

Malformações oculares mais frequentes

Juliana M. Ferraz Sallum*

Os avanços no mapeamento genético e nas técnicas de genética molecular deram um novo ímpeto nas áreas de diagnóstico e prevenção de algumas doenças genéticas oculares. No Brasil, o acesso a estas técnicas ainda não é uma realidade na prática clínica, apesar disto, cada vez mais se faz diagnósticos nesta área.

Anomalias congênitas maiores ocorrem em 2% a 3% dos nascimentos vivos. As etiologias genéticas incluem as causas monogênicas, anomalias cromossômicas, desordens multifatoriais, teratógenos ambientais e causas não definidas. Infelizmente, a última categoria, etiologia desconhecida soma 50% ou mais das malformações. Dentre as causas gênicas encontramos em oftalmologia doenças herdadas com padrão autossômico dominante (AD), autossômico recessivo (AR), ligado ao cromossomo X ou em DNA mitocondrial.

As técnicas de diagnóstico pré-natal de malformações, como o ultra-som de alta definição, as técnicas invasivas de medicina fetal, e as técnicas laboratoriais de diagnóstico cromossômico e gênico, tornaram o diagnóstico das malformações possível ainda intra-útero. Os erros inatos do metabolismo podem ser diagnosticados por "screening" laboratorial em urina e sangue. Apesar de toda esta nova tecnologia, o pediatra tem o papel imprescindível para o

diagnóstico das malformações e orientação para os pais destes pacientes. O interrelacionamento entre as especialidades é importante para o diagnóstico genético amplo e acompanhamento multiprofissional dos pacientes com múltiplas anomalias.

ANOMALIAS OCULARES DE ETIOLOGIA GENÉTICA

Estão apresentadas abaixo as anomalias oculares mais frequentes que apresentam etiologia genética. Além destas existem ainda muitas doenças oculares que sabidamente tem no seu mecanismo patogênico um fator predisponente familiar. São exemplos deste grupo: estrabismo, ceratocone e erros refracionais.

ANOMALIAS DO BULBO OCULAR

Microftalmo: O bulbo ocular encontra-se diminuído.

Nanoftalmo: O bulbo ocular é menor, porém sem alteração de suas estruturas.

Anoftalmo: Não ocorre a formação da vesícula óptica e conseqüentemente o bulbo ocular inexistente ou é rudimentar.

Estas anomalias freqüentemente estão associadas a erros refracionais, que devem ser corrigidos precocemente, principalmente se unilaterais.

ANOMALIAS DAS PÁLPEBRAS

Criptofalmo: Não ocorre diferenciação das pálpebras. A pele passa ininterrupta sobre o globo ocular, que

geralmente é malformado. A correção cirúrgica desta anomalia deve ser realizada se as estruturas oculares forem normais.

Coloboma de pálpebra: Geralmente acomete a pálpebra superior, é a ausência de tecido de parte da pálpebra.

Anquilobléfaro: Ocorre uma falha parcial na clivagem da fenda palpebral.

Ectrópio e entrópio congênitos: É a rotação da margem palpebral para fora ou para dentro respectivamente. A correção cirúrgica está indicada em alguns casos.

Distríquise: Os cílios tem implantação incorreta.

Epibléfaro: Trata-se de prega de pele horizontal, adjacente à pálpebra inferior ou superior, que vira os cílios em direção à córnea. O acompanhamento oftalmológico é importante, para prevenir lesão corneana.

Euribléfaro: aumento lateral da abertura da fenda palpebral, com deslocamento inferior da parte temporal da pálpebra inferior.

Epicanto: prega de pele vertical entre a pálpebra e o canto interno.

Telecanto: A distância intercantal aumenta, porém a distância interpupilar permanece normal.

Fissura palpebral oblíqua: A fissura palpebral tem orientação oblíqua superior ou inferior.

Blefarofimose: Epicanto inverso e ptose palpebral estão freqüentemente associados.

Ptose palpebral congênita: É um déficit de elevação das pálpebras, de etiologia miogênica, mecânica ou neurológica. Deve ser corrigida cirurgicamente se estiver ocluindo o eixo visual.

* Pós graduanda em Oftalmologia e chefe do setor de Genética Ocular do Departamento de Oftalmologia Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina.
Endereço para correspondência: R. Botucatu, 822 - São Paulo - 04023-062 Tel: (011) 572 7713 Fax: (011) 573 4002.

ANOMALIAS DAS VIAS LACRIMAIS

Atresia do ponto lacrimal: Falha na deiscência da membrana epitelial que recobre o ponto lacrimal.

