

1. Rasgadura do EPR

A rasgadura do EPR é uma entidade evolutiva, observada na evolução de um DEP seroso ou fibrovascular.

É uma complicação irreversível e que se manifesta por uma síndrome funcional grave.

Pode ser espontânea ou surgir após fotocoagulação laser, PDT, termoterapia transpupilar.

PATOGÉNESE:

Teoria inicial: Baseada na existência dum plano de clivagem entre a membrana basal do EPR e a m. Bruch.

Teoria neovascular: Associação da rasgadura EPR com NVSR.

Teoria mecânica: Tensão de superfície radiária e tensão de curvatura.

SINAIS CLÍNICOS:

Na fase aguda da constituição duma rasgadura EPR, o Síndrome macular surge ou acentua-se subitamente, com uma diminuição importante da acuidade visual, quando a rasgadura atinge a zona foveolar.

No fundo ocular, aprecia-se uma área coroídea hipopigmentada desnudada e uma zona adjacente hiperpigmentada, que corresponde ao EPR enrolado.

A lesão subdivide-se em 3 partes:

- 1ª zona, central, escura, rectilínea ou fusiforme, corresponde à retracção do EPR rasgado.
- 2ª zona, clara, evoca pelo seu aspecto translúcido, uma placa de atrofia do EPR, correspondente à membrana de Bruch e à coriocapilar colocada a nu.
- 3ª zona, corresponde ao descolamento limitado e residual do EPR, do outro lado da zona escura.

Se a lesão é observada tardiamente, podem existir exsudados profundos ou um edema macular cistóide.

ASSOCIAÇÃO:

- DMI
- Trauma
- Efusão coroídea
- Panuveíte

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência precoce, por transmissão da fluorescência coroídea, sem difusão em tempos tardios. O EPR retráctil é constantemente hipofluorescente, enquanto que o descolamento residual se preenche moderada e tardiamente.

ICG: São visíveis os grandes vasos coróideus, no seio da zona desnudada, enquanto que o EPR retráctil permanece hipofluorescente.

OCT: Evidência de 2 zonas: a 1ª zona, onde o EPR está elevado, retráctil e parcialmente enrolado; a 2ª zona, onde a coróide é colocada a nu, com um espaço opticamente vazio atrás da retina sensorial e uma área hiperreflectiva da coróide.

EVOLUÇÃO:

A reabsorção progressiva do descolamento seroso da retina origina uma proliferação fibrovascular que vai recobrir toda a lesão e levar a uma cicatriz macular disciforme.

Menos frequentemente, a evolução conduz a uma placa de atrofia macular.

A evolução compreende uma sucessão de 3 quadros clínicos, que podem ser individualizados segundo a sua cronologia:

- Fase de pre-rasgadura, com modificações progressivas dos neovasos e da parte serosa do DEP.
- Fase de rasgadura constituída, ou aguda.
- Fase de cicatrização.

PROGNÓSTICO:

Mau prognóstico visual se a localização da rasgadura da retina é subfoveal.

A maioria das rasgaduras do EPR podem cursar com uma diminuição da AV, habitualmente < 1/10.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

Tentada a translocação do EPR e coróide.

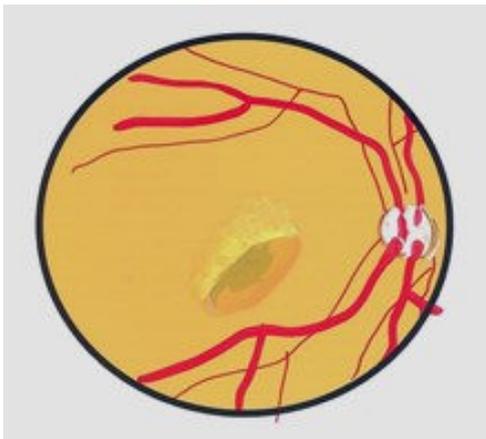


Fig. r.1 Rasgadura EPR

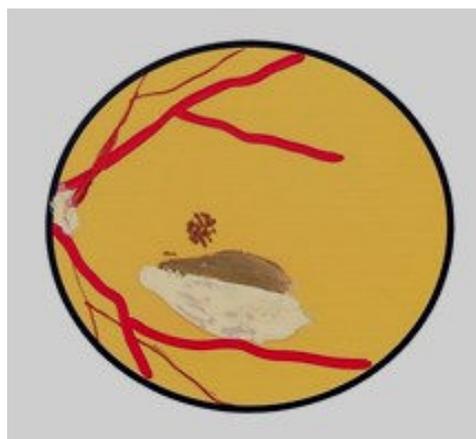


Fig. r.2 Rasgadura EPR

2. Rasgaduras retina e buracos da retina

Consiste num defeito toda espessura da retina, habitualmente na retina periférica.

Os buracos da retina que ocorrem como resultado de uma tracção vítrea são conhecidos como rasgaduras da retina.

A avaliação clínica é importante para prevenir o descolamento da retina regmatogéneo.

EPIDEMIOLOGIA:

As rasgaduras da retina são mais frequentes em míopes, pseudofáquicos e após traumatismo.

Podem ser bilaterais e múltiplos.

PATÓGENESE:

Os buracos retinianos resultam de tracção exercida pelo DPV na aderência vítreoretiniana anómala preexistente. A tracção produz uma rasgadura no tecido retiniano normal adjacente ao ponto de fixação.

Os buracos retinianos atróficos usualmente são causados por um adelgaçamento progressivo e lento do tecido retiniano dentro das lesões da degenerescência em palissada.

SINTOMAS:

Quando o DPV ocorre, habitualmente está associado com sintomas de floaters ou flash luminoso ou, raramente, uma perda de campo visual periférico.

Os buracos retinianos atróficos usualmente são arredondados e pequenos, resultando habitualmente de degenerescência em palissada. Não são sintomáticos e só raramente levam a descolamento da retina (2%).

CLÍNICA:

O flap retiniano está aderente habitualmente ao bordo periférico. Se recente, pode apresentar hemorragias intraretinianas dispersas.

TIPOS CLÍNICOS:

- Em ferradura: É aberta anteriormente. Muitas vezes persiste uma tracção vítreoretiniana.
- Operculado: Um fragmento da retina fica livre no vítreo sobre a rasgadura. Não há tracção vítrea.
- Buraco atrófico: usualmente arredondado, pequeno. Não está associado com tracção vítrea.
- Diálise retina: Desinserção da retina da pars plana à ora serrata. Frequentemente é temporal inferior.
- Rasgadura gigante: Espontânea ou traumática. Dimensão superior a 90°.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Células do EPR no vítreo (Tobacco dust).

DPV hemorrágico em 70% dos casos.

Hemorragia vítrea.

Pigmento ao redor da rasgadura (indicativo de cronicidade).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Tufo vítreoretiniano
- Pregas meridionais
- Retinosquise
- Degenerescência em palissada
- Degenerescência pavimentada

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral.

ECOGRAFIA: Útil em presença de cataratas ou hemorragia vítrea.

PROGNÓSTICO:

Se estiverem associados com flaps aderentes, 50% das rasgaduras sintomáticas originam um descolamento da retina clínico.

TRATAMENTO:

Os buracos da retina sintomáticos com tracção persistente (rasgaduras em ferradura) têm um alto risco de DR e devem ser rapidamente circundados por laser ou crioterapia.

Os buracos retinianos sem sintomas vítreoretinianos relacionados têm um risco baixo de descolamento da retina.

Buracos atróficos, buracos assintomáticos operculados e buracos com pigmento ao redor não requerem tratamento profilático. Excepções consistem em doentes com história de DR no olho adelfo e história familiar de DR.

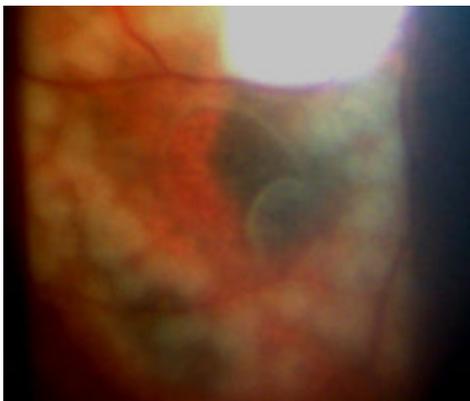


Fig. r.3 Rasgadura da retina, com flap periférico

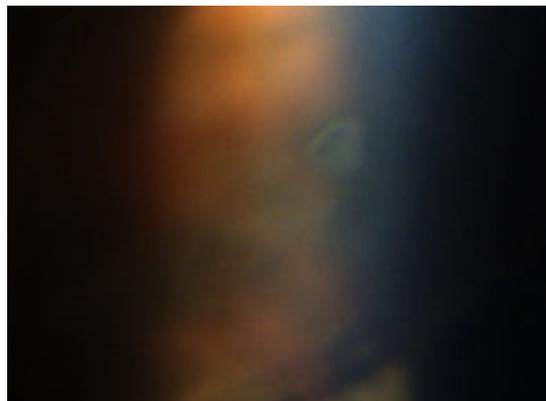


Fig. r.4 Rasgadura da retina, com flap periférico

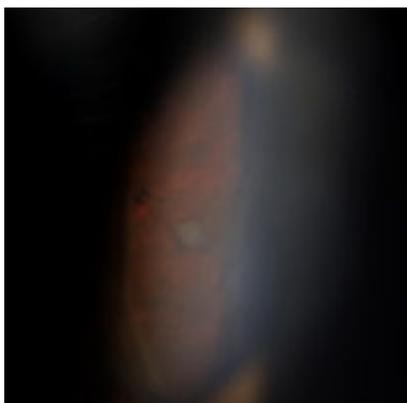


Fig. r.5 Rasgadura grande da retina, com vaso em ponte

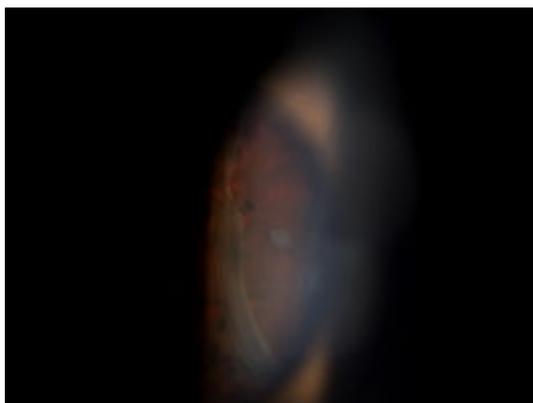


Fig. r.6 Rasgadura da retina, com um vaso em ponte.

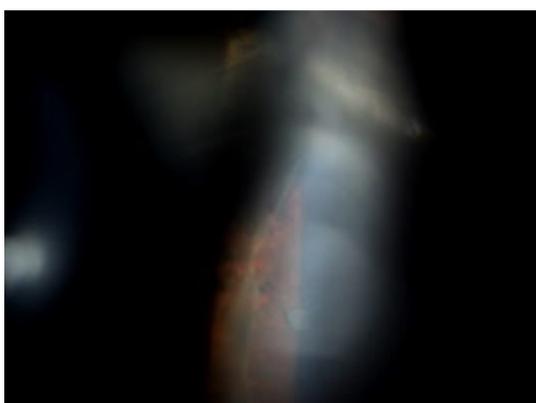


Fig. r.7 Rasgadura grande da retina

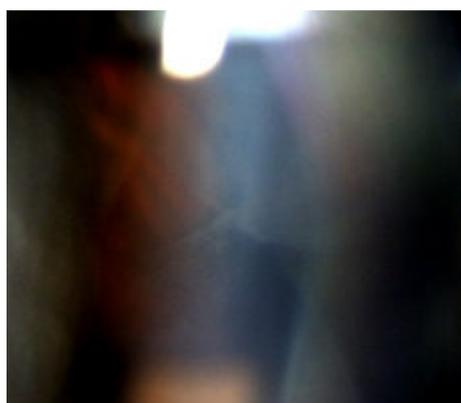


Fig. r.8 Rasgadura grande da retina

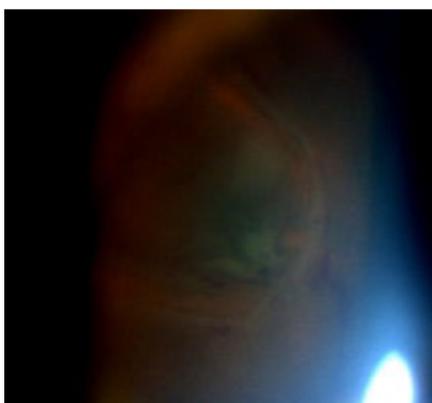


Fig. r.9 Rasgadura da retina, em ferradura

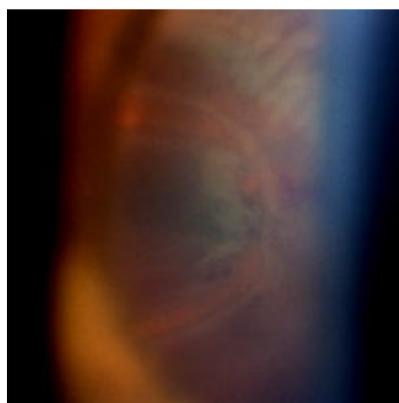


Fig. r.10 Rasgadura da retina, em ferradura



Fig. r.11 Rasgadura da retina, em descolamento da retina

3. Retinite multifocal aguda

Patologia idiopática muito rara.
Bilateral. Pródromo de síndrome pseudogripal.

SINTOMAS:

Diminuição súbita de AV.

SINAIS:

Infiltrados diversos retinianos esbranquiçados, de tamanho variável.
Podem ocorrer inflamação do vítreo, edema papilar e estrela macular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: hipofluorescência precoce, com impregnação tardia.

EVOLUÇÃO:

Em 2 – 3 meses ocorre o desaparecimento das lesões do fundo ocular e normalização da AV.

4. Retinite punctata albescens

Sinónimo: Albipunctate dystrophy.
Caracterizada pela distribuição variável de depósitos esbranquiçados, entre o pólo posterior e o equador.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica recessiva. Mutação do gene RLBP1.

SINTOMAS:

Hemeralopia grave desde a infância.

SINAIS: Palidez do disco óptico, atenuação arteriolar retiniana e depósitos branco-amarelados discretos e alterações difusas do EPR.

DD com fundus albipunctatus: Contrariamente à retinite punctata albescens, apresentam discos ópticos normais, vasos sanguíneos retinianos e campos visuais normais.

EVOLUÇÃO:

Lenta.

5. Retinoblastoma

É o tumor intraocular maligno mais comum em crianças.
A maioria destes tumores são esporádicos, mas pode ser familiar.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência aproximada de 1/ 15.000 a 1/34000 nascimentos⁹⁶. Incidência aumentada na Índia.

A maioria das crianças é diagnosticada aos 18 meses de idade.

Unilateral em 2/3 dos casos. Os casos bilaterais são usualmente familiares, multifocais e com idade média de 12 meses.

GENÉTICA:

Mutação ou perda dos alelos do gene Rb, localizado no cromossoma 13q14.

História familiar positiva em 5 a 10% das crianças.

SINAIS:

A apresentação clínica é muito variada, dependendo do estágio e tipo clínico do tumor.

Leucocoria e estrabismo. Alguns retinoblastomas têm o aspecto duma massa retiniana esbranquiçada, translúcida, aplanada. Com o crescimento, o tumor surge mais sólido, elevado e calcário esbranquiçado, com vasos tortuosos na superfície.

TIPOS CLÍNICOS:

- Endofítico (o tumor cresce da retina semeando a cavidade vítrea e a câmara anterior). A sementeira vítrea e câmara anterior pode mimetizar um hipópion (pseudohipopion).
- Exofítico (O tumor cresce para o espaço subretiniano, causando um descolamento exsudativo da retina). Os vasos retinianos suprajacentes estão dilatados e tortuosos.
- Infiltração difusa (a forma menos comum. Caracteriza-se por uma propagação superficial na retina).

Todos os tipos clínicos evidenciam uma calcificação, que lhe confere um aspecto esbranquiçado fofo.

SINAIS CLÍNICOS OCULARES:

Neovascularização íris e pseudohipopion.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Heterocromia íris
- Hifema espontâneo
- Extensão escleral

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Massa intraocular elevada, arredondada, com alta reflectividade interna.

TAC: Detecta calcificação intraocular (ocorre em 80% dos casos) e extensão extraescleral.

AF: Hiperfluorescência tardia do tumor.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Leucocoria (D.Coats, toxocara ocular, retinopatia da prematuridade, astrocitoma retiniano, catarata, D.Norrie⁹⁷).

Sementeira vítrea (inflamação intraocular, endoftalmite, hemorragia vítrea).

TRATAMENTO:

Crioterapia (para os tumores inferiores a 3 mm e anteriores ao equador. Eficácia de 80%⁹⁸).

Fotocoagulação laser (para os tumores pequenos e posteriores ao equador).

Enucleação.

Irradiação external-beam (numerosas complicações pós-rádicas, e especialmente o aumento do risco de sarcoma das partes moles na adolescência^{99,100}).

Radioterapia em placas.

Quimioterapia.

Termoterapia.

Aconselhamento familiar.

PROGNÓSTICO:

A regressão espontânea é rara e leva a phthisis bulbi.

Tipicamente, se não for tratada, a criança morre nos 2 primeiros anos após o diagnóstico. A detecção precoce e o tratamento rápido diminui a mortalidade para 10%.

O factor determinante da mortalidade é a invasão do nervo óptico.

O modo primário de disseminação é a via hematogénea para a medula óssea e pelo nervo óptico para o SNC.

As crianças portadoras da anomalia do gene RB1 têm um risco aumentado de desenvolver outros cancros na adolescência⁹⁹.

6. Retinocitoma

Ou retinoma.

Consiste numa variante benigna do Retinoblastoma.

Caracteriza-se por uma massa lisa, em cúpula.

Ocorre uma involução espontânea até ter o aspecto duma massa calcificada, associada a atrofia corioretiniana.

O aspecto final é semelhante ao retinoblastoma pós irradiação.

Raramente se transforma em retinoblastoma.

7. Retinocoroidite justapapilar

ETIOLOGIA:

- Retinocoroidopatia Birdshot
- S. Pseudohistoplasmose
- Sarcoidose
- Sífilis
- Toxoplasmose
- Tuberculose

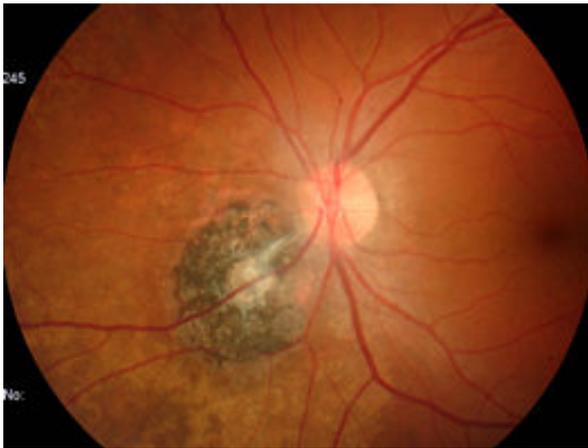


Fig. r.12 Coroidite justapapilar (Retinografia)

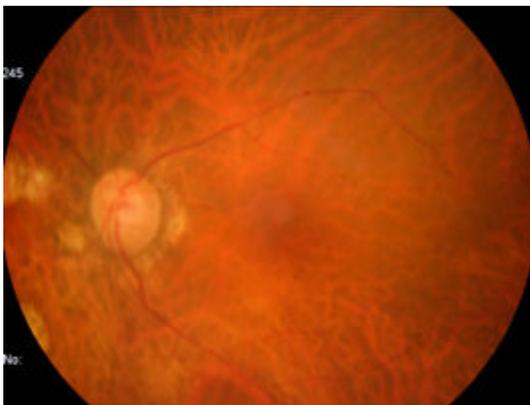


Fig. r.13 Retinocoroidite justapapilar (Retinografia)

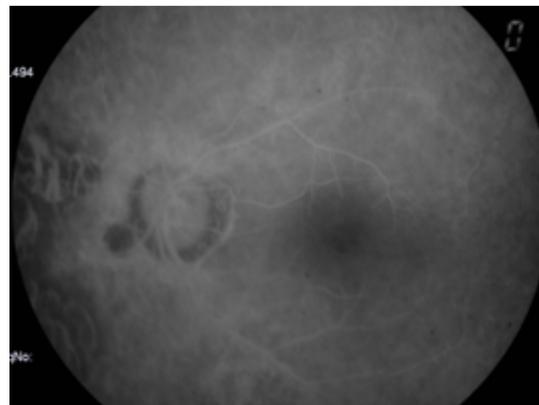


Fig. r.14 Retinocoroidite justapapilar (AF)

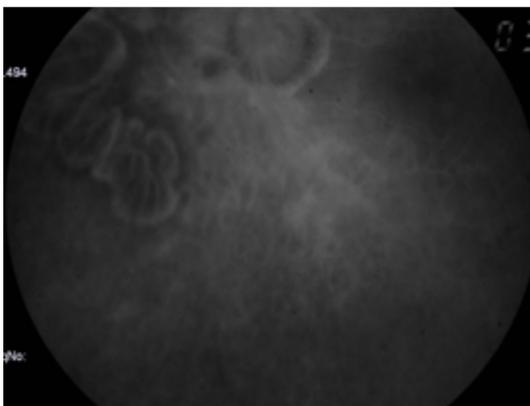


Fig. r.15 Retinocoroidite justapapilar (AF)

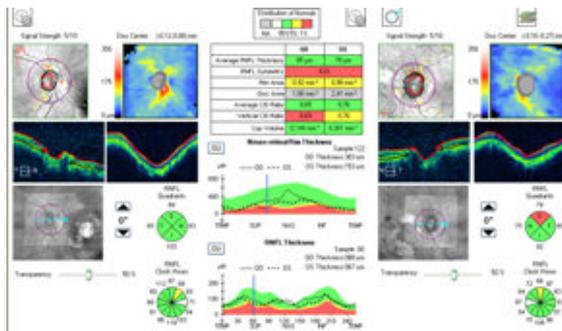


Fig. r.16 Retinocoroidite justapapilar (OCT)

8. Retinopatia altitude

SINAIS SISTÉMICOS:

Cefaleia grave progressiva, vômitos, diplopia, ataxia e coma.

SINAIS OCULARES (por ordem cronológica):

- Dilatação venosa ligeira e pequenas hemorragias retinianas.
- Dilatação venosa grave e múltiplas hemorragias retinianas.
- Engurgitamento venoso, hemorragias retinianas e edema papila.

9. Retinopatia associada a terapia para o cancro

a) RETINOPATIA POR INTERFERON

Os pacientes com melanoma cutâneo, linfoma e leucemia administram altas doses de interferon.

CLÍNICA: Retinopatia isquémica (manchas algodinosas, hemorragias retinianas, áreas de não perfusão capilar retiniana, oclusão arteriolar), edema macular e neuropatia óptica.

b) RETINOPATIA POR QUIMIOTERAPIA

Descritas alterações pigmentares maculares, edema macular, oclusão artéria central retina, hemorragias retina, estreitamento arterial, manchas algodinosas e exsudados duros.

CARMUSTINE (Periarterite e periflebite).

TAMOXIFEN (Cristais maculares, drusens e manchas branco-amareladas na retina).

c) RETINOPATIA POR RADIAÇÃO

10. Retinopatia CMV

Ocorre primariamente em crianças recém-nascidas e adultos imunocompetentes. É a infecção oportunista ocular mais comum na SIDA. Afecta 6-38% dos doentes.

A prevalência da patologia decresceu consideravelmente, desde a introdução da terapia antiretroviral em 1996.

SINTOMAS:

Presentes em mais de 75% dos olhos infectados.

A retinopatia a CMV periférica tipicamente produz uma amputação do CV.

A doença com localização no pólo posterior é acompanhada habitualmente por visão desfocada.

A doença macular isolada ou a neurite óptica a CMV são raras, mas podem originar uma perda súbita da AV.

CLÍNICA:

A retinopatia a CMV tem duas apresentações clínicas: fulminante e indolente. A retinopatia a CMV fulminante é descrita classicamente como um fundo ocular com aspecto em pizza: causa uma retinite necrotizante que origina um

embranquecimento retiniano confluyente, pólo posterior e periferia, associado com hemorragias retinianas e embainhamento vascular.

A inflamação da câmara anterior e vítrea está presente.

Quando a hemorragia é extensa, a infecção necrótica pode ser difícil de reconhecer.

A retinite a CMV indolente ou granular apresenta menos edema, opacificação acinzentada, com poucas hemorragias e embainhamento vascular.

O bordo da infecção evidencia um aspecto granular, irregular, com lesões satélites isoladas.

A retinite pode apresentar uma combinação de formas granular e fulminante.

A forma de apresentação menos comum é a frosted branch angiitis, em áreas não directamente envolvidas com retinite.

Ao curar, as lesões apresentam um aspecto cicatricial retiniano fibrogliar e um aspecto mosqueado do EPR subjacente.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Necessária para o diagnóstico e para o tratamento da retinite a CMV.

PATOGENÉSE:

Histopatologicamente, a retinite a CMV destrói a arquitectura retiniana.

COMPLICAÇÃO:

O descolamento da retina é uma complicação grave (pode ocorrer em 15-40% dos olhos).

TRATAMENTO:

Os 3 primeiros fármacos aprovados para o tratamento da retinite a CMV são: ganciclovir, foscarnet e o ciclofovir.

Aproximadamente 85% dos doentes tratados respondem favoravelmente, mas é regra a reactivação.

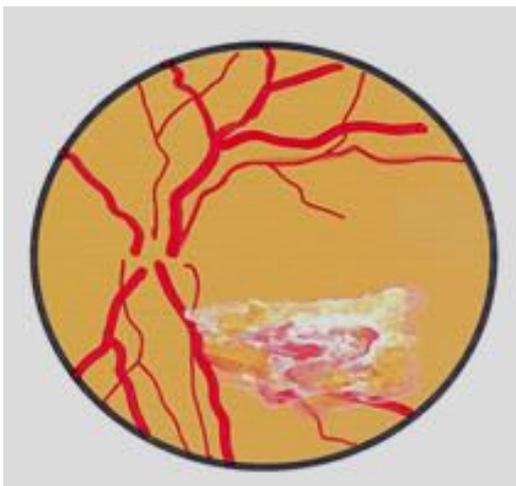


Fig. r.17 Opacificação branco-acinzentada. Retinite indolente ou granular.

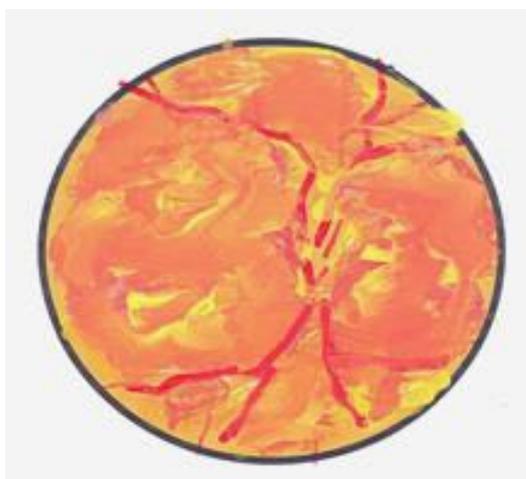


Fig. r.18 Pizza fundus. Retinite necrotizante.

