

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: José Arede, Paula Tenedório, Fernando Trancoso Vaz

PO9 - 09:10 | 09:15**SÍNDROMA IRIDO-CORNEANO-ENDOTELIAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS**

Sérgio Brito, Tatiana Gregório, Pedro Faria, Moura Pereira

(Centro de Responsabilidade Integrado de Oftalmologia- Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; CHUC-EPE)

Introdução

Síndrome irido-corneano-endotelial é uma entidade nosológica rara, adquirida e progressiva. Um espectro diversificado de alterações unilaterais do segmento anterior, que incluem como denominador comum o endotélio corneano anômalo com características epiteliais, define 3 subtipos distintos: síndrome de Chandler, atrofia essencial progressiva da íris, síndrome de Cogan-Reese. Frequentemente, o glaucoma decorre neste contexto como consequência de sinéquias anteriores ou bloqueio trabecular.

Objetivo

Apresentação de 2 casos clínicos característicos de glaucoma de ângulo fechado secundário a síndrome irido-corneano-endotelial.

Casos clínicos

Doentes de sexo feminino, caucasianas e na 4 década de vida recorreram ao SU-CHUC por diminuição unilateral e progressiva da acuidade visual/ campo visual associada a fotofobia e episódios de dor. Sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, nomeadamente traumáticos ou infecciosos. O exame objetivo revelou alterações estruturais unilaterais: biomicroscopia- córnea guttata (metal martelado), polícoria, corectopia e atrofia difusa da íris com ectrópion uveal; fundoscopia- escavação glaucomatosa e atrofia da camada de fibras nervosas; gonioscopia- ângulo fechado por sinéquias anteriores periféricas; tonometria- PIO superior a 28 mmHg. Os exames complementares confirmaram o diagnóstico e evidenciaram as alterações morfofuncionais da doença: microscopia confocal-epitelização do endotélio e estroma posterior; microscopia especular- hipocelularidade e pleomorfismo com disrupção difusa do padrão endotelial hexagonal; PEC defeito campimétrico periférico extenso; HRT em consonância com os achados fundoscópicos. A hipertensão intra-ocular demonstrou-se refratária a terapêutica médica múltipla exigindo a adoção de procedimentos cirúrgicos: uma doente submetida a trabeculectomia ab externo com mitomicina C e outra a implante de válvula de Ahmed. A estabilidade tensional e do status morfofuncional foram alcançadas e mantidas em 2 anos de seguimento sem terapêutica adicional.

Discussão e conclusão

A atrofia progressiva da íris é um subtipo de síndrome irido-corneano-endotelial.

O diagnóstico exige elevado índice de suspeição clínica. As microscopias confocal e especular demonstram características patognomónicas, sendo relevantes para o diagnóstico definitivo.

A perimetria estática computadorizada e a tomografia confocal do nervo ótico e camada de fibras nervosas proporcionam a avaliação morfofuncional da eficácia terapêutica e a monitorização a progressão do glaucoma.

A abordagem médica é geralmente insuficiente impondo intervenções cirúrgicas. Ainda que por período imprevisível, pela natureza progressiva da doença, a trabeculectomia com mitomicina C e o implante do dispositivo de drenagem valvular conseguiram, isoladamente, estabilizar a pressão intra-ocular e preservar a acuidade e campo visuais.