



Comunicações Curtas e Casos Clínicos

Fibras nervosas retinianas mielinizadas associadas a miopia e ambliopia

Bárbara Borges¹, Ana Cabugueira¹, Rita Anjos¹, Ana Paixão²,
Margarida Marques³, Alcina Toscano³

Serviço de Oftalmologia - Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal

¹Médica Interna de Oftalmologia

²Assistente Hospitalar de Oftalmologia

³Assistente Hospitalar Graduada de Oftalmologia

RESUMO

Introdução: A presença de fibras nervosas mielinizadas na retina está descrita em cerca de 1% da população. Os doentes são habitualmente assintomáticos, embora possam coexistir outras alterações oculares como miopia e ambliopia.

Material e Métodos: Descrevem-se 3 casos de crianças com fibras nervosas retinianas mielinizadas unilaterais, associadas a miopia e ambliopia.

Resultados: A idade das crianças variou entre 1 e 7 anos. O olho afectado foi o olho direito. A melhor acuidade visual corrigida do olho afectado variou entre 1/10 e 8/10; uma das crianças apresentava uma ambliopia ligeira e duas crianças apresentavam ambliopia grave. Os erros refractivos variaram entre -9,00D e -3,00D. A anisometropia variou entre 10D e 3D. Foi realizado o tratamento da ambliopia com oclusão. No caso 1 a acuidade visual do olho direito melhorou para 10/10. No caso 2 não foi efectuado *follow up* por abandono da consulta. No caso 3 a acuidade visual do olho direito melhorou para 2/10 após 12 meses de oclusão. As lesões descritas na retina não progrediram.

Discussão: A miopia ocorre em olhos com mielinização extensa das fibras nervosas. Permanece a dúvida se esta mielinização é causa ou resultado da miopia. A causa de ambliopia nestes doentes gera controvérsia, podendo ser anisomiópica ou secundária a alterações estruturais da retina e/ou nervo óptico pelas fibras mielinizadas. A gravidade da ambliopia e da anisometropia poderá correlacionar-se com o sucesso terapêutico, o que está de acordo com os nossos resultados.

Conclusão: Apesar do prognóstico reservado salienta-se a importância do exame oftalmológico completo, correcção óptica adequada e tratamento da ambliopia nestes doentes.

Palavras-chave

Fibras nervosas retinianas mielinizadas, miopia, anisometropia, ambliopia, estrabismo..

ABSTRACT

Introduction: Myelinated retinal nerve fibers are described in 1% of the population. Patients are usually asymptomatic, although some may present other ocular conditions as myopia and amblyopia.

Material and Methods: 3 clinical cases of unilateral myelinated retinal nerve fibers, associated with myopia and amblyopia, are reported.



Results: Ages varied from 1 to 7 years old. The affected eye was the right eye in all cases. Best corrected visual acuity ranged from 1/10 to 8/10. One child presented mild amblyopia and the other two severe amblyopia. They present refractive errors from -9,00D to -3,00D. Anisometropia ranged between 10D and 3D. Amblyopia was treated with ocular patching. In case 1 isoacuity was obtained. Case 2 was lost to follow up. In case 3, visual acuity improved to 2/10, after 12 months of occlusion therapy. All retinal lesions remain stable.

Discussion: Myopia can occur in eyes with wide-spread myelinated nerve fibers. Whether myelination is the cause or the result of myopia is still unknown. The amblyopia type is also controversial, as it may be anisometric or secondary to retinal and/or optic disc structural changes caused by the myelinated nerve fibers. The severity of amblyopia and anisometropia may also correlate with therapeutic success, which is in agree with our findings.

Conclusion: Even though a poor prognosis can be expected, we highlight the importance of a complete ophthalmologic examination, adequate optical correction and amblyopia treatment in these patients, regarding the achievement of better results.

Keywords

Myelinated retinal nerve fibers, myopia, anisometropia, amblyopia, strabismus.

INTRODUÇÃO

As fibras nervosas retinianas mielinizadas foram descritas pela primeira vez por Rudolf Virchow em 1856¹.

Estas fibras mielinizadas são encontradas em cerca de 1% da população geral¹, sendo na maior parte dos casos assintomáticas e constituindo um achado ocasional na observação oftalmológica de rotina².

Ao exame do fundo ocular, estas lesões surgem como uma área opacificada e estriada, de tonalidade branca ou acinzentada, com bordos irregulares, numa configuração coincidente com a distribuição das fibras nervosas³.

Estas lesões constituem normalmente um fenómeno isolado, embora possam estar presentes outras lesões oculares. Mais raramente podem também associar-se a patologia sistémica (Tabela 1)^{3,4,5}.