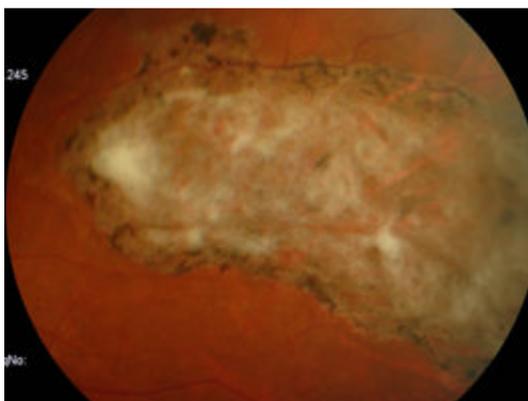


Fig. r.19 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)

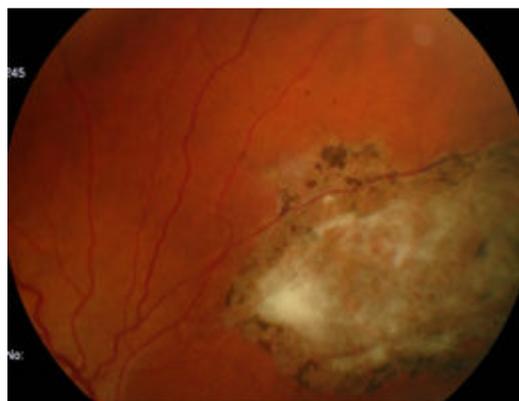


Fig. r.20 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)

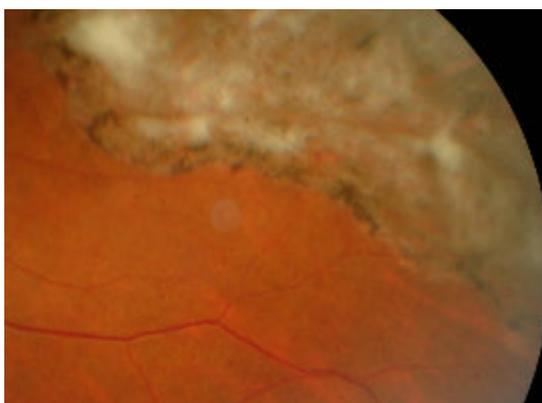


Fig. r.21 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)

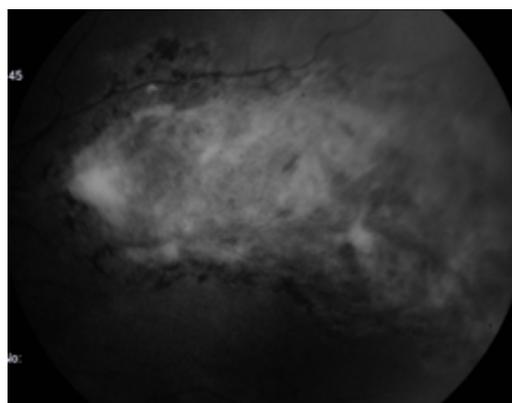


Fig. r.22 Atrofia pós retinite a CMV (Anerítica)

11. Retinopatia de Birdshot

Descrita na retinopatia Birdshot



Fig. r.23 Retinocoroidopatia Birdshot (Retinografia)

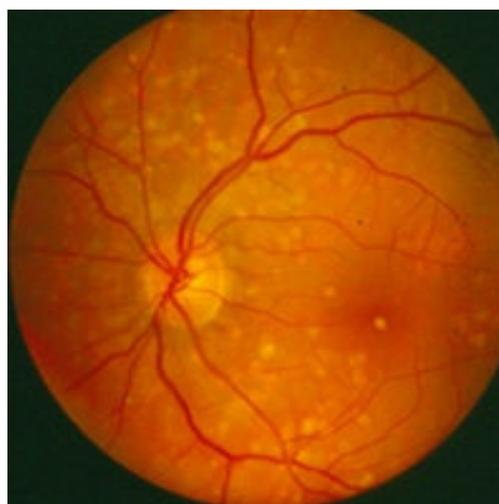


Fig. r.24 Retinocoroidopatia Birdshot (Retinografia)

12. Retinopatia de transplante da medula óssea

A retinopatia usualmente pode ocorrer 6 meses após o transplante da medula óssea.

Os achados clínicos retinianos são bilaterais e simétricos.

O aumento do risco de retinopatia de transplante da medula óssea está relacionado com a radiação pré-transplante, nomeadamente com um intervalo de tempo muito curto entre a radiação e o transplante da medula óssea. A quimioterapia é um dos factores causais.

SINAIS:

Múltiplas manchas algodinosas, telangiectasias, microaneurismas, edema macular, exsudados duros e hemorragias retinianas.

Clínicamente é similar á retinopatia da radiação. No entanto, a retinopatia de transplante da medula óssea é reversível e resolve habitualmente em 2-4 meses, após a suspensão da dose de ciclosporina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Áreas de não perfusão capilar retiniana, anomalias microvasculares intraretinianas, microaneurismas e edema macular.

13. Retinopatia diabética

É uma microangiopatia afectando principalmente as arteríolas pré-capilares, os capilares e as vénulas pós-capilares.

EPIDEMIOLOGIA:

É a principal causa de cegueira nos países ocidentais em doentes com idade inferior a 50 anos e a terceira causa de cegueira no total das idades¹⁰¹.

Na europa, o Eurodiab Study, encontrou uma prevalência de cegueira de 2,3%¹⁰².

O factor de risco mais importante para a retinopatia diabética é a duração da diabetes mellitus.

Após 15 de duração de diabetes mellitus, 95% evidenciam algum grau de retinopatia diabética.

FACTORES DE RISCO:

Duração da diabetes mellitus

Mau controle metabólico

HTA

Gravidez

Nefropatia

PATOGÉNESE:

- Alterações capilares (espessamento da membrana basal dos capilares retinianos, perda de pericitose proliferação das células endoteliais).
- Anomalias hematológicas (deformação dos glóbulos vermelhos e aumento da agregação plaquetária).

SINTOMAS.

Assintomáticos ou floaters e visão desfocada.

CLASSIFICAÇÃO:

A) RETINOPATIA DIBÉTICA NÃO PROLIFERATIVA

LIGEIRA:

As manifestações precoces são:

- Hemorragias intraretinianas
- Hemorragias superficiais
- Microaneurismas
- Exsudação lipídica
- Edema macular

MODERADA

- Manchas algodinosas
- Dilatação venosa
- Anomalias microvasculares intraretinianas (IRMA)

GRAVE

- Hemorragias e microaneurismas ou ambos, nos 4 quadrantes.

EDEMA MACULAR CLÍNICAMENTE SIGNIFICATIVO:

Espessamento retiniano dentro 500 µm do centro fóvea.

Ou exsudados dentro de 500 µm do centro fóvea, com espessamento adjacente.

Ou espessamento de 1 disco de diâmetro, dentro de 1 disco diâmetro do centro fóvea.

EDEMA MACULAR:

- Difuso (extravasamento difuso dos capilares)
- Focal (leakage local)

Exsudados duros (por edema retiniano localizado crónico). Localizam-se na camada plexiforme externa.

Exsudados circinados (os exsudados formados por lipoproteínas e macrófagos cheios de lípidos a envolver os pontos de fuga).

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Diminuição sensibilidade corneana.

Catarata nuclear e cortical.

Glaucoma primário de ângulo aberto.

Paralisias dos nervos cranianos (mais frequentemente o 6º par).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: As indicações são:

- Determinação do leakage focal e difuso

- Perda de capilares perifoveais
- Despiste de vasculite
- Perda visão inexplicável

OCT: Determinação da presença de fluido intra e subretiniano. Monitorização da resposta ao tratamento.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia hipertensiva
- Oclusão venosa retiniana
- Hemoglobinopatias
- Anemia ou leucemia
- Síndrome isquémico ocular
- Retinopatia radiação
- D. Coats
- Telangiectasias justafoveais idiopáticas
- Vasculite

PROGNÓSTICO:

Progride gradualmente em meses ou anos. O tratamento da doença sistémica reduz mas não elimina a progressão e perda de visão.

Fotocoagulação laser, segundo os guidelines da ETDRS:

- Tratar directamente as áreas de leakage focal ou grelha macular modificada em casos de leakage capilar difuso.

Injecções intravítreas de anti-VEGF no edema macular.

Injecção intravítrea de acetono Triamcinolona.

B) RETINOPATIA DIABÉTICA PROLIFERATIVA

Representa a manifestação mais grave de Diabetes ocular.

Resulta da perda de perfusão retiniana normal e subsequente desenvolvimento de tecido proliferativo neovascular.

SINAIS:

- Neovascularização do disco óptico (Típicamente têm um aspecto irregular, sobre a superfície do disco óptico).
- Neovascularização retiniana (forma-se na junção entre a retina perfundida e a não perfundida).
- Neovascularização íris.
- Hemorragia vítrea.

TRATAMENTO

Panfotocoagulação laser retiniana.

Injecção intravítrea de anti-VEGF.

Vitrectomia (em caso de hemorragia vítrea persistente ou descolamento traccional da mácula).

Isquémia macular (não há tratamento eficaz).

Descolamento traccional da retina.



Fig. r.25 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)



Fig. r.26 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)

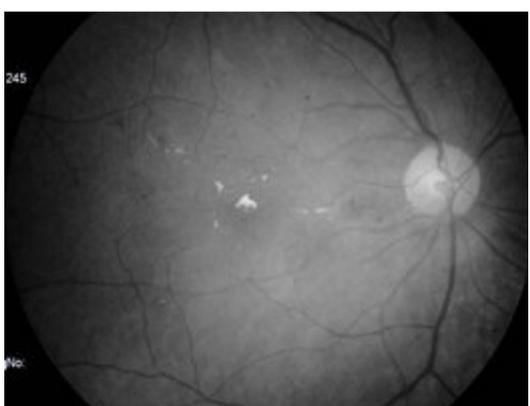


Fig. r.27 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

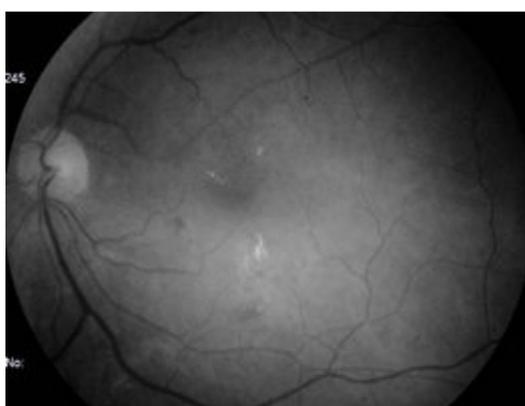


Fig. r.28 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

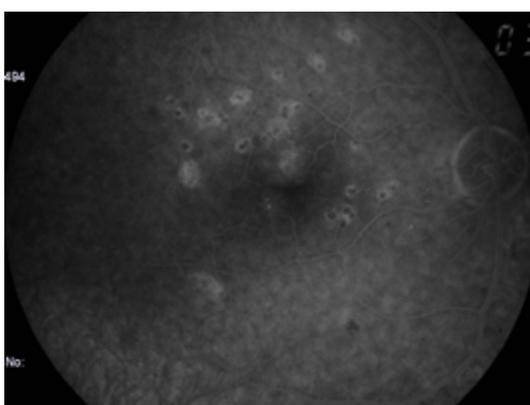


Fig. r.29 Retinopatia diabética fundo (AF)

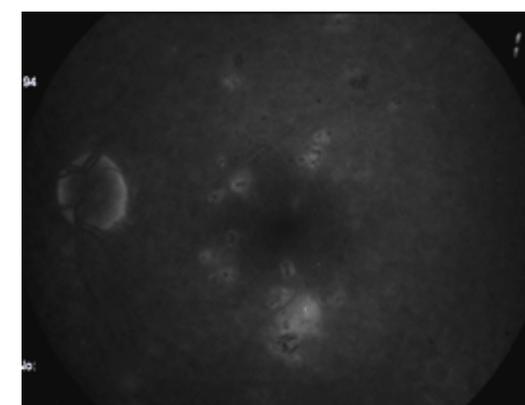


Fig. r.30 Retinopatia diabética fundo (AF)



Fig. r.31 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)



Fig. r.32 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)

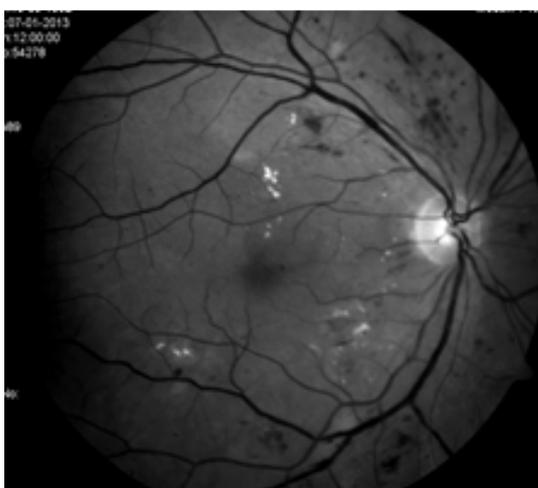


Fig. r.33 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

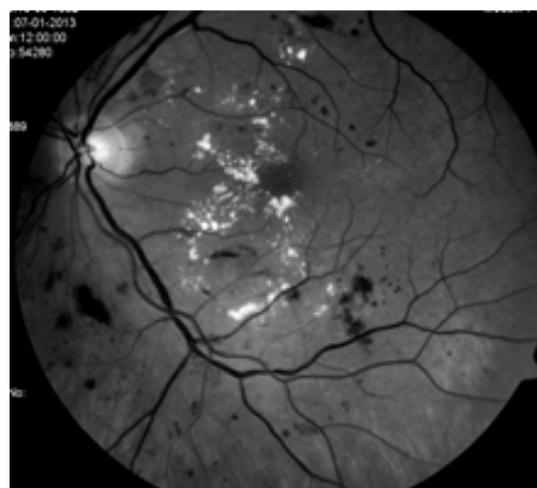


Fig. r.34 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

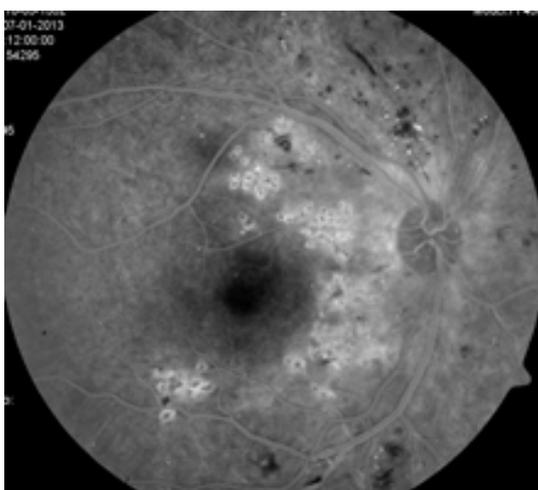


Fig. r.35 Retinopatia diabética fundo (AF)

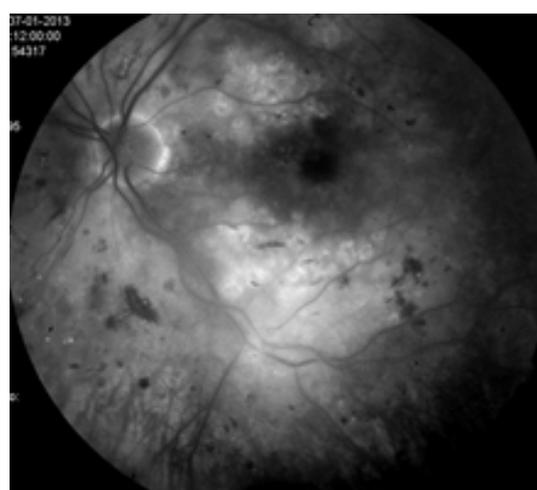


Fig. r.36 Retinopatia diabética fundo (AF)

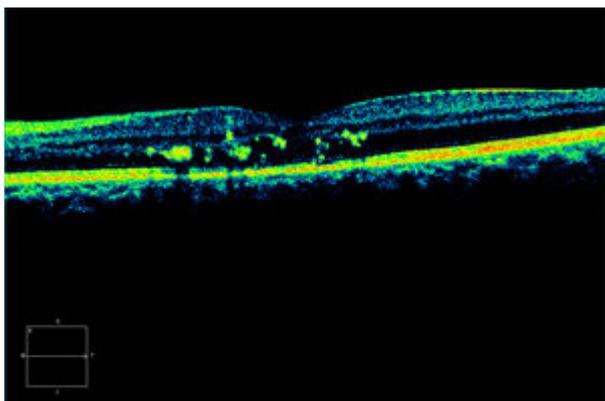


Fig. r.37 Retinopatia diabética fundo. Exsudados duros (OCT)

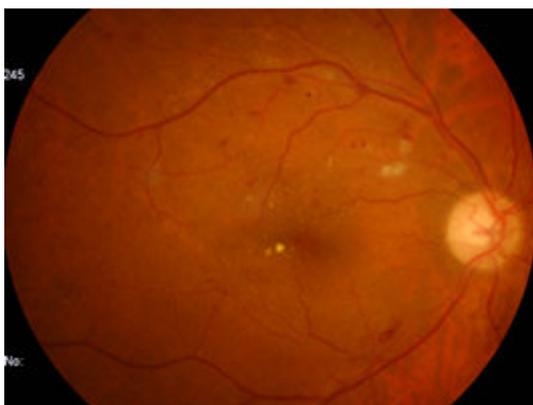


Fig. r.38 Retinopatia diabética pré-proliferativa (Retinografia)



Fig. r.39 Retinopatia diabética pré-proliferativa (Retinografia)

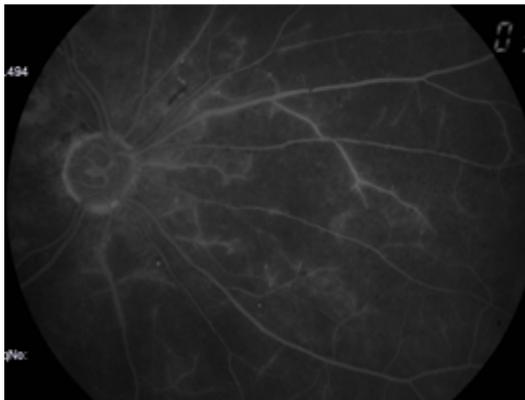


Fig. r.40 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

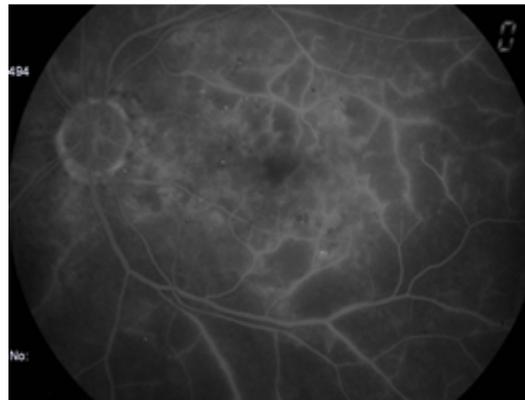


Fig. r.41 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

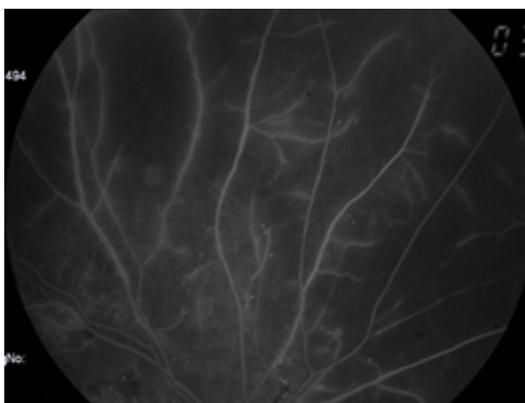


Fig. r.42 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

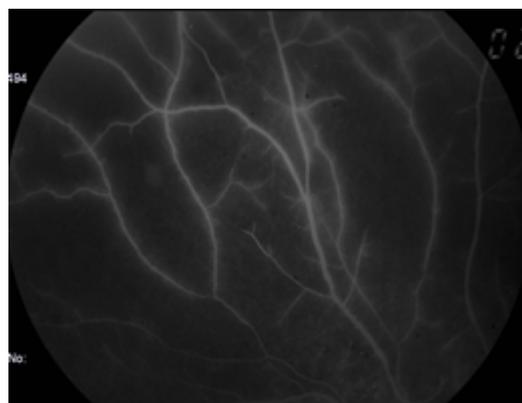


Fig. r.43 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

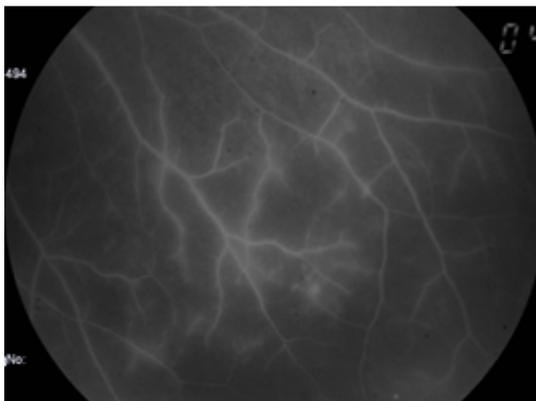


Fig. r.44 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

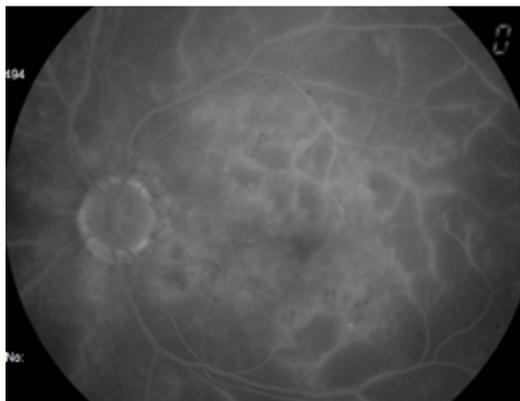


Fig. r.45 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

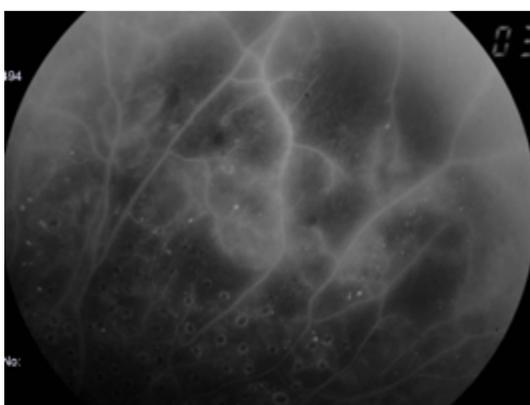


Fig. r.46 Retinopatia diabética com extensas áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

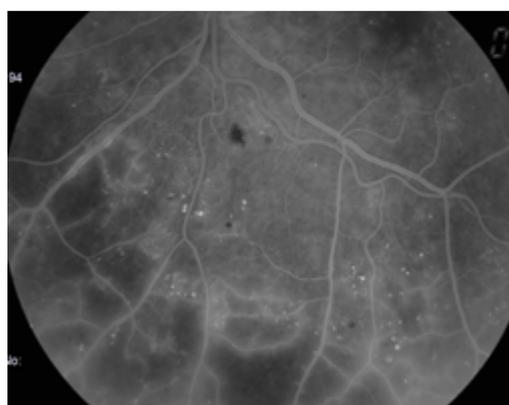


Fig. r.47 Retinopatia diabética com extensas áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

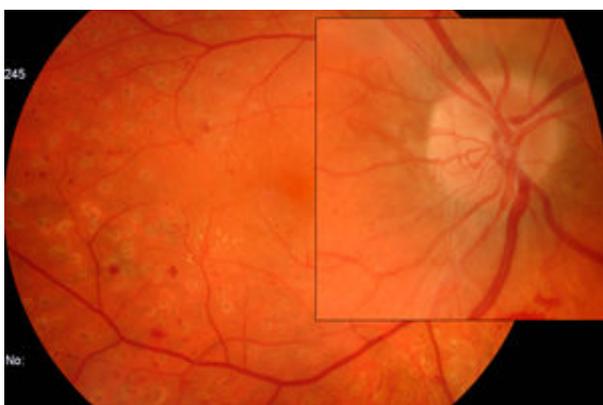


Fig. r.48 Retinopatia diabética proliferativa (Retinografia)

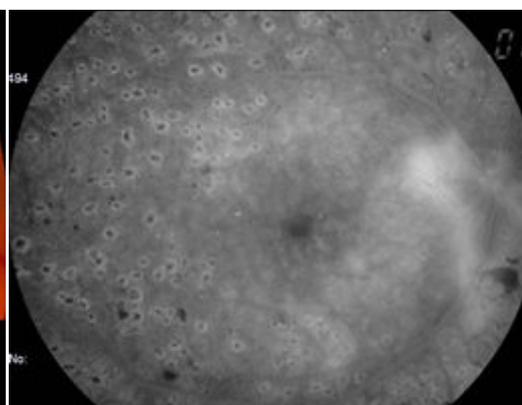


Fig. r.49 Retinopatia diabética proliferativa (AF)



Fig. r.50 Retinopatia diabética proliferativa (Retinografia)

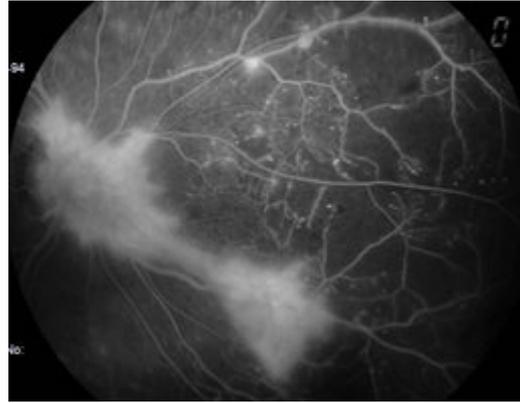


Fig. r.51 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

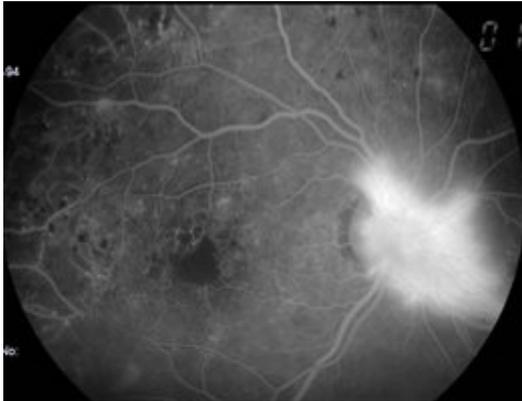


Fig. r.52 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

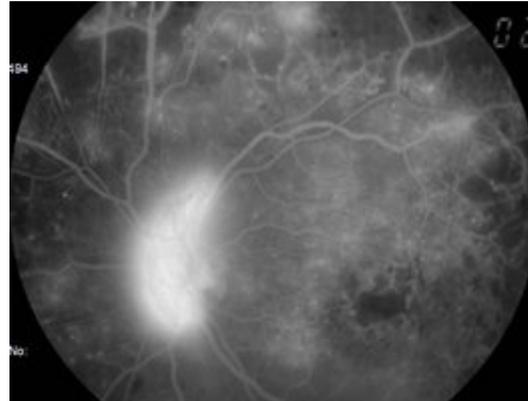


Fig. r.53 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

14. Retinopatia diabética florida

É uma forma clínica rara da Retinopatia diabética do jovem (diabéticos tipo I com idade < 40 anos), caracterizada por uma evolução muito rápida (passagem por 2 estádios em menos de 6 meses) para as formas graves de neovascularização.

FACTORES DE RISCO:

- Mau controle da glicémia (HbA1c > 10%)
- Duração diabetes (> 5 anos)
- Puberdade

SINTOMAS:

AV conservada inicialmente, excepto em caso de EMC.

Em fase tardia, diminuição da AV por descolamento da retina traccional e hemovítreo.

SINAIS:

Zonas extensas de isquémia, hemorragias retinianas numerosas, IRMA e anomalias venosas.

Proliferação neovascular associada a uma proliferação fibrosa.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para identificar a maculopatia isquémica.

PROGNÓSTICO:

Risco de glaucoma neovascular de 5 a 73%.

TRATAMENTO:

Reequilíbrio glicémico é o tratamento preventivo após a descoberta da Diabetes mellitus.

A fotocoagulação panretiniana rápida e densa é o tratamento a realizar em 1ª intenção.

Injecções intravítreas de anti-VEGF.

Vitrectomia em caso de proliferações fibrovasculares extensas.

15. Retinopatia fótica

A lesão por efeito luminoso é mediada por efeito fotoquímico, fotomecânico, fototérmico ou a combinação destes mecanismos.

Ocorre devido a que os mecanismos de defesa da retina são lesados pela produção de radicais livres tóxicos a partir da luz.

A susceptibilidade à lesão luminosa aumenta com a diminuição do comprimento de onda, razão pela qual a luz ultravioleta tem uma maior risco.

A lesão fótica aumenta com o aumento da tensão do oxigénio e a temperatura corporal.

FACTORES PREDISPOONENTES:

Luz azul (439 nm), fármacos fotossensibilizantes (derivados porfirina), albinismo ocular, afaquia e pseudofaquia.

SINTOMAS:

A AV depende da extensão da lesão retiniana. Usualmente está entre 1/10 e 5/10.

SINAIS:

Manchas esbranquiçadas na fóvea e alterações EPR.

EXMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidencia alterações do EPR subfoveal ou justafoveal.

OCT: Detecta alterações quísticas da mácula.

ERG multifocal: Para avaliar a lesão foveal.

COMPLICAÇÕES:

Buraco lamelar macular

NVSR

TRATAMENTO:

Filtros protectores. Uso óculos escuros.

16. Retinopatia hemorrágica idiopática benigna

Patologia rara.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Início na vida adulta, com diminuição aguda e unilateral da AV.

SINAIS:

Hemorragias intraretinianas múltiplas, grandes e unilaterais no pólo posterior e ao redor do disco óptico.

Ausência de anomalias vasculares associadas ou do disco óptico.

EVOLUÇÃO:

Recuperação da AV em 4 meses.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia por Valsalva
- S. Terson
- Vasculite retiniana benigna
- Retinopatia por altitude

PROGNÓSTICO:

Bom, mesmo na ausência de tratamento.



Fig r.57 Hemorragias retinianas múltiplas.

17. Retinopatia hipertensiva

Refere-se às alterações vasculares retinianas associadas com HTA. A coroidopatia hipertensiva pode acompanhar as fases agudas da retinopatia hipertensiva.

Resulta da associação de lesões de origem vascular devido a HTA e ao envelhecimento das paredes vasculares (arteriosclerose).

A retinopatia pode manifestar-se de modo crónico e irreversível (ligada a alterações progressivas da parede arteriolar (o mais frequente) ou de maneira aguda e reversível (ligada á interacção entre a elevação da pressão arterial sistémica elevada e a autoregulação vascular).

É importante o facto da retinopatia hipertensiva poder agravar a retinopatia diabética.

A vascularização da retina tem a capacidade de se autoregular, até certo ponto. A vascularização coróideia responde a uma elevação de T.A. por uma regulação via SN autónomo.

