicatriz apical
 - Visível no vértice do cone
 - Os fatores de risco incluem: manchas na córnea, desgaste com lente de contato, anel de Fleischer, córnea íngreme e o aumento da idade
 - Nódulos sub-epiteliais elevados podem ser tratados com queratectomia fototerapêutica (PTK)

BIOMICROSCOPIA (ESTROMA):

- Adelgaçamento do estroma
- Estrias de Vogt



- Dobras na membrana de Descemet
 - Desaparecem com pressão digital
- Rutura da membrana de Descemet (hidropsia corneal)
 - Edema corneal agudo (aquoso no interior da córnea)
 - Muito doloroso!
 - Cura entre 3-4 meses, deixa uma cicatriz residual
 - Tratamento:
 - Cicloplegia, pomada salina hipertónica (5%), LC de Bandagem ou de oclusão

CLASSIFICAÇÃO DO QUERATOCONE:

Normal

- Padrão topográfico axial regular (redondo, oval, laço simétrico, etc)
- Exame de lâmpada de fenda normal
- AV com óculos ≥ 55 letras a 4 m na carta Log Mar (sem outra patologia ocular associada)

Normal Atípica

- Topografia axial pouco comum, explicada pelo exame da lâmpada de fenda ou história
 - (LC deformada, cicatrizes corneais não comuns de queratocone, história de cirurgia refrativa)
- Normal ou diminuída AV com óculos

Suspeita de Queratocone

- Topografia axial suspeita de queratocone (área isolada de maior inclinação, aumento de curvatura Central > 48 D)
- Exame da lâmpada de fenda normal
- AV com óculos ≥ 55 letras a 4 m na carta Log Mar (ou (sem outra patologia ocular associada)

Queratocone suave

- Topografia Axial consistente com queratocone
- Queratometria de leitura plana < 51.00 D
- Anel de Fleischer ou estrias Vogt
- Sem cicatrizes corneais
- Redução da AV com óculos (< 55 letras a 4 m na carta Log Mar) (sem outra patologia ocular associada)

Queratocone moderado

- Topografia Axial consistente com queratocone
- Queratometria de leitura plana, entre 51.25 e 56.00 D ou astigmatismo ≥ 8 D
- Anel de Fleischer ou estrias de Vogt
- Pode ter cicatrizes na córnea, incluindo CLEK (Classificação das Cicatrizes Corneais por Queratocone) de grau 3.0 (qualquer cicatriz, até cicatrização do estroma, bem definida de acordo com queratocone)
- AV com óculos reduzida (≤ 45 letras a 4 m na carta Log Mar) (sem outra patologia ocular associada)

Queratocone severo

- Topografia axial consistente com queratocone e com áreas marcadas de aumento de curvatura
- Queratometria de leitura plana > 56.01 D
- Anel de Fleischer ou estrias de Vogt
- Pode ter cicatrizes na córnea, incluindo CLEK de grau 4.0
 - (qualquer cicatriz estromal densa, opaca consistente com queratocone)
- AV reduzida com óculos (≤ 30 letras a 4 m na carta Log Mar) (sem outra patologia ocular associada)

Referencia: McMahon et al, Um Novo Método para Classificar a Gravidade do Queratocone, 2006.

GESTÃO DO QUERATOCONES:

ÓCULOS E LENTES DE CONTATO:

- Óculos (inicialmente)
- Lentes de contato hidrófilas (inicialmente)
 - Tóricas de Silicone Hidrogel
- Lentes Ríguas Permeáveis aos Gases (RPG) (em todas as fases)
 - Desenho esférico
 - Desenho de queratocone
 - Piggyback (lente RGP com LC Hidrófila por baixo)
 - LC Híbrida (centro RGP, saia LC Hidrófila)
 - Lentes semi-esclerais ou esclerais (Táteis)

LIGAÇÃO CRUZADA DE COLAGÉNIO:

- Objetivo:
 - Fortalecer o estroma corneano e prevenir a progressão do queratocone
 - Usa riboflavina (vitamina B) e exposição aos raios UV
 - Aumenta ligações cruzadas de colagénio
 - "Âncoras" da córnea
 - Jovens adultos (>19 de idade), paquimetria >420µm
 - Leito estromal > 400µm
- Procedimento:
 - Remoção do epitélio da córnea
 - A Riboflavina é repetidamente instilada no centro da córnea (durante cerca de 30 minutos)
 - Em seguida, 30 minutos de exposição à radiação UV (365 nm)
 - O paciente sai do procedimento com uma LC hidrófila de bandagem
- Segurança para voltar a usar as LC no espaço de 4-6 semanas

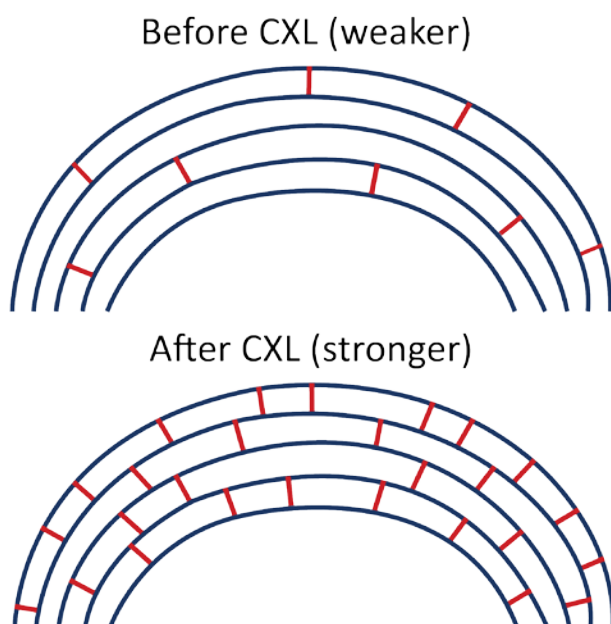


Figure 6.1: Representação da estrutura corneal antes e depois da ligação cruzada



SAIEC:

- Segmentos anelares intra-estromais da córnea
 - Originalmente concebido para correção de miopia baixa a moderada
 - Induzir o achatamento central da córnea
- No queratocone o objetivo é nivelar curvatura central da córnea
- Um ou dois segmentos de anel são inseridos no estroma corneal
- Infelizmente, muitas vezes os INTACS fazem com que as LC não se moldem corretamente
 - Maior achatamento da córnea na periferia média (sobre as inserções)
 - Provoca uma maior inclinação artificial da periferia corneal

QUERATOPALSTIA PENETRANTE:

- Transplante de córnea (transplante)
 - Normalmente recolhidas a partir de doação de órgãos
- Indicações:
 - As LC não podem ser usadas de forma satisfatória devido à intolerância
 - Cicatrizes na córnea (BCVA 20/50 ou pior)
 - Área de adelgaçamento atinge um diâmetro de 5 milímetros ou maior
 - Posição do cone é marcadamente excêntrico
 - A espessura da córnea na área do cone é <200 um
 - Desenvolvimento de hidropisia aguda
- Taxa de sucesso: 90-97%
 - Melhor sucesso quando a área de adelgaçamento é pequena
- Trabalhar em estreita colaboração com o oftalmologista
 - O paciente usa corticosteroides e antibióticos após a cirurgia
 - Pode usar esteroides durante alguns meses, para prevenir a rejeição do enxerto
- Monitorar:
 - AV
 - Biomicroscopia
 - Pontos soltos, infecção, inflamação, rejeição de enxertos
 - Paquimetria
 - Topografia
- Tratamento Pós cirúrgico:
 - Não é necessário nenhum tratamento se a AV for boa (muito raro!)
 - Óculos (raro)
 - As lentes de contato (hidrófilas, RPG, Piggyback, esclerais)
 - Ter a certeza que a transmissão de oxigênio é alta!
- Geralmente algum astigmatismo residual
 - Espere 3-6 meses após a remoção dos pontos antes de recolocar as LC (dependendo da necessidade do paciente)
 - Se o cirurgião não decidir remover os pontos, as LC ainda podem estar boas para usar