Pontos supranumerários.

Obstrução congênita das vias lacrimais: Ocorre em 6% das crianças. Geralmente se localiza na porção distal do ducto nasolacrimal, e é uma falha de canalização das células epiteliais, que formam o ducto nasolacrimal.

DOENÇAS DA CÓRNEA

Megalocórnea: O diâmetro corneano horizontal é maior que 13mm.

Ceratoglobo: Apresenta afinamento corneano severo, com abaulamento globoso da córnea.

Ceratocone: AD. Ocorre afinamento corneano e alteração da curvatura corneana.

Microcórnea: Córnea com diâmetro menor que 10mm.

Leucomas corneanos: As opacidades congênicas da córnea podem estar presente ao nascimento ou serem progressivas.

Dermóide corneano: É um hamartoma da região do limbo corneano, composto de tecido fibrolipídico.

Ceratite intersticial: Geralmente é secundária à sífilis congênita.

As doenças da córnea devem ser avaliadas e acompanhadas pelo oftalmologista.

Distrofias corneanas: Alterações corneanas de origem hereditária, caracteristicamente bilateral, simétrica e geralmente com herança autossômica dominante, exceto a distrofia macular, e alguns casos de distrofia hereditária endotelial, que são autossômicas recessivas. A opacificação afeta primariamente uma camada da córnea, e ocorre entre a primeira e segunda décadas de vida, exceção a distrofia de Fuchs e a distrofia da membrana basal epitelial que aparecem por volta da quarta década. Em seus estágios finais apresentam opacificação ou descompensação corneana.

Distrofia da Membrana Basal Epitelial: Ocorrem invaginações da membrana basal epitelial com consequente erosão recorrente, que abaixa a acuidade visual.

Distrofia Epitelial Juvenil de Meesman: Distrofia epitelial rara com depósitos corneanos visíveis, que não levam a erosão corneana e nem abaxiam a acuidade visual.

Distrofia de Reis-Bucklers: Espessamento da membrana de Bowman, com fibrose e erosão recorrente da córnea. Tem aspecto de favos de mel.

Distrofias Estromais: Dependendo da substância envolvida é classificada como: **granular** (substância hialina), **macular** (mucopolissacarídes) e **lattice** (substância amilóide). Apresentam aspectos biomicroscópicos diferentes e no estudo anatomopatológico se coram por colorações diferentes.

Distrofia de Schnyder ou Cristalino: Aparecem depósitos de colesterol no estroma corneano.

Distrofia Fleck: Depósitos de lípidos e mucopolissacarídes no estroma corneano.

Distrofia Hereditária Endotelial: A criança já nasce com a córnea espessada e opaca por descompensação endotelial.

Distrofia Polimorfa Posterior: Espessamento da Descemet, não abaxia a acuidade visual.

Distrofia de Fuchs: É a distrofia corneana mais freqüente. Na córnea gutata aparecem excrescências da Descemet na câmara anterior, afinamento e alongamento das células endoteliais neste local. Conforme aumenta a gutata ocorre descompensação endotelial.

DISGENESIAS MESODÉRMICAS DA CÂMARA ANTERIOR

Estas três doenças decorrem de erros na embriogênese do segmento anterior do olho. A câmara anterior no desenvolvimento normal é preenchida por tecido mesodérmico, que sofre clivagem para dar origem à câmara anterior e demais estruturas do segmento anterior.

Glaucoma congênito: Herança genética multifatorial. Ocorre persistência de tecido mesodérmico no ângulo da câmara anterior, sobre o trabeculado. Isto impede a drenagem do humor aquoso, acarretando aumento da pressão intra-ocular.

Síndrome de Rieger: AD. Nestes olhos, a anomalia do tecido mesodérmico se localiza na íris.

Síndrome de Peters: AR. O leucoma corneano é o achado mais característico.

ANOMALIAS DA ÍRIS

Aniridia: A ausência da íris pode ser total ou parcial. A fotofobia é freqüente pela falta de barreira à luz.

Coloboma de íris: É a falha de fechamento da vesícula óptica na área nasal inferior, que deixa uma descontinuidade de tecido nesta região da íris. Pode estar associado a colobomas de retina, coróide e corpo ciliar.

ANOMALIAS DO CRISTALINO

Catarata congênita: Um terço é hereditária (AD), um terço está associada a outras doenças hereditárias e o restante é por causas indeterminadas. As causas mais freqüentes são rubéola, distúrbios metabólicos e genético autossômico dominante.