A retinopatia hipertensiva corresponde aos sinais de atingimento microvascular da retina, que sedesenvolvem em resposta a um aumento da tensão arterial sistémica, e que ultrapassam a capacidade de autoregulação¹⁰³.

A retinopatia hipertensiva pode ser dividida em fases aguda e crónica.

HIPERTENSÃO ARTERIAL AGUDA:

Os sinais de retinopatia hipertensiva são o reflexo de uma elevação da T.A. sistémica sobre as diferentes túnicas vasculares e resposta das túnicas à pressão. Quando ocorre um aumento agudo da pressão arterial, estabelece-se uma vasoconstricção activa das arteríolas retinianas, que pode originar uma oclusão das arteríolas e capilares, nos casos mais graves.

Clinicamente, os sinais de retinopatia hipertensiva traduzem-se por um estreitamento vascular localizado ou difuso, associado a uma oclusão arteriolar e manchas algodinosas.

Em caso de uma elevação importante da pressão, o sistema de autoregulação pode ser ultrapassado, o que origina uma ruptura da barreira hematorretiniana, identificada pelo aparecimento de hemorragias retinianas superficiais, um edema da papila e exsudados duros, frequentemente com disposição estrelar, na região macular.

A coróide não se autoregula e pode originar um aumento da passagem transcapilar.

Em caso de normalização da pressão arterial, estes sinais desaparecem em semanas.

HIPERTENSÃO ARTERIAL CRÓNICA:

A arteriosclerose retiniana (espessamento da parede arteriolar) surge de modo mais acelerado nos doentes em que a pressão arterial está mal equilibrada.

É assintomática, na ausência de complicações.

Histológicamente, encontra-se uma alteração dos vasos retinianos (arteriulares e capilares), espessamento da camada muscular lisa, membrana basal e degenerescência hialina.

O atingimento é focal ou difuso, originando uma acentuação do reflexo arteriolar, secundário a um espessamento da parede vascular e um estreitamento do lúmen arteriolar.

Microaneurismas, manchas algodinosas, cruzamentos A-V, estreitamento arteriais segmentares e diminuição do calibre arterial em relação às veias (relação de diâmetro A/V normal 0,75-1).

COMPLICAÇÕES:

- Oclusão venosa retiniana de ramo.
- Macroaneurisma arterial.

CLASSIFICAÇÕES:

Classificação Keith-Wagener-Barker:

- Grau 1 – estreitamento arterial retiniano
- Grau 2 – entalhe arteriovenoso retiniano
- Grau 3 – hemorragia retiniana, manchas algodinosas, exsudados duros.
- Grau 4 – edema disco óptico, além dos anteriores.

Classificação de Kirkendall¹⁰⁴, segundo

a) Retinopatia Hipertensiva:

- Estadio I – Estreitamento arterial grave e difuso.
- Estadio ii – Estadio I acrescido de hemorragias e manchas algodinosas.
- Estadio III – Estadio II + Edema papilar.

b) Segundo as lesões de arteriosclerose retiniana

- Estadio I – Sinais de cruzamento A-V.
- Estadio II – Estadio I + estreitamento arteriolar localizado.
- Estadio III – Estadio II + presença de oclusão venosa e embainhamento vascular.

Classificação baseada no risco de desenvolver um AVC¹⁰⁵ (Wong et Mitchell, 2004):

- Estadio I – Presença de sinais de cruzamento A-V e/ou estreitamento focal do lúmen vascular (Estadio de atingimento arteriolar).
- Estadio II – Presença de hemorragias e/ou manchas algodinosas (atingimento capilar).
- Estadio III – Presença de edema papilar (atingimento do nervo óptico)

O risco de AVC a 3 anos é de 1-1,5% no estágio I e de 4-6% no estágio 2.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- Retinopatia radiação

- Oclusão venosa retiniana
- Oclusão artéria carótida

PROGNÓSTICO:

Nos graus 1 e 2, a AV é tipicamente não afectada. No grau 3, a AV diminui ligeiramente.

No grau 4, a AV está intensamente diminuída devido a edema da retina, exsudados duros e a presença de descolamento seroso da retina.

Se a TA não for corrigida em doentes com grau 4 de retinopatia hipertensiva, a mortalidade aos 18 meses é de 94%.

TRATAMENTO:

Correcção das condições sistémicas subjacentes alteradas, nomeadamente a normalização da TA.

Fotocoagulação laser não é benéfico no tratamento da perda de visão associada com a retinopatia hipertensiva grau 3 e 4.

Injecção intravítrea de anti-VEGF pode estabilizar a parede dos vasos retinianos.

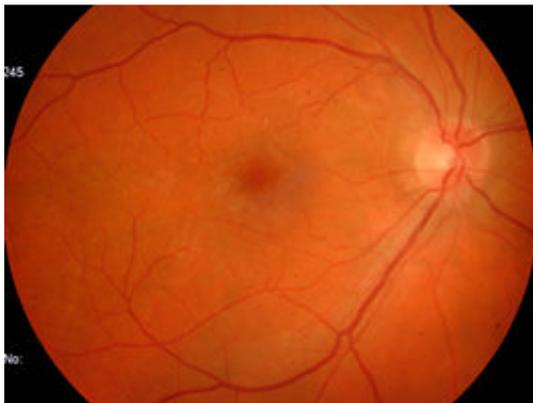


Fig. r.58 Estreitamento arteriolar generalizado (Retinografia)

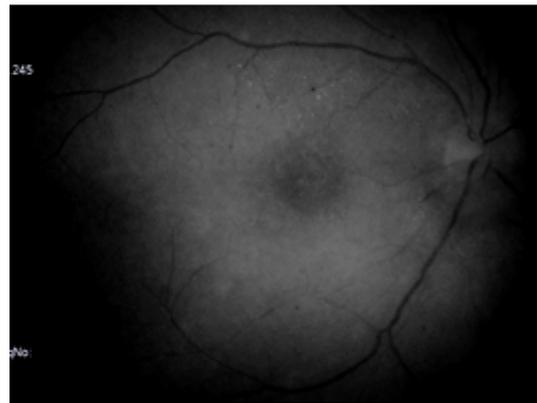


Fig. r.59 Estreitamento arteriolar generalizado (Anerítica)



Fig. r.60 Sinal de Gunn (Retinografia)

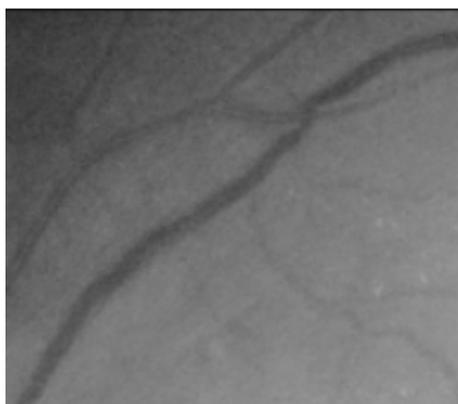


Fig. r.61 Sinal de Gunn (Anerítica)

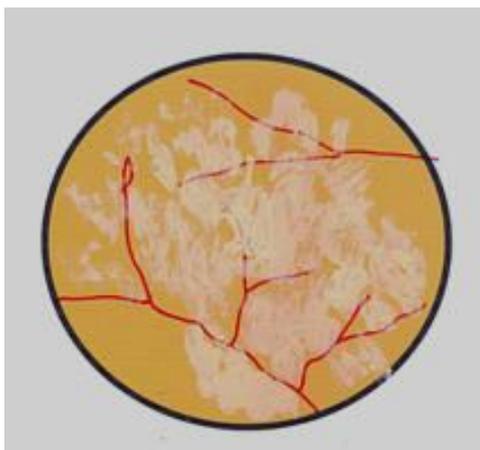


Fig. r.62 Manchas de Elschnig

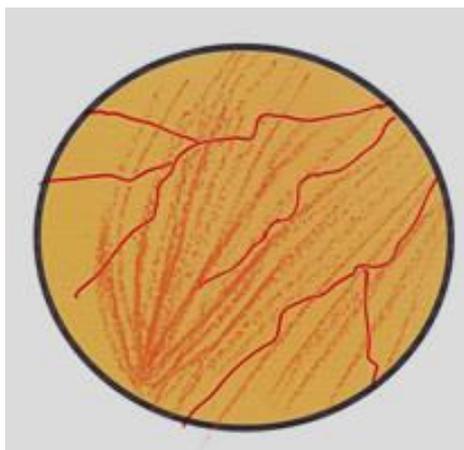


Fig. r.64 Estrias de Siegrist



Fig. r.65 Retinopatia hipertensiva grave (Retinografia)

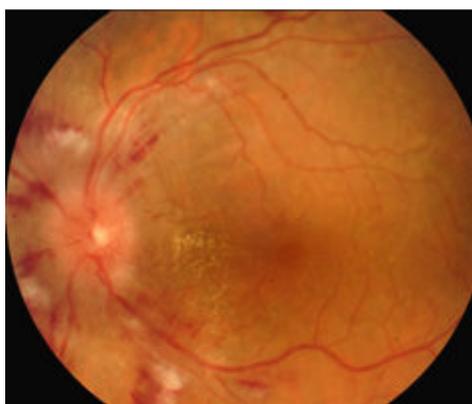


Fig. r.66 Retinopatia hipertensiva grave (Retinografia)

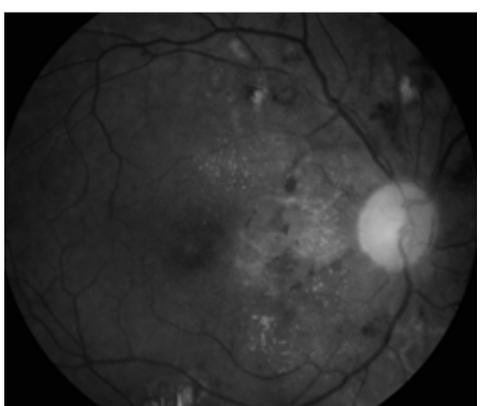


Fig. r.67 Retinopatia hipertensiva grave (Anerfítica)

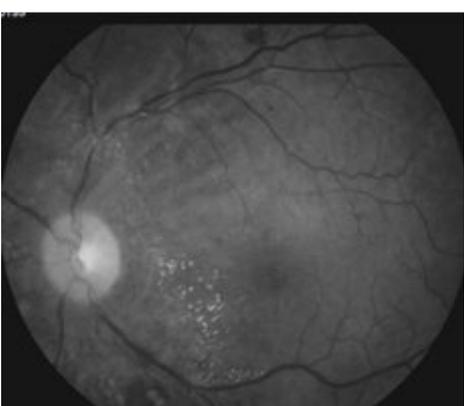


Fig. r.68 Retinopatia hipertensiva grave (Anerfítica)

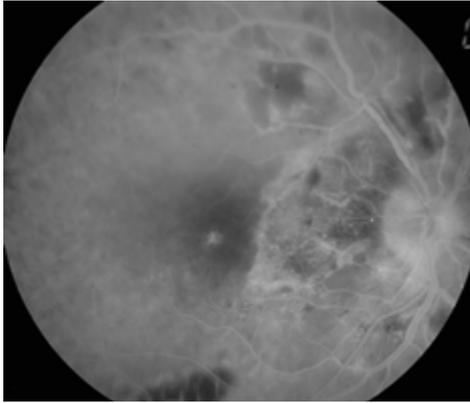


Fig. r.69 Retinopatia hipertensiva grave (AF)

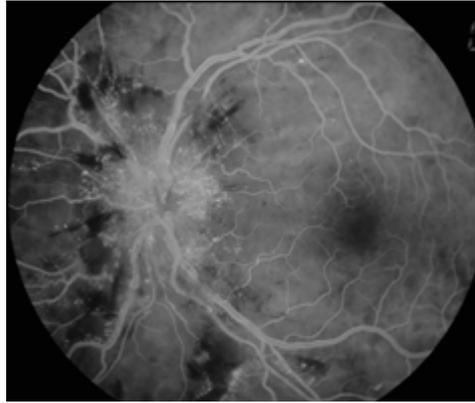


Fig. r.70 Retinopatia hipertensiva grave (AF)

18. Retinopatia H.I.V.

Também chamada microvasculatura retiniana. É um dos achados mais comuns nos doentes infectados com H.I.V. Uma microangiopatia retiniana ocorre em cerca de 70% dos doentes atingidos por SIDA.

As manchas algodinosas são mais comuns em doentes com HIV adquirida por actividade homossexual/bissexual, comparativamente ao uso de drogas endovenosas.

SINTOMAS:

A retinopatia não infecciosa é geralmente assintomática. A doença sintomática é muitas vezes secundária a doença infecciosa, ocorrendo com o desenvolvimento da SIDA.

CLÍNICA:

O achado mais comum é a retinopatia não infecciosa, caracterizada por manchas algodinosas, hemorragias retinianas e alterações microvasculares.

PATOGÉNESE:

As manchas algodinosas resultam de microenfartes da camada de fibras nervosas.

O depósito arteriolar de Ig na microvasculatura ao redor das manchas algodinosas sugere uma doença de complexo imune.

Outras características angiográficas:

- Telangiectasias
- Microaneurismas
- Áreas focais de não perfusão capilar retiniana
- Perda capilares

As lesões da retina e coróide podem ser o 1º sinal de infecção oportunista disseminada.

ASSOCIAÇÃO COM OUTRAS PATOLOGIAS:

- Retinite a cytomegalovirus
- Toxoplasmose
- Mycobacterium avium
- Coroidite a cryptococos
- Coroidite a pneumocystii carini

TRATAMENTO

A retinopatia a H.I.V. não infecciosa não requer tratamento.

A retinopatia infecciosa deve ser tratada de modo agressivo.

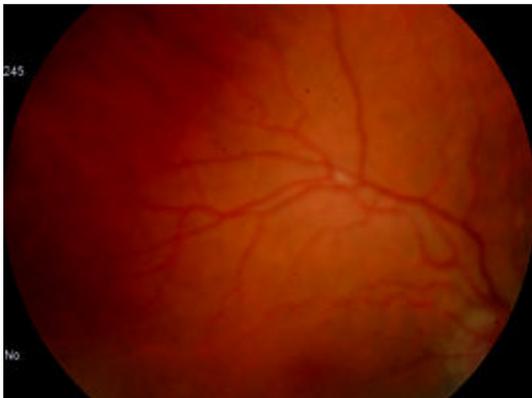


Fig. r.71 Uma mancha algodoadosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Retinografia)

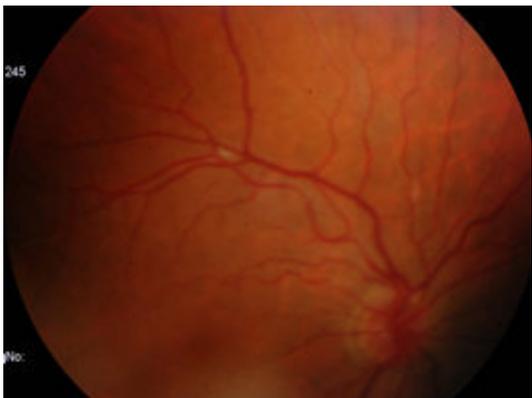


Fig. r.72 Uma mancha algodoadosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Retinografia)

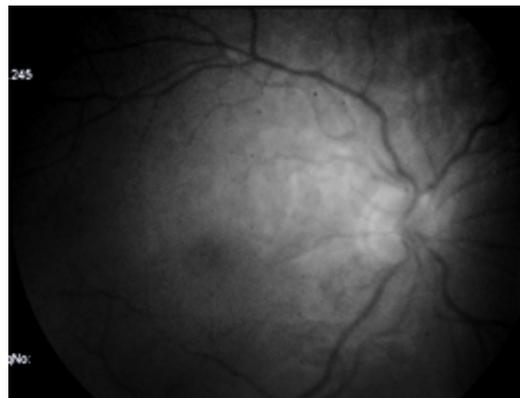


Fig. r.73 Uma mancha algodoadosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Aneríctica)

19. Retinopatia paraneoplásica

Consiste numa alteração visual paraneoplásica, resultando em disfunção dos cones e bastonetes. Patologia rara.

Ocorre uma reacção cruzada dos autoAc com a proteína recoverin, localizada nos fotorreceptores.

Inclui a retinopatia associada ao cancro e a retinopatia associada ao melanoma.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Variável.

SINTOMAS:

Diminuição grave, progressiva e bilateral da AV.

Os sintomas visuais podem preceder o diagnóstico do tumor maligno subjacente.

CLÍNICA:

Disfunção cones:

- Diminuição da AV
- Fotossensibilidade
- Diminuição visão cromática
- Escotoma central

Disfunção bastonetes:

- Nictalopia
- Prolongada adaptação ao escuro
- Escotoma anular.

FUNDO OCULAR:

Nos estádios iniciais o fundo ocular é normal. Nos estádios finais apresentam um estreitamento das arteríolas retinianas, aspecto pigmentar mosqueado e uma palidez do disco óptico.

TIPOS CLÍNICOS:

a) **RETINOPATIA ASSOCIADA A CANCRO**

- Mais frequentes no carcinoma brônquico, ginecológico e da mama.
- **SINTOMAS:** Perda da AV bilateral em 6-18 meses, perda de visão cromática, fotossensibilidade, escotoma central.
- **OUTROS SINTOMAS:** Nictalopia, escotoma anular e perda CV periférico.
- **SINAIS** Fundo ocular normal, atenuação arteríolas, palidez disco óptico e alteração EPR.
- **ERG:** Atenuado.
- **Prognóstico:** Mau.

b) **RETINOPATIA ASSOCIADA COM MELANOMA**

- **SINTOMAS:** Nictalopia e luzes brilhantes.

- SINAIS: Perda súbita visão central, fundo ocular normal inicialmente e posteriormente, palidez disco óptico, atenuação vascular retiniana e células vítreo.
- ERG: Redução marcada onda b, com conservação da onda a.
- PROGNÓSTICO: Bom para a visão.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Doença Stargardt
- Distrofia cones
- Retinopatia tóxica
- OVRR e OARR

PROGNÓSTICO:

Se os fotoreceptores estiverem lesados a função está permanentemente alterada.

TRATAMENTO:

Tratamento do tumor maligno de base, corticóides, plasmaferese, Ig EV. Benefícios não provados.

20. Retinopatia pigmentar (RP)

Sinónimos: Degenerescência tapetoretiniana, distrofia cones-bastonetes e retinopatia pigmentar.

Consiste num grupo de patologias hereditárias caracterizadas por uma anomalia primária do complexo foto-receptores/EPR.

Tipicamente, caracteriza-se por ser uma degenerescência retiniana progressiva hereditária, bilateral e presente na 1^a-2^a décadas de vida⁴.

GENÉTICA:

Base hereditária estabelecida apenas em 50% dos casos.

A forma esporádica é a forma mais comum. Não há história familiar de RP.

Transmissão autossómica dominante, autossómica recessiva e recessiva ligada ao X.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Variável. Depende do padrão hereditário.

SINTOMAS:

Sintomas clássicos: Nictalopia e constrição dos campos visuais.

A nictalopia inicia-se na infância ou na 2^a-3^a década de vida. Pelos 30 anos de idade habitualmente 75% dos doentes são sintomáticos⁵.

A perda de visão central ocorre mais frequentemente nas formas ligada ao X e autossómica recessiva.

SINAIS:

Tríade clássica de alterações fundo ocular:

- Palidez cérea do disco óptico.
- Atenuação arteriolar.
- Pigmentação em espículas ósseas na média periferia.

Envolvimento macular: Edema macular cistoide, pregueamento da superfície e alterações atróficas.

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Drusen nervo óptico
- Glaucoma crónico ângulo aberto
- Catarata subcapsular posterior
- Queratocone
- Miopia

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Inicialmente um escotoma anular na média periferia, que progride anterior e posteriormente levando a um ilhéu central, nos estádios finais.

ERG: Importante para o diagnóstico. Pode ser útil para distinguir o padrão hereditário. Subnormal, mesmo com alterações mínimas do fundo ocular. ERG escotópico gravemente reduzido, enquanto que o ERG fotópico é normal.

EOG: Reduzido.

AF E OCT: Detectam o edema macular.

FOLLOW-UP: Campos visuais periódicos.

PROGNÓSTICO:

¼ dos pacientes têm boa visão ao longo das suas vidas. Pelos 50 anos de idade uma % significativa apresenta uma AV < 0.05¹⁴.

A forma autossómica dominante é a forma com melhor prognóstico e a forma ligada ao X o pior prognóstico.

ERG é útil para identificar as mulheres transportadores na forma ligada ao X e que têm o fundo ocular normal.

TRATAMENTO:

- Aconselhamento genético.
- Suplementos de vitamina A. Administração de vitamina A em altas doses. Retinyl palmitate 15.000 U, com um follow-up de 4-6 anos (mostrou haver benefício na estabilização da amplitude dos cones no ERG, C.V. e na acuidade visual). Controversa.
- Chips retinianos artificiais.
- Terapia genética (O gene alvo é o RPE65).

- Transplante de EPR, foto-receptores e stem cells.

COMPLICAÇÕES:

- NVSR (é uma complicação rara).
- Edema macular cistóide (Dorzolamida tópica tem bons resultados).
- Esquise foveal.

SÍNDROMES ASSOCIADOS COM RETINOPATIA PIGMENTAR:

Estão descritos cerca de 30 síndromes associados com RP¹⁴.

- Síndrome de Usher (RP e surdez. Ocorrem em 10-20% dos casos de RP).
- Síndrome Bardet-Biedel (Ocorrem em 5-6% dos casos de RP).
- Abetalipoproteinémia (Síndrome Bassen-Kornzweig) (RP, ataxia, neuropatia periférica e esteatorreia).
- Doença Refsum (Surdez, défice condução cardíaca, ataxia, polineuropatia, anósmia, RP).

OUTROS TIPOS CLÍNICOS:

- **Retinopatia pigmentar central**

Ou Retinopatia pigmentar inversa.

Caracteriza-se por envolver preferencialmente a mácula.

A acuidade visual central é afectada.

Défice de visão cromática.

SINAIS: palidez do disco óptico, atenuação arteriolar e alterações pigmentares da mácula.

- **Retinopatia pigmentar em sector**

É uma variante de Retinopatia pigmentar.

Usualmente é bilateral, envolvendo preferencialmente o quadrante inferonasal.

Com o avançar da idade, pode envolver toda a metade inferior do fundo ocular.

A nictalopia pode não ser o sintoma de apresentação.

SINAIS: Pigmentação em espículas ósseas, atrofia corioretiniana e atenuação dos vasos sanguíneos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

C.V.: O defeito típico é uma quadrantópsia bitemporal superior ou uma hemianopsia superior bilateral.

ERG: Anomalia grave na RP global, comparativamente à RP em sector.

- **Retinopatia pigmentar sine pigmento**

Contrariamente á RP típica, as espículas ósseas estão quase ausentes.

SINAIS: Atenuação dos vasos sanguíneos e diversos graus de palidez do disco óptico. Pode ocorrer atrofia do EPR macular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Défice de adaptação ao escuro e ERG anómalo, permitem o diagnóstico.

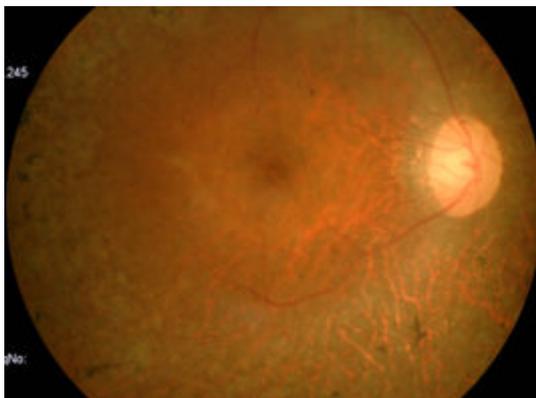


Fig. r.74 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

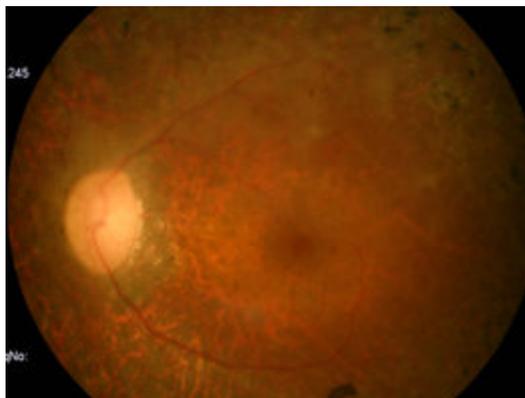


Fig. r.75 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

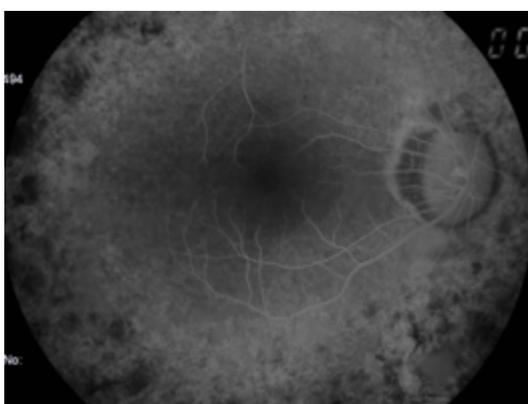


Fig. r.76 Retinopatia pigmentar (AF)

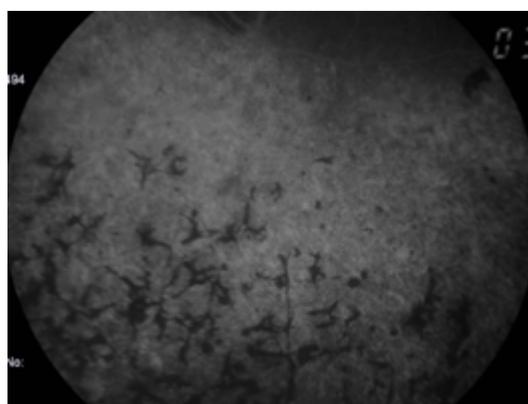


Fig. r.77 Retinopatia pigmentar (AF)



Fig. r.78 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

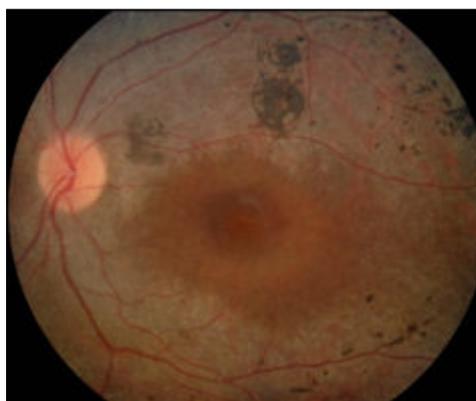


Fig. r.79 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

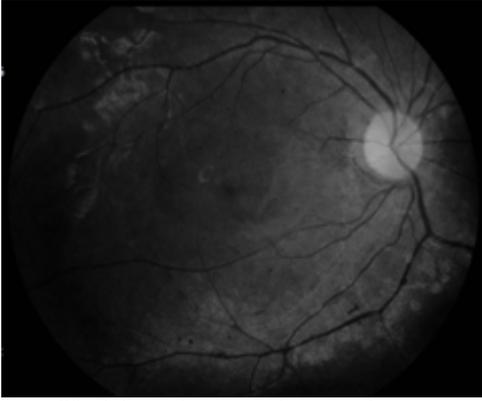


Fig. r.80 Retinopatia pigmentar (Anerítica)

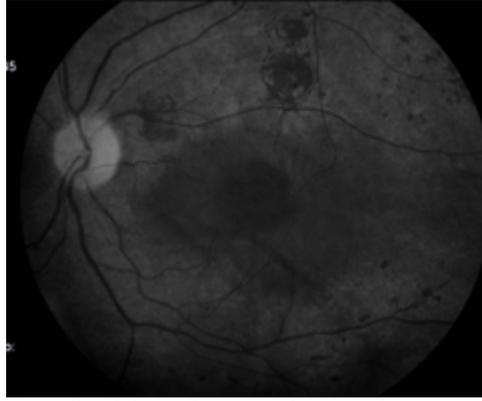


Fig. r.81 Retinopatia pigmentar (Anerítica)

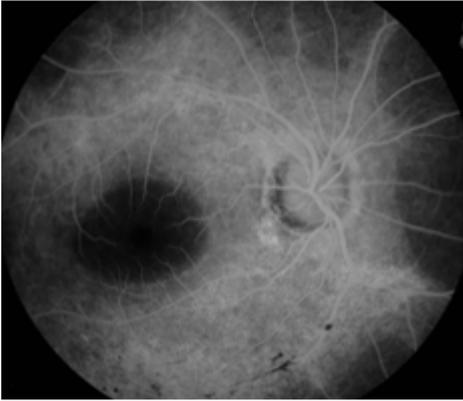


Fig. r.82 Retinopatia pigmentar (AF)

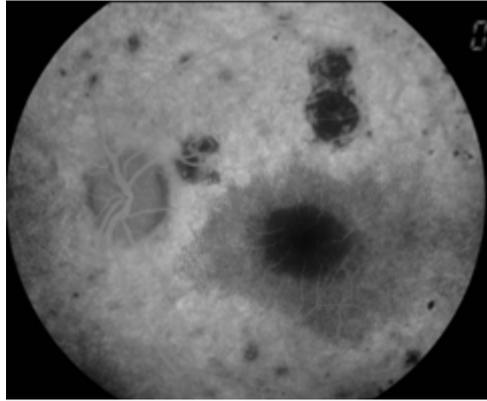


Fig. r.83 Retinopatia pigmentar (AF)

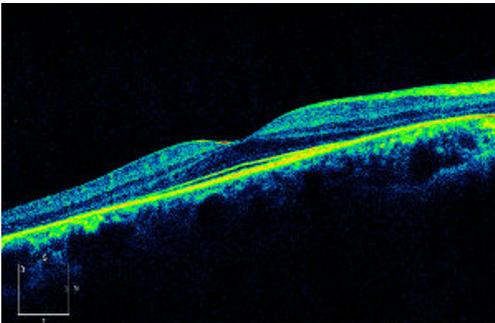


Fig. r.84 Retinopatia pigmentar (OCT)

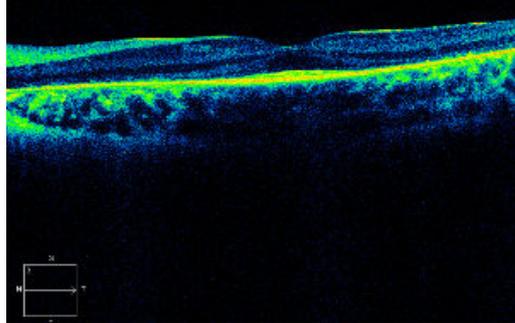


Fig. r.85 Retinopatia pigmentar (OCT)

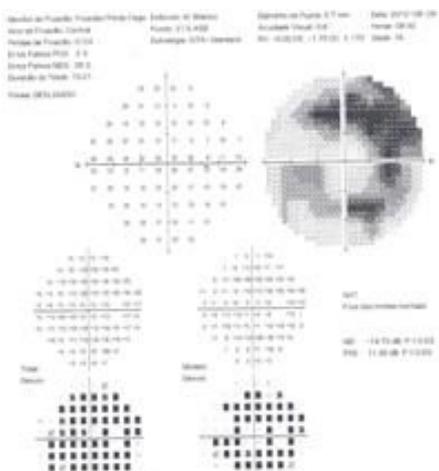


Fig. r.86 Retinopatia pigmentar (C.V.)