Ainda que a maioria dos casos sejam assintomáticos, a acuidade visual destes doentes pode ser afectada de acordo com a localização e extensão da mielinização das fibras^{3,6}. Doentes com uma área de mielinização muito extensa ou atingimento da área macular apresentam muitas vezes miopia elevada⁶ e/ou ambliopia. Em 1981 Straastma e colaboradores descreveram a presença de mielinização da retina em 0,54% dos olhos de uma larga série de autópsias. Daí a denominação desta síndrome (fibras nervosas mielinizadas, miopia e ambliopia) por alguns autores, de Síndrome de Straastma¹.

Embora seja mais raro, existem também relatos de fibras nervosas retinianas mielinizadas associadas a hipermetropia⁷.



Tabela 1 | Anomalias sistémicas e oculares associadas à mielinização das fibras nervosas, adaptada de “*Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: a review*”, Tarabishy et al.

Apesar da correcção óptica adequada e do tratamento da ambliopia, em grande percentagem dos casos o prognóstico funcional é reservado^{8,9,10}.



MÉTODOS

Os autores descrevem 3 casos de crianças observadas na consulta de Oftalmologia Pediátrica com fibras nervosas retinianas mielinizadas unilaterais, associadas a miopia e ambliopia. Duas crianças foram observadas por suspeita de estrabismo. Uma das crianças foi observada por suspeita de diminuição da acuidade visual. Nos 3 casos foi realizado o exame oftalmológico completo, incluindo avaliação das acuidades visuais, avaliação da motilidade ocular e da visão binocular, biomicroscopia, esquiascopia sob cicloplegia e fundoscopia. Para documentar e caracterizar as alterações observadas na fundoscopia foi realizada retinografia (TopCon®) e um dos doentes realizou também exame macular estrutural (tomografia de coerência óptica de domínio espectral).

RESULTADOS

Caso 1

Criança do sexo feminino, 6 anos de idade observada na consulta de Oftalmologia Pediátrica por suspeita de diminuição da acuidade visual. À observação, apresentava uma melhor acuidade visual corrigida de 6/10 no olho direito (com correção prescrita 6 meses antes de -3.50 D e confirmada sob cicloplegia) e não corrigida de 10/10 no olho esquerdo. Não foram observadas quaisquer alterações da motilidade ocular e o estudo da binocularidade revelou estereopsia normal com 40'' para perto. A biomicroscopia do segmento anterior era normal em ambos os olhos. A fundoscopia do olho direito revelou a presença de fibras nervosas mielinizadas. Estas fibras tinham ponto de partida papilar e distribuíam-se pelos quadrantes temporal e nasal superiores (Fig. 1). A fundoscopia do olho esquerdo não revelou alterações.

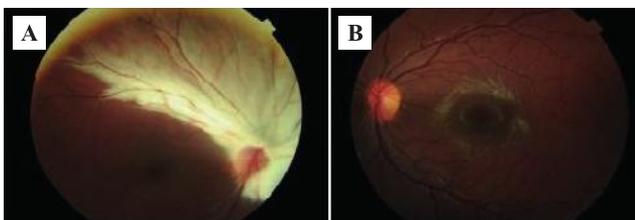


Fig. 1 | Retinografia. A: olho direito, fibras nervosas mielinizadas nos quadrantes temporal e nasal superiores com ponto de partida papilar. B: olho esquerdo sem alterações.

Realizou exame macular estrutural *Optical Coherence Tomography* (OCT) que revelou no olho direito um valor na espessura da camada de fibras nervosas superior ao

