

Anomalia de Peters, seus aspectos clínicos e terapêuticos: relato de caso

Peter's anomaly, clinical and therapeutic aspects: case report

ISADORA MEYER¹, HÉVILA ROLIM¹, AFONSO MEDEIROS², LUCIANO PAIVA³, ROBERTO GALVÃO FILHO¹

RESUMO

A anomalia de Peters consiste na mais comum opacidade corneana congênita e é secundária à malformação do segmento anterior do olho. Suas principais características são opacidade corneana central e sinéquias da íris e/ou do cristalino com a região do leucoma. Pode apresentar-se de forma isolada ou associada a outras anomalias oculares e sistêmicas, tendo prognóstico mais sombrio nestes casos. A etiologia da anomalia Peters permanece incerta, sendo aventadas causas genéticas, infecciosas, traumáticas e tóxicas. O tratamento varia com a apresentação do quadro, sendo importante a pronta detecção da doença, possibilitando o tratamento precoce, com bom desenvolvimento da visão. Este trabalho relata um caso de anomalia de Peters diagnosticado tardiamente e discute as características da doença e possibilidades de tratamento.

Descritores: Opacidade da córnea/congênito; Ambliopia/terapia; Transplante de córnea; Relatos de casos

ABSTRACT

Peter's anomaly consists in the most common congenital corneal opacity related to a malformation of the anterior segment of the eye. Its main characteristics are central leukoma and iridocorneal adhesions at the area affected by the leukoma. It can be identified isolated or in association with other ocular or systemic abnormalities, and the prognostic tend to be worse in the latter cases. The etiology of Peter's anomaly remains uncertain, but the most likely causes are related to genetic, infectious, traumatic and toxic factors. A range of possible treatment strategies exists, though the effectiveness of each of them depends on how the disease occurs and whether it is identified in early or advanced stages - the earlier the diagnosis, the higher the possibility of a successful intervention, given that precocious treatments are more likely to result in a good development of the vision. This work reports a case of Peter's anomaly that was diagnosed in an advanced stage, discussing the characteristics of the case and treatment possibilities.

Keywords: Corneal opacity/congenital; Amblyopia/therapy; Corneal transplantation; Case reports

INTRODUÇÃO

A anomalia de Peters é a mais comum opacidade corneana congênita⁽¹⁾, secundária a um defeito na migração das células da crista neural, resultando na malformação do segmento anterior do olho⁽²⁾. Foi assim nomeada após descrição clínica e histológica pelo alemão Albert Peters, no início do século XX⁽²⁾.

A etiologia das opacidades corneanas congênitas permanece incerta, sendo aventadas causas genéticas, infecciosas, traumáticas e tóxicas. Sabe-se, no entanto que esse fator etiológico afeta o desenvolvimento fetal entre a 6ª e a 16ª semana de gestação⁽¹⁾, época em que ocorre a diferenciação da câmara anterior⁽³⁾.

A ocorrência é geralmente esporádica, mas há relatos de associação com mutações no gene *PAX 6*, de expressão recessiva ou dominante com penetrância variável, que aparece em outros tipos de malformações do segmento anterior⁽²⁾.

As principais características da anomalia de Peters são opacidade corneana central e sinéquias da íris e/ou do cristalino com a região do leucoma⁽¹⁻²⁾. A opacidade corneana é o achado mais evidente da doença e pode ocorrer em densidade e

tamanho variáveis. O leucoma, circundado por córnea transparente, é secundário ao edema do estroma posterior e à ausência ou ao afinamento da membrana de Descemet e do endotélio. Há também desorganização do epitélio e perda da camada de Bowman. Em casos avançados, o leucoma pode ser vascularizado e protuberante. A íris atrofica adere à face posterior do leucoma, podendo ocorrer sinéquias anteriores, com desorganização da câmara anterior. Embora a córnea periférica seja transparente, pode haver esclerização do limbo (pannus)⁽²⁾.