Microesferofacia: É a diminuição do diâmetro e formato arredondado do cristalino.

Lenticone: Trata-se de alteração da curvatura da parte central da face anterior ou posterior do cristalino.

Afacia congênita: É a ausência do cristalino.

Luxação e sub-luxação do cristalino: Ectopia do cristalino pode ser completa ou parcial, nesta última ele ainda está na área pupilar. Provoca grandes erros refracionais.

DOENÇAS DA RETINA

Distrofia de cones: Fotofobia e dificuldade de visão de cores são achados comuns.

Retinose pigmentária: Afeta os bastonetes, com quadros clínicos polimorfos, com diminuição progressiva da visão periférica, cegueira noturna, e extinção progressiva do eletrorretinograma. Ao exame fundoscópico nota-se deposição na retina de pigmento em forma de espículas ósseas, osteoclastos, esclerose vascular e atrofia de papila. 16% é AR, 22% AD, 9% ligado ao X recessivo e o restante ou é caso isolado ou não apresenta padrão de herança definido. Nas distrofias da retina é importante que se examine toda a família para que casos subclínicos sejam detectados e se possa estabelecer o padrão de herança genético. Muitas doenças sistêmicas podem apresentar retinose pigmentária associada. Na síndrome de Usher (AR) a retinose pigmentária aparece associada a hipoacusia.

Distrofias Fleck da retina: As lesões flecks, comuns a este grupo de doenças, são lesões amareladas ao nível do epitélio pigmentário da retina, dispersas pelo pólo posterior, que não alteram o eletrorretinograma e nem o eletrooculograma. São 4 entidades clínicas:

- 1) Fundus flavimaculatus, ou Doença de Stargardt, AR, apresenta maculopatia além das lesões flecks. Histologicamente as lesões são depósitos de lipofuscina. Cegueira noturna com campo visual podendo apresentar um escotoma central, e constrição periférica discreta.
- 2) Drusas familiares, AD com penetrância incompleta, aparecem entre 20 e 30 anos.
- 3) Fundus albipunctatus, AR e
- 4) Retinite punctata alba, AR. Estas duas últimas doenças caracterizam-se pela presença de múltiplos pontos brancos dispersos pelo fundo de olho. Entretanto enquanto o fundus albipunctatus é uma causa de cegueira noturna não progressiva, a retinite punctata alba apresenta cegueira noturna, com perda progressiva de campo visual e atenuação dos vasos retinianos.

Distrofias padrão do epitélio pigmentário da retina: De acordo com seu padrão morfológico são classificadas em: distrofia foveomacular do adulto, em borboleta, reticular e pulverulenta.

Distrofia Viteliforme de Best: AD com penetrância incompleta e expressividade variável. A acuidade visual permanece boa apesar da mácula apresentar lesão amarelada semelhante a uma gema de ovo, histopatologicamente corresponde a lipofuscina. O eletrooculograma é anormal.

Amaurose congênita de Leber: AR. Caracteriza-se por uma criança que não enxerga, com um eletrorretinograma abolido entretanto com fundo de olho normal.

Retinosquise juvenil: ligada ao X recessiva. Trata-se da separação progressiva da retina neurosensorial em camadas, ao nível da camada de fibras nervosas, que mimetiza um descolamento de retina. A onda b do eletrorretinograma estará diminuída na proporção da retina acometida.

Coroideremia: Ligada ao X recessiva. Homens afetados apresentam restrição do campo visual periférico e cegueira noturna. A perda do epitélio pigmentário e da coriocapilar é progressiva e permite que os grandes vasos da coróide sejam vistos.

Persistência do vítreo primário hiperplásico: É uma malformação congênita porém não hereditária, onde os vasos hialóides persistem e formam um tecido fibroso que ocupa a cavidade vítrea.

Coloboma de coróide: Ausência de fechamento da fissura óptica à nível da coróide. Como o fechamento se inicia ao nível do equador e progride anteriormente e posteriormente podemos encontrar uma ilha de coróide e retina normais e colobomas anteriores atingindo íris, cristalino, corpo ciliar e coróide e retina periféricos e ainda outra área colobomatosa posterior, próxima à papila. Ocorre hiperplasia reacional do epitélio pigmentário da

retina na margem do coloboma. Pode ocorrer descolamento de retina secundário por rotura na margem do coloboma.

MALFORMAÇÕES DO NERVO ÓPTICO

Atrofia congênita do nervo óptico: Palidez de papila e diminuição da acuidade visual.

