

Hidrops corneal, queratono y síndrome de Down: reporte de caso clínico

Candela Fonseca Gomes, Chiara Nicoletti Casado, Bárbara Pardo, Juan Ignacio Malagrino, Gabriel Masenga

Servicio de oftalmología del Hospital Churruca Visca, Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 19 de mayo de 2023.

Aprobado: 20 de octubre de 2023.

Autor corresponsal

Dra. Candela Fonseca Gomes

Uspallata 3400

(C1143ACB) Buenos Aires

Argentina

+54 911 5164-8921

candelafonsecag@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)

2023; 16(4): e406-e410.

Resumen

Objetivo: Presentación de un caso de hidropesía aguda en un paciente con síndrome de Down sin diagnóstico de queratocono al momento de la evaluación. Se describen su tratamiento y su evolución resaltando la importancia del vínculo con el paciente y su entorno.

Caso clínico: Paciente de 31 años de edad con síndrome de Down que acudió a la guardia oftalmológica por protuberancia corneal en ojo derecho. Presentaba miopía, astigmatismo y nistagmus como antecedentes. En la exploración oftalmológica se constató agudeza visual mejor corregida de movimiento de manos en ojo derecho y 1/10 en ojo izquierdo. A la biomicroscopía, el ojo derecho ofrecía inyección conjuntival 360°, protrusión corneal acompañada de edema corneal estromal y epitelial microquístico severos (+++), con bullas destechadas. Se interpretó como hidrops corneal agudo. Se instauró tratamiento tópico con prednisolona + fenilefrina colirio, cloruro de sodio 5%, brimonidina + timolol y oclusión con protector ocular. Se mantuvo el mismo esquema de tratamiento por un mes con el cual el paciente evolucionó favorablemente.

Conclusión: El manejo clínico-terapéutico de un paciente con síndrome de Down requiere no sólo conocer la presentación de la patología sino también adecuar el tratamiento al paciente y su entorno familiar.

Palabras clave: queratocono, síndrome de Down, hidropesía corneal aguda.

Corneal hydrops, keratoconus and Down syndrome: case report

Abstract

Objective: To present a clinic case of acute corneal hydrops in a patient with Down Syndrome, without diagnosis of keratoconus at the moment of the evaluation, to describe the treatment and course, focusing on the importance of the relationship between the patient and the physician.

Case report: A 31-years-old male patient with Down Syndrome referred for presenting corneal protuberance in the right eye. As a clinical record he had myopia, astigmatism and nystagmus. On examination, best-corrected visual acuity of hands movement in the right eye and 1/10 in the left one was documented. The right eye presented conjunctival redness 360°, corneal protrusion accompanied with stromal and epithelial edema with bullae. It was diagnosed as acute corneal hydrops. Topical treatment with fenilefrine + prednisolone, sodium chloride 5%, brimonidine+timolol, and ocular occlusion was indicated. Therapeutic remained for a month with favourable evolution.

Conclusion: The clinical-therapeutic management of a patient with Down syndrome requires not only knowing the presentation of the pathology but also adapting the treatment to the patient and his or her family environment.

Key words: keratoconus, down syndrome, acute corneal hydrops.

Hidropisia corneana, ceratono e síndrome de Down: relato de caso clínico

Resumo

Objetivo: Apresentação de um caso de hidropisia aguda em paciente com síndrome de Down sem diagnóstico de ceratocone no momento da avaliação. Seu tratamento e evolução são descritos, destacando a importância do vínculo com o paciente e seu ambiente.

Caso clínico: Paciente de 31 anos, portador de síndrome de Down, que procurou o serviço de oftalmologia por apresentar protuberância corneana em olho direito. Ele tinha como histórico miopia, astigmatismo e nistagmo. O exame oftalmológico revelou acuidade visual melhor corrigida para movimentos

das mãos no olho direito e 1/10 no olho esquerdo. Na biomicroscopia, o olho direito apresentava injeção conjuntival de 360°, protrusão corneana acompanhada de grave edema microcístico estromal e epitelial da córnea (+++), com bolhas não cobertas. Foi interpretado como hidropisia corneana aguda. O tratamento tópico foi instituído com colírio de prednisolona + fenilefrina, cloreto de sódio 5%, brimonidina + timolol e oclusão com protetor ocular. O mesmo esquema de tratamento foi mantido durante um mês, com o qual o paciente evoluiu favoravelmente.

Conclusão: O manejo clínico-terapêutico de um paciente com síndrome de Down requer não só o conhecimento da apresentação da patologia, mas também a adaptação do tratamento ao paciente e ao seu ambiente familiar.

Palavras-chave: ceratocone, síndrome de Down, hidropisia corneana aguda.