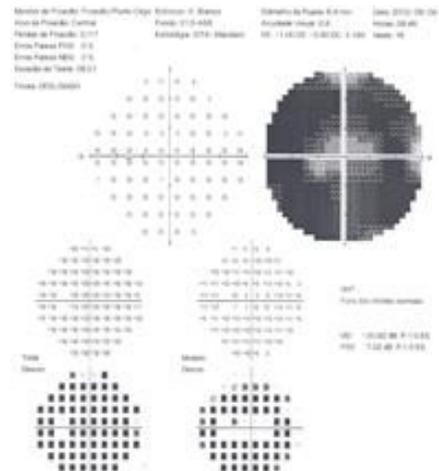


Fig. r.87 Retinopatia pigmentar (C.V.)

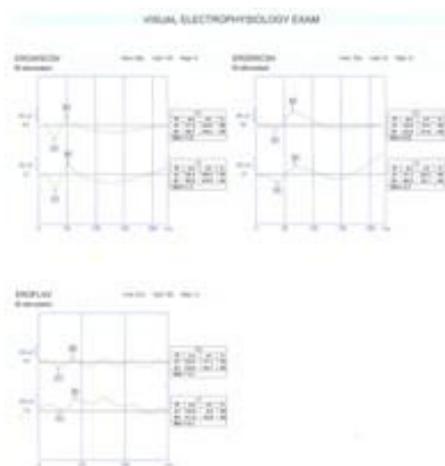


Fig. r.88 Retinopatia pigmentar (E.R.G.)

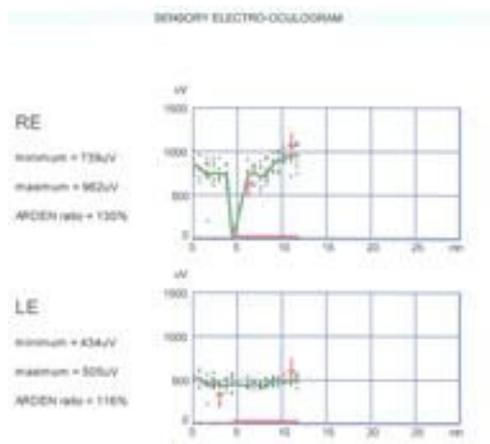


Fig. r.89 Retinopatia pigmentar (E.O.G.)



Fig. r.90 Retinopatia pigmentar (Retinografia)



Fig. r.91 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

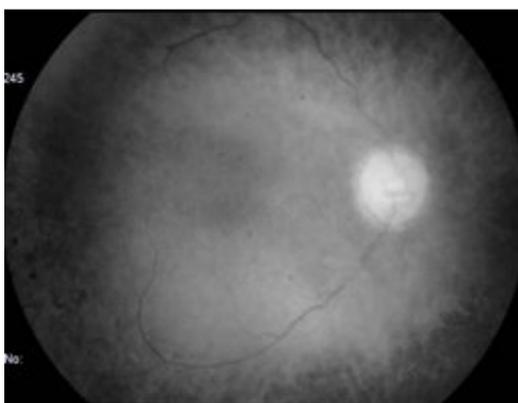


Fig. r.92 Retinopatia pigmentar (Anerfíctica)

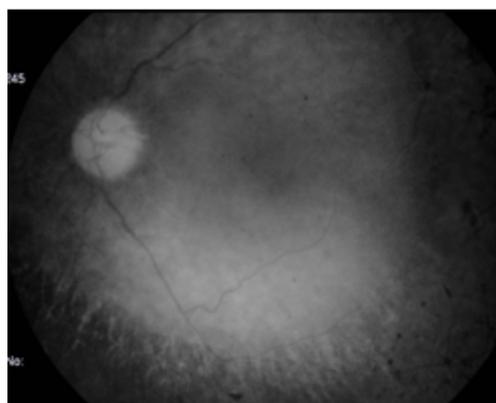


Fig. r.93 Retinopatia pigmentar (Anerfíctica)

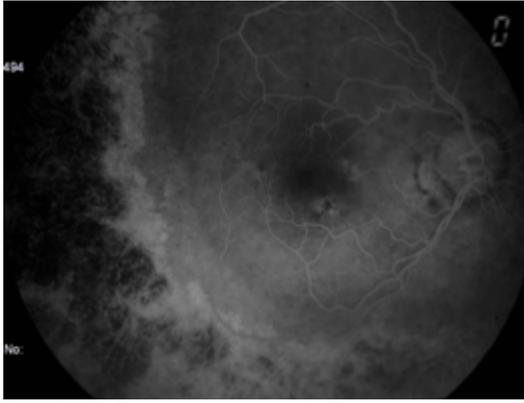


Fig. r.94 Retinopatia pigmentar (AF)

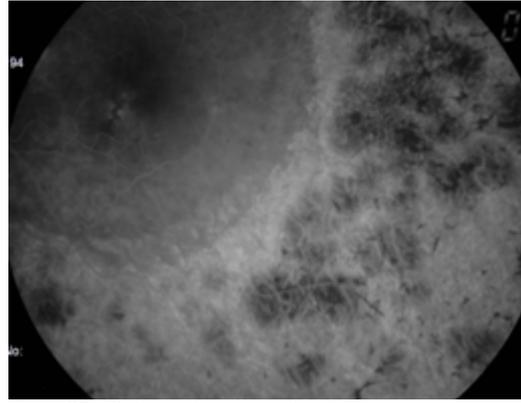


Fig. r.95 Retinopatia pigmentar (AF)

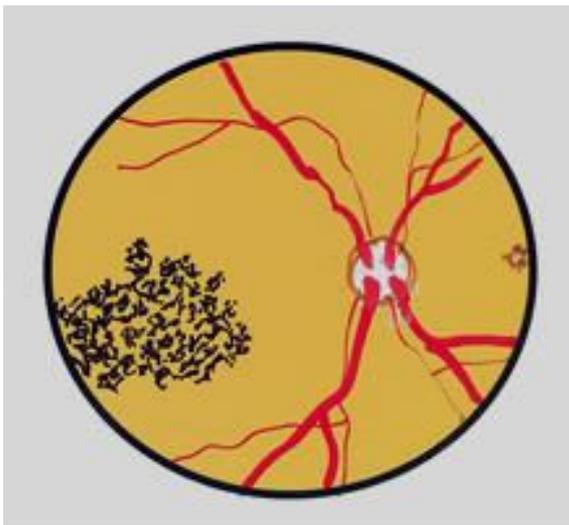


Fig. r.96 Retinopatia pigmentar segmentar

21. Retinopatia por cantaxantina

A cantaxantina é um pigmento avermelhado usado para colorir alimentos. A sua ingestão prolongada provoca a presença de uns depósitos, habitualmente perifoveais.

SINTOMAS:

Habitualmente é assintomática.

SINAIS:

Pequenos pontos amarelados, finos, simétricos, ao redor da mácula, dando um aspecto tipo “lantejoulas de ouro”.

EVOLUÇÃO:

Pouco evolutiva.

Regressão lenta dos pontos amarelados após a suspensão do pigmento.

Bom prognóstico visual.

TRATAMENTO:

Suspensão do produto tóxico.

22. Retinopatia por Cloroquina e hidroxicloroquina

Consiste numa degenerescência do EPR e retina neurosensorial resultante da ingestão diária e crónica da cloroquina e hidroxicloroquina.

EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em doentes que ingerem cloroquina como tratamento antimalárico e doentes com ingestão de hidroxicloroquina artrite reumatóide ou LES.

ANAMNESE:

História de ingestão de 250 mgr de cloroquina ou 400 mgr de hidroxicloroquina⁵.

SINTOMAS:

A diminuição da AV é variável.

Um escotoma paracentral é um sinal precoce.

SINAIS:

Alteração do reflexo foveal.

Um pontilhado EPR parafoveal precede a presença de um anel de atrofia do EPR ao redor da região foveal (clássica maculopatia “em olho de boi”).

OUTROS SINAIS OCULARES:

Atenuação vasos sanguíneos retinianos, córnea verticillata.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma pacentral.

Visão cromática: Discromatópsia.

ERG e EOG: Anómalo.

OCT: Adelgaçamento retina macular e parafoveal, com perda de células ganglionares.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia cones
- Distrofia anular concêntrica benigna.
- Maculopatia Stargadt
- DMI

PROGNÓSTICO:

A suspensão da terapêutica usualmente previne a lesão do EPR e retina.

Em casos avançados, apesar da suspensão terapêutica a perda de visão pode ser permanente.

23. Retinopatia por Drepanocitose

Doença hematológica hereditária, de transmissão autossómica recessiva, que conduz à produção duma hemoglobina anómala, por mutação do gene β da hemoglobina.

EPIDEMIOLOGIA:

Particularmente frequente em África, América, Mediterrâneo e Índia.

PATOGENIA:

Diversos mecanismos estão implicados na origem da obstrução capilar.

SÍNDROMES DREPANOCITÁRIOS¹⁴:

- Drepanocitose homozigótica S/S (a forma mais grave e amais frequente).
- Drepanocitose heterozigótica S/C, S/ β^0 talassémia e S/ β^+ talassémia (mais rara).
- Drepanocitose heterozigótica composta.
- Drepanocitose heterozigótica AS (são assintomáticos e não apresentam complicações da doença).

CLÍNICA:

Dominada pelas manifestações retinianas (directamente relacionadas com os fenómenos vaso-oclusivos e as suas conseqüências).

Conjuntiva: Aspecto segmentado da circulação.

Íris: atrofia iridiana em sector (por necrose isquémica da íris).

Fundo Ocular: Mais frequente no duplo heterozigótico SC.

a) Alterações proliferativas: Classificação de Goldberg.

- a. Estadio I: oclusões arteriolas periféricas. A periferia retiniana apresenta-se desprovida de capilares.
- b. Estadio II: Anastomoses arteriovenosas visíveis na fronteira entre as zonas isquémicas e zonas perfundidas.
- c. Estadio III: Proliferação neovascular no limite posterior da zona isquémica. Forma uma lesão com aspecto em “sea fan” e desenvolve-se na vertente venosa das anastomoses.
- d. Estadio IV: Hemorragia vítrea.
- e. Estadio V: Proliferação fibrosa periférica na zona de aderência vítrea posterior.

b) Manifestações não proliferativas

- a. Hemorragias cor salmão: área ovalada, com bordos nítidos, de hemorragias intra e pré-retinianas.
- b. Manchas iridescentes: Adelgaçamento da retina interna, associado a uma esquise pequena na retina superficial, que surge após a reabsorção das hemorragias pré-retinianas.

- c. Lesões “black sunburst”: Aspecto arredondado ou ovalado de uma colecção de células do EPR. Localizam-se habitualmente na média periferia. Ocorrem em 1/3 dos doentes com Drepanocitose.

OUTROS SINAIS CLÍNICOS:

- **MACULAR:** Aumento da área da zona avascular central e depressão macular, por adelgaçamento da retina interna.
- **Estrias angióides:** ocorrem mais frequentemente em doentes HbSS (1 a 2% dos casos¹⁰⁶).
- **Branco sem pressão na periferia retiniana.**

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Revela áreas de não perfusão capilar retiniana e neovascularização retiniana.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- OVCR
- Vítreoretinopatia exsudativa familiar
- D. Eales
- Retinopatia radiação
- Sarcoidose
- Retinopatia prematuridade

COMPLICAÇÕES:

- Isquémia retiniana periférica e neovascularização retiniana
- Hemorragia vítrea
- Descolamento da retina

TRATAMENTO:

O objectivo do tratamento é evitar a ocorrência de complicações.

Fotocoagulação laser térmico: Fotocoagulação periférica confluyente nos territórios isquémicos anteriores à proliferação neovascular retiniana.

Crioterapia.

Cirurgia vítreoretiniana (em caso de hemorragia vítrea de mais de 6 meses ou descolamento da retina).



Fig. r.97 Anastomose A-V periférica

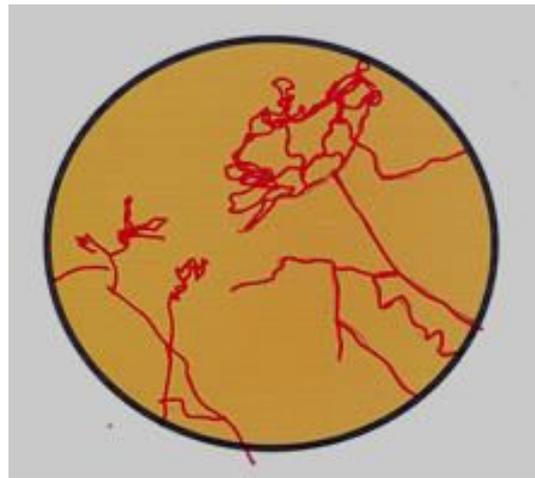


Fig. r.98 "Sea-fan" na periferia da retina.



Fig. r.99 Placa cor salmão

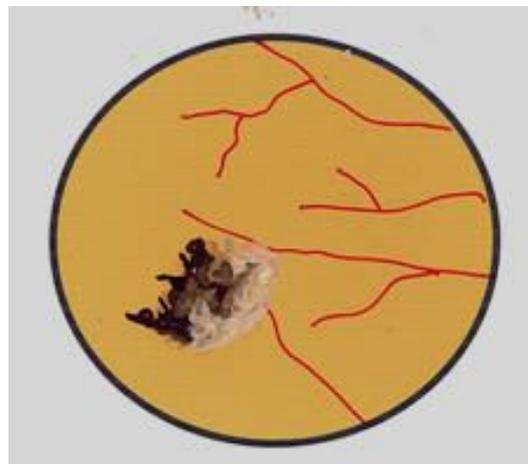


Fig. r.100 Black sunburst

24. Retinopatia por malária

O envolvimento retiniano na malária é raro.

SINAIS:

Hemorragias retinianas, manchas algodonosas, papiledema, edema intraretiniano, embranquecimento retiniano, oclusão vascular, estreitamento arteriolar, distensão e tortuosidade venosa.

A gravidade das hemorragias retinianas está correlacionada com a afecção cerebral.

PROGNÓSTICO:

O risco relativo de morte em doentes com papiledema é 6,7 vezes superior ao risco sem papiledema¹⁴.

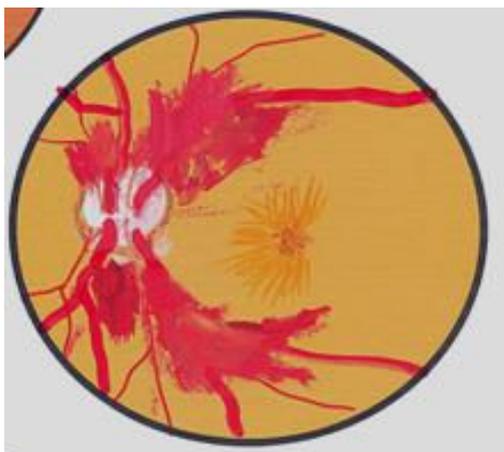


Fig r.101 Hemorragias retinianas na Malária.

25. Retinopatia por *Pneumocystis carinii*

A pneumocystis carinii pneumonia é uma das infecções oportunistas mais comuns na SIDA.

CLÍNICA:

Aspectos em placas, de coloração amarelada ou pálida, na coróide, encontrada no pólo posterior.

Usualmente são arredondadas, com bordos irregulares. Progridem tornando-se confluentes.

Os infiltrados coróideus não estão associados com inflamação vítrea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência precoce, com impregnação tardia das lesões.

TRATAMENTO:

Trimetoprim-sulfamethoxazole ou pirimetamina E.V.

As lesões coróideas usualmente desaparecem lentamente.

26. Retinopatia por Rubéola

Resulta de uma infecção viral da mãe, da 4ª até à 8ª semana de gestação.

A retinopatia por rubéola é a manifestação mais comum e mais característica de rubéola congénita. Associação com surdez.

SINTOMAS:

Usualmente não há diminuição da AV, a não ser quando ocorra um envolvimento macular.

SINAIS:

Pigmentação dispersa da área macular e, mais frequentemente, da periferia da retina. Manchas de despigmentação associadas. Aspecto em “sal e pimenta”.

Catarata congénita habitualmente presente. Microftalmia, glaucoma, opacificação córnea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Estudo serológico.

ERG: Normal (o que permite distinguir do S. Usher, em que está profundamente anómalo).

AF: Hiperfluorescência mosqueada, causada por perda de pigmento do EPR.

AUTOFLUORESCÊNCIA: Diminuição autofluorescência mosqueada, correspondente às áreas de perda de EPR.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- S. Usher
- Sífilis congénita
- Retinites virais
- Toxicidade a tioridazina
- D. Refsum

COMPLICAÇÕES:

NVSR e descolamento macular disciforme.

27. Retinopatia por Sífilis

A sífilis é uma doença transmitida por via sexual pelo espiroqueta *Treponema pallidum*.

SÍFILIS CONGÉNITA:

Caracterizada pela tríade clássica de Hutchinson: queratite intersticial, surdez neurosensorial e entalhes incisivos.

A infecção materno-fetal resulta num padrão variável de uveíte, alterações retinianas pigmentares “sal e pimenta” e manchas isoladas de hiperpigmentação pigmentar retiniana, com halos envolventes de despigmentação⁵.

SÍFILIS ADQUIRIDA:

Caracterizadas pelas manifestações de uveíte (anterior e /ou posterior), corioretinite (difusa/localizada) e vasculite retiniana.

CLÍNICA:

A manifestação ocular mais comum de Sífilis ocular em doentes com SIDA inclui uveíte, neurite retrobulbar ou neurite óptica, retinite necrotizante e vitrite.

A retinite necrotizante sífilítica com embainhamento dos vasos retinianos e infiltrados retinianos, com hemorragias.

Vitrite e lesões placóides bilaterais e grandes e pigmentos pigmentados em estádios tardios.

Pode estar associada a descolamento da retina seroso, corioretinite periférica, papilite ligeira e perivasculite retiniana.

ENVOLVIMENTO NEUROOFTALMOLÓGICO:

Afecta frequentemente o nervo óptico. O aspecto do nervo óptico e função varia de clinicamente inaparente neurite óptica até hiperémia ligeira e normal AV, ou menos comumente, atrofia óptica em estágio final.

TRATAMENTO:

Penicilina G EV. (12-24 milhões de U/dia, durante 10-14 dias).



Fig.r.102 Corioretinite a sífilis congénita(Retinografia)

28. Retinopatia por Talco

Caracteriza-se pela presença de substâncias amareladas, refrácteis, intraretinianas em doentes toxicodependentes, especialmente os que usam comprimidos esmagados.

SINTOMAS:

Diminuição da AV, resultado da não perfusão capilar na área macular ou por hemorragia vítrea.

SINAIS:

Elementos refrácteis no espaço intravascular retiniano, localizados sobretudo na área macular.

Neovascularização da retina periférica, pucker macular ou fibrose hemorragia vítrea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Toxicidade a canthaxantina
- Tamoxifen

- Telangiectasias parafoveais
- Cistinose
- Anestesia com metoxyfluorano
- Distrofia cristalina Bietti

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Revela áreas de não perfusão capilar retiniana na retina periférica.

OCT: Corpos hiperreflectivos correspondendo a depósitos criatlinos na retina interna.

PROGNÓSTICO:

Variavel.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser periférico em caso de neovascularização retiniana.

29. Retinopatia por Tioridazina

A tioridazina (Melleril ®) é um neuroléptico usado para tratar os sintomas psicóticos.

Caracteriza-se por apresentar distúrbios visuais e retinopatia pigmentar.

O factor predictivo mais importante é a dose diária, mais do que a dose cumulativa.

PATOGÉNESE:

Acumulação do medicamento ao nível do EPR.

ANAMNESE:

Uma dose diária superior a 800 mgr dia está associada com retinopatia.

SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV, nictalopia ou discromatópsia.

SINAIS:

Estadio precoce: Pigmentação granular do EPR, posterior ao equador.

Estádios intermediários: Perda numular do EPR.

Estadio tardio: Atrofia óptica, atenuação vasos sanguíneos, atrofia coriocapilar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Atrofia óptica
- Retinopatia pigmentar
- Coroiderémia
- Sífilis
- Traumatismo

PROGNÓSTICO:

A suspensão terapêutica origina a reversão dos distúrbios visuais.
O uso prolongado da medicação pode originar uma perda de visão progressiva.

30. Retinopatia por Tuberculose

A incidência de Tuberculose em pacientes com SIDA é 500 vezes superior à população normal.
Usualmente é bilateral.

CLÍNICA:

Tubérculos coróideus e tuberculomas são as manifestações oculares mais comuns de Tuberculose.

Os tubérculos coróideus são arredondados ou ovalados, esbranquiçados ou cinzento-esbranquiçados.

Usualmente estão confinados ao pólo posterior, mas podem ser observados na periferia da retina.

Os tuberculomas coróideus devem ser diferenciados de outros granulomas coróideus, como a toxoplasmose, sífilis e histoplasmose.

31. Retinopatia prematuridade (ROP)

É uma retinopatia proliferativa em prematuros e baixo peso ao nascimento.
Com a reanimação de crianças prematuras em idades cada vez mais precoce, torna-se uma patologia inevitável.
É essencial o despiste precoce da ROP, para se tratar mais precocemente.

EPIDEMIOLOGIA:

Crianças com menos do que 30 semanas de gestação e um peso inferior a 1500 gr ao nascimento devem ser examinadas por oftalmoscopia indirecta.
Um peso inferior a 1000 gr ao nascimento representa um alto risco de desenvolvimento de ROP²⁰.

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DA RETINOPATIA DA PREMATURIDADE¹⁰⁷:

LOCALIZAÇÃO:

- Zona I – Círculo posterior da retina, centrado no nervo óptico, com um raio de duas vezes a distância entre o disco óptico e a fóvea.
- Zona II – Área circular da retina desde o bordo da zona I até à área nasal da ora serrata.
- Zona III – Remanescente temporal da retina.

EXTENSÃO

- Número de sectores ou horas envolvida.

GRAVIDADE

- Estadio 1: Linha demarcação entre a retina vascularizada e a retina avascular anterior.
- Estadio 2: Linha de demarcação com ponte.
- Estadio 3: Ponte com proliferação fibrovascular extraretiniana.
- Estadio 4: Descolamento retina subtotal.
 - 4A: Extrafoveal.
 - 4B: Envolvimento da fóvea.
- Estadio 5: Descolamento total retina, em funil.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- “PLUS”: denota aumento da gravidade. Quando um olho apresenta dilatação e tortuosidade dos vasos retinianos no pólo posterior, dizemos que tem uma doença “plus” e mau prognóstico.
- “RUSH”: É definida pela presença de uma “PLUS disease”, com a zona 1. Extremamente grave e progressão rápida.
- “PRETHRESHOLD”: definida como uma zona 1 de retinopatia da prematuridade a qualquer estágio menor que “THRESHOLD”.
- “THRESHOLD” caracteriza-se por ser o nível em que há 50% de hipótese de progredir para descolamento retina, sem tratamento. Quando a doença “Threshold” é atingida, é recomendado o tratamento.
- Lesões “POPCORN” caracterizam-se pela formação de tecido neovascular atrás da ponte ou linha de demarcação. Não têm significado prognóstico.
- Complicações traccionais na fase precoce cicatricial.

EVOLUÇÃO:

Em muitos casos, a retinopatia da prematuridade regride sem sequelas.

Após a regressão da ROP pode ocorrer: miopia, astigmatismo, ambliopia, estrabismo, glaucoma, catarata, ectopia macular, pregas retinianas e descolamento retina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Na fase menos grave da doença:

- Vitreoretinopatia exsudativa familiar
- Incontinentia pigmenti
- Retinosquise ligada ao X
- D. Norrie

Na fase avançada da doença:

- Catarata
- Toxocara ocular
- D. Coats
- Retinoblastoma hemorragia vítrea

- Descolamento retina

TRATAMENTO:

A maioria das crianças com ROP apresenta uma regressão espontânea (85% dos casos).

7% das crianças com um peso ao nascimento inferior a 1251 gr desenvolvem ROP "Threshold".

Crioterapia da zona avascular central reduz o prognóstico desfavorável, com melhoria dos resultados visuais.

Fotocoagulação laser na zona anterior à zona avascular substituiu a crioterapia no ROP "Threshold".

Injecções intravítreas de anti-VEGF investigadas. Descritos casos de sucesso¹⁰⁹.

Vitrectomia nos estádios 4 e 5 da ROP.

32. Retinopatia Purscher

Descrita em 1910 por Otmar Purscher. Referia-se à presença de placas peripapilares bilaterais, de retina esbranquiçada e hemorragias, em doentes que sofreram um traumatismo craniano.

Causada por lesão microvascular, com obstrucção e isquémia associada a traumatismo grave (craniana e compressão torácica)¹⁰⁹.

O termo retinopatia Purscher-like, é usado para descrever a afecção associada a pancreatite, doença renal, tumores da infância e patologias auto-imunes (LES, esclerodermia e dermatomiosite).

PATOGÉNESE:

O mecanismo é desconhecido. Teorias incluem embolismo ar, embolismo gordo, agregação granulocítica induzindo complemento e leucoembolismo.

O traumatismo grave e pancreatite aguda podem activar o sistema de complemento.

A activação de complemento originando êmbolos a leucócitos pode ocluir capilares retinianos peripapilares.

SINTOMAS: Perda de visão súbita, intensa e indolor, em ambos os olhos. Pode ser assimétrica e unilateral. Pode apresentar escotoma central.

CLÍNICA:

Diminuição bilateral da AV e dos CV, que corresponde ao atingimento da retina.

O defeito pupilar aferente está presente.

FUNDO OCULAR: Placas grandes de retina isquémica esbranquiçada e hemorragias intraretinianas ao redor do disco óptico. O edema do disco óptico está tipicamente ausente.

Hemorragias superficiais peripapilares.

Os achados tardios incluem: estreitamento arteriolar e atrofia de fibras nervosas nas áreas de isquemia, tal como a palidez do nervo óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidência de ausência de perfusão capilar nas áreas de isquemia retiniana.

ICG: Demonstra áreas de não perfusão coroideia, que persiste por meses.

OCT: Edema da camada de fibras nervosas e fluido subretiniano.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia Purtscher like (pancreatite, embolismo fluido amniótico, colagenose, fractura ossos longos).
- Oclusão da artéria ou veia central da retina.

TRATAMENTO:

Tratamento da causa subjacente.

A isquemia retiniana e as hemorragias retinianas resolvem gradualmente.

A AV depende do grau de envolvimento retiniano.

PROGNÓSTICO:

Variável. A reabsorção das manchas algodinosas e hemorragias faz-se em algumas semanas. O prognóstico visual é geralmente mau em caso de atingimento inicial grave.

Em 50% dos casos, há uma diminuição variável da AV permanente, resultado da afecção macular ou do nervo óptico. Pode evoluir para atrofia óptica¹¹⁰.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Descritas: pancreatite aguda, coagulopatia intravascular disseminada, púrpura trombocitopénica trombótica e síndrome urémico-hemolítico.

