

**Introdução:** A Anomalia de Peters (AP), descrita pela primeira vez por Albert Peter em 1906, consiste numa opacidade corneana central relacionada a uma malformação do segmento anterior do olho<sup>1</sup>. É uma das alterações congénitas que causa opacidade da córnea, aderências iridocorneanas (sinequias) devido à disgenesia do segmento anterior durante o desenvolvimento embrionário. A AP pode causar opacidade corneana grave que quando afeta o eixo visual constitui causa de ambliopia orgânica severa. Ocorre frequentemente com estrabismo associado, geralmente convergente (tipo sensorial), podendo também encontra-se um desvio vertical dissociado (DVD)<sup>2</sup>.

A prevalência exata da AP é desconhecida. Pertence a grupo de distúrbios conhecidos como opacidades corneanas congénitas (figura 1), que afeta 3-6 indivíduos por 100.000<sup>3</sup>.

**Fisiopatologia:** A AP é um achado raro ao nascimento, desenvolve-se no útero durante o primeiro trimestre de gravidez (10 a 16 semanas de gestação) e pode estar associada a outras malformações sistémicas<sup>4,5</sup>. É classificada em dois tipos, que se distinguem pelos seus sinais e sintomas. A AP tipo I, é caracterizada por uma separação incompleta da córnea e íris e uma opacidade da córnea leve a moderada. A tipo II, é caracterizada por uma separação incompleta da córnea e do cristalino e opacidade severa da córnea que pode envolver toda a extensão da córnea. Está mais associada a alterações sistémicas e tende a ser bilateral<sup>6,7</sup>.

Durante o desenvolvimento dos olhos, normalmente, os elementos do segmento anterior formam estruturas separadas. No entanto, na Anomalia de Peters, o desenvolvimento do segmento anterior é anormal, levando à separação incompleta da córnea, da íris ou do cristalino. Como resultado, a córnea apresenta-se turva (opaca), o que causa diminuição da acuidade visual (AV). A área opaca da córnea varia em tamanho e intensidade, desde uma faixa pequena e fraca até uma grande área branca e turva que cobre a superfície frontal do olho. Além disso, a localização da opacidade varia, a nebulosidade pode estar no centro da córnea ou fora do centro. Opacidades grandes, localizadas centralmente, tendem a causar uma visão pior do que as menores e descentralizadas<sup>7,8</sup>.

A nível de exames complementares de diagnóstico é importante a avaliação da visão binocular para identificar, qualificar e quantificar o tipo de desvio ocular, caracterizar a visão binocular real e potencial e a ambliopia, com o objetivo de delinear um plano terapêutico. Os testes motores e sensoriais devem ser adequados ao caso em questão, em particular, acuidade visual e fixação. A evolução da opacidade deve ser registada com recurso a técnicas de imagem como a fotografia do segmento anterior, topografia corneana e OCT de segmento anterior.

O tratamento envolve um transplante de córnea, muitas vezes é complicado devido à idade jovem dos doentes. Para prevenir ambliopia e melhorar a função visual, recomenda-se queratoplastia (PRK)<sup>5</sup>. Muitas crianças com PRK para AP Tipo I conseguem ter uma boa visão funcional no olho operado. Após a queratoplastia é muito importante para melhorar a acuidade visual fazer o tratamento da ambliopia tanto no pré como no pós operatório. As crianças com glaucoma têm pior prognóstico visual<sup>9</sup>.

O tratamento do estrabismo nos casos de AP segue as regras gerais de tratamento do estrabismo concomitante. O primeiro passo deve ser a melhor correção óptica possível. A proposta cirúrgica deve ser feita depois de obter melhoria da acuidade visual entre os dois olhos. No estrabismo congénito, a cirurgia tardia só terá valor estético.

