

O Olho e a Visão em crianças com Paralisia Cerebral – manifestações oftalmológicas a propósito de 16 casos

Maria Luisa Colaço^{1,3}, João Cardoso^{2,3}, Rita Pinto^{1,4}, Mónica Franco^{1,3}, Raquel Seldon^{1,4}, Ana Escada^{1,4}, Gabriela Varandas^{1,5}, José Maia Sêco^{1,5}, Maria de Lourdes Vieira^{1,5,6}

¹Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto, Lisboa (IOGP)

²Hospital Garcia de Orta

³Interno do Internato Complementar de Oftalmologia

⁴Assistente Hospitalar

⁵Assistente Hospitalar Graduado de Oftalmologia

⁶Responsável do Departamento de Estrabismo e Oftalmologia Pediátrica do IOGP

RESUMO

Introdução: A Paralisia Cerebral (PC) é a causa mais comum de incapacidade física na infância. Crianças com PC têm alterações visuais sensoriais e motoras que excedem aquelas detectadas em crianças neurologicamente normais. Objectivos: caracterizar as manifestações oculares associadas à PC em 16 crianças; determinar se diferentes graus de PC, avaliado pela Gross Motor Function Classification Scale (GMFCS), têm diferenças na severidade de disfunção visual.

Material e Métodos: Estudo prospectivo, observacional, de 16 crianças com PC. A gravidade motora da PC foi classificada utilizando-se a GMFCS. Avaliou-se a componente sensorial visual através da melhor acuidade visual corrigida (MAVC). O componente motor foi estudado caracterizando a motilidade ocular estática e dinâmica e coordenação olho-mão. Avaliou-se o erro refractivo sob cicloplegia.

Resultados: Constatou-se predomínio de PC ligeiras (56% grau 1). A MAVC média foi de 0,41 não havendo diferença estatisticamente significativa entre o olho dominante e olho adelfo. Detectou-se estrabismo em 63% dos casos, insuficiência de convergência em 31% e dismetria em 19%. Verificou-se um predomínio de hipermetropia ligeira a moderada (37,5%), 22% altos míopes, e 37,5% de anisometropia. Alterações oftalmológicas mais graves foram mais frequentes em crianças com pontuações mais elevadas na GMFCS.

Conclusão: As manifestações oculares da PC abrangem desde alterações ligeiras semelhantes às crianças saudáveis até erros refractivos elevados, discinésias motoras incapacitantes, apraxia óculo-motora, nistagmo e disfunção visual cerebral. Crianças com graus mais elevados de disfunção motora têm maior probabilidade de defeitos visuais graves não observados em crianças saudáveis.

Palavras-chave

Paralisia cerebral, estrabismo, ametropia, discinésia, disfunção visual cerebral.

ABSTRACT

Introduction: Cerebral palsy (CP) is the most common cause of physical disability in childhood. CP children have visual sensory and motor deficits that exceed those found in neurologically normal children. Purpose: characterize ocular manifestations associated with CP in 16 children;

determine if different levels of CP, as assessed by the Gross Motor Function Classification Scale (GMFCS), have different severity of visual dysfunction.

Material and Methods: Prospective observational study of 16 children with CP. Severity of motor dysfunction was classified using the GMFCS. We evaluated the sensory visual component with best corrected visual acuity (BCVA). The visual motor component was studied characterizing static and dynamic ocular motility and hand-eye coordination. Refractive error was evaluated under cycloplegia.

Results: There was a predominance of mild CP (56% were grade 1). Mean BCVA was 0.41 with no statistically significant difference between dominant and fellow eyes. Strabismus was detected in 63% of cases, convergence insufficiency in 31% and dysmetria in 19%. There was a preponderance of mild to moderate hyperopia (37.5%), 22% had high myopia, and 37.5% had anisometropia. Severe ocular anomalies were more frequent in children with higher scores on the GMFCS.