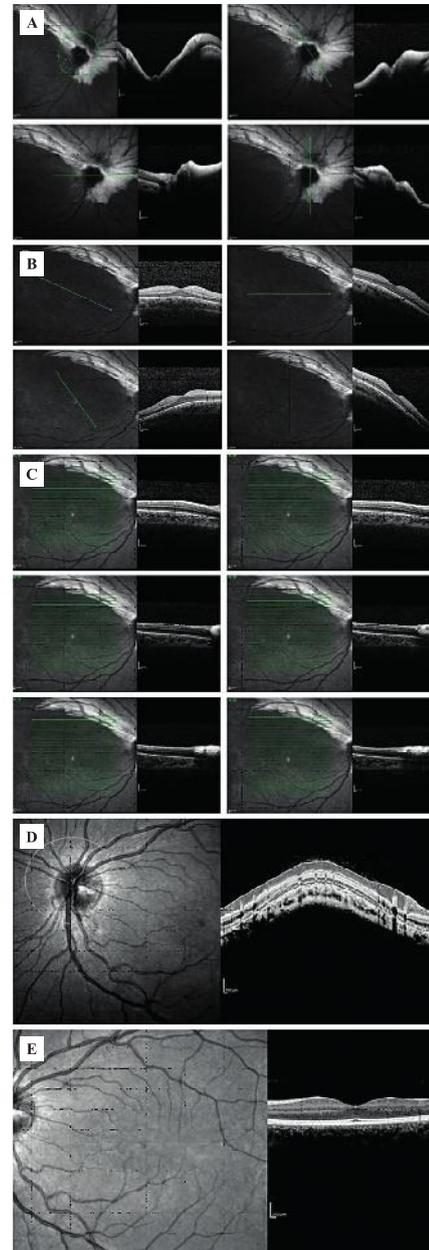


Fig. 2 | OCT. A: Região papilar olho direito - Aumento da espessura da camada de fibras nervosas, condicionado pela existência de fibras mielinizadas. B e C: Região macular olho direito - Traçado ligeiramente oblíquo; depressão foveolar mantida e espessura média normal. D e E: Região papilar e macular olho esquerdo - Sem alterações.

normal, condicionado pela existência de fibras de mielina na área peripapilar e na região macular um traçado ligeiramente oblíquo, condicionado por refração miópica; a depressão foveolar estava mantida e apresentava espessura média normal. O OCT do olho esquerdo não mostrava alterações (Fig. 2).



Manteve a correcção óptica anteriormente prescrita e iniciou tratamento da ambliopia com oclusão diária (2 horas) do olho esquerdo

Foi reavaliada aos dois, quatro, seis e doze meses após a observação inicial. Na última observação a melhor acuidade visual corrigida do olho direito foi de 10/10 e as lesões descritas não progrediram, encontrando-se actualmente sem tratamento oclusivo.

Caso 2

Criança do sexo masculino, 4 anos de idade, referenciada à consulta de Oftalmologia Pediátrica por estrabismo convergente. No exame oftalmológico apresentava esotropia do olho direito de 25DP. Apresentava uma melhor acuidade visual corrigida de 20/200 no olho direito com -7.00 e 10/10 no olho esquerdo sem correcção. A refração sob cicloplegia revelou um erro refractivo de -7,00 x -0.50 (85°) no olho direito e de +1.75 x +1.00 (90°) no olho esquerdo. À biomicroscopia salientava-se a presença de heterocromia da íris no olho direito. O exame do fundo ocular revelou a presença de fibras de mielina nos quadrantes temporais superior e inferior e nasal superior com ponto de partida na região peripapilar, no olho direito (Fig. 3)

Foi prescrita correcção óptica de -7.00 x -0.50 (85°) no olho direito e tratamento oclusivo, mas não foi efectuado *follow up* por abandono da consulta.

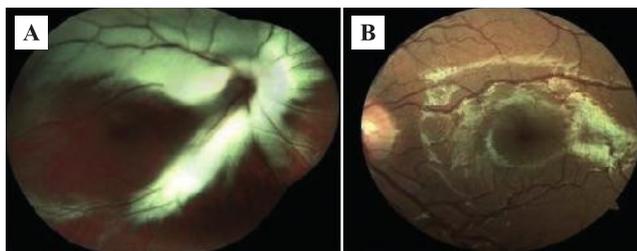


Fig. 3 | Retinografia. A: olho direito, fibras nervosas mielinizadas, nos quadrantes temporais superior e inferior, e nasal superior, com ponto de partida na região peripapilar. B: olho esquerdo sem alterações.

Caso 3

Criança do sexo feminino, 1 ano de idade referenciada à consulta de Oftalmologia Pediátrica por estrabismo divergente. À observação, apresentava exotropia do olho direito de 12DP. A refração sob cicloplegia revelou uma miopia de -8.00 no olho direito, sem erro refractivo significativo no olho esquerdo (+2,25). Não foram observadas quaisquer alterações na biomicroscopia de ambos os olhos. A fundoscopia do olho direito revelou a presença de fibras nervosas mielinizadas, que se estendiam desde a região peripapilar

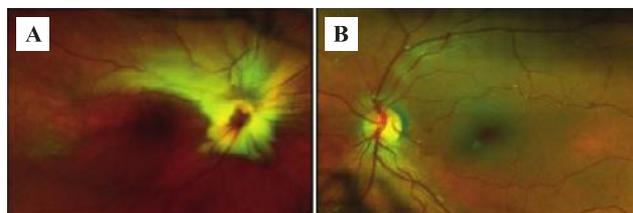


Fig. 4 | Retinografia. A: olho direito, fibras nervosas mielinizadas, que se estendem desde a região peripapilar até aos quadrantes nasal e temporal superiores. B: olho esquerdo sem alterações.

até ao quadrante nasal superior (Fig. 4). Não foram observadas alterações no exame do fundo ocular do olho esquerdo.