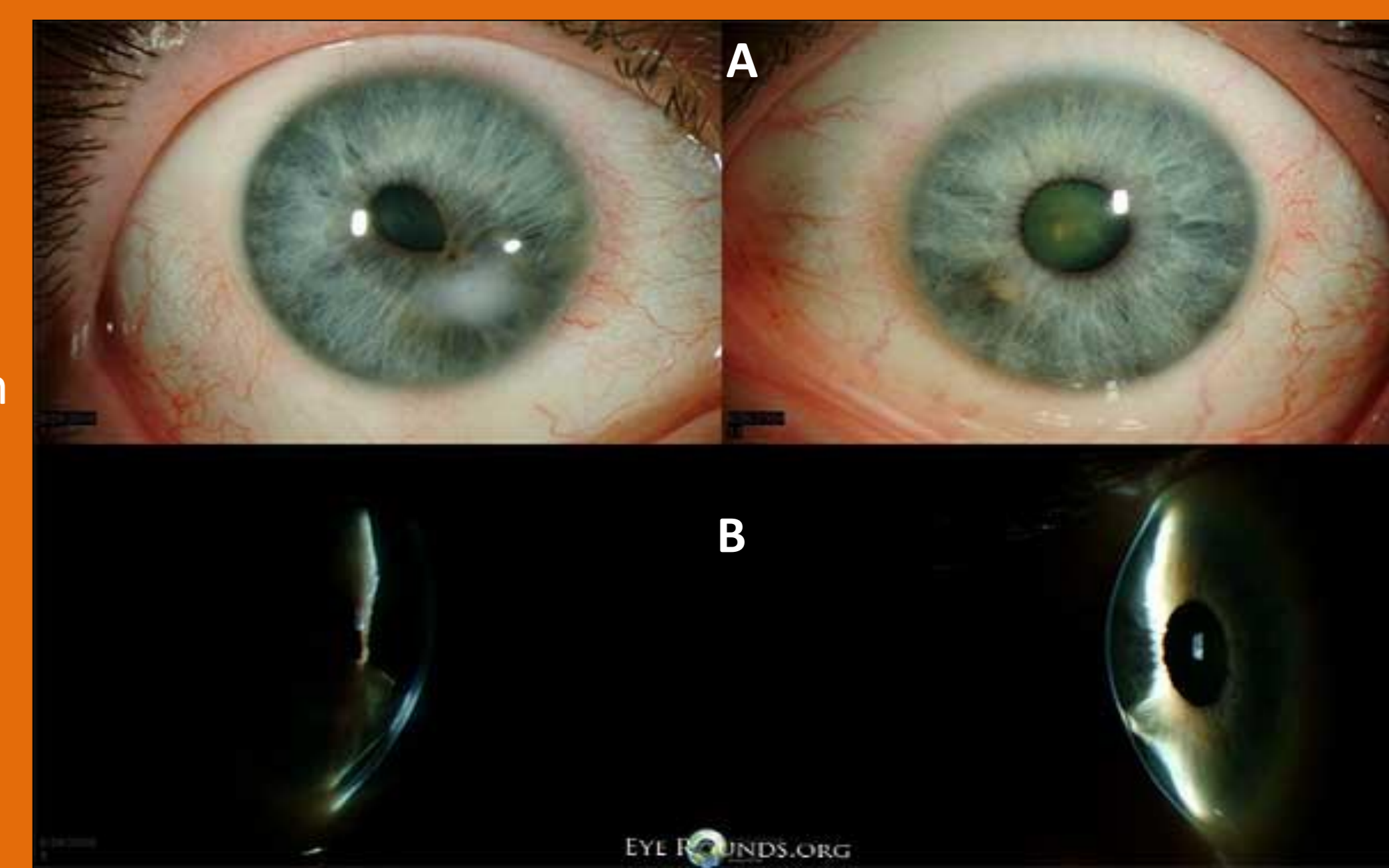


Figura 1. A- Opacidades corneanas bilaterais com adesões nas zonas de iridotomia patente num caso de Anomalia de Peters (fotografia ocular) B - imagem ao biomicroscópio. Imagem ilustrativa

Fonte: <http://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/187-Peters-Anomaly.htm>

**Relato de caso:** Paciente do género feminino com diagnóstico de Anomalia de Peters tipo I (bilateral), 7 anos de idade, sem antecedentes familiares com interesse clínico

**História clínica:** Sem historial de infeções durante a gravidez ou durante o período perinatal. Iridectomia bilateral realizada aos 2 meses de idade. Ao 1 ano de idade, apresenta baixa de AV bilateral para idade, esotropia alternante com DVD e nistagmo latente. O fundo ocular (oftalmoscopia indireta, sob sedação) era normal: máculas de aspeto normal, discos ópticos rosados com bordos definidos sem escavação aumentada do nervo óptico. Pressão ocular era de 6,0 mmHg ODE (tonometria de Goldmann, sob sedação).

Aguarda transplante de córnea. Exame oftalmológico mantém as características iniciais.

**Avaliação ortóptica:**

PVC – olhos em elevação, mento para baixo (Figura 2).

**Acuidade visual:** em PVC OD (sph +2,50): 2/10 Snellen (Cartões de Sheridan 6/12)

OE (sph +2,50): 2/10 Snellen (Cartões de Sheridan 6/9)

ODE : 2/10 Snellen (Sheridan 6/9)

**Movimentos Oculares:** em dextroversão limitação da abdução com alargamento da fenda palpebral. Em levoversão limitação da adução com retração do globo. (Figura 3)

Nistagmo horizontal pendular com fase rápida à direita.