Conclusion: Ocular manifestations of CP range from mild changes similar to those seen in healthy children to high refractive errors, disabling motor dyskinesia, oculo-motor apraxia, nystagmus and cerebral visual impairment. Children with higher degrees of motor dysfunction have a higher probability of severe visual deficits not observed in healthy children.

Key-words

Cerebral palsy, strabismus, ametropia, dyskinesia, cerebral visual impairment.

INTRODUÇÃO

A Paralisia Cerebral (PC) engloba um conjunto de manifestações motoras, alterações do movimento e postura, permanentes, não progressivas, causadas por uma lesão do cérebro fetal e/ou infantil^{1,2}. A lesão pode ocorrer por vários mecanismos: defeitos genéticos, defeitos de embriogénese, lesão hipóxico-isquémica, infecção, inflamação, prematuridade, traumatismo, hemorragia ou sem causa aparente; mas o processo lesivo é estático em contraste com o padrão contínuo das doenças neurológicas progressivas. A PC pode ocorrer no período intra-uterino, peri-natal ou pós-natal e é a causa mais comum de incapacidade física na infância. A sua prevalência varia entre 2 a 3 em cada 1.000 nados-vivos^{2,3,4}.

As alterações motoras atingem o tónus muscular, reflexos, postura e controlo voluntário do movimento, a capacidade de alimentação, fala e movimentos oculares. A nível neurológico verificam-se alterações do comportamento, epilepsia, e défice cognitivo. A nível sensorial constata-se anomalias da visão e audição.

Alguns estudos relataram uma função visual anormal nestas crianças mesmo na ausência de alterações oculares. Isto foi definido como disfunção visual cerebral e tem sido alvo de grande debate e investigação nos últimos anos. Uma acuidade visual normal não exclui a possibilidade de outros aspectos da função visual como capacidade de

discriminação, velocidade de processamento da informação, campo visual e atenção estarem alterados⁵⁻⁹.

Palisano et al introduziu uma escala de classificação motora da PC com boa fiabilidade, validade e valor prognóstico¹⁰⁻¹² de modo a quantificar a gravidade da PC intitulada *Gross Motor Function Classification Scale* (GMFCS). De acordo com esta escala crianças no Grau 1 (mais ligeiro) conseguem andar e realizar todas as actividades esperadas para a idade, embora com limitações de velocidade, equilíbrio e coordenação; Grau 2 e 3 têm graus moderados de limitação; grau 4 e 5 limitação severa da mobilidade sendo o último caracterizado por extrema dificuldade postural do tronco, controlo voluntário mínimo dos movimentos e necessidade de transporte por terceiros (tabela 1).

Tabela 1 | Gross Motor Function Classification Scale.

Grau	Capacidade funcional/Limitação
1	Caminha sem assistência; limitação de capacidades motoras avançadas
2	Caminha sem assistência mas com alguma limitação
3	Caminha com dispositivo auxiliar
4	Autonomia com cadeira de rodas
5	Cadeira de rodas, sem autonomia

Na ausência de um insulto inicial demasiado grave o cérebro continua o seu desenvolvimento embora a um ritmo inferior ao habitual. Esta característica, assim como o crescimento físico, são responsáveis pelo quadro clínico dinâmico e justificam a necessidade de diagnóstico, intervenção e reabilitação precoces de modo a otimizar as potencialidades motoras e sensoriais destas crianças promovendo a sua integração na comunidade.

Existem poucos estudos publicados que caracterizem de modo abrangente as alterações oftalmológicas associadas à PC tanto do ponto de vista motor, como sensorial, e as relacionem com a gravidade motora, fisiológica e anatómica da PC. No nosso trabalho pretendemos descrever e caracterizar as manifestações oculares associadas à PC num grupo de 16 crianças. Como objectivo secundário procurámos determinar se crianças com diferentes gravidades de PC, conforme avaliado pela escala GMFS, tinham diferentes graus ou tipos de disfunção visual.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo prospectivo observacional de 16 doentes com o diagnóstico de Paralisia Cerebral seguidos no Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto em consulta de Oftalmologia Pediátrica, Estrabismo e/ou Sub-visão. Todos os doentes foram observados no período de Fevereiro a Agosto de 2012, após consentimento informado dos próprios ou seu representante legal. A observação foi sempre feita por um grupo de 2 médicos, dos quais um especialista com vasta experiência na área da Paralisia Cerebral. Os 16 doentes eram leucodérmicos, com idades compreendidas entre os 2,5 e 21 anos, média de 8,72 +/- 5,23 anos; 9 eram do sexo masculino e 7 do sexo feminino (relação ♂ : ♀ de 1,3).

