

Reversão da ambliopia após correção do erro refrativo e terapia de oclusão ocular na Síndrome de Straatsma: Relato de Caso

Visual acuity improvement after occlusion therapy and anisometropic correction in Straatsma syndrome: case report

George Alencastro de Carvalho Paes Landim¹, André Pena Correa Bittencourt², Vinícius Stival Veneziano Sobrinho³, Fernando Augusto de Melo Alves⁴

Resumo:

Nas vias ópticas a mielinização dos axônios celulares prossegue do corpo geniculado lateral até porção intraorbitária do nervo óptico, terminando na lâmina crivosa. Em 1% da população essa mielinização persiste na porção intraocular e atinge a camada de fibras nervosas da retina. A associação dessa variação anatômica com miopia e ambliopia caracteriza a Síndrome de Straatsma. Relatamos o caso de uma criança de 5 anos de idade com um olho emétrope e olho contralateral com extensa persistência de fibras de mielina, associada à miopia e ambliopia que apesar das alterações oculares evoluiu com melhora da acuidade visual após o tratamento da correção do erro refrativo associado à terapia de oclusão ocular alternada.

Palavras chave: Ambliopia, Miopia, Fibras Nervosas Mielinizadas, Relatos de Casos

Abstract:

Myelination of cellular axons proceeds in optic pathway from lateral geniculated nucleus to the intraorbital portion of the optic nerve, ending at the cribriform lamina. In 1% of population this myelination persists in the intraocular portion and reaches the retinal fiber layer. The association of this persistence with myopia and amblyopia defines Straatsma Syndrome. We report a case of a 5-year-old child with an emetropic eye and contralateral eye with extensive persistence of myelin fibers, associated with myopia and amblyopia, which progressed with improvement of visual acuity after occlusion therapy and correction of refractive error.

Keywords: Amblyopia, Myopia, Myelinated Nerve Fibers, Case Reports

¹ Graduação em Medicina Universidade Católica de Brasília. Residente em Oftalmologia -Hospital Oftalmológico de Anápolis (HOA).

² Departamento de Estrabismo - Hospital Oftalmológico de Anápolis.

³ Departamento de Retina e Vítreo - Centro de Referência em Oftalmologia da Universidade Federal de Goiás. Hospital Oftalmológico de Anápolis

⁴ Residente em Oftalmologia - Hospital Oftalmológico de Anápolis (HOA)

Introdução:

É estimado que entre 0.57% a 1% da população possua uma mielinização da camada de fibras nervosas retinianas, com maioria dos casos ocorrendo de forma unilateral.^{1,2} Olhos com a persistência das fibras de mielina possuem defeitos relativos ou absolutos do campo visual que correspondem à porção retiniana acometida, mas são usualmente normais sob o aspecto óptico e funcional.³ Já a persistência unilateral retiniana de fibras de mielina associada à miopia, ambliopia e estrabismo foi primeiramente descrita como síndrome por Straatsma e colaboradores em uma série de casos com 4 pacientes em 1979, com importante repercussão na acuidade visual dos olhos acometidos.⁴

Os autores relatam o caso de uma criança com um olho emétrepe e olho contralateral com extensa persistência de fibras de mielina, associada à miopia e ambliopia que evoluiu com melhora da acuidade visual com tratamento da correção do erro refrativo associado à terapia de oclusão ocular alternada.

Relato de caso:

Criança do sexo masculino realizou primeiro atendimento oftalmológico com 5 anos de idade e queixa principal de baixa

acuidade visual em olho esquerdo. Não possuía comorbidades conhecidas e no histórico familiar o pai possuía diagnóstico de ceratocone, já tendo realizado transplante de córnea.

O exame oftalmológico demonstrava olho direito (OD) emétrepe com acuidade visual (AV) no logaritmo do ângulo mínimo de resolução (logMAR) de 0,0 e olho esquerdo (OE) com refração estática de -3.50 dioptrias (D) esféricas e -0.75 D cilíndricas no eixo de 145° e AV corrigida de logMAR 1,2, caracterizando ambliopia anisométrica. O paciente se apresentava ortofórico e ortotrópico e sem alterações da função da musculatura ocular extrínseca nas diversas posições diagnósticas.

A fundoscopia de OD era compatível com a normalidade e em OE havia persistência de fibras de mielina com acometimento peridiscal de 360° estendendo principalmente para hemirretina superior, com padrão arqueado acompanhando a distribuição da camada de fibras nervosas e poupando a área foveal (**Figura 1**).