Atrofia óptica de Leber: Herança materna provavelmente por DNA mitocondrial. Perda abrupta de visão durante a 2^o ou 3^o décadas de vida.

Síndrome Morning Glory: Papila é grande e malformada com os vasos emergindo radialmente.

Coloboma de papila: É a falha do fechamento da fissura óptica na região da papila. Quando pequena e circunscrita à área papilar é chamada de "pit de papila". Ocorre hiperplasia reacional do epitélio pigmentário da retina na margem da papila. Pode ocorrer descolamento de retina seroso secundário, por vazamento de líquido céfaloraquidiano pela comunicação do espaço sub-retiniano com o espaço sub-aracnoideo da bainha do nervo óptico.

Macropapila: Papila aumentada, porém com características normais.

Papila hipoplásica: É pequena e malformada.

Papila inclinada: A papila inclinada ou "tilt de papila" é hipoplásica, torta e assimétrica, isto é, com uma metade mais afetada que a outra. Causa astigmatismo.

Amaurose congênita de Leber: A cegueira profunda está presente ao nascimento, entretanto as estruturas ópticas são normais.

DOENÇAS GENÉTICAS SISTÊMICAS COM ALTERAÇÕES OCULARES ASSOCIADAS

As doenças genéticas sistêmicas mais frequentes e as anomalias oculares associadas encontram-se descritas a seguir.

ERROS INATOS DO METABOLISMO

Mucopolissacaridoses: AR. A deposição de mucopolissacarídeos ocorre na córnea causando opacificação da mesma (leucoma), principalmente nos tipos MPS-I e MPS-IV. O epitélio pigmentário da retina pode sofrer degeneração. Atrofia óptica e glaucoma são achados menos freqüentes.

Mucopolipidoses: AR. Leucoma por deposição de metabólitos na córnea.

Lipidoses: AR. Na doença de Niemann-Pick a córnea pode apresentar opacificação; nistagmo, atrofia óptica e cegueira podem estar presentes. A cápsula anterior do cristalino apresenta coloração marrom. Na doença de Fabry (ligada ao X) ocorre deposição de metabólitos na córnea, com disposição peculiar e catarata. A doença de Gaucher pode causar estrabismo paralítico e pinguécula.

Gangliosidoses: AR. Provocam distúrbios da motilidade ocular como estrabismo, nistagmo e oftalmoplegia.

Galactosemia: AR. Catarata.

Homocistinúria: AR. Catarata. Luxação do cristalino pode ser encontrada em 90% dos pacientes. O deslocamento geralmente é inferior e bilateral. Pode ocorrer glaucoma secundário ao deslocamento do cristalino para a câmara anterior.

Cistinose e Síndrome de Fanconi: AR. Cristais se depositam na córnea e conjuntiva, diminuem a acuidade visual e causam muita fotofobia.

Doença de Wilson: AR. O cobre na córnea forma o anel patognomônico de Kayser-Fleischer.

DEFEITOS MÚSCULO-ESQUELÉTICOS E DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO

Síndrome de Marfan: AD com expressividade variável. A acuidade visual é geralmente diminuída pela luxação ou subluxação do cristalino. Esta alteração está presente em 50 a 80% dos casos e geralmente é bilateral. A subluxação é geralmente supero-temporal. Miopia e astigmatismo são freqüentes.

Síndrome de Ehlers-Danlos ou Fibrodissplasia elástica: AD com expressividade variável. Ceratoglobo é o afinamento e protrusão da córnea. A esclera também é afinada, apresentando uma coloração azul. Mais raramente apresentam glaucoma.

Artrogripose múltipla congênita: Padrão de herança desconhecido. Estrabismo e ptose palpebral.

Weill-Marchesani: AR. Microesferofacia, isto é, o cristalino apresenta alteração da forma e diminuição do tamanho e pode estar sub-luxado.

Síndrome de Stickler ou Artroftalmopatia: AD com expressividade variável. Alta miopia aparece antes dos 10 anos de idade. Descolamento de retina e catarata usualmente estão presentes.

DEFEITOS RENAIIS

Síndrome de Alport: AD com penetrância variável. Lenticone, é característico desta síndrome. Esferofacia, nistagmo e retinose pigmentária também são encontrados.