Para cada caso foi registada a causa de Paralisia Cerebral assim como a história obstétrica materna, história neo e pós-natal e história familiar.

Avaliação Neurológica

Todos os doentes foram classificados relativamente à disfunção motora do tronco e membros de modo standardizado, usando a GMFCS10, uma escala ordinal que ia do grau 1 (ligeiro) ao grau 5 (mais severo). Os doentes foram também classificados de acordo com a fisiologia em 6 grupos: espástico, atetóide, atáxico, distónico, hipotónico ou outro; a classificação anatómica foi também nominal com 3 grupos: diplegia (ambos os membros inferiores atingidos), hemiplegia (membro superior e inferior ipsilateral atingidos) ou quadriplegia (os quatro membros atingidos)¹³.

Avaliação Oftalmológica

Seguiu-se uma observação oftalmológica detalhada com registo da melhor acuidade visual corrigida (MAVC) para longe, em binocular e monocularidade, utilizando o teste de Mary Sheridan nos doentes em idade pré-escolar, e tabela de Snellen em escala decimal nos restantes doentes. Realizou-se o estudo refractivo com retinoscopia sob cicoplegia com colírio de atropina 1% (1 gota 12/12 h nos 5 dias prévios à consulta) ou ciclopentolato 1% (3 aplicações de 1 gota intervaladas 5 minutos 30 minutos antes da observação). Não se registaram reacções adversas a nenhum destes fármacos. Os reflexos pupilares foram avaliados em condições fotópicas sendo classificados como normais, lentos, defeito pupilar aferente relativo, anisocória ou iridoplegia. O componente oftalmológico motor foi avaliado do seguinte modo: avaliação da motilidade ocular nomeadamente de capacidade de fixação (utilizando um objecto de pequenas dimensões a 40 cm da face), movimentos de perseguição, sacadas, versões nas posições cardinais do olhar, supravversão e infraversão e vergências. Avaliou-se também a coordenação olho-mão e registaram-se quaisquer dismetrias. O alinhamento ocular foi estudado com teste de Hirshberg e descrição da posição dos reflexos queráticos, teste cover/uncover e teste cover alternado para perto e longe. Sempre que se verificaram desvios estes foram medidos com teste cover prismático. Caracterizaram-se quaisquer alterações motoras associadas a tropias, nomeadamente hiperacção dos músculos oblíquos, desvio vertical ou horizontal dissociado, nistagmo latente ou assimetria do reflexo optocinético.

O segmento anterior foi observado com o biomicroscópio. Sempre que tal foi impossível devido a ausência de colaboração dos doentes a observação foi feita sob sedação no bloco operatório com microscópio. O segmento posterior foi observado quer ao biomicroscópio com lente de + 90 dioptrias quer no bloco operatório com oftalmoscopia indirecta utilizando lente de +20 dioptrias. A avaliação da pressão intra-ocular, sensibilidade ao contraste, visão cromática, estereopsia e campos visuais, não foi feita de modo sistematizado em todos os casos pelo os autores optaram por excluir estes parâmetros do presente estudo.

Os critérios de definição das várias alterações sensoriais e visuo-motoras encontram-se descritos no anexo 1.

Para a análise estatística foi utilizado o teste T-student para avaliar a diferença de variáveis entre grupos considerando-se como estatisticamente significativo um p inferior a 0,05.