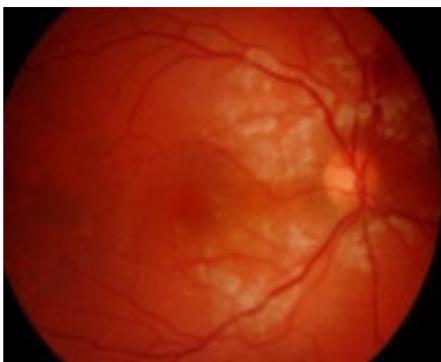


Fig. r.103 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)



Fig. r.104 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)

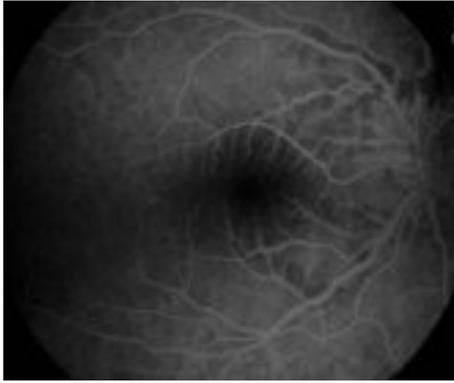


Fig. r.105 Retinopatia de Purtscher (AF)

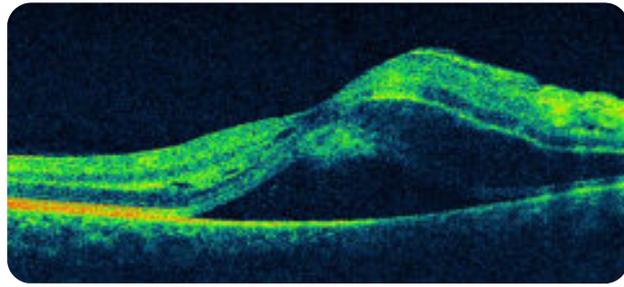


Fig. r.106 Retinopatia de Purtscher, com descolamento neurosensorial da retina (OCT)

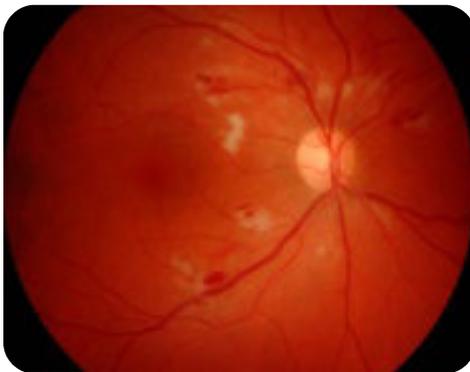


Fig. r.107 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)

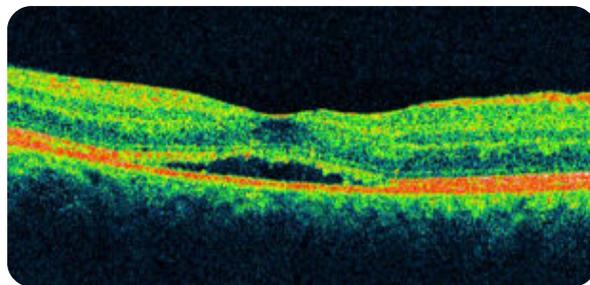


Fig. r.108 Retinopatia de Purtscher, com descolamento neurosensorial da retina (OCT)

33. Retinopatia radiação

Ocorre após a radioterapia de tumores intra-oculares ou irradiação de tumores malignos nasofaríngeos, orbitários ou visuais.

Apresenta-se como uma microangiopatia oclusiva de aparecimento tardio e lentamente evolutiva.

Quanto mais alta for a dose administrada e mais alta a dose por sessão, maior é o risco de retinopatia.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Intervalo de tempo variável entre a exposição irradiação e o aparecimento das lesões retinianas (em média 6 meses a 3 anos).

SINTOMAS:

- Metamorfópsia
- Perda AV completa e súbita
- Escotoma central
- Visão desfocada

SINAIS:

Microaneurismas, telangiectasias retinianas, hemorragias intraretinianas, edema macular, exsudados duros, manchas algodinosas, oclusões vasculares, papilopatia e retinopatia proliferativa.

Se a irradiação foi suficientemente importante, a retinopatia progride, com extensão dos territórios de oclusão vascular.

FACTORES QUE AUMENTAM O RISCO DE RETINOPATIA RADIAÇÃO:

Os principais factores de risco de retinopatia são a idade jovem e a diabetes mellitus¹¹¹.

- Diabetes Mellitus
- HTA
- Doenças colagénio
- Administração de quimioterapia demasiado cedo após a radiação.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidência de áreas de não perfusão capilar retiniana, anomalias vasculares retinianas, neovascularização, defeitos em efeito janela.

EVOLUÇÃO:

A regressão espontânea da retinopatia ocorre raramente.

A repercussão funcional da retinopatia da radiação é variável, dependendo da localização das lesões e da sua extensão, do predomínio do componente isquémico ou edematoso, da ocorrência de complicações neovasculares e da resposta ao tratamento.

Usualmente, ocorre neovascularização, descolamento traccional da retina e glaucoma neovascular 3 meses após o aparecimento da retinopatia.

COMPLICAÇÕES:

- Proliferação neovascular do disco óptico, retina e íris. Hemorragia vítrea, glaucoma neovascular e descolamento traccional retina.
- NVSR.
- Alterações pigmentares da mácula em padrão de sal e pimenta.

TRATAMENTO:

Panfotocoagulação laser na retinopatia proliferativa.

Em caso de edema macular, pode ser benéfico a injeção intravítrea de Triamcinolona ou anti-VEGF.

Cirurgia vítreoretiniana na hemorragia vítrea, descolamento traccional retina e proliferação fibrovascular.

PROGNÓSTICO:

Os sinais de mau prognóstico são a papilopatia e a retinopatia proliferativa.



Fig. r.109 Retinopatia radiação (Retinografia)

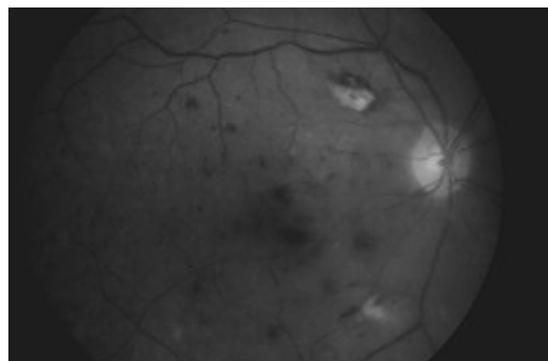


Fig. r.110 Retinopatia radiação (Anerítica)

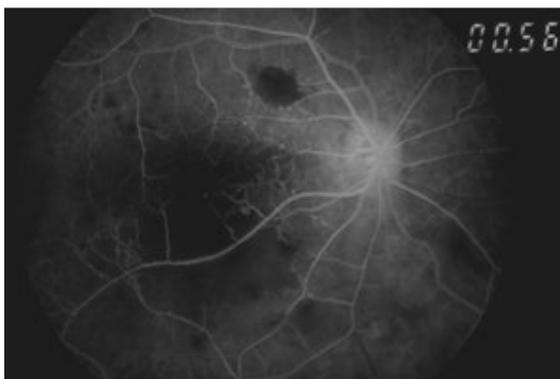


Fig. r.111 Retinopatia radiação (AF)



Fig. r.112 Retinopatia radiação (AF)

34. Retinopatia solar

Resulta de uma lesão do EPR e foto-receptores consequência de uma observação directa ou indirecta do Sol.

Uni ou bilateral.

FISIOPATOLOGIA:

Lesão das camadas nucleares externas.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência alta em países onde é frequente a observação de eclipses.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Ocorre 1-4 horas após a exposição solar.

Diminuição da AV central, metamorfopsia e escotomas centrais.

SINAIS:

Pode apresentar diversas apresentações clínicas.

Usualmente revela uma mancha amarelada central num estágio precoce. Tardamente, a lesão amarelada é substituída por uma lesão pequena avermelhada ou uma lesão hipopigmentada com margens irregulares.

Descritas: alteração do reflexo foveal, pontos amarelados foveais ou perifoveais, defeitos na espessura da retina semelhante a um buraco macular lamelar ou defeitos irregulares do EPR.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Defeito em janela centrado na fóvea.

OCT:

Alterações precoces: Hiperreflectividade em todas as camadas da fóvea 48 horas após a observação dum eclipse solar. Usualmente desaparece em 1 semana a 1 mês.

Alterações tardias: Lesão selectiva da EPR e foto-receptores. Contorno foveal preservado. Presença dum espaço opticamente vazio ou hiporreflectivo na região foveal na área correspondente aos foto-receptores externos e EPR.

ERG multifocal: Evidencia um embotamento do pico foveal, que melhora parcialmente com o tempo¹¹³.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Pseudoburaco macular
- Maculopatia fótica
- Distrofias maculares

PROGNÓSTICO:

É bom na maioria dos casos, com uma quase normalização da AV em 6 meses.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.



Fig. r.113 Retinopatia solar (Retinografia)



Fig. r.114 Retinopatia solar (Anerfíca)

35. Retinopatia Valsalva

Consiste numa ruptura dos capilares retinianos superficiais, que ocorre quando um aumento importante da pressão intratorácica e intra-abdominal ocasiona um aumento associado da pressão venosa intraocular.

Ocorre habitualmente após levantar pesos, tosse, espirros, vômitos.

Pode não ter um factor precipitante identificado.

Uni ou bilateral.

SINTOMAS:

Perda súbita da visão central e escotomas.

CLÍNICA:

Hemorragia pré-retiniana, bem delimitada, dome-shaped, sob a membrana limitante interna, avermelhada, arredondada ou ovalada. Única ou múltipla.

O local mais comum da hemorragia é o pólo posterior, onde existe um espaço anatómico pré-macular, préexistente. A hemorragia está localizada na interface vítreoretiniana, directamente sob a hialóideia posterior do vítreo ou sob a membrana limitante interna³¹.

Pode apresentar estrias na retina circundante.

Na forma ligeira há hemorragia plana, que ocorre mais frequentemente no centro da mácula.

Podem ocorrer hemorragias vítreas, pré-retinianas, intraretinianas e, menos comumente, hemorragias subretinianas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência, resultado do bloqueio do sangue.

Não há anomalias vasculares retinianas associadas.

OCT: Revela a presença de sangue sob a membrana limitante interna.

PATOGÉNESE:

Na manobra de Valsalva, o aumento da pressão intratorácica é gerado pela força exercida contra a glote fechada.

O aumento da pressão intratorácica pode causar um aumento da pressão venosa intracraniana seguido por uma diminuição da pressão venosa intraocular de retorno. O resultado consiste na ruptura de um ou mais capilares retinianos.

Em adição, a membrana limitante interna não tem uma aderência firme à retina, no pólo posterior. O laser punctiforme ou fotodisrupção da face hialóideia posterior ou da membrana limitante interna, propicia a drenagem para a cavidade vítrea, onde é reabsorvida mais rapidamente.

Ocasionalmente a retinopatia de Valsalva é bilateral.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Macroaneurisma
- Retinopatia diabética
- Oclusão venosa
- Anemia

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é bom. Cura espontânea sem sequelas.

TRATAMENTO:

Vigilância.

Em caso de hemorragia vítrea ou hemorragia pré-retiniana de grande dimensão, não reabsorvível, está indicada a vitrectomia. Pode estar indicado o Yag-laser.

A maioria das hemorragias reabsorve espontaneamente.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Teste coagulaçãosanguínea e controle da HTA.



Fig. r.115 Hemorragia preretiniana na área foveal após um episódio de tosse (Retinografia)

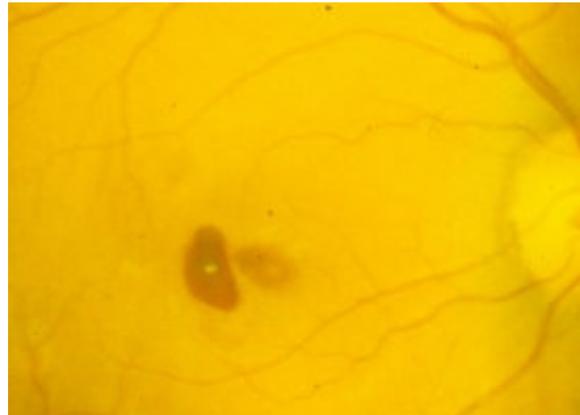


Fig.r.116 Hemorragia preretiniana pequena e edema macular (Retinografia)

36. Retinopias cristalinas

Caracterizadas por apresentar lesões esbranquiçadas ou amareladas, brilhantes e refringentes.

Os cristais podem localizar-se subretinianos, intraretinianos ou préretinianos, no pólo posterior ou média periferia da retina.

ETIOLOGIA:

- Causas por fármacos (Tamoxifeno, cantaxantina, nitrofurantoína, talco, metoxiflurano).
- Causas locais (Drusens calcificados, telangiectasias tipo 2, descolamento crónico da retina).
- Causas genéticas e/ou sistémicas (Distrofia cristalina de Bietti, cistinose, oxalose, S. Sjogren-Larsson).

37. Retinopias metabólicas

São patologias muito raras.

São características duma etiologia metabólica:

- Mácula em cor cereja.
- Aspecto electronegativo dum ERG, em criança que apresenta uma diminuição progressiva da AV.

SINAIS:

Mácula cor cereja, bilateral e simétrica.

Mácula amarelada ou em “olho boi”.

Retinopatia pigmentar.

Em estádios tardios, as retinopatias metabólicas apresentam um aspecto clínico similar a uma retinopatia pigmentar, com uma atrofia óptica marcada.

FORMAS CLÍNICAS:

- Doenças lisossómicas (secundárias a um défice de hidrólases: esfingolipidoses, glicoproteínoses e ceróides lipofuscinoses).
- Doenças dos peroxysomas (S. Zellweger, adrenoleucodistrofia infantil e D.Refsun infantil)

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Está alterado, excepto no início da doença. Diminuição da onda b com preservação da onda a.

RMN: Evidencia organomegalias e atrofia cerebral.

Doseamento das enzimas em défice: Permite o diagnóstico específico.

38. Retinosquise degenerativa

É uma doença intraretiniana degenerativa hereditária.

Origina uma separação da porção sensorial da retina em duas camadas, que resulta numa elevação bolhosa elevada.

EPIDEMIOLOGIA:

É um processo degenerativo que se inicia com uma degenerescência cistóide periférica. A separação posterior na camada plexiforme externa origina uma elevação evidente clinicamente.

Prevalência aumentada após os 40 anos de idade. Está presente em 7% dos indivíduos acima daquela idade⁵.

Usualmente bilateral, mas assimétrica.

Mais frequente no quadrante temporal inferior.

Frequentemente são hipermetrópicos.

PATOGÉNESE:

O processo de separação inicia-se na camada plexiforme externa ou na camada nuclear interna da retina periférica.

A área envolvida inicia-se a coleccionar substância viscosa, que contém mucopolissacarídeos.

O processo gradualmente progride a área envolvida torna-se em duas camadas degenerativas, resultando em perda permanente e total da função visual, na área afectada.

SINTOMAS:

Na maioria dos casos é assintomática.

Em casos raros, o doente refere uma perda dos CV.

CLÍNICA:

Mais frequente nos quadrantes externos, mas pode ocorrer em qualquer localização.

Elevação dome-shaped, transparente, uniforme, com um bordo posterior convexo. A retina está imóvel, sem ondulação com os movimentos oculares, e sem pigmentação do EPR.

Melhor observação com oftalmoscopia indirecta, com indentação escleral.

Durante a indentação escleral, a lesão com os espaços ocupando fluido, tende a aumentar com a indentação (contrariamente ao descolamento regmatogéneo da retina).

Em 15% dos casos contém uma rasgadura retina.

A degenerescência vítrea está quase sempre associada com a retinosquise adquirida.

TIPOS CLÍNICOS

- **Tipica:** A separação ocorre na camada plexiforme externa. Bilateral, anterior ao equador, no quadrante temporal inferior. Não invade o pólo posterior. Elevação leve a moderada e aplanada. Aspecto em metal batido.
- **Reticular:** A separação ocorre na camada de fibras nervosas. Elevação bolhosa. Tipicamente estende-se posterior ao equador. Bilateral, quadrante temporal inferior. Forma arredondada ou ovalada. Padrão em rede dos vasos sanguíneos. Buracos retinianos externos ocorrem em 20% dos casos.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Flocos de neve esbraquiçados na camada nuclear interna.

Buracos circulares da parede externa.

Dois tipos de descolamento da retina associados:

- **Tipo 1** – descolamento localizado, que não se estende além da área da esquise. Assintomático. Estacionário ou muito lentamente progressivo.
- **Tipo 2** – São progressivos, extensos e requerem cirurgia. Menos comum do que o tipo 1. Têm buracos retinianos externos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral.

CV: Défice absoluto dos CV, correspondente à área da retinosquise.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DR regmatogéneo.

- DR exsudativo.
- Retinosquise juvenil ligada ao X.
- Branco com e sem pressão.

PROGNÓSTICO:

Risco de 0.05% de descolamento da retina.

O risco de progressão da retinosquise para a mácula é extremamente raro.

Raramente provoca perda AV.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não é necessária avaliação sistémica.

39. Retinosquise macular miópica

Não é um descolamento da retina, mas um descolamento foveal com retinosquise ao redor da fóvea.

Caracteriza-se por uma separação intraretiniana num olho míope, com estafiloma posterior, descolamento foveal, uma membrana epiretiniana ou uma tracção vítreomacular.

Afecta 9-20% dos olhos com alta miopia e estafiloma posterior (geralmente com um erro refractivo superior a 8 D).

PATOGÉNESE:

Controversa. Doença multifactorial.

Pode ocorrer em olhos com alta miopia sujeitos a tracções ocasionadas pelo síndrome traccional, onde se encontra uma hialóideia incompletamente descolada e uma combinação de MER e estafiloma posterior.

Outro mecanismo possível é a tracção vascular retiniana.

SINTOMAS:

Perda de AV, metamorfopsia e escotoma central relativo. Podem ser assintomáticos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: É o exame essencial para o diagnóstico.

EVOLUÇÃO:

Resolução espontânea, provavelmente resultante de um DPV, pode ocorrer, mas é rara.

Pode ocasionar um buraco macular lamelar ou de espessura completa.

Os dois factores predictivos de mau prognóstico são a presença de uma estrutura prémacular e o descolamento foveal.

TRATAMENTO:

Cirurgia vítreoretiniana quando existe uma deterioração da acuidade visual associada a um agravamento progressivo.

40. Retinosquiasis retiniana congénita ligada a X

É uma patologia hereditária e congénita, caracterizada por uma disfunção retiniana difusa com uma maculopatia quística, retinosquise periférica e diminuição da amplitude da onda b no ERG.

Afecta quase exclusivamente o sexo masculino.

GENÉTICA.

É uma vítreoretinopatia, que é primariamente transmitida como padrão autossómico recessivo ligado ao X.

Na retinosquise congénita ligada ao X, o gene XLR1, está localizado no Xp22-2.

A vítreoretinopatia é devida à expressão de uma proteína aberrante chamada Retinoschisin. Esta proteína tem um papel importante na integridade estrutural e funcional da retina.

EPIDEMIOLOGIA.

Patologia rara, tipicamente bilateral. É a causa mais comum de degenerescência macular juvenil, no sexo masculino.

Afecta 1/5.000 a 1/25.000 nados vivos em todo o mundo.

As mães são transportadoras assintomáticas, com retina normal ao exame clínico.

FISIOPATOLOGIA:

Produz-se uma separação da retina interna ao nível da camada das fibras nervosas, mas também pode ocorrer na camada de células ganglionares e na membrana limitante interna.

A causa exacta da esquise é desconhecida.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA.

A idade de apresentação é entre os 5 e os 10 anos de idade. Pode apresentar-se na infância, como nistagmo ou estrabismo.

A evolução clínica é variável, com efeitos variáveis na AV, desde moderada (0.05 a 3/10), até sem percepção luminosa.

SINTOMAS:

Os pacientes apresentam-se com diminuição da AV devido à esquise foveal ou baixa de visão súbita, devido ao descolamento da retina ou hemovítreo. Podem apresentar floaters¹.

SINAIS:

O achado mais frequente e característico é a separação, ou esquise, das camadas retinianas. As alterações microquísticas simétricas bilaterais dentro da mácula (padrão tipo roda dentada) são observadas em quase todos os doentes, embora as alterações foveais típicas ocorram apenas em 68% dos casos⁵. À medida que a doença progride poderão ocorrer alterações e atrofia do EPR.

A retinosquise periférica ocorre em aproximadamente 50% dos casos. A localização mais comum é no quadrante temporal inferior. Podem ocorrer rasgaduras da retina e hemorragia vítrea. Pode ocorrer um descolamento regmatogéneo da retina.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Ectopia macular
- Hipermetropia
- Catarata
- Estrabismo

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: A esquise foveal é evidenciada na retinosquise congénita ligada ao X, mesmo em casos ligeiros. A separação ocorre em todas as camadas da retina, sendo mais comuns na camada plexiforme externa.

ERG: Tipicamente, mostra uma onda a normal e uma amplitude diminuída da onda b.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia da prematuridade.
- Doença Goldmann-Favre.
- Vitreoretinopatia exsudativa familiar.
- Retinopatia pigmentar.

EVOLUÇÃO:

A progressão da doença é rápida nos primeiros 5 anos de vida, depois progride lentamente e estabiliza pelos 20 anos de idade.

COMPLICAÇÕES:

- Hemorragia vítrea.
- Descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é bom, dado que a maioria das retinosquises são estáveis e não ameaçam a AV central.

TRATAMENTO:

O objectivo é a manutenção ou melhoria da integridade estrutural retiniana.

Não há tratamento para as alterações maculares da patologia.

A retinopexia laser pode ser usada para criar uma inflamação e cicatrização da retina e do EPR subjacente, de modo a criar uma aderência mecânica e uma barreira à progressão da esquise intraretiniana.

A cirurgia vítreoretiniana visa remover o componente traccional do vítreo e ocluir as cavidades da esquise. A remoção das forças traccionais é difícil, requerendo frequentemente a ajuda de uma enzima, a plasmina, de modo a provocar a clivagem das aderências não celulares.

A oclusão a longo prazo das esquises requer um agente tamponante, o óleo de silicone.

Aconselhamento genético.



Fig r.117 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia)



Fig r.118 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia)

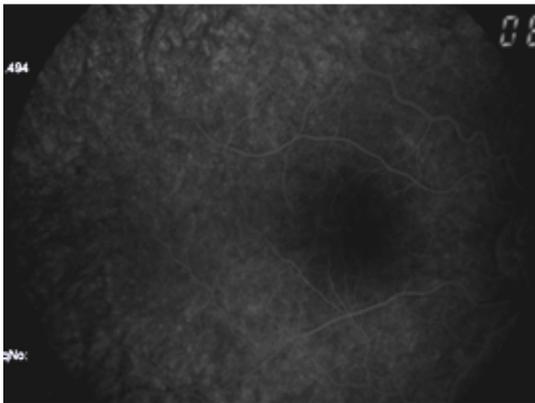


Fig r.119 Retinosquise juvenil ligada ao X (AF)

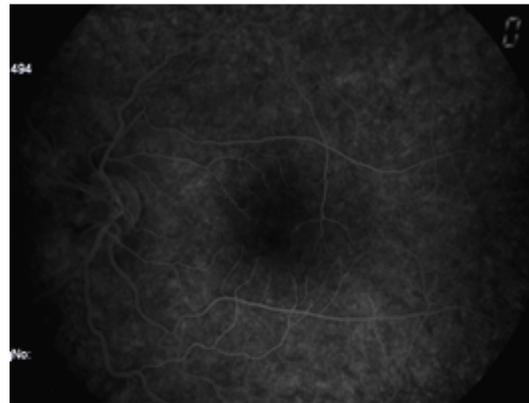


Fig r.120 Retinosquise juvenil ligada ao X (AF)

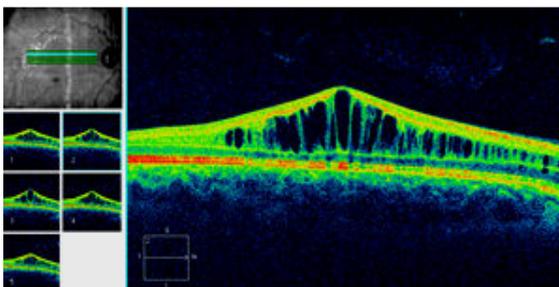


Fig r.121 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

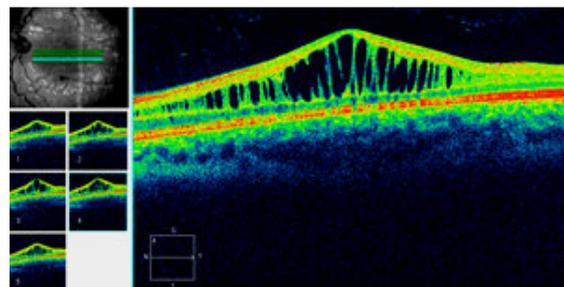


Fig r.122 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

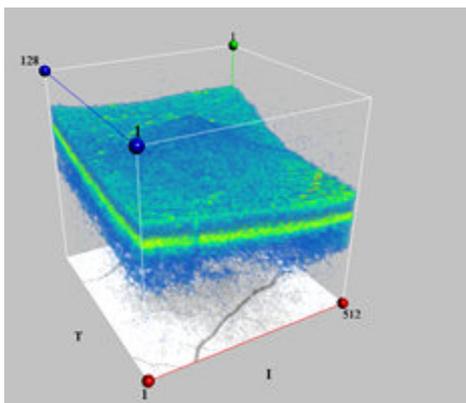


Fig. r.123 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT 3D)

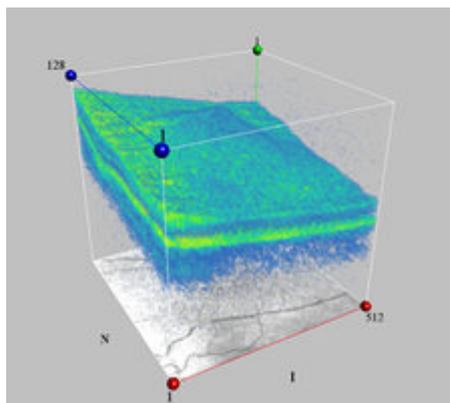


Fig. r.124 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT 3D)

41. Rickettsiose

São doenças infecciosas devido a bactérias gram – intracelulares (Rickettsias), cuja transmissão é efectuada por artrópodes.

A maioria das rickettsioses tem uma grande afinidade pelo endotélio vascular, traduzindo-se por uma vasculite generalizada, explicando o seu polimorfismo clínico.

Patologia suspeita em presença da tríade de febre, cefaleias e *rush* cutâneo.

Evolução frequentemente favorável, mas são previsíveis as complicações viscerais.

CLÍNICA:

A retinite e a vasculite retiniana são as manifestações oculares mais frequentes das rickettsioses.

RETINITE:

É uma das manifestações mais características da febre mediterrânica, encontrando-se em 30-50% dos doentes na fase aguda da doença.

Frequentemente é assintomática.

Olho vermelho, dor ocular, uveíte anterior, midesópsia, diminuição da AV e amputação do CV.

FUNDO OCULAR

Manchas esbranquiçadas retinianas, frequentemente múltiplas, uni ou bilaterais, de tamanho variável. Tipicamente estão centrados por um vaso retiniano.

Reacção vítrea celular mínima.

AF: manchas hipofluorescentes em tempos precoces, que se impregnam em tempos tardios.

EVOLUÇÃO. Favorável. As manchas regridem em 3-10 semanas, sem deixar cicatrizes. Pode ocorrer NVSR.

VASCULITE:

A vasculite retiniana é frequente e pode revestir diversos aspectos clínicos (embainhamento vascular focal ou difuso, difusão de fluoiresceína em tempos tardios, hemorragias retinianas, oclusão arterial retiniana e venosa de ramo).

OUTROS SINAIS CLÍNICOS CORIORETINANOS:

- Descolamento seroso retiniano
- Edema macular cistóide
- Estrela macular

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Edem da papila
- Papilite
- Neuroretinite
- NOIA
- Paralisias oculomotoras

DOAGNÓSTICO:

Serológico

EVOLUÇÃO:

Favorável. A maioria fica com uma AV normal, mas pode acontecer um défice visual persistente, mais ou menos profundo.

TRATAMENTO:

Doxyciclina.

Corticóides sistémicos podem estar indicados em caso de formas graves de retinite, vasculite retiniana ou neuropatia óptica.

42. Ruptura coróide

É uma rasgadura da membrana de Bruch, coróide e EPR, secundariamente a um traumatismo ocular contuso.

Entre 5-10% de todos os traumatismos oculares contusos originam uma ruptura coroideia indirecta.

Dois tipos de ruptura coroideias:

- Directa: Ocorre no local do impacto e está orientado paralelamente à ora serrata.
- Indirecta: As mais comuns. Ocorrem predominantemente no pólo posterior, longe do local do impacto.

A ruptura é em forma de crescente e está alinhada concentricamente ao disco óptico, com uma concavidade para o disco óptico.

25% dos casos apresentam rupturas múltiplas. A maioria (82%) das rupturas são temporais ao disco óptico e em 66% envolvem a mácula⁵.