QUERATOPLASTIA LAMELAR ANTERIOR PROFUNDA

- Transplante cirúrgico – a córnea é removida com a profundidade da membrana de Descemet
 - Requer um endotélio a funcionar normalmente
 - Diminui o risco de rejeição do enxerto (porque o endotélio anfitrião é preservado)
 - Risco de diminuição da AV devido à opacificação nas camadas de interface

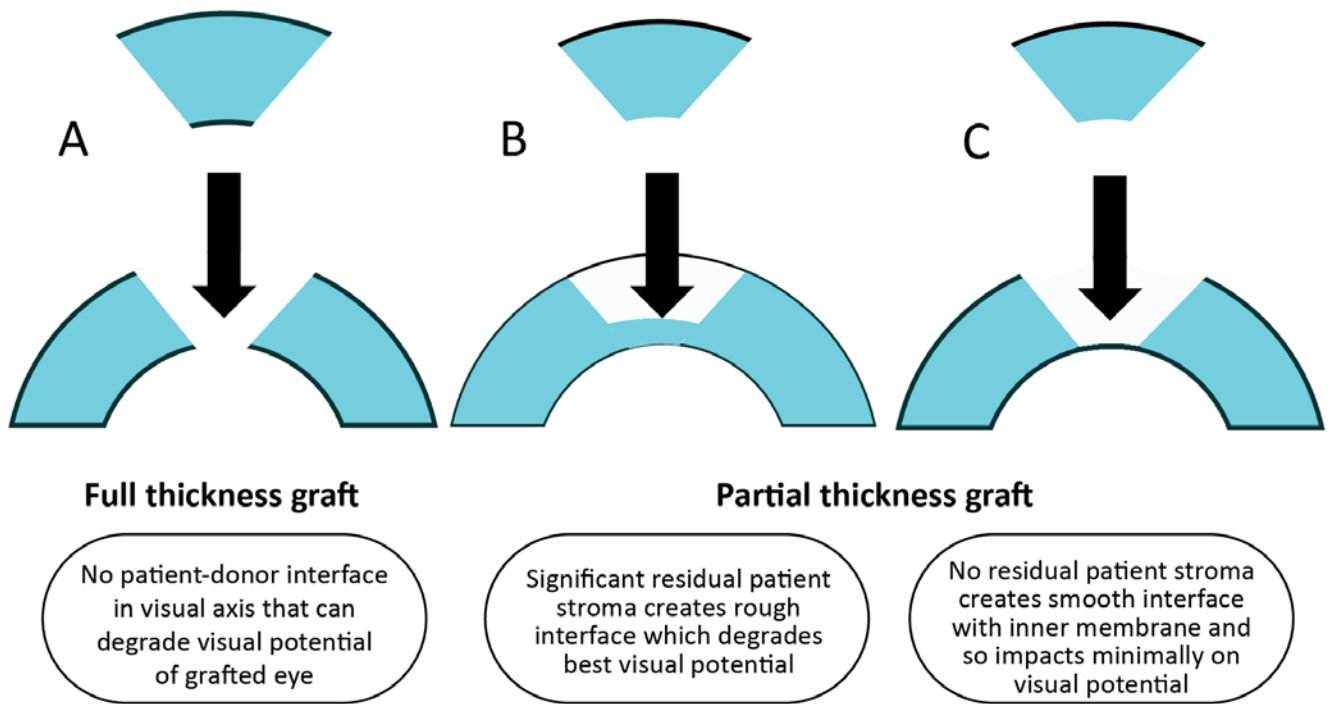


Figure 6.2: Vantagem da Queratoplastia lamelar anterior profunda

KERATOGLOBO

Esta condição também é conhecida como córnea globular. Pode ser congênita, mas também pode aparecer após o nascimento.

