



CIRURGIA VITREORETINIANA E TRAUMATOLOGIA

08:30 | 10:45 SALA NEPTUNO

Mesa: David Martins, Natália Ferreira, Ricardo Faria

10:14

VD14 - ALTERAÇÕES OFTALMOLÓGICAS NA PAF

Rui Carvalho¹, Natália Ferreira²

(¹Hospital Pedro Hispano - Matosinhos, ²Centro Hospitalar do Porto)

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) é uma doença hereditária autossómica dominante, caracterizada pela deposição extra-celular sistémica de fibrilas de amiloide. O sistema nervoso periférico e o coração são os órgãos alvo preferenciais mas o olho também está frequentemente envolvido. A forma mais comum de PAF está relacionada com a transtirretina (TTR) e Portugal é um país endémico para a PAF TTR Val30Met.

A proteína TTR é produzida sobretudo no fígado, mas uma pequena quantidade é produzida no olho, nomeadamente no EPR. As opacidades de amiloide no vítreo ocorrem habitualmente num estadio avançado da doença ou vários anos após transplante hepático embora possam ser a primeira manifestação nas formas de apresentação tardia. Quando estão presentes de forma abundante estas opacidades são patognomónicas.

Em alguns casos a retina periférica pode apresentar-se com anomalias vasculares causadas por microangiopatia amiloidótica. Apresentamos as múltiplas alterações oftalmológicas na PAF com ênfase especial nos diferentes tipos de opacidades vitreas de amiloide.