**Cover Test (c/= s/c):** (pp e pl) Esotropia alternante com DVD

**Krimsky:** 18<sup>Δ</sup> BE D/E ou E/D 3-6<sup>Δ</sup>

**Sinoptóforo:** ângulo objectivo=+10<sup>o</sup> D/E 5<sup>Δ</sup>

**Funções binoculares:** Ausentes (espaço e sinoptóforo)



Figura 2. PVC – olhos em superversão/ mento para baixo

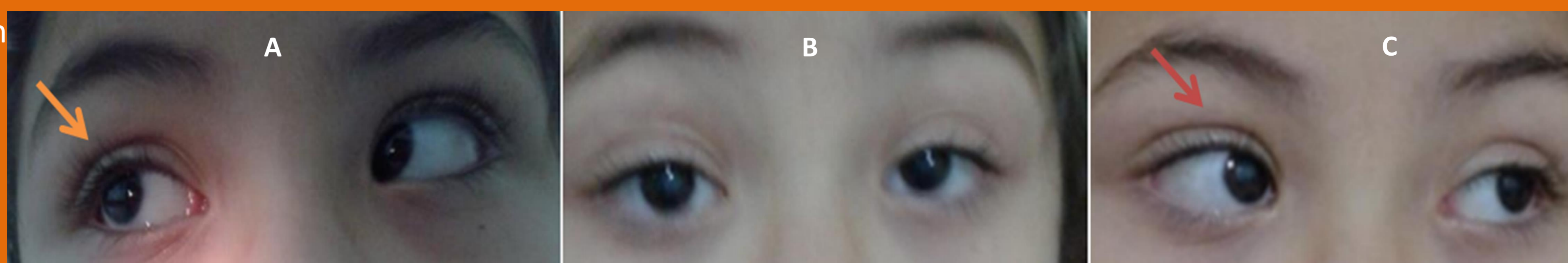


Figura 3. A, em dextroversão: limitação da abdução com upshoot. B, em ppo, Esotropia OE com E/D (fixa OD). C, limitação da adução com upshoot e retração do OE. Nestas imagens, é possível identificar a presença de opacidades corneanas bilaterais

## Discussão:

Najar and Christensen (2006) referem que o estrabismo convergente é o mais prevalente em pacientes com Anomalia de Peters e é presente neste caso, associado a baixa visão bilateral. A Anomalia de Peters resulta numa ambliopia de privação e num estado sensorial de estrabismo de início precoce.

Neste caso, os movimentos oculares apresentam as características motoras da Síndrome de Retração de Duane - Tipo I, co-existindo com a Anomalia de Peters. Esta patologia é a indicação mais comum para a queratoplastia em crianças pequenas<sup>2</sup>, pois o crescimento pode reduzir o sucesso do transplante, porque aumenta o risco de rejeição. Após o transplante, o paciente deve fazer imunossuppressores sistémicos, realizar exercícios de estimulação visual para melhorar a acuidade visual<sup>1,7</sup> e a correção do estrabismo.

Nos casos da Anomalia de Peters, é importante a avaliação multidisciplinar na área de oftalmologia: ortoptistas, para a avaliação e reabilitação ortóptica, oftalmologistas de várias subespecificidades - estrabismo, córnea, glaucoma, para potencializar o sucesso do tratamento, requerendo reabilitação especial.

A fim de reduzir o handicap causado pela deficiência visual e melhorar a visão funcional da criança, podem-se adaptar ajudas técnicas ou estratégias de reposicionamento da imagem (recolocação da imagem exterior à zona da opacidade).

## Referências Bibliográficas:

- Chang, JW. et al. Long term clinical course and visual outcome associated with Peters' Anomaly Eye (Lond), 2012. 26(9): p. 1237-42
- Najjar DM, Christiansen SP, B. Strabismus and amblyopia in bilateral Peters anomaly. J AAPOS. 2006 Jun;10(3):193-7.
- Kurilec JM, Zaidman GW. Incidence of Peters Anomaly and Congenital Corneal Opacities Interfering With Vision in the United States. Cornea. 2014 Jun 24
- Trief D, Peter's Anomaly. Drugs, Diseases Ophthalmology, 2016 Set 02,
- Yang LL, Lambert SR. Peter's Anomaly. A synopsis of surgical management and visual outcome. 2001 Sep; 14 (3); 467-77
- Chun AG, Adamopoulos Cepley D. Peters' Anomaly. EyeWiki, AAO.2015. Jul
- Zaidman GW et al. Long-Term Visual Prognosis in Children After Corneal Transplant Surgery for Peters Anomaly Type I. Am J Ophthalmol 144 (1), 104-108. 7 2007.
- Sault RW, Sheridan J. Peter's Anomaly. Ophthalmol Eye Dis. 2013. FEB. 13(5): 1-3 Medline.
- Bhandari R et al. Peter's Anomaly: Review of the Literature. Cornea2011; 30 (8), 939-944. 8

**Agradecimentos:** Os autores agradecem aos pais da criança o consentimento para a apresentação deste caso. As fotografias ilustrativas apresentadas foram realizadas com a sua autorização.