RESULTADOS

No nosso estudo constatou-se um forte predomínio de PC ligeiras, com 56% dos doentes sendo classificados pela GMFCS como grau 1; 6% como grau 2; 13% grau 3; 6% grau 4 e 19% grau 5. Verificou-se também predomínio de espasticidade estando presente em 69% dos casos. Os restantes 31% corresponderam a crianças sem alterações fisiológicas ou com outras que não a espasticidade. Em termos anatómicos constatou-se uma concordância entre ao grau ligeiro de PC segundo a classificação motora e a ausência de paralisias graves dos membros, com quadriplegia em apenas em 25% dos casos (4 doentes com grau 4 ou 5 da GMFCS).

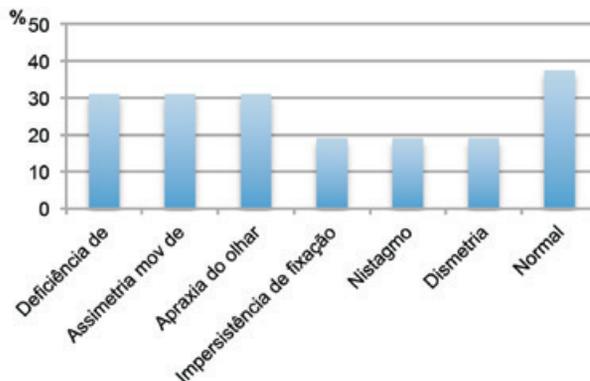
Relativamente às causas de PC a maioria dos doentes teve uma etiologia multifactorial, sendo mais frequente a encefalopatia anóxica, prematuridade, infecção no período neo ou pós-natal e a causa desconhecida.

A MAVC média para longe foi de 0,41 +/- 0,39. Não se verificou uma diferença estatisticamente significativa entre a MAVC no olho dominante e no olho adelfo (p=0,61). Relativamente aos reflexos pupilares estes mostraram-se normais em 56% dos casos, lentificados em 38% sendo os 6% restantes correspondentes a defeito pupilar aferente relativo (DPAR) ou iridoplegia.

Para estudar o erro refractivo os 32 olhos foram divididos em 5 grupos: Alta miopia (equivalente esférico $EE \leq -4D$); Miopia ligeira/moderada ($-4 < EE < -0,5D$); Emetropia ($-0,5 \geq EE \leq +1D$); Hipermetropia ligeira/moderada ($+1 < EE < +4D$) e Alta hipermetropia ($EE \geq +4D$). Constatou-se um predomínio de hipermetropia ligeira a moderada (37,5%), seguida de 22% altos míopes, 22% emétopes e 19% míopes ligeiros a moderados. A incidência de anisometropia (definida como um EE entre os 2 olhos com $\geq 1,5 D$ de diferença) foi de 37,5%.

O gráfico 1 evidencia os resultados do estudo dos movimentos oculares conjugados constatando-se uma forte preponderância de insuficiência de convergência (31%), lentificação dos movimentos de perseguição (31%) e incapacidade ou atraso nos movimentos sacádicos sugerindo apraxia do olhar (31%). Outros defeitos também observados com frequência foram a impersistência de fixação (19%), má coordenação mão-olho com dismetria em 19% dos casos e nistagmo congénito (19%). Em 37,5% dos casos não se verificaram alterações dos movimentos oculares conjugados.

Documentou-se estrabismo em 63% dos casos: 38% esotropia congénita alternante, 6% esotropia de aparecimento tardio, 13% síndrome V Divergente e 6% exotropia congénita. Entre os doentes com estrabismo 30% (3 casos)