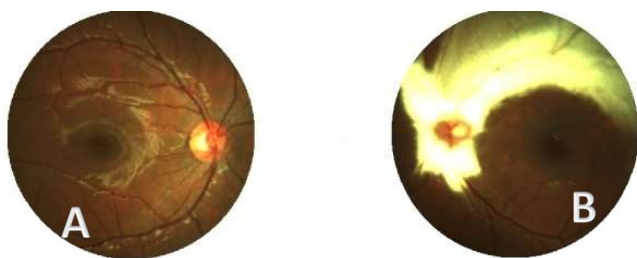


Figura 1: Retinografia bilateral. **A:** Olho direito, polo posterior sem alterações da cama de fibras nervosas. **B:** Olho esquerdo com persistência de fibras de mielina peridiscal 360° estendendo-se principalmente para hemirretina superior e preservando área foveal.

A fase arteriovenosa da angiografia fluoresceínica em OD se apresentava sem alterações no preenchimento vascular, e em OE havia discreta hiperfluorescência e perda de detalhes do leito retiniano vascular acompanhando a topografia das fibras de mielina (**Figura 2**)

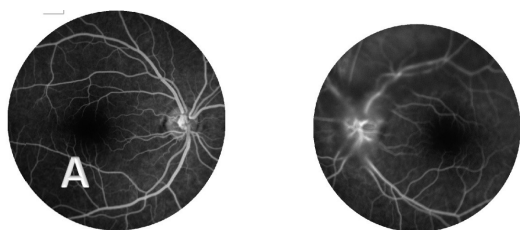


Figura 2: Fase arteriovenosa da angiografia fluoresceínica. **A:** Olho direito com polo posterior sem alterações do preenchimento vascular. **B:** Olho esquerdo com discreta hiperfluorescência e diminuição de detalhes do leito vascular na topografia das fibras de mielina persistentes.

A tomografia de coerência óptica (OCT) macular mostrava preservação da arquitetura foveal bilateral, e o OCT de nervo óptico não apresentava perda de fibras nervosas (**Figura 3 e 4**)

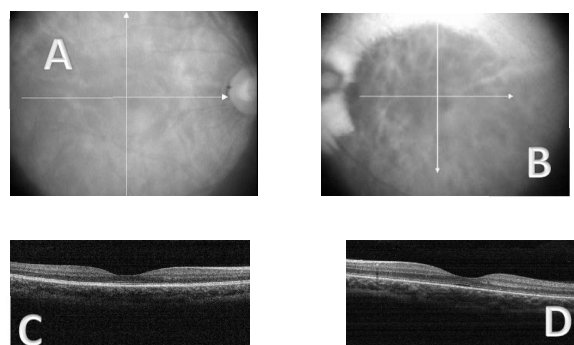


Figura 3: Tomografia de coerência óptica foveal bilateral. **A e B:** Imagens demonstrando o corte realizado da região foveal em ambos os olhos. **C e D:** Arquitetura foveal preservada em ambos os olhos, sem espessamento da camada de fibras nervosas em olho esquerdo.

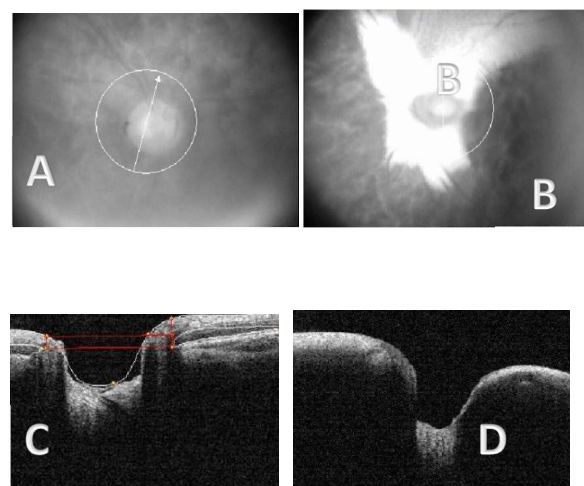


Figura 4: Tomografia de coerência óptica de nervo óptico bilateral. **A e B:** Corte realizado para estudo das fibras nervosas do nervo óptico em ambos os olhos. Olho direito (**C**) com escavação fisiológica e olho esquerdo (**D**) com aprofundamento discreto da escavação, mantendo a arquitetura do nervo sem evidência de espessamento da camada de fibras nervosas.

Foi instituída a correção total do erro refrativo estático em OE associado ao uso de tampão ocular alternado entre os olhos e avaliação oftalmológica seriada. No primeiro retorno e com uso de tampão ocular a quinze dias em OD e um dia em OE, durante 12 horas diárias, a AV do OE passou de logMAR

1,2 para logMAR 0,5. O tratamento foi continuado com variações na quantidade de horas e dias de oclusão ocular em cada olho de acordo com a resposta à terapia. A evolução da AV de OE está descrita na **Tabela 1**.