Introducción

El queratocono es una ectasia corneal no inflamatoria progresiva que se caracteriza por un adelgazamiento central o paracentral del estroma corneal, acompañado de protrusión apical y astigmatismo irregular¹. La progresión del queratocono puede conducir a hidropesía corneal aguda —también conocida como hydrops corneal— que se caracteriza por rotura de la membrana de Descemet con la consiguiente entrada súbita de humor acuoso en el estroma corneal¹.

Esa complicación es relativamente poco frecuente, se estima que ocurre entre el 2,6% y el 2,8% de los pacientes con queratocono². Existe una asociación entre el queratocono y el síndrome de Down donde el trauma repetido por frotarse los ojos podría precipitar la hidropesía aguda².

Si bien la mayoría de los casos se resuelven espontáneamente en 2-4 meses, las opciones terapéuticas para tratar el cuadro están dirigidas a facilitar una recuperación más rápida y a minimizar las complicaciones, como la cicatriz residual. Dentro de estas encontramos el tratamiento médico y los procedimientos quirúrgicos³.

A pesar de que la prevalencia de esta complicación es baja, las manifestaciones sintomáticas



Figura 1. Protrusión corneal e inyección conjuntival (imagen de perfil).

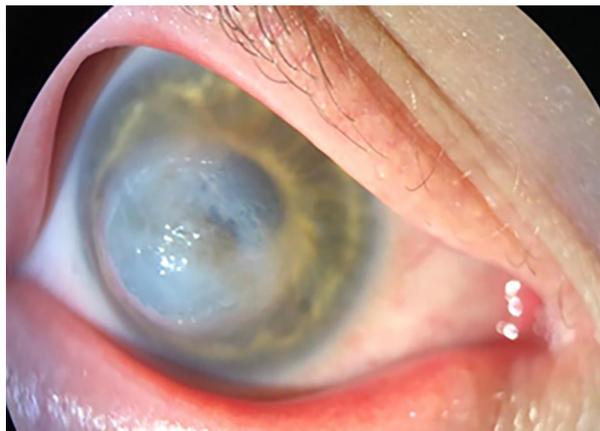


Figura 2. Edema corneal y bullas destechadas (imagen de frente).

suponen una carga considerable para el paciente y su entorno familiar, principalmente en aquellos con síndrome de Down, lo que hace que sea esencial la relación entre el médico y el paciente.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de hidrops corneal agudo en un paciente con síndrome de Down, su tratamiento y su evolución, resaltando la importancia del vínculo con el paciente y su entorno.

Caso clínico

Se presenta el caso clínico de un paciente de 31 años de edad con síndrome de Down que acude a guardia oftalmológica del Complejo Médico Policial Churruca Visca. Como antecedentes de relevancia presentaba miopía, astigmatismo y nistagmus. La madre refirió que tres horas antes había notado una protuberancia en la córnea del ojo derecho de su hijo con molestias y dificultad en la apertura ocular (fig. 1).

Al examen oftalmológico el paciente negaba dolor pero se observaba molesto. En la exploración oftalmológica se constató agudeza visual mejor corregida de movimiento de manos en ojo derecho con una esfera de -16,00 D, y 1/10 en ojo izquierdo con una esfera de -16,00 D y un cilindro de -1,50 en 90 D.

A la biomicroscopía, el ojo derecho presentaba inyección conjuntival 360°, cámara anterior formada, protrusión corneal acompañada de edema corneal estromal +++ y epitelial microquístico +++ con bullas destechadas. No se constató seidel (fig. 2). En cuanto al ojo izquierdo se observó adelgazamiento corneal y signo de Munson. La presión intraocular no se pudo evaluar por falta de colaboración. Sin embargo, a la digitopresión impresionaba ojo derecho hipertónico.

Se realizó una queratometría que fue no evaluable en el ojo derecho y valores de K1 44.75*76 y K2 48.25*166 en el ojo izquierdo. Considerando estos datos, se arribó al diagnóstico de hidrops corneal agudo en ojo derecho secundario a queratocono desconocido previamente.

Se instauró tratamiento tópico con prednisona + fenilefrina colirio cada 8 horas, cloruro de sodio 5% cada 8 horas, y brimonidina + timolol cada 12 horas. Se indicó oclusión con protector ocular y control en 48 horas. Además, se puso énfasis y se explicó a los tutores del paciente la importancia de evitar que se frote los ojos por ser un posible desencadenante del cuadro.