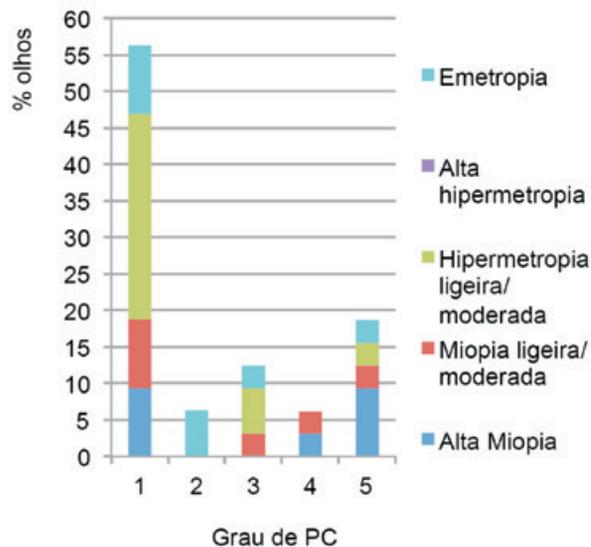


Gráf. 1 | Alterações dos movimentos oculares conjugados na PC.

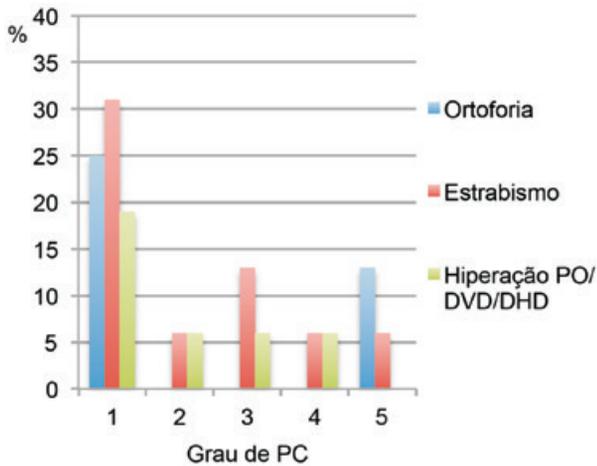
corresponderam a estrabismos discinéticos. Documentaram-se 4 casos (25%) de hiperacção do músculo pequeno oblíquo, 2 casos de desvio vertical dissociado e 1 caso de desvio horizontal dissociado, em associação a heterotropia.

Em termos anatómicos a maioria dos doentes da nossa amostra não revelou alterações do segmento posterior na fundoscopia com alterações presentes em apenas 37,5% dos casos. Estas corresponderam a 2 casos de palidez papilar bilateral (12,5%), sugerindo neuropatia óptica; 2 casos (12,5%) com alterações inespecíficas do epitélio pigmentar da retina em padrão de “sal e pimenta”; e 2 casos (12,5%) de coriorretinopatia miópica. Documentou-se um doente com queratocone avançado bilateral.

Por último e como objectivo secundário deste trabalho procurou-se estudar a associação entre a gravidade da



Gráf. 2 | Distribuição do erro refractivo de acordo com a gravidade da PC.



Graf. 3 | Distribuição do Estrabismo de acordo com a gravidade da PC.

paralisia cerebral do ponto de vista motor, e a gravidade das alterações oftalmológicas. Constatámos uma tendência para maior percentagem de anisometropia e alta miopia nos grupos com graus mais profundos de PC (grupos 3 a 5), por oposição aos grupos mais ligeiros (1 e 2) onde houve um tendência ao predomínio de emetropia e hipermetropia ligeira a moderada (gráfico 2). Também o nistagmo foi mais prevalente nos doentes com graus mais severos de PC. Contrariamente, a ortoforia e estrabismo, particularmente as formas concomitantes associadas a hiperação do músculo pequeno oblíquo, foram mais frequentes nos grupos com graus ligeiros de PC (gráfico 3). Todos os casos de estrabismo discinético corresponderam a doentes com grau 3 ou superior da GMFCS.

DISCUSSÃO

Em consonância com outros trabalhos publicados,¹³⁻¹⁷ no nosso estudo constatámos uma boa concordância entre a classificação motora pela GMFCS e as classificações fisiológicas e anatómicas alternativas, com espasticidade e hemi ou diplegia associadas a grau 1 ou 2 de PC e quadriplegia associada a graus 4 ou 5 de PC.