A anomalia de Peters apresenta-se de forma isolada ou associada a outras anomalias oculares. Nesses casos, é possível haver desenvolvimento de catarata (em casos mais graves) e glaucoma (em 50% dos casos)⁽²⁾. Outras possíveis alterações oculares são microcórnea, microftalmo, córnea plana, esclerocórnea, coloboma iriano, disgenesia do ângulo e da íris, ptose e hipoplasia do nervo óptico ou foveal⁽²⁾. Podem ocorrer também retardo mental, cardiopatia congênita, nefropatia congênita, lábio leporino, displasia craniofacial e malformações ósseas, compondo, na presença de pelo menos um destes achados sistêmicos, a síndrome Peters-plus^(2,4-6).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 43 anos, branca, doméstica, natural e procedente de Recife (Pernambuco), realizou primeira consulta oftalmológica com queixa de baixa acuidade visual no olho esquerdo (OE) de longa duração, com piora nos últimos 3 anos. Relatava mancha escura no OE desde criança e negava alterações ou doenças sistêmicas. Ao exame oftalmológico, apresentava acuidade visual corrigida (+3,00 ≈ -1,50 5º) de 20/30 no olho direito (OD) e conta-dedos a 1,5 m no OE. À biomicroscopia, apresentava dermatocalase em ambos os olhos (AO), conjuntivas calmas AO; no OD, pequena sinéquia

Trabalho realizado no Departamento de Córnea, Instituto de Olhos do Recife - Recife (PE), Brasil.

¹ Médico, Instituto de Olhos do Recife - Recife (PE), Brasil.

² Médico, Departamento de Uveíte, Instituto de Olhos do Recife - Recife (PE), Brasil.

³ Médico, Departamento de Córnea, Instituto de Olhos do Recife - Recife (PE), Brasil.

Endereço para correspondência: Isadora Meyer. Rua Vicente Meira, 137 - Recife (PE) CEP 52020-130 - E-mail: isadorameyer@yahoo.com.br

Recebido para publicação em 26.11.2008

Última versão recebida em 07.11.2009

Aprovação em 29.11.2009

anterior, pigmentos irianos na região central do endotélio (Figura 1), câmara anterior (CA) ampla, discreta atrofia iriana com sinéquia anterior entre periferia e pupila, às 5 h (Figura 2) e discreta atrofia superior, pupila regular com reflexo fotomotor (RFM) presente e cristalino translúcido. O OE apresentava córnea com edema difuso e opacidade inferior, CA rasa, atrofia iriana e sinéquia anterior temporal e inferior, pupila irregular e corectópica (Figura 3), RFM presente e cristalino com opacificação corticonuclear incipiente. À tonometria de aplanção, pressão intraocular de 12 mmHg AO e à oftalmoscopia indireta, observava-se, no OD, disco óptico corado, com relação escavação/disco 0,2, atrofia peripapilar temporal discreta; mácula, retina e vasos sanguíneos sem alterações. No OE, foi inviável a realização deste exame, devido à opacidade corneana. À gonioscopia do OD, visualizava-se apenas a linha de Schwalbe nos quadrantes superior e nasal (grau I na classificação de Shaffer-Etienne) e linha de Schwalbe e trabeculado nos quadrantes inferior e temporal (grau II na classificação de Shaffer-Etienne), com traves iridocorneanas em todos os qua-

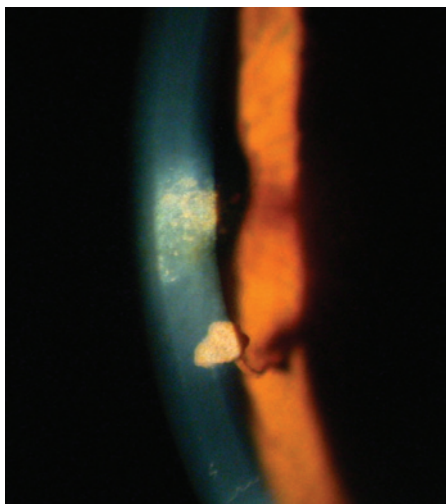


Figura 1. OD: sinéquia anterior e pigmentos irianos na região central do endotélio.

