

14:30 | 16:30 - Sala Lince

Mesa: Augusto Candeias, Pedro Cruz Silva, Miguel Lume

PO181- 16:00 | 16:05

ANIRIDIA CONGÉNITA COM CATARATA BILATERAL: CASO CLÍNICO

Luís Dias Violante, Fausto Carvalheira, Diana Beselga, Arminda Neves, Joana Campos, João Paulo Castro de Sousa
(Centro Hospitalar Leiria-Pombal)

Objectivo

Os autores apresentam o caso de uma doente do sexo feminino de 48 anos de idade com um quadro bilateral de aniridia e nistagmo congénitos, cataratas bilaterais, insuficiência límbica, fotofobia e diminuição marcada da acuidade visual (AVOD = 0,5/10; AVOE = 1/10).

A aniridia é uma doença autossómica dominante ou de ocorrência esporádica e é resultado de uma deleção do gene PAX6, localizado no cromossoma 11, p13, que provoca alterações no desenvolvimento do globo ocular. Por vezes, associa-se a tumor de Wilms, anomalias genitourinárias, atraso mental e ataxia cerebelosa (síndrome de Gillespie).

Material e métodos

A opção foi intervir cirurgicamente, realizando-se facoemulsificação bilateral com capsulorréxis pequena, em dois tempos operatórios com implantação de lentes intraoculares (LIOs +30.00) acrílicas dobráveis. O comprimento axial dos olhos era muito pequeno (OD: 20,40 mm; OE: 20,43 mm), razão pela qual se excluiu a implantação de anéis de tensão capsular modificados com aletas diafragmáticas, de polimetilmetacrilato (PMMA).

Resultados

Os resultados cirúrgicos foram satisfatórios para a doente, com uma acuidade visual corrigida no 2º mês de pós-operatório de 1,2/10 no OD e de 2/10 no olho esquerdo. Não se registou nem diminuição do nistagmo nem atenuação da fotofobia.

Pediram-se Ecografia Renal que foi normal, um exame neurológico completo também normal e a análise de PAX6 que aguarda resultado.

Conclusão

O objectivo dos autores em fazer uma capsulorréxis pequena é, em parte, por os olhos da doente serem muito pequenos; além disso, tentar que a cápsula anterior opacifique com o tempo, criando o efeito de diafragma. Neste tipo de situações, uma alternativa frequente é a utilização de anéis de tensão capsular modificados que permitem uma acentuada diminuição da fotofobia, resultando frequentemente numa expressiva melhoria da acuidade visual e nistagmo.

Bibliografia

1. Alger LG (1945): The cause and treatment of poor vision in aniridia. Am J Ophthalmol 28: 730-735.
2. Brown A, McKie M, van Heyningen V & Prosser J (1998): The human PAX6 mutation database. Nucleic Acids Res 26: 259 – 264.
3. Burk SE, Da Mata AP, Snyder ME, Cionni RJ, Cohen JS & Osher RH (2001): Prosthetic iris implantation for congenital, traumatic, or functional iris deficiencies. J Cataract Refract Surg 27: 1732–1740.
4. Traboulsi EI, Ellison J, Sears J, Maumenee IH, Avallone J, Mohny BG. Aniridia with preserved visual function: a report of four cases with no mutations in Pax6. Am J Ophthalmol. 2008;145:760–764.
5. Lee H, Khan R, O'Keefe M. Aniridia: current pathology and management. Acta Ophthalmol. 2008;86(7);708–715.