



**CÓRNEA, SUP. OCULAR EXTERNA, CONTACTOLOGIA, ONCOLOGIA
E ÓRBITA**

08:30 | 10:45 SALA HIDRA

Mesa: Teresa Bragança, Irene Barbosa, Ana Magriço

08:51

**CL98- TAFAMIDIS NA AMILOIDOSE TTR V30M – MONITORIZAÇÃO DAS MANIFESTAÇÕES
OFTALMOLÓGICAS**

Inês Casal, Sílvia Monteiro, Vânia Lages, Melo Beirão
(Centro Hospitalar do Porto)

Introdução: A amiloidose TTR V30M é uma doença hereditária autossómica dominante causada por uma deposição extracelular de amiloide nos tecidos nervosos, órgãos sólidos e no olho. Várias manifestações oculares têm sido descritas, como alterações nos vasos conjuntivais, olho seco, depósitos de amiloide no bordo pupilar e na cápsula anterior do cristalino; pupila festonada; glaucoma; opacidades do vítreo e angiopatia retiniana. Uma das estratégias terapêuticas recentemente aprovada, foi a utilização de fármacos estabilizadores de tetrâmeros de transtirretina que atuam retardando o processo de formação e deposição de fibrilas de amiloide; mas o seu impacto nas manifestações oculares ainda é incerto. O objetivo deste estudo foi avaliar o impacto do tratamento com tafamidis de doentes com amiloidose TTR V30M, observados no nosso centro hospitalar.

Métodos: Estudo prospetivo de 4 doentes com amiloidose TTR V30M, tratados com tafamidis. Foram avaliados os seguintes dados – idade de diagnóstico da patologia, idade de início do tratamento com tafamidis; tratamentos realizados anteriormente; manifestações oftalmológicas presentes antes do início do tratamento; sua evolução após o início do mesmo; necessidade de intervenções médicas/ cirúrgicas adicionais após o tratamento com tafamidis.

Resultados: Doente do sexo feminino, 48 anos; na primeira observação não apresentava qualquer manifestação oftalmológica, tendo iniciado tafamidis imediatamente. 30 meses após o início do tratamento, apresentava íris denteada no olho direito, uma pressão intra-ocular de 34 mmHg e um disco óptico pálido. Doente do sexo feminino, 37 anos, com um exame oftalmológico inicial normal; 4 meses após o início do tratamento, apresentava deposição de amiloide na íris do olho direito e íris denteada. Doente do sexo feminino, 62 anos; com o diagnóstico de olho seco grave na primeira observação oftalmológica; iniciou o tratamento com tafamidis e após 2 anos apresentava deposição de amiloide na íris do olho direito, íris denteada e deposição de amiloide na cápsula anterior do cristalino do olho esquerdo. Doente do sexo masculino, 49 anos; um ano após o início do tratamento com tafamidis apresentava olho seco grave, íris denteadas com deposição de amiloide e depósitos de amiloide no vítreo.

Conclusão: Podemos concluir que as manifestações oculares podem progredir apesar do tratamento com tafamidis, conforme já anteriormente reportado também após o transplante hepático. Estes doentes, tais como os transplantados hepáticos, necessitam manter um seguimento oftalmológico apertado e a longo prazo para a monitorização das contínuas alterações oftalmológicas, pois alguns doentes apresentam progressão da oculopatia independentemente do tratamento.