Foi prescrita a correcção óptica de -8.00 OD e iniciou tratamento da ambliopia com oclusão diária do olho dominante, no início de 2h/dia e posteriormente pautada à evolução e idade da doente.

Após a observação inicial, foi reavaliada aos dois, quatro, seis e doze meses. Na última observação, com 2,5 anos, apresentou uma melhor acuidade visual corrigida do olho direito de 2/10 e 10/10 no olho esquerdo, sendo que as lesões descritas permaneceram estáveis.

Nenhum dos três casos apresentava patologia sistémica associada.

DISCUSSÃO

O desenvolvimento de alterações visuais como miopia e/ou ambliopia associa-se geralmente a mielinização extensa das fibras de mielina⁶. Aparentemente, quanto maior for a extensão da mielinização, maior será o grau de miopia³.

Sendo bilateral em cerca de 7,7% dos doentes, a patogénese destas lesões não é ainda completamente compreendida. O processo de mielinização dos neurónios do sistema nervoso central é da responsabilidade dos oligodendrócitos. Sob a influência de estímulos neuro-hormonais, estas células produzem mielina durante o período pré-natal^{11,12}. Nos humanos, este processo ocorre ao longo do nervo óptico e cessa na lâmina crivosa, sendo aí travado por uma barreira criada pela agregação de astrócitos. Estes dados apontam para que a existência de fibras nervosas mielinizadas na retina surja como uma anomalia resultante de um insulto à integridade e estabilidade funcional da lâmina crivosa. Estudos histológicos mostram a presença de células semelhantes a oligodendrócitos na retina¹, mesmo na presença de lâminas crivosas íntegras e sem alterações. Permanece a questão de como estas células alcançaram a retina¹. Alguns autores colocam a hipótese da migração anormal destas células para a retina ocorrer antes da formação completa



da barreira funcional lâmina crivosa³. Outros sugerem que a presença heterotópica de células semelhantes a oligodendrócitos deve-se a uma perda de função temporária da barreira funcional da lâmina crivosa³.

As consequências a nível da função visual serão ainda mais graves se associadas a lesão da área macular e estrabismo^{3, 13}.

Discute-se se a miopia será uma causa do processo anómalo de mielinização das fibras nervosas ou se será este processo a predispor ao surgimento de miopia axial¹⁴. Por um lado, alguns autores defendem que um maior comprimento axial do olho leva ao surgimento de fibras nervosas mielinizadas; na miopia axial o desenvolvimento da lâmina crivosa é prolongado, o que pode causar uma formação anómala da barreira funcional e permitir que o processo de mielinização ocorra na retina¹³. Por outro lado outros estudos sugerem que a presença de fibras nervosas mielinizadas interfere com a aquisição da imagem por parte da retina numa fase crucial do desenvolvimento do olho; neste sentido, a privação visual levará a um aumento no comprimento axial do olho e ao consequente desenvolvimento de miopia axial^{1,3,9}.

Também a causa de ambliopia é discutida e gera controvérsia. A ambliopia está muitas vezes presente quando as lesões são muito extensas e afectam a área macular, constituindo assim uma ambliopia de privação, causada por alterações estruturais da retina e/ou do nervo óptico pela mielinização do nervo óptico¹⁵. O processo de mielinização afecta a transmissão da luz de uma forma difusa por toda a retina, independentemente da área macular ser atingida ou não, o que perturba a condução de informação pela via óptica^{13,16}. A ambliopia pode também ser refractiva, devido à anisometropia que é frequentemente encontrada nestes doentes; nestas situações, quanto maior for o grau de anisometropia, maior será a repercussão na visão¹⁰. As maiores séries de casos descrevem maus resultados da reabilitação visual nestes doentes^{3,10,17}. No entanto, existem relatos de sucesso terapêutico^{8,9,10,18}. O facto de a ambliopia poder ter duas etiologias, uma passível de recuperação (ambliopia refractiva) e outra irreversível (de privação, devido ao dano estrutural causado pela mielinização das fibras) poderá explicar as diferentes respostas ao tratamento de oclusão^{3,19}. Também, como já foi referido, características clínicas como o grau de anisometropia e a área e extensão da mielinização poderão explicar diferentes resultados terapêuticos²⁰. Nos casos apresentados é possível constatar estas duas situações. Por um lado, no caso 1 temos uma doente com ambliopia ligeira e uma área de mielinização pouco extensa, que não atinge a área macular; nesta doente obtiveram-se bons resultados com oclusão do olho não-afectado. Por outro

lado, temos uma doente com uma ambliopia grave, com estrabismo divergente e um erro refractivo elevado e uma lesão extensa, que não apresenta bons resultados à terapêutica instituída.