A etiologia da PC é reconhecidamente multifactorial. Constatámos o mesmo no nosso estudo com um predomínio da asfixia neonatal, prematuridade e causa desconhecida. Do mesmo modo a frequência relativa de traumatismo de parto foi apenas 12% reflectindo a melhoria dos cuidados obstétricos prestados na Europa Ocidental.

A MAVC média foi de 0,41 sugerindo uma percentagem elevada de disfunção visual cerebral em consonância

com os resultados de estudos prévios publicados na literatura¹⁸⁻²¹. Contudo é importante referir que a nossa amostra foi retirada da consulta de estrabismo, oftalmologia pediátrica e subvisão de um hospital terciário o que pode levar a algum viés devido a uma tendência para doentes mais graves do ponto de vista oftalmológico.

Por outro lado, é difícil avaliar com exatidão este parâmetro uma vez que a disfunção visual cerebral engloba outras alterações do processamento cortical e subcortical, melhor estudadas com ressonância magnética nuclear e exames electrofisiológicos não realizados no âmbito deste trabalho. A correlação da baixa AV com lesão da via óptica retrogeniculada, excluindo outras lesões da via aferente pré-corpo geniculado, fica assim de certo modo comprometida. Curiosamente não se verificou uma diferença estatisticamente significativa entre a MAVC no olho dominante e olho adelfo sugerindo que a ambliopia nestes casos é muitas vezes bilateral. Estes achados podem ser explicados por um lado pela pequena dimensão da nossa amostra, por outro lado, a avaliação da acuidade visual nestas crianças é um desafio estando muito dependente das condições de colaboração individuais o que limita de certa forma a sua fiabilidade. Por último e de acordo com o já referido em outros estudos¹³, crianças com PC, particularmente as formas mais severas, parecem ter um predomínio de estrabismo discinético, inconstante e incomitante, que porventura induziria menor supressão ambliogénica unilateral crónica que as formas constantes e concomitantes mais frequentes na população pediátrica normal.

O erro refractivo mais prevalente, em termos de equivalente esférico, foi a hipermetropia ligeira a moderada o que está de acordo com os resultados da literatura^{13,14}. O facto de haver um predomínio de formas leves de PC na nossa amostra pode ter contribuído para estes resultados. Todos os casos de alta miopia não foram associados a retinopatia da prematuridade e foram mais frequentes nos graus mais severos de PC tal como a anisometropia.

Relativamente ao componente ocular motor constataram-se alterações dos movimentos oculares conjugados em 62,5% dos doentes. Deficiência de convergência, e alterações dos movimentos de perseguição/sacádicos foram os achados mais frequentes. Estas alterações foram mais frequentes e marcadas nos doentes com graus mais severos de PC. Descritas por outros autores como movimentos oculares discinéticos²² ou apraxia óculo-motora,²³ estas alterações podem-se mascarar-se como disfunção visual cerebral e são um componente importante da disfunção visual que estas crianças têm merecendo por isso estudos complementares de modo a melhor caracterizá-las. Salati et al²⁴ descreveu uma prevalência $\geq 78\%$ em crianças com disfunção

visual cerebral após hipoxia perinatal. Jan et al²² relatou que uma ou mais destas alterações estavam presentes em todas as 14 crianças estudadas por Paralisia Cerebral discinética. A prevalência de alterações da motilidade ocular encontrada no nosso grupo de estudo foi concordante com estudos anteriores. Quando mantêm o controlo da cabeça e pescoço crianças com estas alterações utilizam movimentos horizontais e verticais da cabeça para facilitar mudança de direcção do olhar. Crianças com estas alterações são muitas vezes descritas pelos pais e professores como “visualmente desatentas” “incapazes de fixar e seguir”, contudo se se otimizar o campo de visão que elas conseguem aceder podem ter acuidades visuais razoáveis. Inúmeras variáveis são importantes no processo visual, todas elas em última instância controladas pelo cérebro. Disfunção das áreas associativas do córtex temporal, frontal e parietal, não evidente na RMN pode ser responsável pelo mau desempenho visual destas crianças.

