

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: José Arede, Paula Tenedório, Fernando Trancoso Vaz

# PO26 - 10:35 | 10:40 A IMPORTÂNCIA DA SEMIOLOGIA COMO MARCADOR DE HIPERTENSÃO OCULAR, NA POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR, APÓS TRANSPLANTE HEPÁTICO

Ivo Gama, Leonor Almeida, Manuel Monteiro Grillo (Hospital de Santa Maria (CHLN))

#### Introdução

A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) é uma amiloidose sistémica hereditária, autossómica dominante, rara, associada a mutações do gene da transtiretina (TTR), por deposição de proteína mutante. Causa polineuropatia periférica progressiva e manifestações em vários órgãos. O transplante do fígado, principal local de produção da proteína mutante, melhora a qualidade de vida /sobrevida destes doentes.

A proteína anómala pode ser produzida a nível dos epitélios pigmentados da retina e ciliar, originando depósitos dessa substância, mesmo após transplante hepático. Pode depositar-se no vítreo, cristalino, ângulo, íris, conjuntiva, entre outros.

O aumento de pressão intra-ocular (PIO) exprime a deposição da proteína anómala na malha trabecular, com aumento da resistência à drenagem.

Outras manifestações oculares incluem depósitos esbranquiçados visíveis na cápsula anterior do cristalino, íris e bordo pupilar, este com irregularidades/ indentações "em flor"- sinal sugestivo da doenca.

### **Objectivos**

Pretende-se sublinhar a importância da correlação entre irregularidades e depósitos pupilares e a ocorrência de hipertensão ocular, após transplante hepático, baseados na revisão bibliográfica existente e num caso clínico elucidativo.

#### Material e Métodos

Descrição de caso clínico de homem, 42 anos, com diagnóstico de paramiloidose (1995) (mutação TTR Met30), submetido a transplante hepático em 1997. Após 14 anos sem alterações oculares significativas nas consultas de rotina (por erro refrativo), refere dor ocular intensa no olho direito (OD).

## Resultados

Na avaliação salienta-se: PIO por aplanação de Goldmann de 45 mm Hg em OD e 28 mmHg, no OE. Gonioscopia - ângulo aberto de grau 4 (Shaffer) com múltiplos depósitos amilóides. Biomicroscopia - depósitos no bordo pupilar, com irregularidades "em flor", e flocos amilóides no vítreo, comprovado por ecografia.

## Conclusão

Apesar de a PAF ser mais conhecida pelas manifestações neurológicas, não devem ser descuradas as oculares. Na era actual, dada a maior sobrevida dos doentes com PAF, existe maior probabilidade de ocorrência de manifestações oculares, mesmo após transplante hepático. O oftalmologista tem um papel fundamental no seguimento e valorização das alterações semiológicas preditivas para o risco de glaucoma.

## **Bibliografia**

Sandgren, O et al, Ocular manifestations in liver transplant recipients with familial amyloid polyneuropathy. Acta Ophthalmologica:86-5, pág. 520–524, 2008; Kimura, A. et al, Secondary Glaucoma in Patients With Familial Amyloidotic Polyneuropathy Arch Ophthalmol. 2003;121:351-356