CONCLUSÃO

O grau de anisometropia inicial, a extensão da área de mielinização e o atingimento da zona macular são indicadores de mau prognóstico e de provável insucesso da reabilitação visual. No entanto, todos os doentes devem ser tratados uma vez que estão descritos alguns casos de sucesso terapêutico^{1,3,8}. A terapêutica instituída deve incluir correcção óptica adequada e tratamento da ambliopia.

BIBLIOGRAFIA

1. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN; Myelinated nerve fibers; *Am J Ophthalmol.* 1981; 91 (1): 25-38.
2. Eneh AA, Schweitzer KD, Sharma S; Answer: can you identify this condition?; *Can Fam Physician* 2010; 56 (4): 357.
3. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI; Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: a review; *Surv Ophthalmol.* 2007; 52(6): 588-96.
4. Caramoy A, Fauser S, Kirshhof B, Liakopoulos S; Retinal vascular abnormalities associated with myelinated nerve fibers; *Retina* 2011; 31 (6): 1234-5.
5. Parulekar, MV, Elston JS; Acquired retinal myelination in neurofibromatosis; *Arch Ophthalmol.* 2002; 120: 659-61.
6. Holland PM, Anderson B Jr; Myelinated nerve fibers and severe myopia; *Am J Ophthalmol.* 1976; 81 (5): 597-9.
7. Shenoy R, Bialasiewicz A, Barwani B; Bilateral Hypermetropia, Myelinated Retinal Nerve Fibers, and Amblyopia; *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2011; 18(1): 65-66.
8. Kee C, Hwang JM; Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers; *Am J Ophthalmol.* 2005; 139(2): 259-65.
9. Munteanu M, Zolog I, Giuri S, Gamaniuc E; Unilateral myelinated nerve fibers associated with myopia or amblyopia; *Oftalmologia.* 2002; 53(2): 61-6.
10. Hittner HM, Antoszyk JH; Unilateral peripapillary myelinated nerve fibers with myopia and/or amblyopia; *Arch ophthalmol.* 1987; 105 (7): 943-8.





11. Coman I, Barbin G, Charles P, et al: Axonal signals in central nervous system myelination, demyelination, and remyelination. *J Neurol Sci.* 2005; 233:67-71.
12. Rodrigues M, Loureiro C, Almeida L, Monteiro-Grillo M; Persistência das fibras de mielina e não só: Síndrome de Straatsma; *Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia*, 2013; 37 (2):117-124.
13. Moradian S, Karimi S; Unilateral myelinated retinal nerve fiber layer associated with axial myopia, amblyopia and strabismus; *J Ophthalmic Vis Res.* 2009; 4 (4): 264-265.
14. Ellis GS Jr, Frey T, Gouterman RZ; Myelinated nerve fibers, axial myopia and refractory amblyopia: an organic disease; *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1987; 24 (3): 111-9.
15. Wu C, Hunter DG; Amblyopia: diagnostic and therapeutic options; *Am J Ophthalmol.* 2006; 141 (1): 175-84.
16. Simons K; Amblyopia Characterization, Treatment, and Prophylaxis; *Survey of Ophthalmology* 2005; 50: 123-166.
17. Schmidt D, Meyer JH, Brandi-Dohrn J; Wide-spread myelinated nerve fibers of the optic disc: do they influence the development of myopia?; *Int Ophthalmol.* 1996; 20 (5): 263-8.
18. Summers CG, Romig L, Lavoie JD; Unexpected good results after therapy for anisometropic amblyopia associated with unilateral peripapillary myelinated nerve fibers; *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1991; 28(3):134-6.
19. Naghib, J; Triad of myelinated retinal nerve fibers, axial myopia and amblyopia; *J Ophthalmic Vis Res* 2010; 5 (4): 284-5.
20. Laghmari M, Boutimzine N, Karim A et al.; Extensive peripapillary myelinated nerve fibers, high ipsilateral myopia and refractory amblyopia; *J Fr Ophtalmol.* 2004; 27(2): 188-90.

Os autores não têm conflitos de interesses a declarar.

CONTACTO

Bárbara Borges
Serviço de Oftalmologia – Hospital Santo António dos Capuchos Alameda Santo António dos Capuchos
1169-050 Lisboa
borgesbarbara@hotmail.com
Tlm: 910121864

