

- 19 ———; ——— & ——— — The Clinical Pharmacology of Bacampicillin in comparison with Ampicillin. *Med. Klin.* 73: 910-13, 1978.
20. SJOVALL, J.; MAGNI, L. & BERGAN, T. — Pharmacokinetics of bacampicillin compared with those of ampicillin, pivampicillin and amoxycillin. *Agents Chemother.*, 13: 90-6, 1978.
21. SWAHN, A. — Gastrointestinal absorption and metabolism of two labelled ampicillin esters. *Europ. J. Clin. Pharmacol.*, 9: 299-306, 1976.
22. TRANJAN, A. N.; BARBOSA, E. E.; VANNI, L. A. & KARA JOSE, N. — Penetração de Bacampicilina em olho humano, 1982.

Apresentação de um caso

Paulo I. Tomimatsu * & Noboru Yagui **

Em 1868, Rothmund observou a existência de certas afecções cutâneas associadas à presença de catarata, e em 1923 Thomson relatou a presença de alterações cutâneas e esqueléticas associadas à catarata. Vários outros autores como Andowszky, Vinght e Kugelberg estudaram e observaram também tal relação. Atualmente existe uma entidade clínica definida como Síndrome de Rothmund-Thomson, com aspecto cutâneo caracterizado como a marmorização da pele e catarata em criança (1, 3).

Vamos relatar aqui um caso de Síndrome de Rothmund-Thomson, por nós observado e tratado, pela raridade de ocorrência.

Relato do caso:

R.M.H., 4 meses de idade, sexo feminino, cor branca, nascida de termo, com peso de 2750 g, estatura de 46 cm e sem nenhuma lesão cutânea ou ocular aparente.

Aos 2 meses de idade, surgiram as alterações cutâneas da face e extremidades, que a mãe caracteriza como várias manchas avermelhadas pequenas entremeadas com manchas esbranquiçadas. Aos 3 meses de idade começou a apresentar leucocoria bilateral de progressão rápida, que dentro de 2 semanas se tornaram bastante evidentes.

Ao exame geral foi constatado peso de 5200 g. e estatura de 54 cm, perímetro cefálico de 38 cm, perímetro torácico de 39 cm. Couro cabeludo com cabelos presentes e nor-

mais. Face com áreas hipocrômicas alternando com áreas hiperocrômicas, pele com perda de elasticidade, brilho e turgescência. Pescoço com alterações cutâneas semelhantes a da face com algumas áreas de telangiectasias. (foto 1).

Braços e mãos: idem a face e pescoço. Tórax: pequenas áreas de hipocromia. Abdome: normal. Região genital: sem alterações. Membros inferiores: idem à face e pescoço. Exame oftalmológico. Biomicroscopia de ambos olhos: córnea transparente com diâmetro de 9,5 mm, íris sem alterações de forma-



Foto 1

* Pós-Graduação em Oftalmologia (Mestrado) pela Escola Paulista de Medicina. Médico-oftalmologista em Londrina (PR).

** Médico-oftalmologista em Londrina (PR).

ção, pupila central, cristalino com opacificação total. (foto 2). Fundoscopia: impossibilitada pela opacificação do meio. Tonometria de aplanção: 10 mm Hg em AO.



Foto 2

A criança foi submetida a cirurgia de facofragmentação em ambos olhos com intervalo de 30 dias entre um olho e outro, sem intercorrências no inter e pós operatório imediato.

Durante o pós operatório tardio observou-se a diminuição de transparência de córnea do olho direito, com formação de edema estromal e posteriormente nébulas, sem sinais inflamatórios ou hipertensão.

O exame fundoscópico não apresentou anormalidades em AO e foi dada correção de + 20,00 DE.

Atualmente a criança apresenta nistagmo de pequena amplitude horizontal, porém com tactuando bem o meio ambiente.

COMENTARIOS

Existem algumas patologias em que estão associadas à presença da catarata com alterações cutâneas, a saber: Displasia ectodérmica, Síndrome de Werner, Síndrome de Scaffer, Ictiose congênita e Síndrome de Rothmund-Thomson (2), cada uma delas com suas características de alterações sistêmicas, oculares e de hereditariedade peculiares.

A característica de Síndrome de Rothmund-Thomson é a precocidade no aparecimento e a evolução rápida das lesões cutâneas e oculares. O aspecto cutâneo da criança ao nascimento é praticamente normal, com aparecimento de áreas de eritema e edema na região facial e nas extremidades aos

2 a 6 meses de idade. Essas áreas de edema e eritema são sucedidas de áreas polimorfas de atrofia cutânea, entremeados de telangectasias com áreas de hipo e hiperpigmentação. Essas alterações podem se estender para os membros proximais e troncos porém com menor intensidade. (1, 3, 4)

As áreas expostas aos raios solares podem apresentar lesões bolhosas ou lesões queratóticas que eventualmente podem evoluir para carcinoma de células escamosas, daí a recomendação de não expor a criança a raios solares. Essa hipersensibilidade desaparece com o passar da idade. A superfície mucosa não é comprometida nessa síndrome (4). O comprometimento ocular é o aparecimento de catarata bilateral com início quase que simultâneo com a lesão cutânea, de desenvolvimento rápido na frequência de cerca de 50% (2, 4).

O desenvolvimento mental da criança é normal, porém sistemicamente a criança apresenta desenvolvimento retardado com pequena estatura, hipogonadismo, extremidades curtas, às vezes perda de pelo e cabelos e microdontia (4).

No nosso caso observamos alterações cutâneas com aspecto de marmorização da face, pescoço, extremidades e tórax com catarata bilateral. Optamos por realizar a cirurgia em ambos olhos o mais rapidamente possível devido ao risco de ambliopia, e a cirurgia proposta foi a facofragmentação e aspiração.

Obtivemos resultado positivo em um olho com manutenção de transparência e formação de nébula corneana no outro olho, provavelmente devido a lesão do endotélio pelo ultra-som.

RESUMO

Os autores relatam um caso raro de alteração cutânea associada a catarata em criança, denominada Síndrome de Rothmund-Thomson. Fazem a descrição clínica e o resultado da cirurgia de facofragmentação realizada.

REFERÊNCIAS

1. MAEDER, G. — Syndrome de Rothmund et de Werner. *Annales d'Oculistique*, 182: 11, 1949.
2. MORRIS, D. — Cataracts and Systemic Diseases, In: DUANE, T. — *Clinical Ophthalmology*, Harper & Row, Maryland, 1979, Vol. 5: 41.
3. SILVER, H. — Rothmund-Thomson syndrome, an oculocutaneous disorder. *Amer. J. Dis. Child.*, 111: 182, 1966.
4. WITHMORE, P. V. — Skin and Mucous membrane disorders, In: DUANE, T. — *Clinical Ophthalmology*, Harper & Row, Maryland, 1979, Vol. 5: 27.