Relativamente ao alinhamento ocular a prevalência de estrabismo na nossa amostra foi 63%, 44% como esotropia. A maioria dos casos de estrabismo (50%) ocorreram em PC grau 1 a 3. Assim, e contrariamente às alterações dos movimentos oculares conjugados, o estrabismo apesar de muito frequente nos doentes com PC é mais prevalente nos graus mais ligeiros. De facto faz sentido que nos graus mais leves de PC predomine um compromisso motor benigno como o estrabismo concomitante, e que graus mais severos tenham um compromisso tal dos movimentos oculares que originem formas de discinésia/apraxia motora difíceis de caracterizar e incapacitantes. Ghasia et al estudou o resultado da cirurgia de estrabismo num grupo de 50 crianças com PC e constatou uma taxa de sucesso no alinhamento ocular (microtropia) de cerca de 60%, 46% recuperaram fusão binocular/estereopsia embora a qualidade de fusão recuperada fosse significativamente maior no grupo com PC ligeira²⁵.

Em termos anatómicos registou-se uma pequena percentagem de alterações do segmento posterior do olho (37,5%). Isto pode ter ocorrido devido à pequena dimensão da nossa amostra e distribuição desigual pelos diferentes grupos de PC com um franco predomínio de formas ligeiras grau 1 (56%). Os dois casos com neuropatia ótica bilateral apresentavam reflexos pupilares lentificados, sem DPAR. Isto levanta a hipótese do papel dos reflexos pupilares na identificação de casos de neuropatia ótica retrobulbar sem tradução na fundoscopia.

Não foram encontrados estudos na literatura que avaliassem as alterações dos reflexos pupilares nos doentes com PC. O nosso estudo é dos primeiros a estudar as alterações pupilares em crianças com PC. Contrariamente ao que se poderia esperar a prevalência de DPAR foi relativamente baixa (6%) predominando pupilas com reactividade normal (56%) ou pupilas com reflexos mantidos mas lentificados (38%). A percentagem relativamente elevada de casos com reflexos pupilares lentificados permite levantar questões acerca da sua etiologia. Pode sugerir um defeito na via visual aferente, em associação a neuropatia ótica que por ser bilateral não levaria a DPAR; um defeito na via eferente ou núcleo de Edinger-Westphal; ou ainda uma alteração do sistema nervoso autónomo que interfira com a reactividade dos músculos pupilares. Uma menor reactividade pupilar poderia significar uma deficiente adaptação às condições de luminosidade do ambiente externo com eventual impacto na acuidade visual, velocidade de leitura ou de identificação de objectos. São precisos mais estudos que avaliem de modo quantitativo a reactividade pupilar neste grupo, sua origem e eventuais alvos terapêuticos que permitam melhorar a visão nestas crianças e diminuir as queixas de fotofobia.

As manifestações oculares da PC abrangem desde alterações ligeiras no erro refractivo e equilíbrio óculo-motor semelhantes às encontradas em crianças saudáveis até erros refractivos elevados, discinésias motoras incapacitantes, apraxia óculo-motora, nistagmo e disfunção visual cerebral. Crianças com graus mais elevados de disfunção motora têm maior probabilidade de defeitos visuais graves não observados em crianças saudáveis.

Interpretados no seu conjunto a GMFCS e os subtipos fisiológicos e anatómicos oferecem uma informação importante. Crianças com graus mais ligeiros de PC na GMFCS, espasticidade e hemi ou diplegia estão geralmente associadas a alterações oftalmológicas presentes em 1 a 4% da população pediátrica geral neurologicamente normal, como hipermetropia ligeira a moderada e estrabismo infantil ou refractivo¹³. No polo oposto crianças com graus mais severos de PC, atetose, ataxia, distonia, hipotonia e quadriplegia têm alterações oftalmológicas que são incomuns (ex: alta miopia, queratocone, elevada anisometropia) ou inexistentes (ex: estrabismo discinético) na população pediátrica neurologicamente normal.