

Síndrome de Straatsma: Um Achado Fundoscópico Distintivo

Straatsma Syndrome: A Fundoscopic Signature

 Joana da Silva Rocha ¹, Alberto Lemos ¹, Catarina Francisco ¹

¹ Ophthalmology Department, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

Recebido/Received: 2026-01-21 | Aceite/Accepted: 2026-03-04 | Published online/Publicado online: 2026-03-17 | Published/Publicado: 2026-06-27

© 2026 *Oftalmologia*. This is an open-access article under the CC BY-NC 4.0. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

© 2026 *Oftalmologia*. Este é um artigo de acesso aberto sob a licença CC BY-NC 4.0. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

DOI: <https://doi.org/10.48560/rspo.45114>

PALAVRAS-CHAVE: Ambliopia; Anisometropia; Criança; Miopia; Fibras Nervosas Mielinizadas.

KEYWORDS: Amblyopia; Anisometropia; Child; Myopia; Nerve Fibers, Myelinated.

Apresentamos o caso de um menino de 6 anos, com atraso do desenvolvimento, observado na nossa consulta por exotropia esquerda, ambliopia grave e miopia elevada. O doente tinha sido previamente avaliado quatro anos antes, porém faltou às subseqüentes consultas de seguimento. O teste *cover–uncover* revelou exotropia do olho esquerdo (OE), com motilidade ocular preservada. A melhor acuidade visual corrigida (MAVC) era de 8/10 no olho direito (OD) e 1,6/10 no OE, com resistência à oclusão do OD. A refração ciclopélica revelou: OD +0,50 e OE –10,25 +3,00×90. Os segmentos anteriores não apresentavam alterações. O exame fundoscópico do OE encontra-se ilustrado na figura (Fig. 1).

A síndrome de Straatsma (STAS) é definida pela tríade de presença de fibras nervosas mielinizadas, ambliopia e miopia elevada, sendo frequentemente associada a estrabismo, como no presente caso.¹⁻³ Outras associações descritas incluem a presença de heterocromia da íris, nistagmo, telangiectasias retinianas e degenerescências vítreo-retinianas.^{1,2} As fibras nervosas retinianas mielinizadas podem interferir com o desenvolvimento visual ao bloquear a transmissão dos impulsos retinianos para o núcleo geniculado lateral, resultando em privação visual e alongamento axial.^{1,2} A ambliopia pode resultar de alterações estruturais, do erro refrativo elevado ou pela existência de estrabismo,

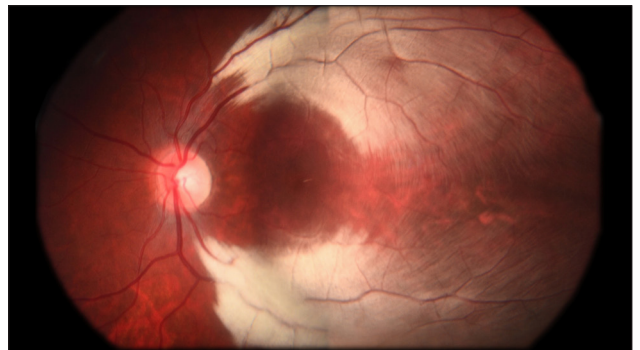


Figure 1. Fundus photography of the left eye showing extensive MRNF along the superior and inferior temporal arcades.

fatores todos presentes neste doente.^{1,2} Apesar da STAS estar associada a um prognóstico visual reservado, a prescrição de correção refrativa sob cicloplegia e a realização de terapêutica oclusora devem ser sempre tentadas.¹⁻⁴

We present the case of a 6-year-old boy with developmental delay who presented to our clinic with left exotropia, severe amblyopia, and high myopia. He had been previously seen four years prior but missed several appointments since. The cover–uncover test revealed exotropia of the left eye (LE), with full extraocular motility bilaterally. Best corrected visual acuity (BCVA) was 8/10 in

the RE and 1.6/10 in the LE, with resistance to further RE occlusion. Cycloplegic retinoscopy showed RE: +0.50 and LE: -10.25 +3.00×90. Anterior segments were unremarkable. The dilated LE fundus examination is shown (Fig. 1).

Straatsma syndrome (STAS) is defined by a triad of unilateral myelinated retinal nerve fibers (MRNF), amblyopia, and high myopia, and is often associated with strabismus, as in our case.¹⁻³ Other reported associations include heterochromia iridum, nystagmus, retinal telangiectasia, and vitreoretinal degenerations.^{1,2} MRNF can interfere with visual development by blocking the transmission of retinal impulses to the lateral geniculate nucleus, resulting in visual deprivation and axial elongation.^{1,2} Amblyopia may result from structural changes caused by MRNF, refractive error, or strabismus, all of which were present in our patient.^{1,2}

Even though STAS is associated with poor visual prognosis, prescription of a cycloplegic refraction and intensive occlusion therapy should always be attempted.¹⁻⁴

CONTRIBUTORSHIP STATEMENT / DECLARAÇÃO DE CONTRIBUIÇÃO

Todos os autores participaram de forma significativa na concepção, redação, revisão crítica e aprovação final do artigo.

All authors participated significantly in the conception, writing, critical revision, and final approval of the article.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publi-

cação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

ETHICAL DISCLOSURES

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer-reviewed.

REFERENCES

1. Vide-Escada A, Prior Filipe H. Unusual Straatsma Syndrome - How dogmatic is a bad prognosis? Am J Ophthalmol Case Rep. 2017 Dec 1;8:71-3.
2. Neena R, Devassy A. Straatsma syndrome: An unusual cause of refractory amblyopia. Kerala Journal of Ophthalmology. 2024 May;36(2):200-3.
3. Karakosta C, Paraskevopoulos K, Bisoukis A, Bougioukas K, Kokolaki A. Straatsma Syndrome: A Case Series. Cureus. 2022 Sep 30;
4. Rodrigues MI, Loureiro C, Almeida L, Monteiro-Grillo M. Persistência das fibras de mielina e não só: Síndrome de Straatsma. Revista Sociedade Portuguesa de Oftalmologia. 2013 Apr;37:117-24.



**Corresponding Author/
Autor Correspondente:**

Joana da Silva Rocha
Ophthalmology Department, Hospital
Pedro Hispano, Rua Dr. Eduardo Torres
4464-513 Senhora da Hora, Portugal
E-mail: joana.98rocha@gmail.com



ORCID: 0000-0001-5656-417X