

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: José Arede, Paula Tenedório, Fernando Trancoso Vaz

PO16 - 09:45 | 09:50**FIBROSE CONGÉNITA DOS MÚSCULOS EXTRAOCULARES UNILATERAL**

Bárbara Borges, Rita Anjos, Vanessa Lemos, Cristina Ferreira, Cristina Brito, Ana Xavier
(Centro Hospitalar Lisboa Central)

Introdução:

A fibrose congénita dos músculos extraoculares é uma patologia sindrômica rara cuja caracterização é por oftalmoplegia congénita restritiva, não progressiva, acompanhada de proptose, deslocamento inferior do globo ocular e ptose palpebral. Na maioria dos casos é bilateral. Estão descritos três fenótipos, variando o quadro clínico de acordo com os músculos afectados, o grau de fibrose, o padrão de hereditariedade e os genes envolvidos.

Métodos:

Os autores descrevem o caso raro de uma criança seguida na consulta de Oftalmologia Pediátrica com fibrose congénita dos músculos extraoculares unilateral.

Resultados:

Criança seguida desde os 2 meses de idade, apresentando no olho direito exoftalmia, deslocamento inferior, limitação marcada da supra, supralevo e supradextro duções, limitação da abdução e adução menos marcadas e discreta blefaroptose. O teste das duções forçadas foi sugestivo de restrição. O restante exame ocular não apresentava alterações em ODE. Foi observada regularmente em consultas de oftalmologia tendo efectuado exames complementares de diagnóstico, nomeadamente controlo imagiológico seriado durante 8 anos. Actualmente apresenta acuidades visuais corrigidas de 04/10 (+3,75 +3,00 x 80°) em OD e 09/10 (+1,75) em OE, mantendo semelhante limitação da motilidade ocular, com proptose e deslocamento do globo ocular que acompanharam o crescimento sem agravamento relativo, apresentando binocularidade e estereopsia (para perto 200") e adoptando posição viciosa da cabeça. Foi submetida a tratamento conservador apenas, com oclusões e correcção óptica.

Discussão / Conclusão:

Esta patologia é rara, sendo este caso singular pela unilateralidade. As opções terapêuticas são controversas e discutidas. Apesar de alguns autores defenderem a necessidade de tratamento cirúrgico precoce, no caso apresentado optou-se por tratamento conservador, protelando-se a hipótese de tratamento cirúrgico para uma idade mais tardia. Esta decisão baseou-se no facto de a criança apresentar razoável acuidade visual do olho afectado, binocularidade, estereopsia e posição viciosa actualmente pouco limitante, sendo o procedimento cirúrgico facilitado e os resultados mais adequados aquando da estabilização do crescimento do maciço facial.

Bibliografia:

1. Heidary G, Engle EC, Hunter DG. Congenital fibrosis of the extraocular muscles. Semin Ophthalmol. 2008 Jan-Feb;23(1):3-8. doi: 10.1080/088205307017451812. Harley RD, Rodrigues MM, Crawford JS. Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1978;15: 346-3583. Hanisch F, Bau V, Zierz S. [Congenital fibrosis of extraocular muscles (CFEOM) and other phenotypes of congenital cranial dysinnervation syndromes (CCDD)]. Nervenarzt. 2005 Apr;76(4):395-402