PATOGENESE:

A elasticidade da retina normalmente resiste à rasgadura. A esclera previne a ruptura e protege o globo ocular. O mecanismo vascular é a hipótese mais fidedigna de lesão nas rupturas da coróide.

CLÍNICA:

A ruptura da membrana de Bruch pode ser obscurecida no início por uma hemorragia subretiniana. A reabsorção do sangue permite evidenciar uma faixa amarelada.

Uma ruptura recente apresenta-se como um aspecto em crescente, única, concêntrica ao disco óptico e afectando frequentemente a mácula.

Uma ruptura antiga caracteriza-se por apresentar uma estria esbranquiçada em crescente, correspondendo à esclera visível.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Demonstra um atraso de preenchimento em forma de crescente, com um pico no local da ruptura da coróide

Precocemente há uma hipoperfusão da artéria coroideia. A evidência de ruptura da coróide manifesta-se em tempos tardios por hiperfluorescência.

ICG: Anel hipofluorescente ao longo das veias coroideias como sinal de um aumento de permeabilidade da coriocapilar. As novas proliferações originam-se a partir dos vasos coróideus da camada de Sattler.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Lacquer cracks e estrias angióides.
- Macroaneurisma arterial retiniano, retinopatia Valsalva e anemia.

COMPLICAÇÕES:

- Crescimento de tecido fibrovascular.
- Migração de células do EPR.
- Formação de membrana epiretiniana.
- Perda de fotorreceptores.
- Atrofia óptica.
- Descolamento da retina.
- NVSR (A ruptura maior do que 4.000 microns de comprimento e localizadas dentro de 1.500 microns do centro da fóvea são mais frequentemente associados com neovascularização coroideia).

PROGNÓSTICO

Depende da presença ou da ausência do atingimento da mácula e se existe uma hemorragia subretiniana associada.

NVSR pode ocorrer em qualquer altura da evolução clínica.

A recorrência da NVSR é observada em 15 a 30% dos casos, no primeiro ano.



Fig. r.125 Ruptura coróideia e edema de Berlin pós traumatismo directo (Retinografia)



Fig. r.126 Ruptura coróideia pós traumatismo directo (AF)

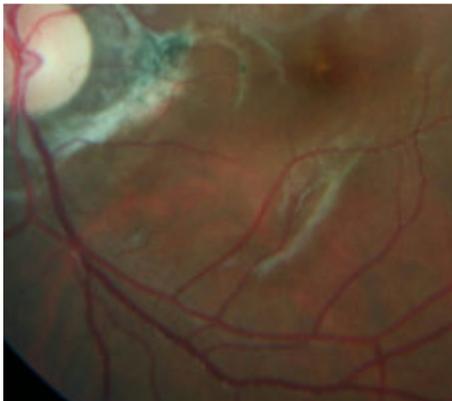


Fig. r.127 Ruptura coróideia recente, pós traumatismo directo com sapato (Retinografia)

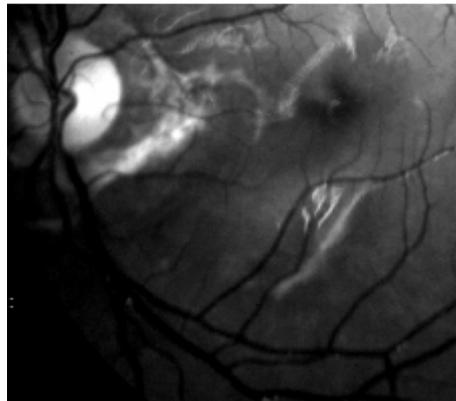


Fig. r.128 Ruptura coróideia recente, pós traumatismo directo (Anerítica)

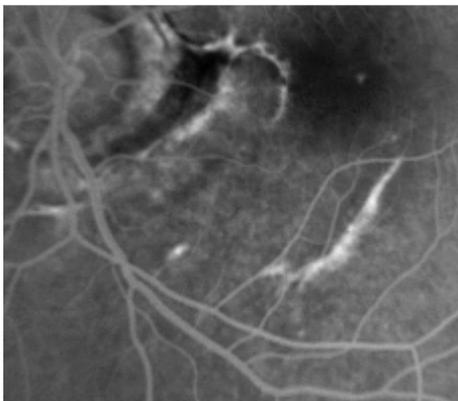


Fig. r.129 Ruptura coróideia recente, pós traumatismo directo (AF)

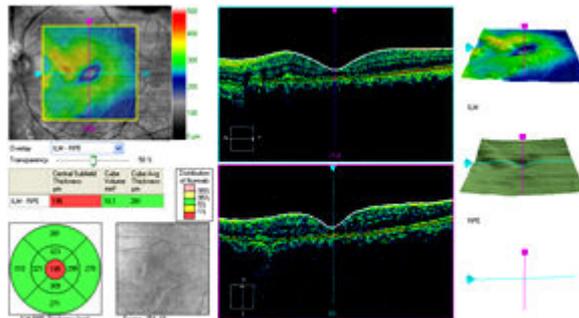


Fig. r.130 Ruptura coróideia recente, pós traumatismo directo (OCT).

43. Sarcoidose

Doença sistémica crónica de etiologia desconhecida.

Caracterizada pela presença de granulomas epitelióides, sem necrose caseosa e uma acumulação de linfócitos T e fagócitos mononucleares, responsáveis pelas alterações da arquitectura normal dos tecidos atingidos.

Todos os órgãos podem estar afectados.

Todas as estruturas do globo ocular podem ser atingidas¹¹³.

A uveíte da sarcoidose (ocorre em 25-50% de doentes com sarcoidose) caracteriza-se pelo aparecimento durante os primeiros meses e é frequentemente reveladora da doença^{114,115}.

EPIDEMIOLOGIA:

Predomínio do sexo feminino (1 a 65: 1).

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A uveíte anterior é tipicamente granulomatosa crónica, uni ou bilateral. Os precipitados endoteliais são em gordura de carneiro. Os nódulos iridianos são menos constantes: nódulos de Koeppe, no rebordo pupilar ou os nódulos de Busacca no estroma da íris.

A uveíte anterior sarcoidósica é hipertensiva, aguda e unilateral.

A uveíte posterior é encontrada em 10-30% dos casos, com hialite e atingimento retiniano e coróideu associados.

Os granulomas coróideos são amarelados se forem evolutivos, múltiplos e bilaterais.

A principal causa de diminuição da AV na uveíte posterior é o edema macular cistóide (ocorre em 20 a 60% dos casos). É crónico e não responde favoravelmente aos corticóides.

O edema da papila, clínico ou angiográfico, é encontrado em cerca de 40% dos casos.

Periflebites segmentares e focais. Podem ser oclusivas e acompanhar-se de uma isquémia retiniana.

DIAGNÓSTICO:

Assenta nos critérios internacionais propostos para a sarcoidose, em 1999¹¹⁶.

Sinais oftalmológicos:

- Precipitados endoteliais em gordura de carneiro.
- Nódulos iridianos (Koeppe e Busacca).
- Sinéquias anteriores periféricas.
- Opacidades vítreas.
- Coroidite periférica multifocal.
- Periflebite segmentar ou nodular.
- Nódulo coróideu solitário.

Sinais paraclínicos:

- Anergia tuberculínica num doente vacinado à BCG.
- Aumento da enzima de conversão da angiotensina sérica.
- Adenopatias hilares bilaterais.
- Perturbação das análises hepáticas.
- Tomodensitometria torácica positiva.

44. Sementeira vítrea

Ocorre a partir dum tumor primário ou metastático ou por circulação de células tumorais no sangue.

ETIOLOGIA.

Linfoma intraocular, melanoma coróide, retinoblastoma, meduloeptelioma do corpo ciliar e hamartoma astrocítico. Metastase do pulmão e mama.

SINTOMAS:

Assintomáticos ou floaters e diminuição da AV.

Não há dor ocular.

45. Shunt opticociliar

Representa uma comunicação anómala entre a retina e a circulação coroidea, causada por uma obstrucção à drenagem venosa retiniana.

ETIOLOGIA:

Meningioma perióptico, pseudotumor cerebral e a oclusão veia central da retina prévia.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permite diferenciar entre os shunts vasculares causado por meningioma (preenchem durante a fase arteriovenosa) e causado por OVCR (preenche durante a fase venosa).

TAC: Despiste meningioma

Punção lombar

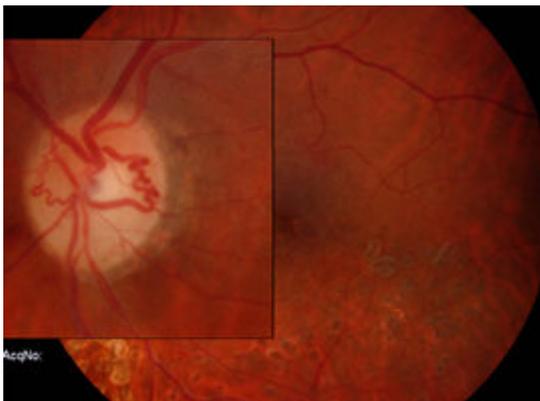


Fig. s.1 Shunt opticociliar (Retinografia)

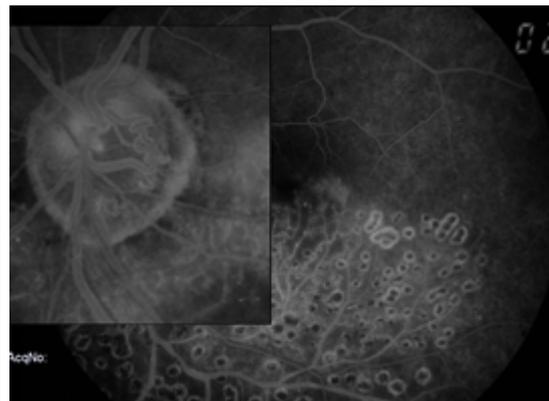


Fig. s.2 Shunt opticociliar (AF)

46. Síndrome alargamento idiopático agudo da mancha cega

Patologia peripapilar rara.

Atinge só o sexo feminino.

Sintomatologia comum com o MEWDS.

SINTOMAS:

Apresentação clínica inicial entre os 20 e os 50 anos, com fotópsia e diminuição da AV³¹.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

Alargamento da macha cega, de bordos nítidos, mas de tamanho variável.

Edema papilar ou hiperémia com anomalias pigmentares peripapilares em 50% dos casos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação tardia do nervo óptico.

EVOLUÇÃO:

AV melhora espontaneamente, mas o alargamento da mancha cega pode persistir.

Recidiva pode acontecer.

47. Síndrome de avulsão dos vasos sanguíneos

A tracção vítrea associada a avulsão dos vasos sanguíneos é uma causa importante de hemorragia vítrea.

Associação com rasgaduras da retina.

PATOGÉNESE:

Aderência vítrea firme ajacente aos vasos sanguíneos retinianos.

ASSOCIAÇÃO COM PATOLOGIAS OCULARES:

- Após fotocoagulação laser na D. Eales.
- Retinopatia da prematuridade cicatricial.
- Retinopatia diabética fundo.
- Retinopatia diabética proliferativa, após fotocoagulação laser.
- Pars planite.

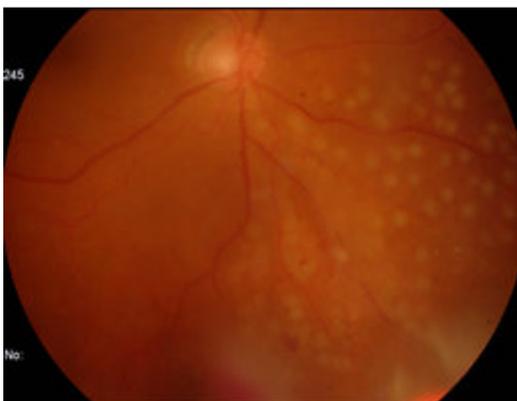


Fig. s.3 Síndrome avulsão vasos sanguíneos (Retinografia)

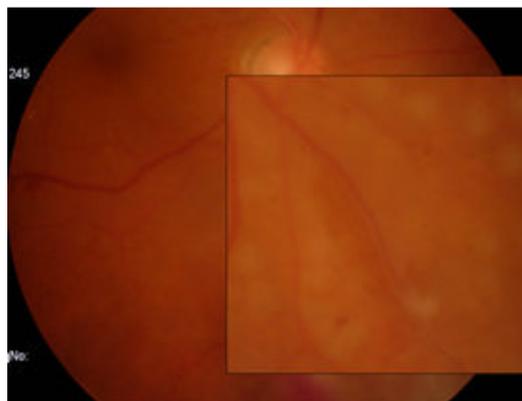


Fig. s.4 Síndrome avulsão vasos sanguíneos (Retinografia)

48. Síndrome de Behr

Atrofia óptica hereditária, caracterizada por uma atrofia óptica bilateral¹.
Transmissão autossómica recessiva.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Em idade < 10 anos, com uma perda da AV, que se estabilizará.

SINAIS:

Atrofia óptica difusa.

PROGNÓSTICO:

Variável. Perda da AV de moderada a grave e nistagmo.

ANOMALIAS SISTÉMICAS:

Marcha espástica, ataxia e atraso mental.

49. Síndrome de efusão uveal

É uma doença idiopática rara, que atinge predominantemente o sexo masculino, hipermetropes e de idade média.

Corresponde à acumulação de transudado, no espaço supracoroídeo (que é uma cavidade virtual entre a esclera e a coróide), proveniente da coriocapilar. Provoca o aparecimento de um espessamento e de um descolamento da coróide.

Foi descrita pela primeira vez em 1963 por Schepens et Brockhurts, referindo um aumento da espessura escleral.

Usualmente é unilateral, mas pode ser bilateral.

FISIOPATOLOGIA:

Anomalias da permeabilidade escleral, compressão das veias vorticosas, inflamação da coróide e hipotonia ocular.

É frequente um descolamento exsudativo da retina.

ETIOLOGIA:

- Hipotonia ocular (traumatismo, cirurgia filtrante).
- Causas inflamatórias (uveíte posterior, após panfotocoagulação, esclerite).
- Causas vasculares (HTA, manobras de valsalva, aumento da pressão venosa episcleral).
- Fármacos (análogos de prostaglandinas).
- Espessamento escleral (nanofalmo, Doença Hunter).

CLÍNICA:

O aspecto clínico depende da sua causa e da sua importância.

A diminuição da AV é importante. A dor ocular é inconstante, mas intensa.

Diminuição da profundidade da câmara anterior (responsável pela miopia adquirida transitória).

FUNDO OCULAR: Bolsa uni ou múltiplas de descolamento coroídeo, acinzentado, protuindo para o vítreo.

Tyndall vítreo presente.

EVOLUÇÃO:

Com a regressão da efusão uveal, surge um aspecto em “pele de leopardo”. Placas de hiperplasia do EPR.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: É o exame complementar mais importante. Massa anecogénica, circunferencial. Espessamento da coróide.

Eco doppler: Carácter líquido numa parte do descolamento coróideu e ausência de circulação intratumoral que permite o diagnóstico.

UBM: Hipoecogénico entre a esclera e a coróide.

A AF e o OCT não são úteis para o diagnóstico de efusão uveal.

AF: Silêncio na zona de descolamento coroídeo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Tumores sólidos (particularmente o melanoma em anel).

TRATAMENTO:

Corticóides (dexametasona) e ciclopégicos tópicos.

Corticóides sistémicos propostos.

Incisão em toda a espessura ou parcial da esclera na nanofthalmia.

50. Síndrome de fibrose subretiniana progressiva e uveíte

Consiste numa patologia idiopática rara, que atinge preferencialmente mulheres sãs.

SINTOMAS:

Diminuição unilateral e progressiva da AV. Torna-se bilateral habitualmente.

SINAIS:

Lesões subretinianas amareladas que confluem para formar áreas elevadas.

Inflamação do vítreo.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuído.

EVOLUÇÃO:

Crónica. Mau prognóstico devido à formação de bandas fibrosas opacas subretinianas e anomalias do EPR na área macular.

TRATAMENTO:

Agentes imunossupressores benéficos.
Corticóides ineficazes.

51. Síndrome de tracção vítreomacular

Afecção adquirida em que existe uma separação da hialóideia posterior, com aderência persistente à mácula e, ocasionalmente, ao disco óptico.

Caracteriza-se pela presença duma distorção da morfologia da mácula, resultado duma tracção vítreomacular persistente, após um descolamento posterior vítreo incompleto¹³.

A aderência vítreoretiniana pode ser extensa, do disco óptico à mácula, ou apenas uma aderência focal à fóvea.

EPIDEMIOLOGIA:

É rara em idades inferiores a 50 anos.

SINTOMAS: Diminuição da acuidade visual central, metamorfopsia e diplopia monocular.

A tracção persistente pode causar um aumento da permeabilidade vascular retiniana, originando um agravamento dos sintomas e degenerescência quística.

SINAIS:

Espessamento da hialóideia posterior. Distorção macular, frequentemente com descolamento traccional da mácula. Estrias retinianas presentes.

Pode estar presente uma membrana epiretiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Evidencia a tracção vítreomacular, induzindo uma elevação retiniana significativa e edema.

AF: Revela uma distorção vascular retiniana e leakage. Pode ocorrer edema macular cistóide e edema papilar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Membrana macular epiretiniana.

Hamartoma combinado da retina e EPR.

EVOLUÇÃO:

Ocasionalmente, ocorre uma melhoria espontânea, caso ocorra um DPV.

TRATAMENTO:

Cirurgia vítreoretiniana quando a acuidade visual é igual ou inferior a 3/10.

Vitreotomia para remoção da tracção vítrea anterior e posterior.

Vitreólise com microplasmina sob investigação, com resultados promissores.

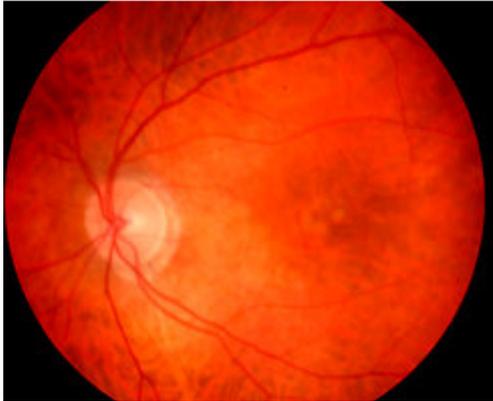


Fig. s.5 Tracção vítreomacular (Retinografia)

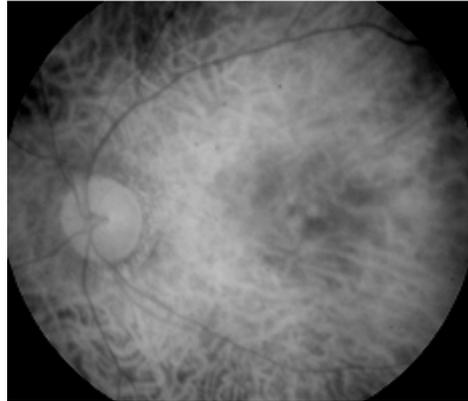


Fig. s.6 Tracção vítreomacular (Anerítica)



Fig. s.7 Tracção vítreomacular (AF)

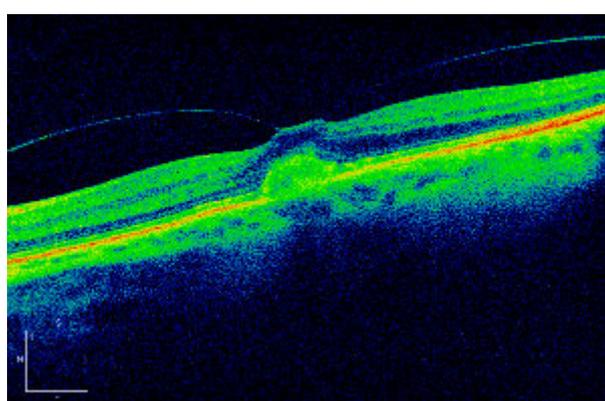


Fig. s.8 Tracção vítreomacular (OCT)

52. Síndrome de Terson

Inicialmente o termo referia-se à associação de hemorragia vítrea com hemorragia subaracnóideia aguda.

Actualmente, aplica-se a qualquer hemorragia intracraniana, com hemorragia pré-retiniana ou vítrea secundária.

A incidência de hemorragia intraocular após uma hemorragia subaracnoídea varia de 10 a 50% e duma hemorragia vítrea varia de 3 a 13%¹⁹.

PATOGÉNESE:

Um aumento súbito da pressão intracraniana origina um défice de retorno venoso intraocular, causando a hemorragia pré-retiniana.

Um aumento súbito da pressão intracraniana, devido a uma hemorragia intracraniana ou traumatismo, origina uma estase venosa intraocular, que leva à ruptura dos capilares retinianos superficiais.

A hemorragia resultante é típica no espaço sob a membrana limitante interna.

SINTOMAS:

Evento intracraniano agudo, nomeadamente uma ruptura de aneurisma intracraniano ou hematoma subdural.

Perda AV unilateral ou bilateral na apresentação clínica inicial, que tipicamente varia de 0.05 a percepção luminosa.

CLÍNICA:

As hemorragias intra-oculares são usualmente bilaterais e superficiais.

As hemorragias estão localizadas no espaço sob a membrana limitante interna ou na região peripapilar.

As hemorragias vítreas podem ocorrer e ser densas.

Não há defeito pupilar aferente relativo.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Paralisias dos nervos cranianos.
- Membrana epiretinianas.
- Descolamento traccional da retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência correspondente às áreas de hemorragias pré-retinianas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Descolamento posterior vítreo.
- Oclusão venosa retiniana.
- Rasgadura retina.
- Retinopatia diabética proliferativa.
- Retinopatia Valsalva.
- Macroaneurisma arterial retiniano.

PROGNÓSTICO:

É geralmente bom, a não ser que ocorra um descolamento da retina neurosensorial.

Na infância, a não reabsorção de uma hemorragia pré-retiniana grande ou hemorragia vítrea pode levar a uma ambliopia de privação.

TRATAMENTO:

A maioria das hemorragias pré-retinianas, particularmente as que não envolvam a fóvea, reabsorvem espontaneamente.

Hemorragias de grande dimensão que obstruam a mácula podem requerer uma vitrectomia via pars plana.

AValiação SISTÉmica:

A avaliação neurológica em casos de doentes com cefaleias e hemorragias sob a membrana limitante interna ou hemorragia vítrea espontânea.

Necessária a avaliação da coagulação sanguínea.



Fig. s.9 Síndrome Terson

53. Síndrome Foster-Kennedy

Um tumor do lobo frontal origina uma compressão directa do nervo óptico causando uma atrofia óptica primária. Um papiledema subsequente devido au aumento da pressão intracraniana é evidente só no olho adelfo.



Fig. s.10 Síndrome Foster Kennedy por Meningioma (Retinografia)



Fig. s.11 Síndrome Foster Kennedy por meningioma (Retinografia)

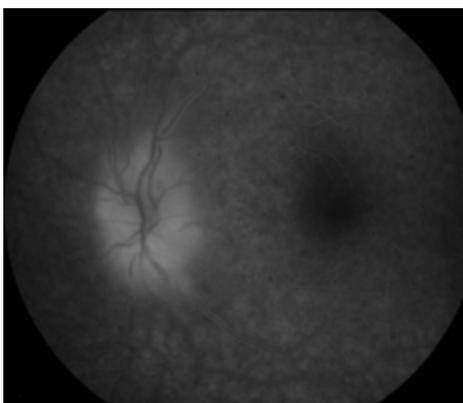


Fig. s.12 Síndrome Foster Kennedy (AF)

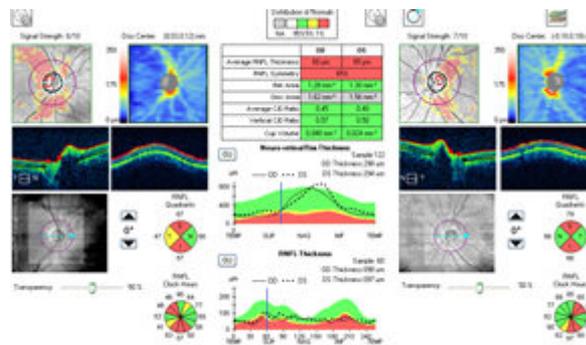


Fig. s.13 Síndrome Foster Kennedy (OCT)

54. Síndrome Goldmann-Favre

Patologia rara. É uma degenerescência vítreoretiniana progressiva bilateral, autossómica recessiva.

SINTOMAS:

Diminuição da AV e nictalopia.

SINAIS:

- Esquise foveal.
- Retinosquise periférica.
- Retinopatia pigmentar (manchas em leopardo).
- Vítreo opticamente vazio (devido á liquefação e degenerescência).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para diferenciar quistos e edema macular cistóide.

ERG: Anómala desde uma idade precoce.

55. Síndrome IRVAN (vasculite retiniana idiopática, aneurisma e neuroretinite).

Caracteriza-se por apresentar ectasias múltiplas predominantemente nas bifurcações arteriais no pólo posterior e disco óptico³¹.

Entidade rara, bilateral e simétrica. Ocorre em jovens.

ETIOLOGIA:

Desconhecida.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Pode apresentar-se inicialmente com um edema do disco óptico e elevação da pressão intracraniana.

SINAIS:

Caracterizada pela presença de aneurismas arteriais retinianos e à superfície do disco óptico. O número de aneurismas pode aumentar.

Embainhamentos periarteriais, tortuosidade e irregularidade arterial.

Isquémia da retina periférica.

EVOLUÇÃO

Podem regredir espontaneamente.

COMPLICAÇÕES:

Perda visão, consequência de sequela de alterações proliferativas ou devido a exsudação macular grave ou, raramente, a uma oclusão vascular secundária.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser pode ser benéfica.

56. Síndrome isquémico ocular

Patologia pouco frequente. Descreve sintomas e sinais oculares atribuíveis a uma acentuada obstrução da artéria carótida ou oftálmica.

É secundário à hipoperfusão ocular crónica resultante de uma estenose ipsilateral grave da carótida (superior a 90% de estenose).

Mortalidade de 40% aos 5 anos.

Unilateral em 80% dos casos⁵

EPIDEMIOLOGIA:

Aproximadamente 2000 novos casos ocorrem cada ano nos USA⁵.

Ocorre em 5% dos doentes com obstrução artéria carótida¹³.

Idade média: 65 anos.

FISIOPATOLOGIA:

Não ocorre uma perturbação do fluxo sanguíneo na artéria carótida ou artéria oftálmica até que ocorra 70% da obstrução. A pressão de perfusão na artéria central da retina diminui 50%, com uma obstrução de 90%.

ETIOLOGIA:

- Aterosclerose (90% dos casos).
- Arterite células gigantes.
- Prolapso da válvula mitral, estenose válvula aótica.
- Drepanocitose, coagulopatias.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Sintomatologia variável.

Diminuição progressiva da AV em semanas ou meses.

Em 12% dos casos há uma diminuição aguda da AV.

História de amaurose fugaz em 10% dos doentes.

Dor periorbitária (ocorre em 40% dos casos).

SINAIS.

Segmento anterior:

- Neovascularização íris (67%).

Segmento posterior:

- Estreitamento das arteríolas retinianas.
- Dilatação venosa retiniana.
- Microaneurismas.
- Hemorragias profundas (em 80% dos casos).
- Edema macular.
- Mácula cor cereja (em 12% dos casos).
- Neovascularização do disco óptico.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Diabetes Mellitus (50%).
- HTA (65%).

- Cardiopatia isquémica (50%).
- Doença vascular periférica grave.
- I. vascular cerebral.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso de preenchimento coroideu em 60 % casos. Atraso de preenchimento arterial e venoso retiniano.

ERG: Diminuição onda a e onda b.

Doppler carótidas: Pode ser útil.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- OVCR
- Retinopatia diabética
- Retinopatia radiação

PROGNÓSTICO:

75% evoluem para uma AV inferior a conta dedos no período de 1 ano.

45% de risco de mortalidade aos 5 anos, por doença cardíaca.

TRATAMENTO:

Panfotocoagulação retiniana, em caso de neovascularização da íris.

Enderterectomia está indicada para pacientes sintomáticos e que apresentem 70-90% estenose da carótida ipsilateral.

57. Síndrome maus tratos (Shaken baby)

Consiste em hemorragias intra-oculares em crianças, resultado de maus tratos. Associação com diminuição da AV.

SINTOMAS:

Diminuição da função visual.

A criança apresenta-se agitada e irritada. Pode apresentar convulsões, letargia, vômitos e dificuldade respiratória.

CLÍNICA:

Pode não apresentar sinais de traumatismo externo.

Pode revelar equimose periorbitária, laceração da pálpebra, hemorragias subconjuntivais, abrasões corneanos, hifema, rasgadura do esfíncter íris e catarata⁵.

FUNDO OCULAR: Hemorragias intraretinianas, pré-retinianas e/ou subretinianas extensas uni ou bilaterais. Forma arredondada ou dome-shaped.

Outros achados: hemorragia vítrea, edema do disco óptico, pregas retinianas, retonosquise, diálise ou rasgadura retina e cicatrizes corioretinianas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Útil em crianças com hemorragia vítrea grave.

