

## Deficiência visual cortical na infância<sup>1</sup>

A Organização Mundial da Saúde calcula em um milhão e meio o número de crianças cegas no mundo: 1 milhão na Ásia, 300 mil na África, 100 mil na América Latina e 100 mil no resto do mundo. Nos países em desenvolvimento os principais fatores de perda visual são infecções e desnutrição (1). Nos países desenvolvidos, a cegueira na infância mudou radicalmente seu perfil nas últimas décadas. Atendimento oftalmológico precoce aliado às novas técnicas cirúrgicas contribuíram para diminuição significativa de cegueira de causa ocular. Entretanto, continua em franca ascensão o número de casos de deficiência visual neurológica, o que pode ser atribuído aos grandes avanços da medicina, que possibilitam, cada vez mais, a sobrevivência de crianças prematuras e/ou portadoras de doenças graves (2). Na Suécia, um estudo realizado, em 1997, revelou que as maiores causas de cegueira na infância estão relacionadas com doenças neuro-oftalmológicas, sendo que o diagnóstico mais freqüente foi "deficiência visual cortical" (DVC) (3).

O termo "cegueira cortical" se refere à perda visual secundária à lesão ou mau desenvolvimento das vias genículo-estriadas. Manifesta-se, clinicamente, por ausência de visão e do reflexo optocinético, na presença de exame ocular normal e respostas pupilares à luz presentes e intactas (2). Em crianças, a causa mais freqüente é hipóxia perinatal, mas também pode ocorrer como seqüela de meningite, trauma cranioencefálico, hidrocefalia e alterações metabólicas. Cegueira cortical implica na abolição de respostas aos estímulos visuais. Como a maioria destas crianças apresenta algum resíduo de visão se emprega hoje, preferencialmente, o termo "deficiência visual cortical" para designar esta condição. Ressalta-se que algumas crianças podem vir a ter, com o crescimento, alguma acuidade visual suficiente para permitir às mesmas se locomoverem independentemente e até receberem uma educação parcialmente visual (2). O conhecimento de tal fato é de fundamental valor para erradicar a idéia de "cegueira total e definitiva" nestes pacientes.

A deficiência visual cortical resulta de afecções das vias visuais, logo o conhecimento anatômico e funcional destas áreas é condição essencial para reconhecer e entender esta enfermidade. Além do bem conhecido trajeto visual, muitos pesquisadores têm demonstrado evidências de um sistema visual extrageniculado, que se estenderia do colículo superior até o córtex paraestriado. Esta via visual acessória estaria

---

<sup>1</sup> Artigo de Ana Maria Marcondes, professora assistente doutora da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de Campinas (Unicamp) e Néelson Macchiaverni Filho, professor assistente da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de Campinas (Unicamp).

relacionada com detecção de movimento, localização de objetos no espaço e controle de respostas de orientação. Denomina-se "visão cega" a capacidade de regiões cerebrais, consideradas cegas, reagirem a determinados estímulos visuais. Este fenômeno e os mecanismos neurais responsáveis por ele ainda não foram claramente demonstrados (4). O conceito de "visão cega" foi recentemente abalado pela evidência de que pacientes com lesão occipital podem ter ilhotas residuais de visão que, associadas a tecido neural preservado, explicariam a presença de algum desempenho visual (5).

É lógico supor que o fator que causa uma deficiência visual cortical lesa concomitantemente outras regiões do cérebro e por isso a maioria destes pacientes apresenta também associação com doenças neurológicas, oculares e sistêmicas, implicando na necessidade, muitas vezes, de uma equipe multidisciplinar para sua condução terapêutica.

### **Avaliação oftalmológica**

O exame oftalmológico deve ser criteriosamente realizado para detectar a coexistência de anormalidades das estruturas oculares que podem contribuir para a piora da função visual. O exame de uma criança com DVC é difícil e se deve enfatizar que mais importante que a medida da acuidade visual é a avaliação global da função visual. Para isso, basta observar o comportamento da criança.