FACOMATOSES

Doença de von Recklinghausen ou Neurofibromatose: AD com alta penetrância e variabilidade de expressão. Nódulos de Lisch são encontrados na íris em 90% dos pacientes com mais de 6 anos de idade. Gliomas do nervo óptico aparecem em 50% e em menor freqüência, meningiomas. Raramente apresentam hamartomas de retina, porém os de coróide são freqüentes. O aparecimento de neurofibromas na órbita pode causar proptose. Se ocorrem na margem palpebral o paciente desenvolve ptose palpebral e glaucoma devido à compressão do globo ocular pela massa neurofibromatosa.

Esclerose tuberosa: AD. Facomas de retina tipo hamartomas astrocíticos.

Síndrome de Sturge-Weber ou Angiomatose encefalo-trigeminal: Hereditariedade desconhecida. Glaucoma ipsilateral, hemangioma de coróide em 40% dos casos, o fundo de olho é mais vermelho que do olho

contralateral e a íris mais escura.

Doença de von Hippel-Lindau ou Angiomatose retiniana: AD com expressividade variável. Cada angioma é nutrido por uma artéria e drenado por uma veia, que ficam muito dilatadas.

Síndrome de Wyburn-Mason ou Angioma racemoso de retina: Tortuosidade dilatação dos vasos retinianos, com shunts arteriovenosos.

Síndrome de Louis-Bar ou Ataxia-telangiectasia: Telangiectasia de conjuntiva, estrabismo e nistagmo.

SÍNDROMES CROMOSSÔMICAS

Trissomia do 13 ou Síndrome de Patau: Apresentam hipertelorismo, pregas epicânticas e rarefação do supercílio, microftalmia, colobomas de íris e corpo ciliar, retina displásica acompanhada de vítreo primário hiperplástico e catarata congênita.

Trissomia do 18 ou Síndrome de Edwards: Os achados oculares são pregas epicânticas, blefarofimose, fendas palpebrais estreitas e anti-mongolóides, hiper ou hipotelorismo, catarata, leucoma corneano, microftalmia, glaucoma congênito, coloboma uveal e miopia.

Trissomia do 21, Síndrome de Down: Hipertelorismo, prega epicântica, blefarite, ectrópio palpebral estrabismo, ceratocone e obstrução de vias lacrimais. As manchas de Brushfield na íris ocorrem em 85% dos casos. Catarata congênita ou juvenil em 65%.

Síndrome de Turner: Ptose palpebral, estrabismo, hipertelorismo, epicanto, escleras azuis são achados freqüentes. A catarata quando presente está associada a diabetes. Coloboma de coróide, membrana pupilar persistente, microcórnea e microftalmia são raramente encontrados.

RETINOBLASTOMA

É o tumor ocular mais freqüente na infância. Em casos familiares ou multifocais o paciente herda o primeiro gene anti-câncer, localizado no cromossomo 13, com uma mutação em

todas as células de seu organismo. Porém a doença só se expressará se ocorrer a segunda mutação no gene anti-câncer na célula retiniana. Em casos esporádicos acredita-se que as duas mutações ocorram apenas nas células da retina. Portanto não são herdadas. O "brilho do olho do gato", leucocoria, é o sinal clínico característico. O diagnóstico precoce é a chave para o melhor resultado do tratamento.

TUMOR DE WILMS

Deleção de parte do braço curto do cromossomo 11 causa, por vizinhança de loci gênicos o tumor de Wilms e aniridia.

DISOSTOSES CRÂNIO-FACIAIS - NEUROCRISTOPATIAS

Conjunto de malformações ou síndromes crânio-faciais envolvendo estruturas que derivam da crista neural.

Cranio-sinostose: Resulta do fechamento prematuro das suturas cranianas. Dentre este grupo de doenças temos a Síndrome de Apert (AD) e a síndrome de Crouzon (AD com variabilidade de expressão). Estes pacientes apresentam: hipertelorismo, aumento da distância entre os cantos internos dos olhos; proptose, protrusão do globo ocular para fora da órbita por diminuição do volume das órbitas; papiledema; atrofia óptica; e alteração da motilidade extrínseca ocular com estrabismo secundário.

Seqüência de Pierre-Robin: Descolamento de retina, microftalmia, glaucoma congênito, catarata e miopia.

Disostose mandíbulo-facial (Treacher-Collins ou Franceschetti-Zwahlen-Klein): AD. Deslocamento do canto externo das pálpebras inferiores, tornando a fenda palpebral oblíqua com orientação anti-mongolóide e coloboma de pálpebra inferior.

Síndrome de Waademburg: AD. Deslocamento do ponto lacrimal; sinofris superciliar, isto é, fusão dos

supercílios; heterocromia de íris; e fundo de olho hipopigmentado.