PATOGÉNESE:

Mecanismo de aceleração-desaceleração súbitos. As hemorragias resultam da tracção vítreoretiniana.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Traumatismo (fórceps, por exemplo)
- Leucemia
- Infecções oculares

TRATAMENTO:

Vitrectomia, em caso de hemorragia pré-retiniana ou hemorragia vítrea extensa, que obstrui a visão central e não reabsorvível.

PROGNÓSTICO:

Mortalidade correlacionada com a extensão da perda de visão e da área de hemorragias retinianas.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

A presença de hemorragias retinianas em crianças com idade inferior a 3 anos, deve alertar para a criança ter sofrido de maus tratos.



Fig. s.14 Síndrome maus tratos . Hemorragias retinianas e Embranquecimento retiniano por edema.

58. Síndrome Morning glory

Patologia congénita. Muito rara.

Usualmente é unilateral. Os casos bilaterais podem ser hereditários.

Ocorre mais frequentemente no sexo feminino.

A acuidade visual varia de 1/10 a conta dedos.

SINAIS:

Escavação em forma de tunel do fundo ocular, que incorpora o disco óptico. Caracteriza-se pela presença dum disco óptico grande, de coloração rosa-alaranjada, com um tufo central glial (correspondendo aos vestígios hialóideus persistentes), uma rede vascular anómala e uma anel pigmentar peripapilar corioretiniano elevado³¹.

Os vasos sanguíneos têm uma disposição radiária a emergir do bordo da escavação, como os raios de uma roda. É difícil distinguir as artérias das veias.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA¹:

- Encefalocelo basal transesfenoidal (é sugestivo da associação com uma despigmentação infrapapilar em forma de língua ou V adjacente à anomalia morning glory).
- Agenesia do corpo caloso.
- Neurofibromatose tipo 2 (menos frequente).

COMPLICAÇÕES:

- Descolamento seroso/regmatogéneo da retina (ocorre em 26-38% e usualmente envolve a retina peripapilar).
- NVSR

TAC ÓRBITA:

- Alargamento em funil da porção distal do nervo óptico na sua junção com o globo ocular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coloboma do disco óptico (a escavação está dentro do disco óptico).
- Estafiloma peripapilar (a escavação ao redor do disco óptico é mais profunda do que na anomalia morning glory e os vasos retinianos são normais).

TRATAMENTO:

- Ambliopia funcional.
- Cirurgia vítreoretiniana.
- Descompressão da bainha do nervo óptico.

DISCO ÓPTICO PULSÁTIL.

É conhecida pela associação com a anomalia morning glory. Os movimentos são atribuídos à comunicação anómala entre o espaço subretiniano e o espaço subaracnoideu que permite o fluxo de fluido entre os dois compartimentos.

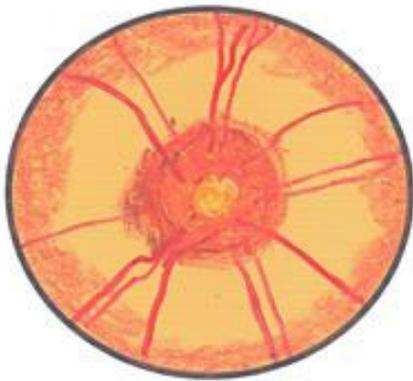


Fig. s.15 S. Morning Glory

59. Síndrome múltiplo evanescente white dot (MEWDS)

O MEWDS afecta primariamente jovens entre os 20 e os 45 anos de idade.

Há predilecção pelo sexo feminino.

Tipicamente unilateral, mas estão descritos casos bilaterais.

Recuperação espontânea usualmente ocorre em semanas a meses.

Não há associação hereditária ou racial.

SINTOMAS:

Usualmente apresentam alterações visuais súbitas e unilaterais.

Visão desfocada, escotomas temporais ou paracentrais, fotopsia e discromatopsia.

Reportado pródromo viral em 1/3 dos casos.

CLÍNICA:

A AV é variável, variando de 1/10 a 0.05.

Comum um pequeno grau de miopia.

Defeito pupilar aferente relativo.

O segmento anterior é normal, sem sinais inflamatórios.

As células do vítreo são moderadas.

Disco óptico hiperemiado ou edemacido.

As lesões características são múltiplas, pequenas, manchas brancas mal definidas, localizadas ao nível da retina externa ou EPR.

As lesões podem ser subtis e desaparecer dentro das primeiras semanas de vida.

A fóvea apresenta uma granulosidade amarelada inabitual, que persiste após a resolução da afecção.

As lesões atípicas incluem placas circumpapilares, com ou sem envolvimento paramacular e neovascularização coroideia.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Os CV revelam um alargamento da mancha cega. Podem surgir escotomas paracentrais e temporais.

AF: Hiperfluorescência precoce e tardia das manchas brancas, ao nível do complexo retina externa/EPR. O disco óptico está hiperfluorescente na fase tardia.

ICG: Múltiplas manchas hipofluorescentes pequenas, arredondadas, no pólo posterior e média periferia (o número de manchas observadas no ICG é maior do que é observado clinicamente ou pela AF).

ERG: onda a reduzida.

EOG: subnormal.

As anomalias do ERG e EOG normalizam com a resolução dos sintomas.

PATOGÉNESE:

Causa desconhecida.

Sugerida etiologia viral.

AF e electrofisiologia revelam um envolvimento do EPR e fotoreceptores.

ICG revela que afecta também a circulação coroideia.

ASSOCIAÇÃO:

Neuroretinopatia macular e coroidite multifocal, com panuveite.

TRATAMENTO:

Resolve espontaneamente, sem necessidade de tratamento.

PROGNÓSTICO:

Excelente, com retorno ao normal em semanas ou meses, quer da AV, quer dos CV.

A recorrência é rara.

Os caos bilaterais, com envolvimento assimétrico ou bilateral progressivo são raros.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Síndrome de alargamento idiopático mancha cega.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não é necessária.

Casos descritos após vacinação por hepatite B (associação pouco clara).

60. Síndrome Papilorenal

Também chamado síndrome rim-coloboma.

É uma afecção autossómica dominante. Implica frequentemente uma mutação do géne PAX2.

Caracterizada por uma hipoplasia renal, uma insuficiência renal e uma disgenésia do disco óptico.

SINAIS:

As papilas parecem vazias, com substituição dos vasos centrais da retina pelos vasos de origem cilioretiniana.

A escavação habitualmente é mínima, com um aspecto de um coloboma.

As anomalias papilares são geralmente bilaterais.

61. Síndrome retiniano fleck benigno

Afecção congénita autossómica recessiva, caracterizada pela presença de lesões tipo fleck discretas amarelo-esbranquiçadas ao nível do EPR, de tamanho e configuração variável⁵².

Bilateral. Extensão para a extrema periferia retiniana.

SINTOMAS:

AV tipicamente normal. Sem nictalopia.

SINAIS:

Os flecks variam de tamanho desde pequenos no pólo posterior até flecks confluentes na periferia retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência irregular generalizada, que não correspondem às lesões tipo flecks.

62. Síndrome Sturge-Weber

É a mais comum das facomatoses.

O Síndrome consiste na presença dum nevo flameus unilateral na área de distribuição do nervo trigémio, envolvendo as pálpebras, as conjuntivas e a episclera, malformações do ângulo da câmara anterior, glaucoma ipsilateral e hemangioma coroideu homolateral³¹.

SINTOMAS:

Diminuição da AV devido à presença de descolamento da retina exsudativo e glaucoma secundário.

SINAIS:

A lesão característica é um hemangioma coroideu difuso envolvendo todo o fundo ocular ou apenas metade ou só o pólo posterior.

É usualmente unilateral.

A coloração do fundo ocular é vermelho escuro relativamente ao olho adelfo. Chamado fundo ocular em “ketchup”.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Mostra um espessamento coroideu com uma alta reflectividade interna.

63. Síndrome de Susac

Também chamado Síndrome Sicut.

Associa uma surdez de percepção, perturbações confusionais, hypersinais na RMN e oclusões arteriais retinianas³¹.

Patologia rara. Atinge preferencialmente mulheres jovens (90% dos casos).

Etiologia: habitualmente uma patologia embólica (valvulopatia cardíaca).

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A idade média é 24 anos.

SINAIS:

Oclusões arteriais retinianas periféricas, com territórios esbranquiçados de edema e isquémia retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Difusões segmentares arteriais e oclusões arteriais.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- LES

EVOLUÇÃO:

A fase activa dura habitualmente vários meses. As sequelas auditivas e oftalmológicas são definitivas.

TRATAMENTO:

Imunosupressores. Fotocoagulação laser nos territórios isquémicos.

64. Síndrome tracção papilar

Trata-se duma tracção dos vasos retinianos, do pólo posterior em direcção à periferia.

Congénita pu adquirida.

ETIOLOGIA:

Pregas retinianas congénitas, retinopatia da prematuridade estágio regressivo, vítreoretinopatia exsudativa familiar, D. Eales, incontinentia pigmenti, hamartoma combinado, toxocara.

SINAIS:

Aspecto duma tracção da papila. Pregas retinianas associadas.

TRATAMENTO:

Depende da etiologia.

65. Vogt-Koyanagi-Harada

È uma patologia sistémica, com sintomatologia envolvendo vários órgãos (olhos, ouvidos, pele e meninges).

É uma síndrome inflamatória que afecta primariamente os indivíduos pigmentados entre os 20-50 anos de idade.

Mais frequentemente afectados os asiáticos, hispânicos e nativos americanos.

PATÓGENESE:

Desconhecida.

Doença autoimune mediada por células contra melanócitos.

SINTOMAS:

Diminuição da visão associada com sintomas meníngeos e auditivos, incluindo cefaleias e vertigens.

A perda de visão é usualmente bilateral, mas pode ser assimétrica.

A iridocilite causa fotofobia, hiperémia ciliar e dor ocular ligeira/moderada.

Disacúsia, zumbidos e perda de audição ocorrem em 75% dos pacientes.

O envolvimento dermatológico inclui alopecia, poliose e vitiligo.

CLÍNICA:

Uveíte granulomatosa bilateral e assimétrica encontrada desde o início da doença.

As alterações mais graves e características ocorrem no segmento posterior.

Diminuição da AV por vitrite e coroidite exsudativa difusa.

Espessamento da coróide associado com descolamento da retina neurosensorial bolhoso e bilateral.

O edema do disco óptico surge precocemente e é sugestivo da patologia.

Células inflamatórias no vítreo.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Placas de atraso de preenchimento coróideu, seguidas de áreas de pinpoint múltiplos hiperfluorescentes, ao nível do EPR.

ECOGRAFIA: Espessamento da coróide, descolamento da retina seroso, opacidades vítreas e espessamento escleral posterior.

Punção lombar: Pleocitose celular nos estádios precoces da doente.

RMN: Pode ser necessária para distinguir de uma esclerite posterior.

COMPLICAÇÕES:

Neovascularização do disco óptico.

Neovascularização coroideia, com descolamento macular hemorrágico.

Despigmentação e agrupamento pigmentar do EPR.

Catarata.

Glaucoma.

EVOLUÇÃO:

Variável. Os doentes podem sofrer apenas um episódio ou a doença tornar-se crónica.

TRATAMENTO:

Os corticosteróides são a 1ª linha de tratamento para diminuir a doença inflamatória.

O prognóstico visual com tratamento é favorável.

O descolamento da retina usualmente resolve rapidamente, com resolução da inflamação do segmento anterior.

Imunosuppressores (ciclosporina e clorambucil) usados quando a resposta aos corticosteróides é inadequada.

AValiação SISTÉmica:

Avaliação neurológica para doença meníngea associada.

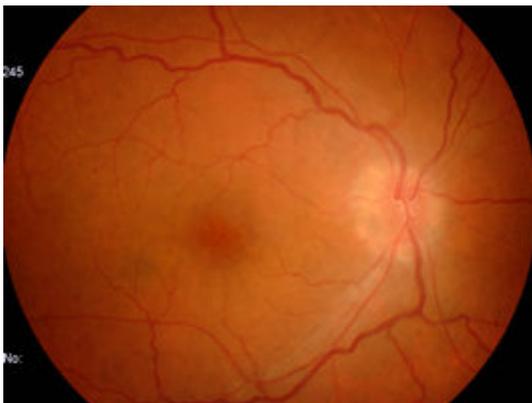


Fig. s.16 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)



Fig. s.17 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

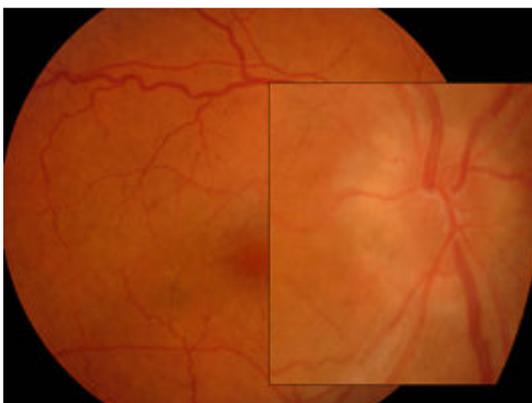


Fig. s.18 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

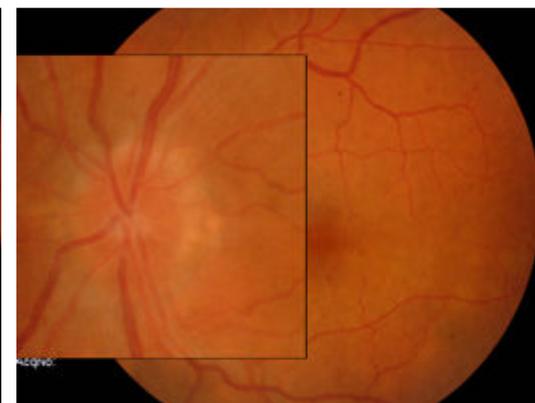


Fig. s.19 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

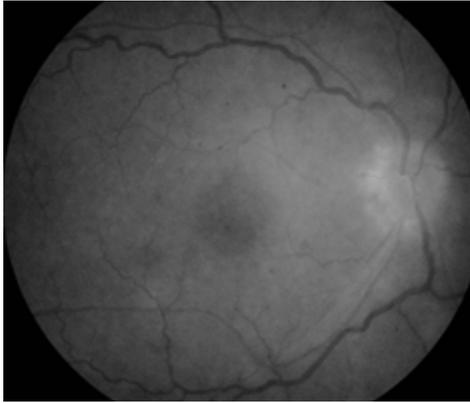


Fig. s.20 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica)

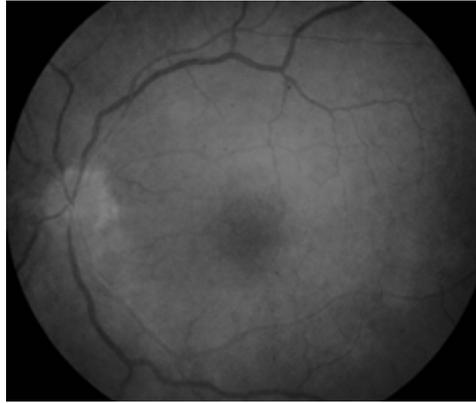


Fig. s.21 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica)

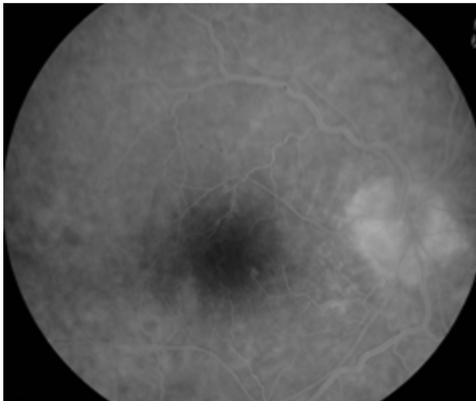


Fig. s.22 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF)

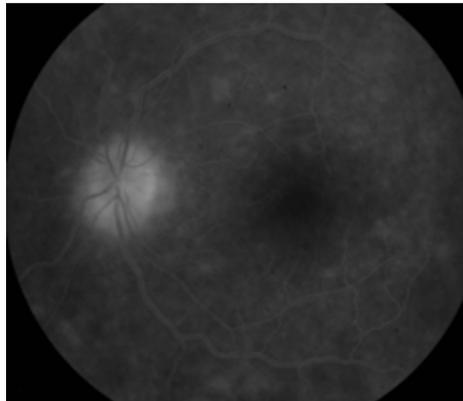


Fig. s.23 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF)

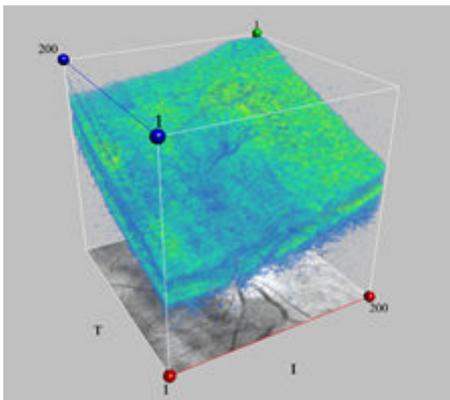


Fig. s.24 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (OCT)

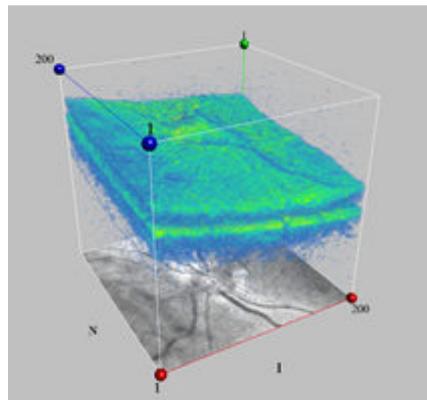


Fig. s.25 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (OCT)

66. Síndrome Von-Hippel-Lindau

É um Síndrome tumoral familiar multisistémico, causado por uma mutação de um gene.

Autossómica dominante.

SINAIS:

Manifestações diversas e lesões em vários órgãos.

Hemangiomas capilares retinianos ocorrem em 40 a 70% dos doentes e frequentemente são a primeira manifestação clínica.

Hemangiomas justapapilares estão presentes em 10 a 15% dos pacientes.

67. Síndrome Wyburn-Mason

Consiste na coexistência de malformações A-V entre a retina e o cérebro. As manifestações oculares são usualmente unilaterais.

SINTOMAS:

A acuidade visual varia de normal até gravemente afectada.

A perda de visão ocorre secundariamente a vasos anómalos na mácula, hemorragia vítrea, hemorragia retiniana, descompensação microvascular ou perda da camada de fibras nervosas, formação de buraco macular, oclusão venosa retiniana ou glaucoma neovascular²⁶.

CLÍNICA:

Vasos retinianos tortuosos e dilatados, unilateralmente, malformações A-V da órbita com proptose, paralisia dos nervos cranianos 3º, 4º e 6º par e defeitos CV.

A sintomatologia sistémica inclui: malformações vasculares intracranianas ipsilaterais, cefaleias, convulsões, hemiparesia, malformações da mandíbula/maxila, atraso mental.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Preenchimento rápido das malformações A-V, sem leakage.

PATÓGENESE:

Não é hereditária.

Não há predilecção racial ou por sexo.

TRATAMENTO:

Tipicamente, não são tratadas.

O papel da fotocoagulação no edema retiniano não está estabelecido.

Pode requerer uma cirurgia do estrabismo.

AValiação sistémica:

Avaliação neurológica.

RMN e TAC para despiste de malformações vasculares do SNC.

68. Situs inversus do disco óptico

Consiste numa variação morfológica das artérias e veias temporais da retina que fazem uma angulação nasal, em lugar de se dirigirem directamente para a área temporal.

Encontra-se em 80% de olhos com disversão papilar.

SINTOMAS:

A AV não é afectada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Défice temporal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Compressão do quiasma óptico (se o atingimento é bilateral).

69. Synchronisis cintilante

Ou colessterolosis. Ou hemoftalmos.

É uma degenerescência do vítreo.

O termo Synchronisis scintillans refere-se a corpos altamente refractivos semelhantes a cristais.

ETIOLOGIA:

Surge quase exclusivamente em doentes com episódios acidentais ou cirúrgicos, repetidos, com hemorragia intraocular intensa. Pode ocorrer após uma inflamação ocular recorrente grave⁵.

SINAIS:

Consiste na presença de cristais de colesterol multicoloridos, numerosos, branco-amarelados, dourados, localizados no vítreo ou, eventualmente, na câmara anterior.

Movimentam-se livremente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Em contraste com a hialite asteróide, em que as opacidades se distribuem difusamente pela cavidade vítrea, os olhos com synchronisis scintillans, frequentemente têm DPV, o qual origina que os cristais se localizem inferiormente. Associação com liquefacção vítrea.

TRATAMENTO:

Não é necessário.

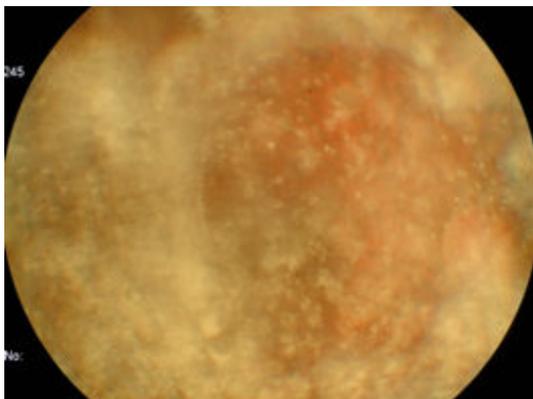


Fig. s.26 Synchronisis scintillans (retinografia)

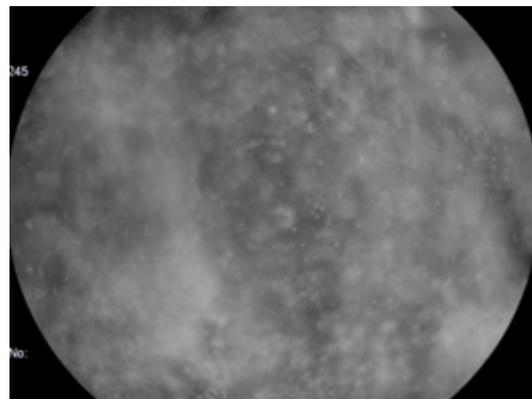


Fig. s.27 Synchronisis scintillans (anerífrica)

70. Telangiectasias maculares idiopáticas (MAC TEL)

As telangiectasias parafoveais podem ser congénitas ou adquiridas.

As telangiectasias maculares idiopáticas são caracterizadas por exsudação e difusão a partir de capilares retinianos ectásicos (vasos dilatados e tortuosos) e incompetentes, na área justafoveal.

Descritas pela primeira vez por Gass em 1968. Gass e Blodi posteriormente reclassificaram as Telangiectasias maculares idiopáticas em 3 grupos.

As telangiectasias maculares do grupo 1 são unilaterais e complicam-se de edema macular cistóide e exsudados lipídicos; as telangiectasias do grupo 2 são bilaterais, ocultas e evoluem para atrofia macular; as telangiectasias do grupo 3, isquémicas, são muito raras.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência desconhecida.

Não tem carácter hereditário.

As telangiectasias maculares do tipo 1 apresentam 30% de casos de teste anómalo de tolerância à glicose enquanto nas telangiectasias maculares do tipo 2 ocorrem em 60% dos casos.

DIAGNÓSTICO DE TELANGIECTASIAS MACULARES:

As telangiectasias maculares do tipo 1 ocorrem em idades inferiores a 40 anos, sexo masculino, são unilaterais e associam-se com edema macular. O tratamento é a fotocoagulação laser em caso de diminuição da acuidade visual. Por vezes, associam-se com anomalias capilares periféricas.

As telangiectasias maculares do tipo 2 (MAC TEL 2) ocorrem em idades superiores a 50 anos, sem predileção sexual, são bilaterais e pouco visíveis. Acompanham-se de uma atrofia macular progressiva. Os neovasos subretinianos podem complicar a evolução e respondem favoravelmente aos anti-VEGF.

As telangiectasias maculares do tipo 3 são muito raras, bilaterais e oclusivas.

a) Telangiectasias maculares do tipo 1.

Telangiectasias retinianas visíveis e exsudativas.

Atinge habitualmente jovens do sexo masculino.

Unilateral (90% dos casos).

Associação com edema macular cistóide.

Provocam uma diminuição da acuidade visual, unilateral, quando ocorre o edema macular.

As dilatações capilares localizam-se mais frequentemente no sector temporal da mácula.

Podem apresentar-se envolvidas por uma coroa de exsudados duros.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Revela as telangiectasias desde os tempos precoces.

OCT: Permite quantificar a gravidade do edema macular. O achado mais consistente é a presença de espaços intraretinianoshiporefectivos, na ausência de espessamento retiniano (ocorre em 87,5% dos casos).

Microperimetria: Pode revelar a presença de escotomas parafoveais.

EVOLUÇÃO:

Faz-se para um agravamento do edema macular e exsudados lipídicos, no pólo posterior.

TRATAMENTO:

Em caso duma diminuição da acuidade visual, abaixo de 5/10 pode ser eficaz um tratamento com fotocoagulação laser (verifica-se uma melhoria da acuidade visual e desaparecimento dos exsudados intraretinianos após a fotocoagulação laser^{117,118}). As recidivas dos exsudados podem ocorrer.

b) Telangiectasias maculares tipo 2 (MAC TEL 2)

Telangiectasias retinianas idiopáticas, não exsudativas e ocultas.

Manifesta-se a partir dos 50-60 anos de idade.

Não tem predilecção por sexo.

As lesões são bilaterais e associam-se a atrofia macular.

Podem complicar-se de neovasossubretinianos.

Rara. Prevalência 5-20 /100.000¹²⁰.

CLÍNICA:

Manifestam-se por uma diminuição da acuidade visual pelos 50-60 anos.

FUNDO OCULAR: Discretas alterações de coloração da retina, sob a forma de crescente, mais claro, temporal à mácula, ou uma apresentação ovalada, mais clara, ocupando toda a superfície macular.

As telangiectasias localizam-se no sector temporal mácula ou, por vezes, estende-se até à porção nasal da mácula.

TRATAMENTO:

Injecções intravítreas de anti-VEGF são uteis em caso de NVSR.

c) Telangiectasias maculares tipo 3

Muito raras. Associam-se a anomalias do SNC.

Caracterizadas por um alargamento da zona avascular central, por obliteração dos capilares maculares¹²⁰.

Acompanham-se duma diminuição importante da acuidade visual.

Não há tratamento eficaz.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia viteliforme
- Maculopatia diabética

- Retinopatia radiação
- Doença Coats
- Síndrome isquémico ocular
- DMI

ASSOCIAÇÃO:

1/3 dos pacientes têm Diabetes Mellitus.

FOLLOW-UP:

Cada 4-6 meses.