Tabela 1: Evolução da acuidade visual corrigida em olho esquerdo de acordo com o tempo de evolução e terapia de oclusão ocular alternada instituída.

Tempo de acompanhamento (dias)	Acuidade visual corrigida em OE (logMAR)	Tampão ocular (DO OD:OE - horas diárias de oclusão)
1ª consulta	1,2	15:1 - 12h
30	0,5	15:1 - 12h
60	0,3	4:1 - 12h
90	0,3	4:1 - 12h
120	0,2	3:1 - 12h
180	0,1	2:1 - 12h
360	0,1	2:1 - 6h
540	0,1	2:1 - 6h
610	0,1	---

DO: dias de oclusão ocular alternado; OD: olho direito; OE: olho esquerdo; logMAR: logaritmo do ângulo mínimo de resolução.

Após a criança atingir 7 anos e 6 meses de idade foi interrompido uso do tampão ocular e mantido apenas correção óptica com óculos. A AV do olho com persistência de fibras de mielina evoluiu com melhora após tratamento instituído chegando a logMAR 0,1, eliminando a ambliopia.

Discussão:

Os oligodendrócitos são responsáveis pela mielinização neuronal no sistema nervoso central, acelerando a condução elétrica nos axônios. No período pré-natal estas células proliferam ativamente e produzem mielina sob a influência de sinais neuro-hormonais.⁵ A mielinização normal dos axônios do nervo óptico ocorrem através da migração de progenitores de oligodendrócitos nos longos axônios do nervo, os quais por sua vez produzirão a mielina que circundará os axônios.^{2,6}

Nas vias ópticas, a mielinização dos axônios celulares ganglionares iniciam ao nível do corpo geniculado lateral e prosseguem através do trato óptico, percorrendo o quiasma até porção intraorbitária do nervo óptico. Usualmente a mielinização termina na lâmina crivosa, possivelmente devido a um denso agregado de astrócitos que agem como uma barreira e impedindo a migração oligodendrocítica para a retina. Ocasionalmente existe persistência da mielina na porção intraocular do nervo óptico e na camada de fibras nervosas retinianas, sendo essa ocorrência estimada entre 0,57% a 1% da população.^{1,2}

As fibras de mielina persistentes aparecem como manchas estriadas brancas ou acinzentadas, com bordas irregulares e

formato arqueado consistentes com a distribuição de fibras nervosas da retina.⁷ Estas alterações são comumente assintomáticas e o impacto na função visual é variável, sendo influenciado pela localização e tamanho da área afetada e coexistência de outra patologia ocular.⁸

Na maioria dos casos as fibras estão presentes desde o nascimento ou aparecem logo após, permanecendo estacionárias durante a vida. O desaparecimento é incomum, mas pode ocorrer em associação a atrofia das fibras nervosas por etiologias inflamatórias ou vasculares como neuropatia óptica isquêmica anterior, oclusão da artéria ou veia central da retina e neurite óptica.⁹

Foi descrito que 83% dos pacientes com persistência das fibras de mielina retinianas possuíam miopia maior que 6,00 D esféricas.¹⁰ Entretanto permanece incerta se a mielinização é a causa do erro refrativo. É possível que a mielina promova *defocus* da imagem na retina induzindo privação visual, que quando ocorre nos estágios críticos do desenvolvimento óptico na infância, contribuiriam para aumento axial do globo ocular levando à miopia.⁷ Outras condições sistêmicas associadas incluem membranas epirretinianas, oclusão de ramo da artéria central da retina, oclusão de ramo da veia central da retina, neovascularização,

hemorragia vítrea recorrente e neurofibromatose tipo 1 e síndrome de Gorlin.^{7, 11, 12}

Straatsma e colaboradores descreveram em 1979 uma série de casos com 4 pacientes com persistência de fibras de mielina associada à miopia, ambliopia e estrabismo.⁴ Atualmente, a tríade clássica da síndrome é descrita como a persistência unilateral de fibras mielinizadas, miopia e ambliopia, sendo também conhecida a síndrome de Straatsma reversa, em que se encontra hipermetropia ao invés de miopia. Casos bilaterais e associados ao nistagmo já foram relatados.¹³

Classicamente, ambliopia significa baixa visão em olho no qual não se detecta uma alteração orgânica que a justifique, apesar desse conceito ter se expandido para baixa visão com ou sem lesão orgânica. Ainda que controverso um dos conceitos mais difundidos para a existência da ambliopia é quando a acuidade visual corrigida com o uso da melhor correção óptica é menor que logMAR 0,2 ou existe uma diferença entre um olho e outro de 3 linhas ou mais ao exame na tabela de acuidade visual.¹⁴

