

Transplantes de córnea para tratamento de opacidade de córnea em pacientes com MPS VI, relato de casos bem sucedidos

Autores: Manoela Fernandes Arantes de Castro Lino¹, Maria Carolina da Silva Campos¹, Gabriela de Castro Rosa¹, Mariana Araujo Bezerra Gomes¹, Nathália Meincke Dal-Ros¹, Lauro Augusto Costa Rebello¹, Lucas Pinto Cavalcante¹, Gustavo Amorim Novais¹, Maria Angelica de Faria Domingues de Lima¹, Ana Carolina Esposito¹

1 - Hospital Universitário Gaffrée e Guinle – HUGG-UNIRIO/EBSERH – Rio de Janeiro - Brasil

INTRODUÇÃO

Mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo raro de distúrbios de armazenamento lisossomal caracterizados pelo acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGs) que não foram completamente degradados em vários órgãos, incluindo os olhos. A perda visual ocorre na MPS predominantemente devido à opacificação da córnea e retinopatia. A opacificação da córnea compromete a visão e é frequentemente observada em alguns subtipos de MPS, incluindo MPS I, MPS IV, MPS VI e MPS VII. Embora a terapia de reposição enzimática (TRE) melhore muitas das manifestações sistêmicas da MPS, a perda de visão continua sendo um comprometimento significativo que pode afetar a qualidade de vida. Até o momento, o único tratamento disponível para opacificação da córnea é o transplante de córnea.

Relatamos os casos de 2 pacientes com mucopolissacaridose VI submetidos a transplante de córnea.

Este é um estudo observacional do tipo relato de caso. Relatamos os casos de 2 pacientes com MPS VI submetidos a transplante de córnea.

RELATO DE CASO

Caso 1: paciente do sexo feminino, 34 anos, em TRE há 16 anos. A opacificação da córnea foi um achado importante desde os 12 anos de idade, e ela relata comprometimento visual grave desde os 27 anos. Ceratoplastia penetrante foi realizada aos 31 anos. O procedimento anestésico de escolha foi anestesia peribulbar e sedação. Não foram observadas complicações intraoperatórias ou pós-operatórias. Após o procedimento, a acuidade visual era de 20/30, e ela mantém o uso de esteroides tópicos e colírios lubrificantes. Ela relatou que finalmente consegue ver que sua capa de edredom tem um padrão floral e faz compras online sem a ajuda de outras pessoas.

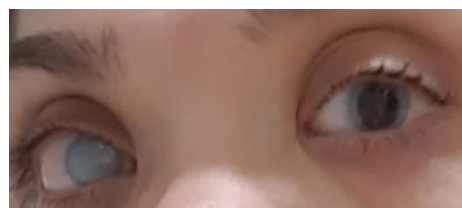


Imagem 1 e 2: Olhos com opacificação devido aos depósitos de GAGs acima, abaixo melhora da opacificação após a cirurgia

Caso 2: paciente do sexo masculino, 27 anos, iniciou TRE aos 9 anos. Relata comprometimento visual grave desde os 12 anos. Ceratoplastia penetrante foi realizada aos 25 anos. Permaneceu sob anestesia geral por 2 horas. O manejo das vias aéreas foi uma grande preocupação visto que apresenta compressão medular cervical. No entanto, a intubação foi realizada com videolaringoscópio e um tubo de 6,5 mm. Não foram observadas complicações intraoperatórias ou pós-operatórias. Sua mãe relata que ele sorri com frequência e consegue ver o mundo.



Imagem 3 e 4: Olhos com opacificação devido aos depósitos de GAGs ao lado esquerdo, ao lado direito melhora da opacificação após a cirurgia

CONCLUSÃO

Apesar da TRE, o depósito de GAGs na córnea continua progredindo ao longo dos anos. O transplante de córnea é um tratamento que deve ser considerado nesses casos, pois pode impactar significativamente a qualidade de vida dos pacientes.