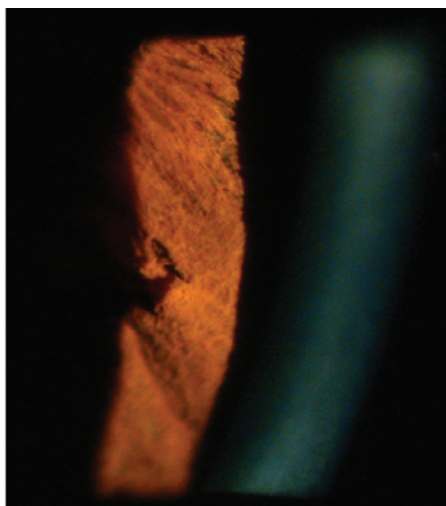


Figura 2. OD: discreta atrofia iriana com sinéquia anterior entre periferia e pupila, às 5 h.

drantes; e, no OE, havia aparente toque iridocorneano em quase toda a circunferência (grau 0 na classificação de Shaffer-Etienne), com difícil visualização por redução da transparência corneana. No exame ecográfico, não havia sinais de alterações no segmento posterior de AO.

Aventou-se a hipótese de anomalia de Peters forma isolada, devido aos achados biomicroscópicos e à ausência de alterações sistêmicas.

DISCUSSÃO

Pacientes portadores de anomalia de Peters com opacidades corneanas discretas e não associadas a catarata, mesmo quando no eixo visual, apresentam satisfatório acesso de luz à retina e bom desenvolvimento da visão⁽²⁾. Entretanto, quando intensa e no eixo visual, a diminuição da transparência corneana pode comprometer gravemente o prognóstico visual e levar à ambliopia⁽¹⁻²⁾.

Quanto a sua etiologia, até hoje não esclarecida, aventa-se a possibilidade de acometimentos infecciosos, traumáticos ou tóxicos durante a gestação ou de causas genéticas⁽¹⁾. Rezende et al.⁽¹⁾ referem dois irmãos acometidos pela anomalia de Peters, sugerindo herança recessiva, e DeRespinis e Wagner⁽⁷⁾ relatam a doença em pai e filho, sugerindo herança dominante.

O diagnóstico diferencial entre os diversos tipos de opacidades corneanas congênitas é importante para o prognóstico da ceratoplastia e do possível desenvolvimento de glaucoma e diversas complicações pós-operatórias^(5,8).

Os casos de opacidades discretas sem catarata associada obtêm bom prognóstico tratando-se apenas com iridectomia periférica⁽²⁾. Quando há opacidade importante no eixo visual, deve-se considerar a ceratoplastia penetrante, na tentativa de evitar a ambliopia e conseguir acuidade visual razoável⁽¹⁻²⁾. A associação de alterações sistêmicas e/ou oculares à anomalia de Peters torna o prognóstico mais sombrio. A forma isolada, o tipo mais comum de opacidade corneana congênita, apresenta melhor prognóstico para a ceratoplastia⁽⁵⁾. Frueh e Brown⁽⁹⁾ relataram 100% de sucesso da ceratoplastia em 17 olhos de crianças com anomalia de Peters sem glaucoma associado, até o primeiro ano de acompanhamento, tendo dois deles (12%) desenvolvido glaucoma no pós-operatório tardio. Entretanto, Yang et al.⁽⁶⁾ realizaram 114 ceratoplastias penetrantes, em 72 olhos de 47 pacientes com anomalia de Peters, obtendo 35%

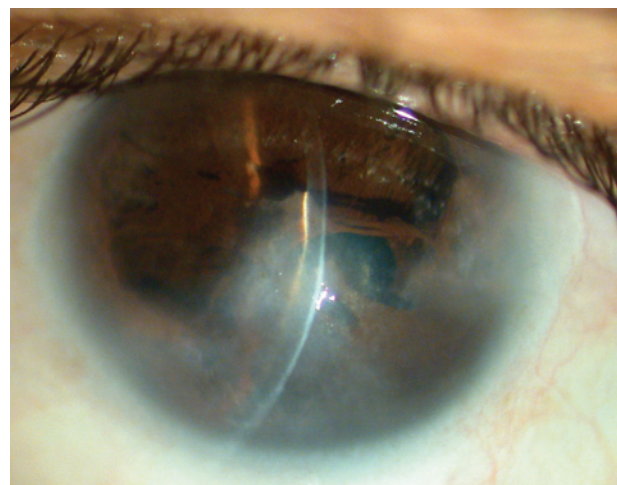


Figura 3. OE: edema corneano difuso, opacidade inferior, câmara anterior rasa, atrofia iriana e sinéquia anterior temporal e inferior, pupila irregular e corectópica.