A medida da acuidade visual começa com uma avaliação da capacidade da criança em seguir luz ou achar objetos. Crianças portadoras de DVC mostram mais interesse por objetos coloridos, os quais devem ser preferencialmente utilizados na realização do exame. Explicação plausível para isto pode ser atribuída ao fato de que a visão de cores está representada difusa e bilateralmente no córtex estriado. O teste de Snellen não se aplica nestas crianças, porque exige maior compreensão, resposta verbal e motora mais elaboradas e melhor acuidade visual do que as geralmente encontradas nestes casos. O teste de Teller é o preferido, porque seu resultado independe da capacidade mental e desempenho verbal do paciente.

O exame de campo visual é impraticável na maioria das vezes. Sabe-se, todavia, que predominam defeitos de constrição de campo, campo tipo "queijo suíço" e defeitos hemianópicos (6).

Anormalidades oculomotoras são freqüentes em crianças com DVC. Exotropia constante no um ano de vida pode ser sugestiva de defeito visual cortical. Estrabismo parálítico, também, pode ser indicador de doença neurológica.

Nistagmo de fixação não ocorre em DVC, salvo na coexistência de defeitos bilaterais das vias visuais anteriores, como atrofia óptica bilateral ou hipoplasia dos nervos ópticos. Este conceito, entretanto, é controverso, porque há evidência de que vias posteriores intactas são pré-requisito para a presença de nistagmo, quando existem lesões anteriores. Assim, uma criança com atrofia óptica bilateral não apresenta nistagmo se também tiver DVC (6).

### **Adaptação neurocomportamental**

A adaptação de uma criança com DVC ao meio ambiente gera uma série de comportamentos classicamente conhecidos como "ceguismos". Entretanto, devido a carga preconceituosa deste termo, dá-se preferência, atualmente, ao termo "adaptação neurocomportamental". A variabilidade do desempenho visual de crianças com DVC leva, muitas vezes, ao diagnóstico errôneo de simulação. Nunca se deve determinar a acuidade visual numa única consulta. Presume-se que o defeito de campo tipo "queijo suíço" seja uma das causas desta inconsistência da capacidade visual: se um alvo visual cai numa área preservada do campo o resultado será uma acuidade visual melhor.

A atração por luzes brilhantes é um sinal tão freqüente em casos de DVC, que se torna precioso auxílio diagnóstico. Os pais referem que a criança "olha para o sol"; em ambiente fechado ela "fica fixando um foco de luz", principalmente luz fluorescente. Por outro lado, se o paciente for portador de lesão talâmica irá apresentar fotofobia, porque sendo o tálamo um modulador de experiências sensoriais, sua lesão irá dificultar a modulação da intensidade de luz.

A inclinação de cabeça ao olhar um objeto de interesse faz supor que crianças com DVC utilizam, muitas vezes, a visão periférica preservada para relacionar-se com o ambiente.

A manifestação comportamental mais intrigante em crianças com cegueira total é a capacidade de "navegar", ou seja, locomover-se em ambiente desconhecido, sem esbarrar em nada. Este fenômeno é explicado pela presença da visão "extrageniculada" ou "visão cega", que permite a navegação subliminar. A "visão cega" confere ao paciente a habilidade de localizar alvos, julgar a orientação de linhas estacionárias e ver e discriminar cores. Todavia, recomenda-se critério ao atribuir-se qualquer desempenho visual à visão extrageniculada. Isto porque um indivíduo com cegueira cortical pode ter ilhotas preservadas de córtex visual, o que pode induzir a interpretação falsa de visão

extra-geniculada. Assim a chamada "visão de navegação" ocorre porque o córtex está relativa e parcialmente preservado em alguns pacientes.

### **Exames para diagnóstico**

Os exames eletrofisiológicos são de grande utilidade. O eletrorretinograma detecta doenças retinianas em pacientes com deficiência visual e geralmente apresenta padrão normal em casos de DVC.

A eletroencefalografia demonstra disfunção genículo-calcarina. Este exame revela, nestes pacientes, ausência do ritmo alfa, que é uma onda iniciada pelo fechamento dos olhos e é abolida pela abertura dos mesmos. Portanto, pressupõe-se a existência de visão residual em pacientes capazes de gerar ritmo alfa. Está ausente em casos de cegueira total e está presente em casos de doenças oculares mesmo quando a visão está seriamente comprometida. O EEG ainda pode mostrar outras alterações como distúrbio de fundo e descargas epileptiformes.

