



P077

HIPOPLASIA BILATERAL DO NERVO ÓPTICO DIAGNOSTICADA NO ADULTO

Carla Sofia Ferreira, Ricardo Lemos Reis, Ricardo Rocha Bastos, Sérgio Estrela Silva, Elisete Brandão, Jorge Breda, F Falcão-Reis (Hospital S. João)

Introdução:

A hipoplasia do nervo óptico (HNO) é uma malformação congénita, na maioria dos casos bilateral, muitas vezes assimétrica. Antes considerada rara, tem-se registado uma incidência crescente – ocorre em 10,9 por 100.000 habitantes, segundo dados de 2006, no Reino Unido – enquanto todas as outras causas de cegueira infantil diminuíram.

A HNO pode ocorrer como anomalia isolada ou integrada na displasia septo-óptica ou Síndrome de Morsier, com ausência do septo pelúcido, agenesia do corpo caloso e anomalias hipotálamo-hipofisárias, que na maioria dos casos se traduz em manifestações clínicas sistémicas.

Métodos:

Apresentação de um caso clínico - manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento e seguimento.

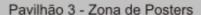
Resultados:

O doente, do sexo masculino, 40 anos, recorreu à consulta de oftalmologia por uma hiperemia dos vasos da conjuntiva nasal no olho esquerdo com alguns meses de evolução. Apresentava uma acuidade visual (AV) Snellen de 10/10 sem correcção no olho direito e movimentos de mão no olho esquerdo, segundo o doente presente desde a infância, assim como uma exotropia e defeito pupilar aferente do olho esquerdo. A biomicroscopia não apresentava alterações de relevo, as pressões intra-oculares eram simétricas (16 mmHg) e fundoscopicamente demonstrava uma assimetria dos discos ópticos. Foi, por isso, conduzido para investigação em consulta de glaucoma.

Em reavaliação, as pressões apresentaram-se normais e simétricas e no exame do fundo de olho foi verificada uma atrésia do nervo óptico no olho esquerdo e um disco pequeno no olho direito. Na tomografia de coerência óptica, a espessura média da camada de fibras nervosas do olho esquerdo não foi mensurável e no direito estava diminuída (58,61), sendo o quadrante temporal relativamente poupado. Os campos visuais 30.2 apresentaram, no olho direito, um *cluster* de hipossensibilidade no quadrante supero-temporal e, no olho esquerdo, uma constrição generalizada. Foi feito, assim, o diagnóstico provável de hipoplasia bilateral do nervo óptico.

Na avaliação por Neurologia e Endocrinologia foi efectuada uma ressonância magnética crânioencefálica, que demonstrou aspectos típicos de displasia septo-óptica e nervos ópticos finos, em especial à esquerda, sem sinais de alterações hipofisárias; analiticamente também foram excluídas alterações do eixo hipotálamo-hipófise-suprarrenal.

O doente mantém-se em seguimento em consultas de neuro-oftalmologia.





Conclusão:

A HNO é uma doença do sistema nervoso central, com uma ampla variedade de manifestações a nível oftalmológico e sistémico, nem sempre sendo claro o seu diagnóstico. Nas manifestações sistémicas estão englobadas alterações endocrinológicas, das funções hipotalâmicas e do desenvolvimento psico-motor, que se podem manifestar nos primeiros dias de vida, sendo geralmente detectada na infância. Os casos unilaterais podem passar despercebidos, pela boa visão no olho adelfo, especialmente nos casos mais raros em que não coexiste disfunção sistémica.