

Comunicación en e-póster

Superficie ocular / Lentes de contacto

17-02-2012 • 10:30 - 10:45 → T 4 • 288

¿A qué síndrome raro se puede asociar una erosión corneal recidivante?

Autores:

Carbonell Bonete, Stela - Alicante ⁽¹⁾, Signes Soler, María Isabel - Calpe ⁽¹⁾, Rodríguez Prats, José Luis - Alicante ⁽¹⁾

Instituciones: ⁽¹⁾ Oftalmología Vistahermosa, Alicante. ⁽²⁾ Universidad de Valencia.

PROPÓSITO

Dar a conocer uno de los síndromes más raros de la piel, que se acompaña con problemas oculares concretos. El síndrome de Theresa Kindler es una patología congénita, que reúne características clínicas de dos enfermedades congénitas simultáneamente, la epidermolisis ampollar distrófica y la poiquilodermia congénita, y debido a su baja incidencia (menos de 100 casos descritos en la literatura) suele pasar desapercibida. Este problema de la piel es hereditario de forma autosómica y suele llevar una atrofia extensiva de la misma. En el examen oftalmológico suele dar ectropión en ambos ojos, sinbléfaro, sensibilidad a la luz y deformaciones corneales, pero las lesiones corneales son raras. Este es un caso donde se reportan lesiones oculares en una paciente diagnosticada de este síndrome.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 21 años que acude a consulta oftalmológica de urgencia por queratalgia de repetición, refiriendo molestias en OI, con dolor ocular que asciende hacia la frente y desciende hasta mandíbula, y también "como una presión desde dentro". La paciente estaba en tratamiento con Vexol desde hacía 2 días.

En la exploración se observa:

– Agudeza visual con su corrección habitual es de 0.9 en OD, y de 1.0 en OI.

(OD:+2.75 -1.00 a 145° y OI:+3.50 -175 a 150°).

– Presión intraocular de 15 y 18 mm Hg (tonómetro de aire Topcon CT-80). El examen con biomicroscopia del polo anterior del ojo derecho se encuentra dentro de la normalidad, y el ojo izquierdo presenta erosión corneal recidivante a las 2 h.

Examen de polo posterior dentro de la normalidad.

En este caso clínico se explica la pauta de tratamiento y la evolución del caso.

DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME DE THERESA KINDLER

El síndrome de Kindler (OMIM 173650) es una forma infrecuente de genodermatosis, de herencia autosómica recesiva, que se caracteriza por la formación de ampollas ante mínimos traumatismos, especialmente durante la infancia y fotosensibilidad. La tendencia en la vida adulta es hacia el desarrollo de una poiquilodermia generalizada y atrofia cutánea, además de afectación de las mucosas oral y genitourinaria, con ocasional degeneración maligna.

CONCLUSIÓN

Dada la baja incidencia del síndrome de Kindler, su diagnóstico puede pasar desapercibido, siendo sus manifestaciones oculares poco conocidas. La afección ocular, y en concreto la corneal, parece ser común en este tipo de síndrome, aunque estén poco descritas en la literatura.