Se mantuvo el mismo esquema de tratamiento por 1 mes. El paciente evolucionó favorablemente quedando en el ojo derecho sólo una opacidad corneal central secuear (fig. 3). Se realizó descenso de corticoide cada 24 horas y suspensión

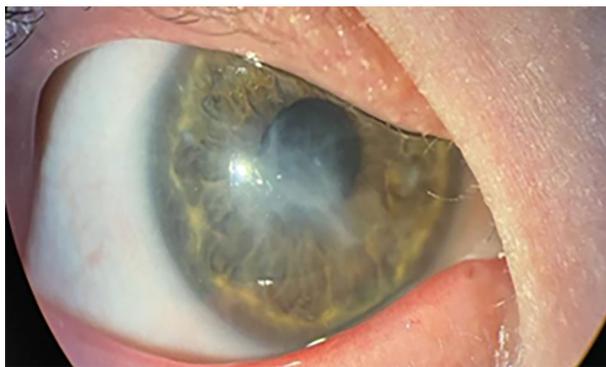


Figura 3. Cicatriz corneal luego de 2 meses de tratamiento (imagen de frente).

del uso de cloruro de sodio 5% y oclusión. El paciente continuó con controles periódicos mensuales. Además, se explicó a la familia la eventual necesidad de un procedimiento quirúrgico futuro para restaurar la transparencia corneal.

Discusión

En este estudio se describió la forma de presentación de un caso de hidropesía corneal aguda en un paciente con síndrome de Down, en quien se desconocía la presencia del queratocono, y que respondió de manera exitosa al tratamiento médico. La incidencia de queratocono varía del 0% al 71% en pacientes con síndrome de Down y por lo tanto sus complicaciones también son más frecuentes en esta población⁴. En particular, estos pacientes tienen córneas más delgadas y están más expuestos frente al trauma repetido por frotarse los ojos⁵.

La detección y el tratamiento del queratocono y sus complicaciones en pacientes con síndrome de Down suponen un gran desafío. La llegada tardía a la realización de un control oftalmológico de rutina y la falta de cooperación durante el examen biomicroscópico se suman a las dificultades en el habla para transmitir los síntomas, limitando la posibilidad de una detección temprana.

Un punto a tener en cuenta que podría facilitar la evaluación —y por ende el diagnóstico del paciente— es realizar los controles siempre con un mismo profesional, generando así mayor confianza con el paciente. Mantener una buena

interacción con el cuidador es fundamental en estos casos ya que es quien se encarga del paciente fuera del ámbito hospitalario.

El principal objetivo del tratamiento, además de mejorar los síntomas, es minimizar las complicaciones y restaurar la mejor agudeza visual. Las opciones terapéuticas se pueden dividir en tres grupos: conservador, médico y quirúrgico.

En este caso, se decidió instaurar tratamiento tópico con corticoides para reducir la inflamación, agentes hipertónicos para disminuir el edema intraestromal e hipotensores tópicos en concordancia con la bibliografía⁶. Debido a las características del paciente, las opciones quirúrgicas tales como inyecciones intracamerales de aire/gas y suturas compresivas o trasplantes suponían un gran desafío. Si bien se ha visto que las inyecciones proporcionan una recuperación más rápida en comparación con el tratamiento médico convencional, la agudeza visual final en ambos grupos no difiere⁷. En los pacientes con síndrome de Down, debido a la imposibilidad de garantizar un adecuado postoperatorio, se prefiere reservar los procedimientos quirúrgicos para aquellos con mala respuesta al tratamiento médico. El paciente en este caso evolucionó favorablemente y presentó como secuela un leucoma central.

Conclusión

El manejo clínico-terapéutico de una persona con síndrome de Down que tiene hidrops corneal requiere no sólo conocer la presentación de tal patología sino también adecuar el tratamiento a cada paciente y su contexto familiar, como se ha visto en el caso presentado.

Se destaca además que por la particularidad de este tipo de casos es fundamental empatizar adecuadamente de forma tal de mantener una buena relación médico-paciente.

Referencias

1. Albertazzi RG. *Queratocono: pautas para su diagnóstico y tratamiento*. 2ª ed. act. Buenos Aires: Ediciones CAO, 2021.

2. Tuft SJ, Gregory WM, Buckley RJ. Acute corneal hydrops in keratoconus. *Ophthalmology* 1994; 101: 1738-1744.
3. Fan Gaskin JC, Patel DV, McGhee CNJ. Acute corneal hydrops in keratoconus: new perspectives. *Am J Ophthalmol* 2014; 157: 921-928.
4. Akoto T, Li JJ, Estes AJ *et al.* The underlying relationship between keratoconus and Down syndrome. *Int J Mol Sci* 2022; 23: 10796.
5. Haseeb A, Huynh E, ElSheikh RH *et al.* Down syndrome: a review of ocular manifestations. *Ther Adv Ophthalmol* 2022; 14: 25158414221101718.
6. Lanthier A, Choulakian M. Treatment strategies for the management of acute hydrops. *J Fr Ophthalmol* 2021; 44: 1439-1444.
7. Miyata K, Tsuji H, Tanabe T *et al.* Intracamer al air injection for acute hydrops in keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2002; 133: 750-752.