O potencial evocado visual (PEV), em casos de DVC, é de grande valor diagnóstico, mas pode ter resultados contraditórios (7). A resposta do PEV nem sempre mantém correlação com a gravidade da perda visual. Assim, o exame de uma criança com DVC pode ter o mesmo traçado do PEV de uma criança com déficit neurológico, mas sem problemas visuais. Um PEV normal pode ser obtido de um paciente com DVC e o inverso também é verdadeiro. Para explicar esta disparidade, alguns autores supõem que este exame possa registrar também respostas do sistema extrageniculado. Outros admitem que o registro depende da área estudada. Assim um paciente com ilhotas funcionantes de córtex pode ter eventualmente um PEV normal, se a resposta for obtida a partir de umas destas ilhotas de visão. A técnica de mapeamento pelo PEV é mais refinada, pois permite estudar dinamicamente vastas áreas do cérebro (6).

Os exames de neuroimagens mais apropriados ao estudo da DVC são a ultrasonografia, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância nuclear magnética (RNM)(8). Em prematuros, a lesão por hipóxia isquêmica resulta de dano da substância branca periventricular, que é melhor identificada na fase aguda pela ultra-sonografia. Na fase crônica, a ultra-sonografia, a tomografia e a ressonância apresentam alargamento dos ventrículos e diminuição da substância branca entre as margens dos ventrículos e o córtex cerebral. Em crianças a termo, o padrão é extremamente variável e depende do tipo de lesão (6).

## **Etiologia**

Vários estudos comprovam o que se observa na clínica diária, ou seja, a causa mais comum de DVC em crianças é a hipóxia isquêmica perinatal. Traumatismo cranioencefálico também é causa importante e nestes casos se deve, sempre, procurar por outros sinais de violência, que poderiam levantar a suspeita de maus-tratos à criança. Convulsões freqüentes na infância também podem causar DVC. O tratamento pronto e satisfatório dessas convulsões permite, muitas vezes, o retorno da função visual, embora, em alguns casos, a deficiência de visão permaneça para sempre. É bom lembrar que crianças com DVC costumam apresentar descargas epileptiformes nos lobos occipitais. Nestes casos, os anticonvulsivantes são indicados somente em casos de convulsões, uma vez que apenas a erradicação destas descargas não melhora a visão. Além do mais, o uso insensato de anti-convulsivantes pode exacerbar a DVC, principalmente quando grandes doses de drogas sedativas são usadas. A escolha cuidadosa de anticonvulsivantes e controle rigoroso de seu uso são cuidados imprescindíveis no tratamento de crianças com DVC e epilepsia.

Outra causa é a meningite bacteriana. O início do quadro é tardio, geralmente quando a criança já está em fase de recuperação. O retorno da visão é lento e em cerca de 50% dos casos a visão fica séria e permanentemente prejudicada.

Muitas drogas podem causar ou exacerbar uma DVC. Cita-se a cyclosporina-A(9), cisplatina(10), sedativos (em particular os anticonvulsivantes), monóxido de carbono.

O hidrocéfalo é apontado como a patologia neurológica que mais causa DVC (6,11), pois se admite que a circulação cerebral posterior seja muito suscetível à anoxia.

A cegueira cortical pode ocorrer em casos de hipoglicemia e como complicação de hemodiálise. Também acompanha muitos quadros neurodegenerativos como doença de Tay-Sachs e lipofuscinose neuronal ceróide (Tabela 1).

O termo "maturação visual retardada" designa a ausência de resposta visual na presença de vias visuais aparentemente normais e intactas. Esta condição seria provocada por um retardo na mielinização das vias visuais posteriores. Crianças com maturação visual retardada, sem defeito ocular, geralmente alcançam visão plena por volta de um ano de idade (12).

Defeitos graves de motilidade ocular, como apraxia oculomotora, podem simular um quadro de DVC (2), porque tais pacientes são incapazes de mover os olhos para fixar um objeto. Somente, quando ficam mais velhas e ganham o controle do movimento de cabeça é que se torna fácil o diagnóstico verdadeiro.