Síndrome de Goldennhar: Etiologia genética desconhecida. A alteração ocular varia de anoftalmia a assimetria da fenda palpebral. A presença de dermóide epibulbar no limbo corneano é achado característico. Geralmente é unilateral, porém em 25% é bilateral. Provoca astigmatismo.

ALBINISMO ÓCULO-CUTÂNEO

Diminuição da pigmentação da íris, retina, nistagmo, fotofobia, erros refracionais e diminuição da acuidade visual são achados freqüentes em vários tipos de albinismo. Os padrões de herança AD, AR e ligado ao X podem estar relacionados.

MALFORMAÇÕES OCULARES DE ETIOLOGIA AMBIENTAL

TERATÓGENOS

A formação do olho ocorre principalmente da 4^o a 8^o semana de gestação. Caso algum teratôgeno atue nesta época, poderá provocar graves anomalias oculares congênitas isoladas, ou associadas a malformações sistêmicas ou ainda seqüências malformativas. Radiação ionizante, poluentes, drogas, organismos patogênicos e anormalidades metabólicas (ex.: diabetes) são alguns dos teratôgenos mais freqüentes. Como a completa maturação visual ocorre por volta dos dois anos de idade, fatores que atuem até esta época ainda podem provocar alterações no desenvolvimento normal da visão.

Síndrome fetal pelo álcool: Fenda palpebral pequena, bordas palpebrais vermelhas, pregas epicânticas, telecanto, ptose palpebral, microftalmia, disgenesias mesodérmicas do segmento anterior e erros refracionais, principalmente a alta miopia.

Síndrome fetal pela hidantoína: Estrabismo, ptose palpebral, hipertelorismo e pregas epicânticas.

INFECÇÕES CONGÊNITAS

As infecções congênitas, apesar de preveníveis em grande parte por medidas de saúde pública, continuam sendo as maiores responsáveis pelas malformações oculares no Brasil. As infecções congênitas, dentre elas toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes e lues, causam severa disrupção da formação das vias ópticas por encefalite, meningite, aracnoidite, neurite óptica e coriorretinite, causando diminuição da visão. Quando a lesão na via óptica ocorre entre o quiasma óptico e o córtex cerebral, apesar do olho ser normal, a criança não enxerga.

A **rubéola** é a principal causa de catarata congênita em nosso meio. Também pode causar microftalmia, leucoma corneano, glaucoma congênito e a retina pode apresentar um aspecto característico de sal e pimenta. Este aspecto fundoscópico moteado do epitélio pigmentário da retina que se parece com sal e pimenta não diminui a acuidade visual. Acredita-se que a progressão desta alteração do epitélio pigmentário da retina nos primeiros anos de vida retina seja indicativo de persistência do vírus no epitélio pigmentário.

A **toxoplasmose** congênita pode apresentar alterações oculares isoladas ou associadas a alterações sistêmicas, principalmente do SNC (microcefalia, calcificações intra-cranianas e convulsões). A coriorretinite é a lesão mais freqüente e pode estar presente ao nascimento ou se manifestar tardiamente. As máculas dos dois olhos podem estar acometidas e nestes casos a visão estará muito comprometida.

A coriorretinite também pode ser causada pela **lues** congênita. Nestes casos o fundo de olho apresenta alterações difusas com áreas hiper e hipopigmentadas, também chamadas de fundo em sal e pimenta, porém com padrão mais grosseiro, formando placas. Iridociclite e ceratite intersticial também são manifestações da lues congênita.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. GASS, J. D. M. - Stereoscopic atlas of macular diseases. The C.V. Mosby Company, 3rd ed., 1987.
2. JONES, K. L. - Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. W.B. Saunders Co. 4rd ed. 1988.
3. KAUFMAN, H. E. - The Cornea. Churchill Livingstone, New York, 1988.
4. McKUSICK, V. A.- Mendelian Inheritance in Man. Catalogs of Autosomal Recessive and X-linked Phenotypes. Baltimore and London: Johns Hopkins University Press, Seventh Edition, 1986.
5. NEWSOME, D. A. - Retinal Dystrophies and Degenerations. Raven Press, New York, 1988.
6. TASMAN, W. AND JAEGER, E. - Duane's Clinical Ophthalmology. J. B. Lippincott Company, Philadelphia, 1993.
7. WIGGS, JANEY L.- Molecular Genetics of Ocular Disease. Wiley-Liss Inc., New York, 1994.