

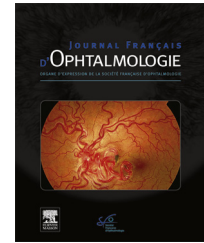


Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



SFO COMMUNICATION

## Thick keratoconic cornea associated with posterior polymorphous corneal dystrophy<sup>☆</sup>

*Épaisseur cornéenne anormale dans le cadre d'un kératocône associé à une dystrophie postérieure polymorphe*

K. Zaarour, E. Slim, J. Antoun\*, N. Waked

*Ophthalmology department, Hôtel-Dieu de France, Saint-Joseph University (USJ), faculty of medicine, Alfred Naccache Street, Achrafieh, Beirut, Lebanon*

Received 18 June 2016; accepted 5 September 2016

### KEYWORDS

Keratoconus;  
PPCD;  
Thick cornea

### Summary

**Introduction.** – We herein report a case of bilateral unusually thick non-edematous keratoconic corneas with associated endothelial features of posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD).

**Case report.** – We report the case of a 27-year-old myopic woman who presented for refractive surgery. Slit lamp exam showed bilateral corneal protrusion with diffuse deep stromal and endothelial vesicular opacities and small paracentral bands. Topography showed generalized advanced corneal steepening in both eyes with increased anterior and posterior central corneal elevations in comparison to the best fit sphere. Ultrasound pachymetry showed central corneal thickness of 605  $\mu\text{m}$  (RE) and 612  $\mu\text{m}$  (LE). On specular biomicroscopy, cell density of 2503 cells/ $\text{mm}^2$  RE and 1526 cells/ $\text{mm}^2$  LE with significant cellular pleomorphism and polymegathism were noted.

**Discussion.** – Clinical and paraclinical findings together suggest the presence of simultaneous keratoconus and PPCD. The literature has suggested an association between PPCD and steep cornea. Moreover, many reports have also described cases of associated PPCD and keratoconus with characteristic thinning and ectasia, in comparison to the unusual thick corneas noted in our patient, despite the absence of edema. Identification of genetics factors is further needed to clarify this association.

<sup>☆</sup> Communication orale présentée lors du 121<sup>e</sup> Congrès de la Société française d'ophtalmologie en mai 2015.

\* Corresponding author.

E-mail address: [joelle.antoun@hotmail.com](mailto:joelle.antoun@hotmail.com) (J. Antoun).

*Conclusion.* – This case describes a patient whose corneas present features of both keratoconus and PPCD and is unique due to the presence of increased corneal thickness despite the absence of edema.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## MOTS CLÉS

Kératocône ;  
DMLA ;  
Cornée épaisse

## Résumé

*Introduction.* – Nous rapportons un cas atypique de cornées kératocôniques avec des pachymétries élevées, ayant des caractéristiques endothéliales en faveur d'une dystrophie cornéenne postérieure polymorphe (PPCD).

*Rapport de cas.* – Une femme myope de 27 ans s'est présentée pour chirurgie réfractive. L'examen à la lampe à fente a montré une protrusion cornéenne bilatérale avec des opacités vésiculaires diffuses, stromales profondes et endothéliales associées à de petites bandes opaques paracentales. La topographie a révélé une cambrure accentuée et généralisée de la cornée dans les deux yeux avec des élévations cornéennes centrales antérieures et postérieures plus élevées par rapport à la surface de référence ou *best fit sphere* (BFS). La pachymétrie par ultrasons a retrouvé une épaisseur cornéenne centrale de 605  $\mu\text{m}$  OD et 612  $\mu\text{m}$  OS. Sur la biomicroscopie spéculaire, la densité cellulaire était de 2503 cellules/ $\text{mm}^2$  OD et 1526 cellules/ $\text{mm}^2$  OS avec un pléomorphisme cellulaire important et un polymégathisme.

*Discussion.* – Les observations cliniques et paracliniques suggèrent la présence simultanée de kératocône et de PPCD. La littérature suggère une association entre PPCD et les cornées cambrées. De plus, de nombreux rapports ont également décrit des cas de PPCD et de kératocône simultanés, mais ceux-ci étaient associés à un amincissement caractéristique accompagnant l'ectasie, par comparaison à notre cas où les cornées étaient inhabituellement épaisses, malgré l'absence d'œdème. L'identification des facteurs génétiques reste cependant nécessaire pour étayer cette association.

*Conclusion.* – Ce cas décrit une patiente dont les cornées présentent, à la fois, des caractéristiques de kératocône et de PPCD, et est unique en raison de la présence d'une épaisseur cornéenne accrue malgré l'absence d'œdème cornéen.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## Introduction

Corneal ectasia is defined by the presence of both progressive thinning and bulging of the cornea. Keratoconus is the most common disease in this group. It is a progressive degenerative eye disease characterized by a conical protrusion and commonly thinning of the central part of the cornea resulting in an irregular astigmatism. Other etiologies include pellucid marginal degeneration, Terrien's marginal degeneration, keratoglobus and ectasias following refractive surgery.

Corneal ectasia has been reported in association with corneal dystrophies such as basement membrane, granular, macular, lattice, Fuchs and posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD).

Posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD) is an autosomal dominant hereditary corneal dystrophy affecting Descemet's membrane and the corneal endothelium. It is often bilateral and asymmetric. The disease presents in a wide clinical spectrum, ranging in severity from congenital

corneal clouding to the most common asymptomatic and slowly progressive course. PPCD is also known to be associated with multiple other diseases such as iridocorneal endothelial (ICE) syndrome, open angle glaucoma, posterior amyloid degeneration of the cornea, Terrien marginal degeneration and both Fuchs endothelial corneal dystrophy (FECD) and congenital hereditary endothelial dystrophy (CHED) with hearing loss, as well as Alport syndrome and abdominal hernias.

Recently, more publications highlighted on the high association rate between PPCD and steep cornea [1,2]. The rate of corneal steepening in PPCD seems high but is hard to assess due to the infrequency of the disease. PPCD with steep cornea was first reported about 40 years ago. Afterwards many reports of this association were published and consisted of either case reports or small case series. In all these reported cases, PPCD was associated with either excessive corneal steepening and normal corneal thickness and regularity or with keratoconus characterized by thinning and asymmetrical conic shape cornea [3].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5704815>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5704815>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)