<b>Tabela1</b>
<b>Causas de deficiência visual cortical na infância</b>
Anoxia perinatal
Trauma cranioencefálico
Epilepsia
Meningite
Drogas
Hidrocefalia
Doenças degenerativas

## **Reabilitação**

Espera-se algum grau de melhora visual, na grande maioria dos casos de deficiência visual cortical. Entretanto, apesar desta recuperação, os pacientes, freqüentemente, permanecem como deficientes visuais. A DVC congênita, usualmente causada por hipóxia perinatal, tem um prognóstico ruim. A recuperação varia muito de paciente para paciente e depende de muitos fatores como causa idade de início e tipo e extensão da lesão cerebral.

A reabilitação tem de basear-se numa avaliação criteriosa do paciente. O ambiente familiar é o que fornece as informações mais úteis e reais sobre a habilidade da criança em relacionar-se com o meio ambiente. Este desempenho pode ser obtido por meio de uma fita de vídeo que permitirá a identificação de aspectos positivos e negativos. A avaliação da visão da criança não deve ter como meta a obtenção de um índice quantitativo da capacidade visual e sim um índice qualitativo que facilite o treinamento nos estágios de desenvolvimento subseqüentes.

É inegável o valor da reabilitação em pacientes portadores de DVC. Ela não deve restringir-se às habilidades visuais, devendo ser mais ampla e realizada por equipes multidisciplinares. É preciso muito cuidado ao tentar integrar crianças com DVC em classes regulares. Isto porque, na escola comum, o meio ambiente visual é muito rico, as apresentações são muito rápidas, o que impossibilita esta criança de usar ao máximo o seu resíduo visual (6).

Para finalizar, é preciso que todo oftalmologista tenha sempre em mente que, como o prognóstico da DVC é altamente incerto, ele deve sempre permanecer otimista acerca do potencial da criança em recuperar alguma visão e transmitir aos pais este sentimento de esperança.

## **Bibliografia**

1. Steinkuller, P.G.; Du, L. et al. - Childhood blindness. *J. Aapos.* 3: 26-32, 1999.
2. Hoyt, C.S.; Fredrick, D.R. - Cortically visually impaired children: a need for more study (editorial). *Br. J. Ophthalmol.* 82: 1225-1226, 1998.
3. Blohmé, J.; Tornqvist, K. - Visual impairment in Swedish children. *Acta Ophthalmol. Scand.* 75: 681-687, 1997.
4. Scharli, H.; Harman, A. et al. - Blindsight in subjects with homonymous visual field defects. *J. Cogn. Neurosci.* 11: 52-66, 1999.
5. Faubert, J.; Diaconu, V. et al. - Residual vision in the blind field of hemidecorticated humans predicted by a diffusion scatter model and selective spectral absorption of the human eye. *Vision Res.* 39: 149-157, 1999.
6. Good, W.V.; Jan, J.E. et al. - Cortical Visual Impairment in Children. *Surv. Ophthalmol.* 38: 351-364, 1994.
7. Teijeira, J.M.; Montes, C. et al. - Visual evoked potentials (VEP). Current perspectives. *Neurol.* 26: 451-458, 1998.
8. Isao, C.; Korogi, Y. et al. - M R findings of hypoxic damage of the bilateral striate cortices: a case report. *Comput. Med. Imaging Graph.* 22: 417-420, 1998.
9. Jeruss, J.; Braun, S.V. et al. - Cyclosporine-induced white and grey matter central nervous system lesions in a pediatric renal transplant patient. *Pediatr. Transplant.* 2: 45-50, 1998.
10. Al Tweigeri, T.; Magliocco, A. M. et al. - Cortical blindness as a manifestation of hypomagnesemia secondary to cisplatin therapy: case report and review of literature. *Gynecol-Oncol.* 72: 120-122, 1999.
11. Houliston, M.J.; Taguri, A.H. et al. - Evidence of cognitive visual problems in children with hydrocephalus: a structured clinical history-taking strategy. *Dev. Med. Child. Neurol.* 41: 298-306, 1999.
12. Hutcheson, R.A.; Drack, A.V. - Diagnóstico e conduta na criança com Baixa visual. *Focal Points - Highlights of Ophthalmology.* Vol. III, n.5: p.11, 1999.