A ambliopia anisométrica ocorre devido a diferença do erro refrativo entre os olhos, neste caso relacionada à miopia unilateral, geralmente possui mau prognóstico para correção completa ou parcial do erro refrativo

se também estiver associada a um desvio ocular. A terapia de oclusão ocular intensa em pacientes selecionados apresentou melhora da acuidade visual, principalmente nos casos em que o tratamento se deu em crianças jovens ou aquelas com ausência de estrabismo e presença de fixação parafoveal ao invés de perifoveal.⁴

Hittner e Antoszyk propuseram que a magnitude da anisometropia está relacionada com a acuidade visual, resultado corroborado em outros trabalhos.^{15,16} Pacientes com alto grau de anisometropia (média de -13,00 D) possuíam AV corrigida final pior ou igual à logMAR 1,0, enquanto aqueles com média de -3,75 D de anisometropia atingiam AV corrigida melhor ou igual a logMAR 0,2.¹⁴ O presente caso reforça estes achados.

Conclusão:

A persistência de fibras de mielina retiniana é infrequente na prática oftalmológica, sendo ainda mais incomum a associação concomitante com miopia e ambliopia, que caracterizam a Síndrome de Straatsma. Acreditamos que no caso exposto, além de uma menor anisometropia, o não acometimento foveal, ausência de estrabismo e terapia agressiva de tampão ocular e a correção refrativa total, associado à idade de

pleno desenvolvimento visual contribuíram para a melhora substancial da acuidade visual no olho com persistência de fibras de mielina retiniana.

A importância do diagnóstico precoce em crianças com persistência de fibras de mielina associada à miopia e ambliopia se dá pela capacidade de boa resposta e melhora da acuidade visual final com tratamento, o que reforça a necessidade de um acompanhamento oftalmológico de rotina desde o nascimento indivíduos em fase de maturação do sistema visual.

Referências Bibliográficas

1. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. Am J Ophthalmol 1981;91:25–38.
2. Kodama T, Hayasaka S, Setogawa T. Myelinated retinal nerve fibers: prevalence, location and effect on visual acuity. Ophthalmologica 1990;200:77–83.
3. Straatsma, BR., Foos, RY., Heckenlively, JR., and Christensen, RE.: Myelinated retinal nerve fibers - clinicopathologic study and clinical correlations. Excerpta Med. 1978, 32 (442):36.

4. Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus. *Am J Ophthalmol* 1979;88:506–510.
5. Coman I, Barbin G, Charles P, et al: Axonal signals in central nervous system myelination, demyelination, and remyelination. *J Neurol Sci*; 2005; 233:67-71.
6. Rodieck, R. W. The vertebrate retina: Principles of structure and function. 1st Edition. Oxford, England: Freeman Reading. 1973
7. Moradian, S., Karimi S. Unilateral Myelinated Retinal Nerve Fiber Layer Associated with Axial Myopia, Amblyopia and Strabismus. *Journal of Ophthalmic Vision Research*. 2009; 4(4): 264-65.
8. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI. Syndrome of Myelinated Retinal Nerve Fibers, Myopia, and Amblyopia: A Review. *Surv Ophthalmol*. 2007; 52(6):588-96.
9. Monteiro MLR. Anomalias Congênitas da Papila. In: Monteiro MRL, Zangalli AL, Alves MR. *Neuroftalmologia*. 2^a Edição. Rio de Janeiro: Ed. Cultura Médica; 2011.30-44.
10. Ellis GS Jr, Frey T, Gouterman RZ. Myelinated nerve fibers, axial myopia, and refractory amblyopia: an organic disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1987;24:111-119.
11. Rosen B, Barry C, Constable IJ. Progression of myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1999;127:471-3.
12. Osaguona VB, Uhumwangho OM. Syndrome of myelinated retinal nerve fibres, myopia, amblyopia and strabismus in a Nigerian. *Niger Med J*. 2014; 55(6): 517-18.
13. Juhn AT, BA, Houston III SK, Mehta S. Bilateral Straatsma syndrome with nystagmus. *Retinal cases & Brief Reports*. 2015; 9(3): 198-200.
14. Arakaki MR, Schellini SA, Heimbeck FJ, Furuya MT, Padovani CR. Adesão ao tratamento da ambliopia. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67:201-5.
15. Hittner HM, Antoszyk JH: Unilateral peripapillary myelinated nerve fibers with myopia and/or amblyopia. *Arch Ophthalmol*. 1987; 105:943-48.
16. Kee C, Hwang JM: Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol*. 2005;139:259-65.