- Epidemiologia
 - Rara, bilateral
 - Não inflamatória
- Toda a córnea é anormalmente fina e íngreme
 - Córnea assume forma globular (não cônica)
 - Perfuração espontânea comum
 - Hidropisia aguda é menos comum do que no queratocone
- Difícil de tratar
 - Proteção
 - Lentes de contato esclerais

DEGENERAÇÃO MARGINAL PELÚCIDA

- Descrição:
 - Bilateral, distúrbio adelgaçante e progressivo da córnea envolvendo a córnea inferior
 - Muitas vezes diagnosticada como queratocone
 - A DMP não tem anel de ferro, cone ou cicatriz
 - Na DMP a protuberância da córnea está localizada acima, em vez de na área de adelgaçamento
- Epidemiologia:
 - Apresenta-se na 2ª-5ª décadas de vida



- Diminuição AV devido ao alto astigmatismo irregular
 - Astigmatismo contra a regra (ACR)
 - Sem predileção por sexo ou transmissão hereditária
- Sinais:
 - Protuberância inferior da córnea 1-2 mm
 - Avascular; córnea central tem espessura normal
 - Separado do limbo por córnea normal
 - Mapa da topografia mostra um padrão "borboleta" ou "beijo das pombas"
- Tratamento:
 - Semelhante ao do queratocone
 - O ajuste de LC pode ser mais difícil porque a córnea é mais íngreme inferiormente (geralmente requer RPG de diâmetro maior, com design semi-escleral ou escleral)
 - Queratoplastia lamelar em crescente
 - Ressecção em cunha com incisões de relaxamento para reduzir o astigmatismo

CÓRNEA PLANA

Córnea plana não é geralmente observado como uma entidade isolada. É o resultado de uma paragem no processo de desenvolvimento em torno do quarto mês de vida fetal.

- Rara, condição bilateral
 - Autossômica dominante (AD) ou autossômica recessiva (AR)
 - Forma recessiva é mais grave, com opacidades centrais da córnea associadas
- Sinais:
 - Córnea plana, alta hipermetropia, o erro refrativo no entanto é altamente variável
 - A curvatura da córnea diminui
 - Poder da córnea de 20-40D, dependendo do tipo
- Associações oculares:
 - Câmara anterior rasa
 - Predisposição para glaucoma de ângulo fechado
 - Esclerocórnea, microcórnea, microftalmia, anormalidades da íris, anomalia de Peters

MICROCÓRNEA

Microcórnea pode ocorrer como uma anomalia isolada. Pensa-se que pode ser causada por um crescimento excessivo das extremidades anteriores da escavação ótica, resultando numa redução do espaço para a córnea.

- Condição rara, autossômica dominante (AD), embora uma característica recessiva seja possível
 - Unilateral ou bilateral
- Sinais:
 - Diâmetro horizontal da córnea de um adulto menor que 10 milímetros
 - Câmara anterior rasa, hipermetropia
- Associações:
 - Oculares: glaucoma (de ângulo aberto e fechado), catarata congénita, leucoma, córnea plana
 - Anomalia de Rieger, microfaquia, hipoplasia do nervo ótico
 - Sistémicas: álcool fetal, síndrome de Ehlers-Danlos



ESCLEROCÓRNEA

Nesta condição desenvolve tecido semelhante à esclera em vez de estroma corneal transparente.

- Rara, condição geralmente bilateral (AD ou AR)
 - Forma dominante é menos grave do que os casos recessivos
 - Sem predileção por sexo
- Sinais:
 - Opacificação da córnea e vascularização periférica
 - Faz a córnea parecer pequena
 - Pode ocorrer opacificação quase completa
- Associada com córnea plana

MICROFTALMIA

- Paragem no desenvolvimento do crescimento ocular
 - Unilateral ou bilateral
 - Comprimento axial total menos do que dois desvios padrão abaixo da idade normal
 - Atraso no crescimento do segmento anterior e / ou posterior

MEGACÓRNEA

Nesta condição, a córnea, embora grande, é transparente e histologicamente normal.

- Rara, Doença recessiva ligada ao cromossoma X
 - Bilateral, não progressiva
 - 90% Homens
- Sinais:
 - Diâmetro da córnea grande (> 13 milímetros)
 - Câmara anterior profunda
 - Alta miopia e astigmatismo
 - AV normal
 - Malha trabecular apresenta hiper-pigmentação
- Associações:
 - Oculares:
 - Subluxação do cristalino devido ao alongamento zonular
 - Glaucoma
 - Catarata
 - Sistémicas: síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Down