de sucesso da cirurgia após seguimento mínimo de três anos. Glaucoma estava presente, antes do procedimento, em 50% desses olhos e estes apresentaram taxas significativamente maiores de rejeição do enxerto. A coexistência de outras alterações oculares^(5,8), anormalidades do sistema nervoso central e a doação de córneas maiores que a dos receptores foram colocados como os principais fatores de insucesso do transplante⁽⁸⁾. As principais complicações pós-operatórias, além da falência do enxerto, foram desenvolvimento de catarata (21% dos pacientes), glaucoma (19%), descolamento de retina (22%) e phthisis (10%)⁽⁸⁾. Sendo assim, Yang et al.⁽⁸⁾ recomendam cautela na indicação da ceratoplastia em pacientes com anomalia de Peters, vista a ocorrência freqüente de complicações, principalmente após a falência de um primeiro transplante. No caso aqui relatado, optou-se pela não realização de transplante corneano, por se tratar de paciente adulta, com olhos já amblíopes, porém livres de outras complicações, como glaucoma. O tratamento conservador foi preferido, a fim de evitar outras possíveis complicações, que poderiam sobrevir à intervenção cirúrgica. A paciente permanece em acompanhamento semestral no serviço.

A anomalia de Peters é uma doença rara na prática oftalmológica, porém, a sua detecção e tratamento precoces são importantes para diminuir o risco de deficiência visual⁽¹⁾. É essencial investigar anormalidades oftalmológicas e sistêmicas associadas, a fim de tratá-las de imediato, uma vez que elas

influenciam negativamente o prognóstico visual. Desvendar suas causas, até hoje não esclarecidas, permanece como uma chance em potencial para aprimoramento do tratamento e da prevenção através de aconselhamento genético ou possíveis medidas preventivas durante a gestação.

REFERÊNCIAS

1. Rezende RA, Uchoa UB, Uchoa R, Rapuano CJ, Laibson PR, Cohen EJ. Congenital corneal opacities in a cornea referral practice. *Cornea*. 2004;23(6):565-70.
2. Harissi-Dagher M, Colby K. Anterior segment dysgenesis: Peters' anomaly and sclerocornea. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(2):35-42. Review.
3. Bahn CF, Falls HF, Varley GA, Meyer RF, Edelhauser HF, Bourne WM. Classification of corneal endothelial disorders based on neural crest origin. *Ophthalmology*. 1984;91(6):558-63.
4. Maillette de Buy Wenniger-Prick LJ, Hennekam RC. The Peters' plus syndrome: a review. *Ann Genet*. 2002;45(2):97-103. Review.
5. Zaidman GW, Flanagan JK, Furey CC. Long-term visual prognosis in children after corneal transplant surgery for Peters anomaly type I. *Am J Ophthalmol*. 2007;144(1):104-8.
6. Heon E, Barsoum-Homsy M, Cevrette L, Jacob JL, Milot J, Polemeno R, Musarella MA. Peters' anomaly. The spectrum of associated ocular and systemic malformations. *Ophthalmic Paediatr Genet*. 1992;13(2):137-43.
7. DeRespini PA, Wagner RS. Peters' anomaly in a father and son. *Am J Ophthalmol*. 1987;104(5):545-6.
8. Yang LL, Lambert SR, Lynn MJ, Stulting RD. Long-term results of corneal graft survival in infants and children with peters anomaly. *Ophthalmology*. 1999;106(4):833-48.
9. Frueh BE, Brown SI. Transplantation of congenitally opaque corneas. *Br J Ophthalmol*. 1997;81(12):1064-9.



XXXI Congresso do Hospital São Geraldo

04 a 06 de novembro de 2010
Ouro Minas Palace Hotel
Belo Horizonte - MG

Informações:

Tel.: (31) 3227-8544

Site: www.hospitalsaogeraldo.com.br