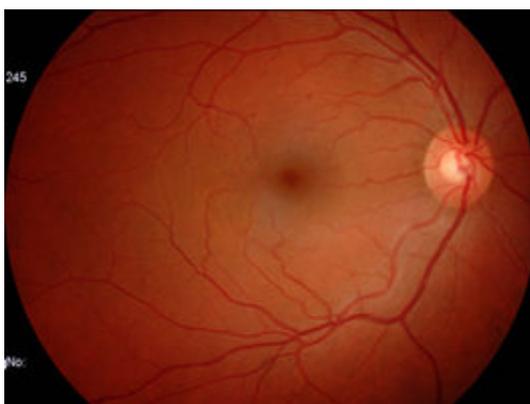


Fig. t.1 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)

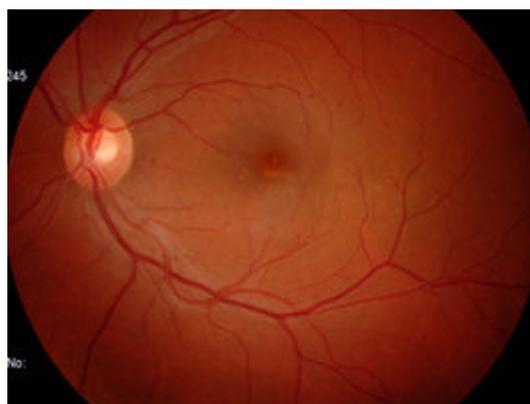


Fig. t.2 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)

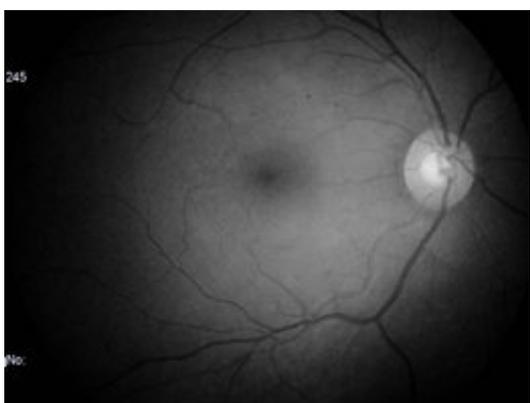


Fig. t.3 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anérgica)

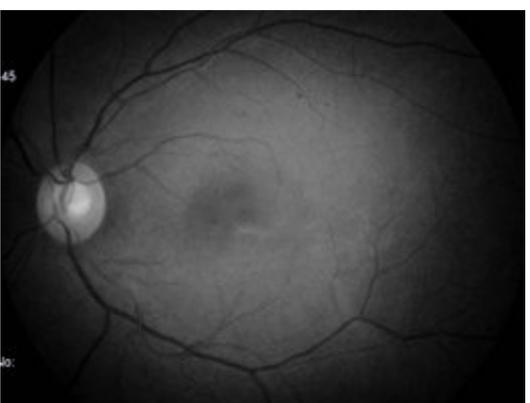


Fig. t.4 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anérgica)

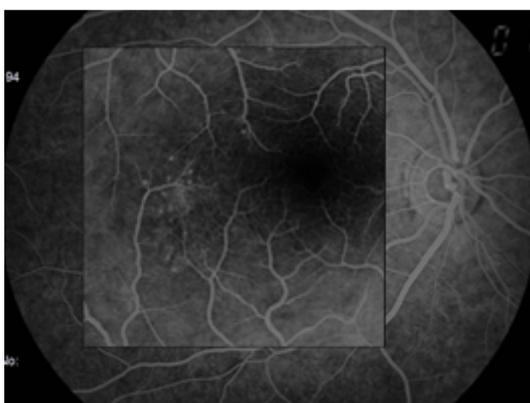


Fig. t.5 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

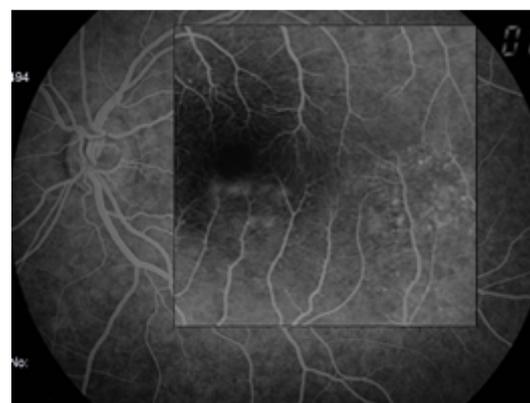


Fig. t.6 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)



Fig. t.7 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)



Fig. t.8 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

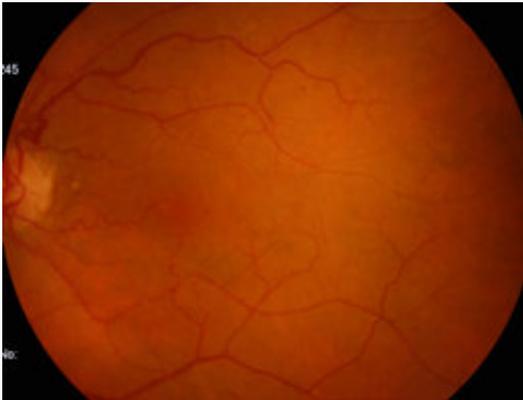


Fig. t.9 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)

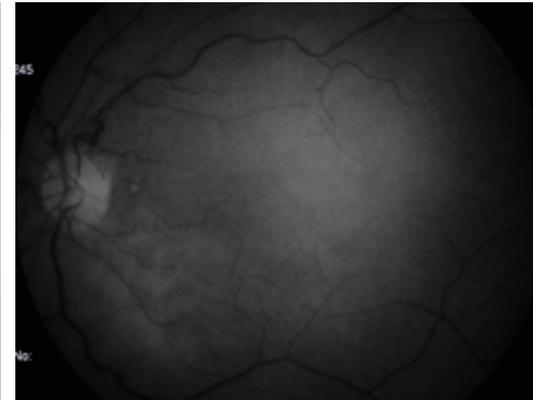


Fig. t.10 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerfíctica)

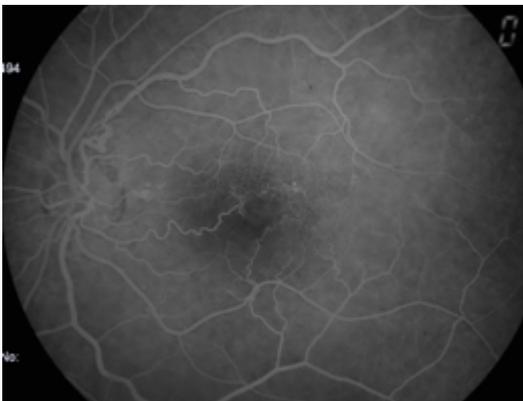


Fig. t.11 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

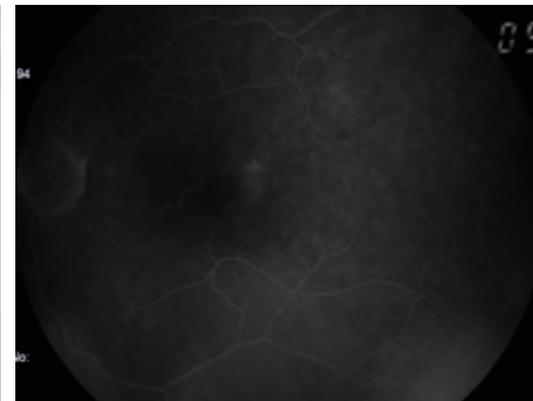


Fig. t.12 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

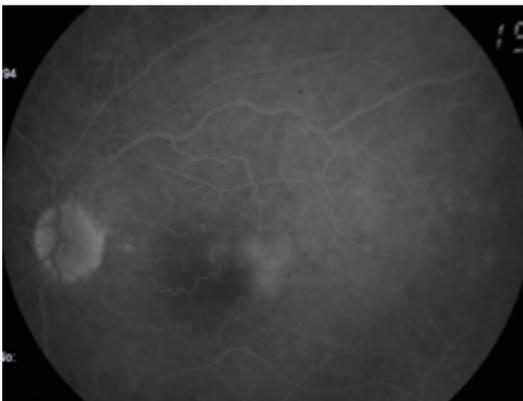


Fig. t.13 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

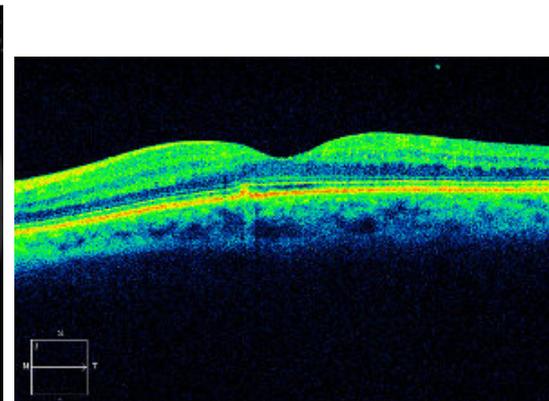


Fig. t.14 Telangiectasias retinianas justafoveais (OCT)

71. Tortuosidade arterial retiniana hereditária

Rara. Anomalia retiniana hereditária. Bilateral.
Habitualmente são isoladas.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica dominante.

Deve-se á mutação do gene COL 4 A1, situado no cromossoma 13 (q34).

SINTOMAS:

A acuidade visual não está afectada até que possam ocorrer hemorragias maculares.

SINAIS:

Caracterizadas pela presença de tortuosidades marcadas das arteríolas de 2^a e 3^a ordem, com aspecto em “saca rolhas”. Hemorragias intraretinianas superficiais intermitentes.

A rede venosa é normal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Sistema vascular competente.

DUIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coartação aorta.
- Hipermetropia com tortuosidades mistas.

EVOLUÇÃO:

Tendência a aumentar com a idade.

COMPLICAÇÃO:

Diminuição da AV por hemorragia macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado.



Fig. t.15 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)



Fig. t.16 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)



Fig. t.17 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)

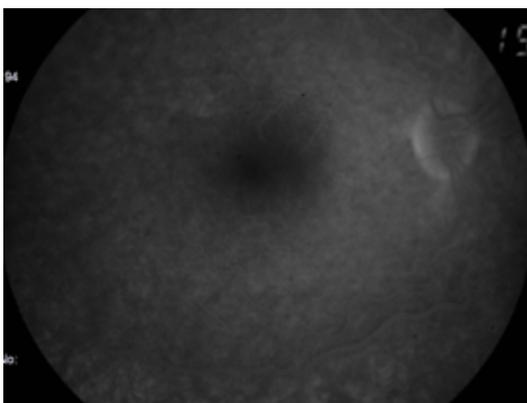


Fig. t.18 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (AF)

72. Tortuosidade arterial e venosa combinada

ETIOLOGIA:

D. Fabry, S. Maroteaux-Lamy, macroglobulinémia, crioglobulinémia, leucemias e a D. Vaquez.

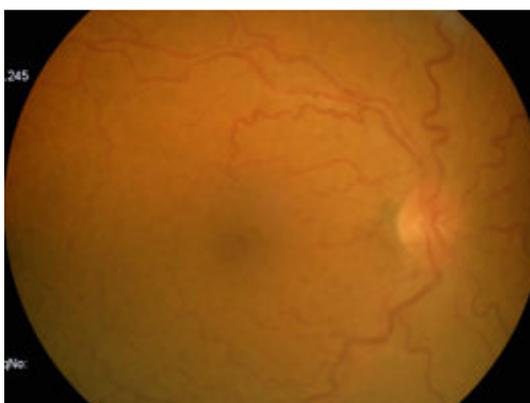


Fig. t.19 Tortuosidade vascular retiniana (Retinografia)

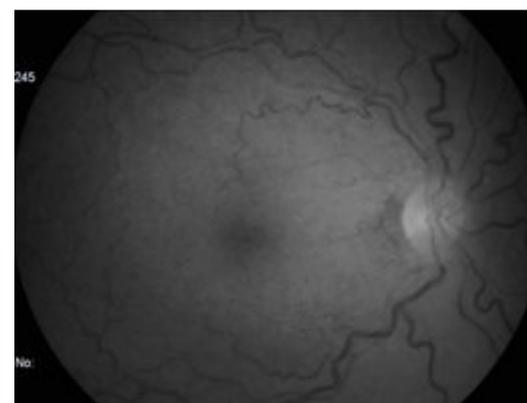


Fig. t.20 Tortuosidade vascular retiniana (Anerítica)

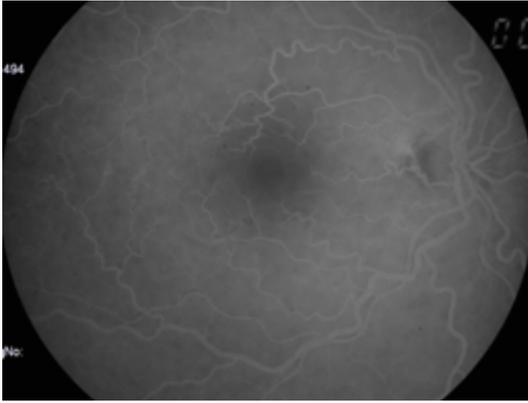


Fig. t.21 Tortuosidade vascular retiniana (AF)

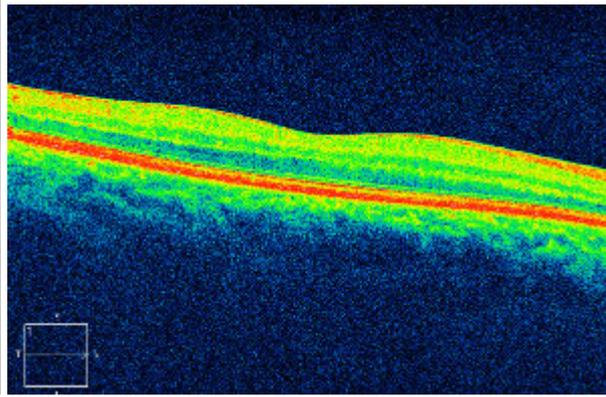


Fig. t.22 Tortuosidade vascular retiniana (OCT)

73. Toxicidade retiniana induzida por fármacos

Há um número diverso de fármacos que causam toxicidade retiniana.

A toxicidade retiniana está relacionada com a dose diária ou é secundária ao efeito cumulativo do fármaco. A toxicidade pode ser reversível ou permanente.

FÁRMACOS:

DISFUNÇÃO EPR:

- Tioridazina
- Clorpromazina
- Cloroquina e hidroxicloroquina
- Desferrioxamina
- Cisplatina e BCNU

ISQUÉMIA MACULAR:

- Gentamicina
- Amicacina

EDEMA MACULAR CISTÓIDE:

- Epinefrina
- Latanoprost

RETINOPATIA CRISTALINA:

- Tamoxifen
- Cantaxantina

NEURITE ÓPTICA:

- Etambutol

SINTOMAS:

A diminuição da AV habitualmente é reversível após a descontinuidade da administração fármacos em alterações retinianas precoces.

CLÍNICA:

Apresentação clínica diversa, dependendo da camada retina envolvida.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para detectar isquémia macular.

OCT: Evidencia alterações quísticas na mácula.

ERG e EOG: Detecta uma disfunção da retina e EPR.

TIORIDAZINA:

É rara em doses menores que 800 mg/dia.

Causa atrofia e desorganização dos fotorreceptores, com uma perda secundária do EPR e coriocapilar.

Nos estádios precoces, o fundo ocular é normal ou apresenta uma pigmentação granular. Em estádios tardios, ocorrem áreas circulares de perda EPR.

AF: lesões efeito em janela.

CV: Constrição CV e escotomas paracentrais.

ETAMBUTOL

A neurite óptica induzida pelo etambutol é dose e duração dependente.

Incidência de 18% de neurite óptica em doentes que recebem mais de 35 mg/kg/dia.

O intervalo de tempo entre o início de terapia e efeitos tóxicos reportado em 3 a 5 meses.

CV: Escotoma central.

DEFERRIOXAMINA:

Altas doses causam perda AV, nictalopia e alterações pigmentares da mácula e periferia.

74. Toxocara ocular

Infestação ocular pelo *Toxocara canis*.

Endémica nos cães e gatos.

Agentes etiológicos: *Toxocara canis* e, mais raramente, *Toxocaracatis*.

No homem, a transmissão faz-se pela ingestão de alimentos contaminados. A larva atravessa os intestinos, atinge o sangue, até atingir os tecidos onde se reproduz⁵.

No globo ocular, a larva penetra por via sanguínea, atinge a coróide, a retina e o vítreo. A inflamação regride lentamente com a morte da larva.

HISTOPATOLOGIA:

Granulomas eosinófilos envolvidos por células epitelióides e células gigantes na retina ou no vítreo¹²¹.

SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual, miodesópsias, fotofobia, leucocoria unilateral. Sem olhos vermelhos.

SINAIS:

Uveíte anterior mínima.

Hialite que pode ser intensa.

FUNDO OCULAR:

A manifestação mais típica é o granuloma corioretiniano branco-acinzentado, sem hemorragia, localizado na periferia ou no pólo posterior (frequentemente na área macular)^{122,123}. O tamanho varia de 0.7 a 6 mm.

Pregas retinianas ou bandas de tracção vítreas.

COMPLICAÇÕES

Membranas epiretinianas, descolamento da retina, cataratas, glaucoma neovascular, phthisisbulbi.

DIAGNÓSTICO:

Deve pensar-se em Toxocara diante duma inflamação posteior em crianças, unilateral e com granuloma.

MANIFESTAÇÕES ATÍPICAS:

Papilite, neuroretinite, parsplanite, vasculite oclusiva.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Retinoblastoma, endoftalmite endógena, Toxoplasmose, D. Coats e retinopatia da prematuridade.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Serologia positiva no soro e no vítreo.

Ecografia modo B: Massa hiperreflectiva, sólida, sem calcificações, nem corpos estranhos.

OCT: Localização da larva¹²⁴: Pesquisa de membrana epiretiniana.

Não há hipereosinofilia sanguínea.

TRATAMENTO:

Não há tratamento curativo.

O tratamento médico é ineficaz na larva intraocular. A sua progressão continua.

Os corticosteróides sistémicos associados a antihelmínticos como o Albendazol, limitam a hialite e a formação da membrana epiretiniana.

A extracção cirúrgica da larva é impossível.

Prevenção com medidas de higiene.



Fig. t.23 Retinocoroidopatia a Toxocara (Retinografia)

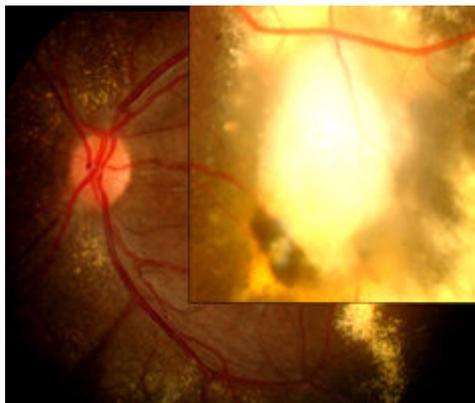


Fig.t.24 Retinocoroidopatia a Toxocara (Retinografia)

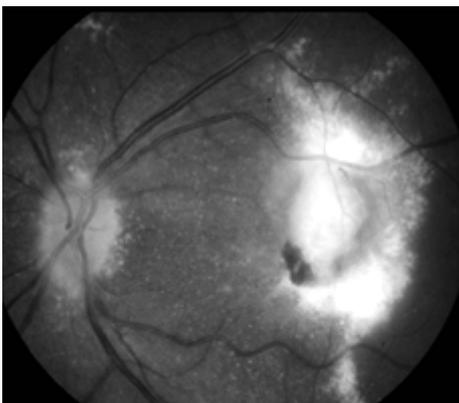


Fig. t.25 Retinocoroidopatia a Toxocara (Anerítica)



Fig. t.26 Retinocoroidopatia a Toxocara (AF)

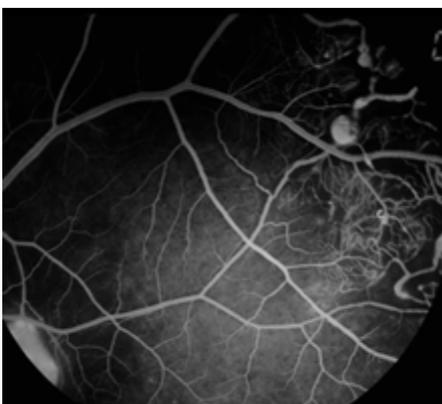


Fig. t.27 Retinocoroidopatia a Toxocara. Circulação colateral (AF)

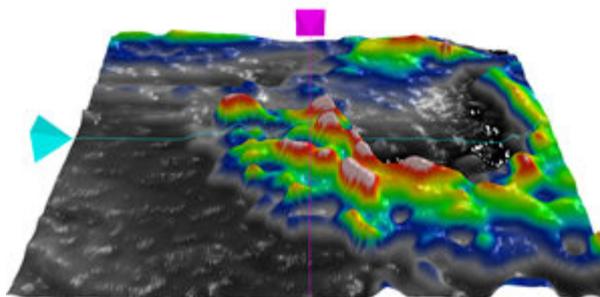


Fig. t.28 Retinocoroidopatia a Toxocara (OCT)

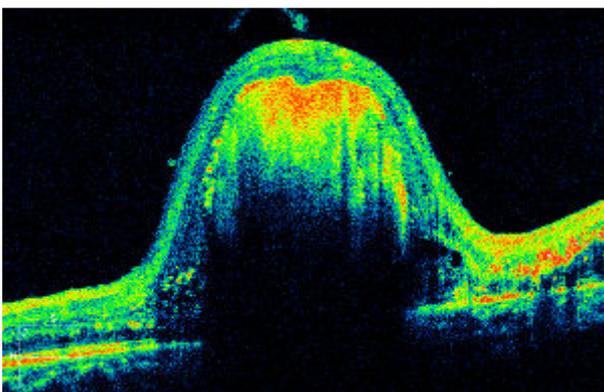


Fig. t.29 Retinocoroidopatia a Toxocara (OCT)

75. Toxoplasmose

Infecção, congénita ou adquirida, com *Toxoplasma gondii*.

É usualmente uma manifestação recorrente da doença congénita.

É a infecção a protozoários mais comum e a causa mais frequente de retinite necrotizante focal.

2/3 das toxoplasmoses oculares serão de origem adquirida¹²⁵.

PATOGENESE:

Transmissão a partir da ingestão de oócitos a partir de gatos ou via transplacentária materna.

O parasita atinge o globo ocular, a infecção progride para a retina e coróide e produz a corioretinite.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição da AV (em 90% dos casos).

SINAIS:

Lesão retiniana branco-amarelada unilateral com vitrite adjacente.

Uma lesão esbranquiçada sobre o disco óptico associada a uma hialite deverá fazer suspeitar do diagnóstico, mesmo sem a presença de uma lesão corioretiniana evocadora¹²⁷.

Pode ocorrer um descolamento neurosensorial da retina.

Uma cicatriz hiperpigmentada pode estar presente adjacente à lesão.

Vasculite localizada e hemorragias retinianas associadas.

ACHADOS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Papilite, irite granulomatosa moderada e esclerite.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: impregnação em áreas de retinite e hiperfluorescência tardia do nervo óptico.

PROGNÓSTICO:

É favorável na maioria dos casos.

TRATAMENTO:

Clássicamente uma terapia com pirimetamina, sulfadiazina, ácido fólico e corticóides.

A duração do tratamento deverá ser em função da evolução.

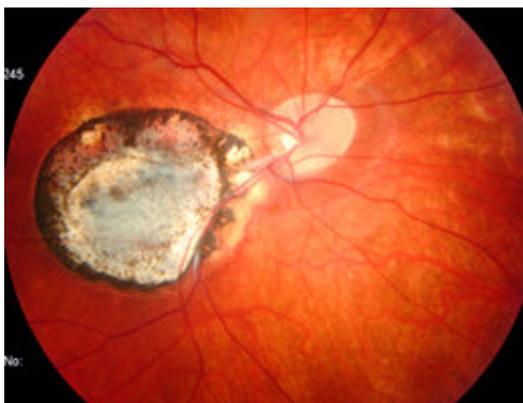


Fig. t.30 Toxoplasmose congénita (Retinografia)

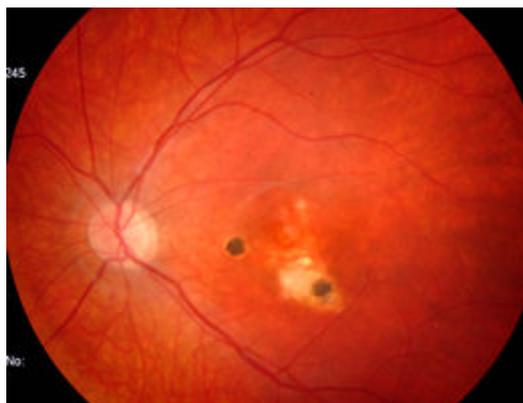


Fig. t.31 Toxoplasmose congénita (Retinografia)

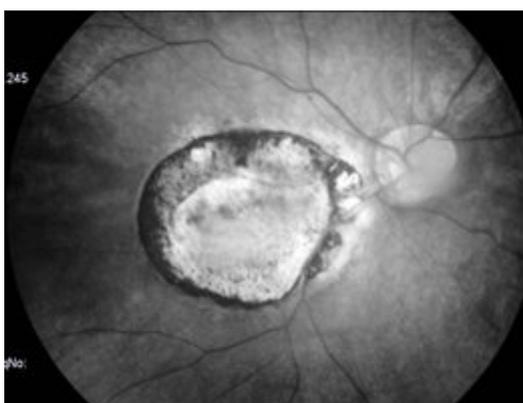


Fig. t.32 Toxoplasmose congénita (Anerífrica)

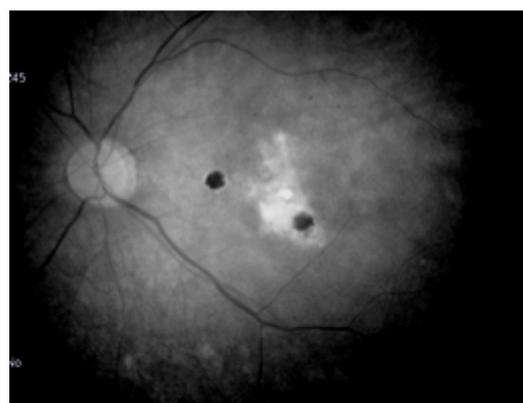


Fig. t.33 Toxoplasmose congénita (Anerífrica)

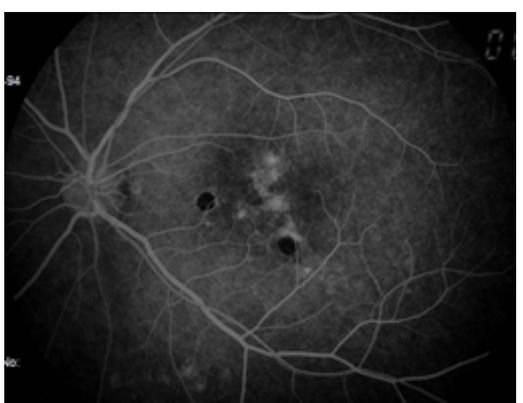


Fig. t.34 Toxoplasmose congénita (AF)

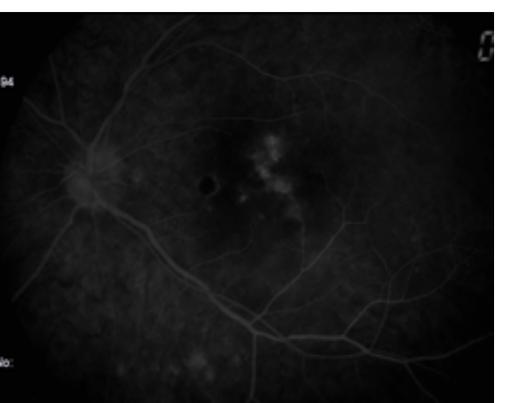


Fig.t.35 Toxoplasmose congénita (AF)

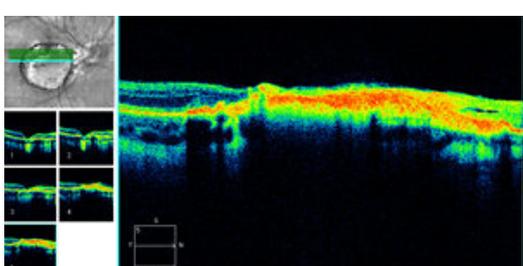


Fig. t.36 Toxoplasmose congénita (OCT)

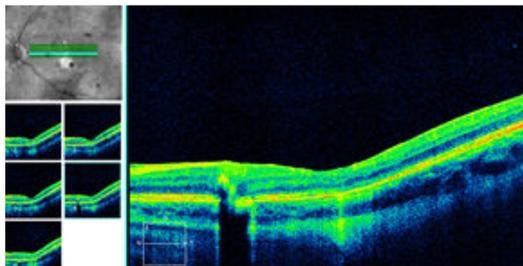


Fig. t.37 Toxoplasmose congénita (OCT)

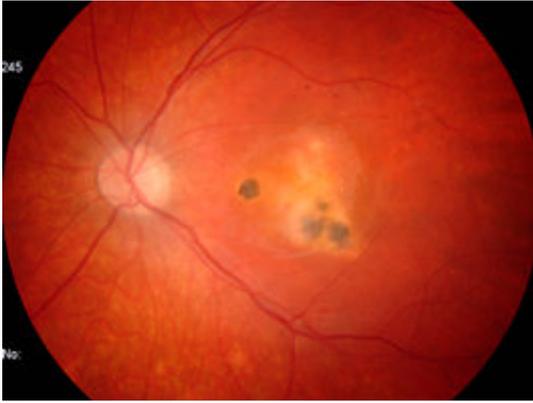


Fig. t.38 Retinite focal na Toxoplasmose congénita (Retinografia)

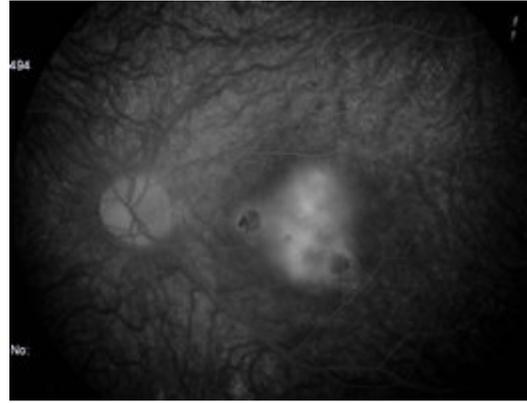


Fig. t.39 Toxoplasmose congénita (AF)

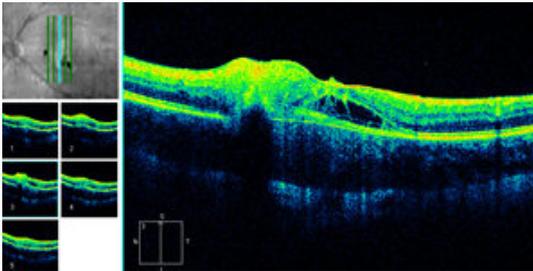


Fig. t.40 Toxoplasmose congénita (OCT)

76. Traumatismo do nervo óptico

Pode ser um traumatismo directo ou indirecto.

A) TRAUMATISMO DIRECTO

Uma lesão directa do nervo óptico por um traumatismo penetrante raramente é tratável. A perda de visão é súbita e irreversível.

Avulsão parcial ou completa do nervo óptico.

B) TRAUMATISMO INDIRECTO

Uma lesão do nervo óptico ocorre em cerca de 4% de doentes com fracturas da órbita.

Walsh diferenciou em lesões primárias e secundárias. Os mecanismos de lesões primárias incluem hemorragias no nervo óptico ou da sua bainha, lacerações do nervo óptico ou da sua bainha e necrose pós contusão do nervo óptico. Os mecanismos secundários de lesão do nervo óptico incluem o edema do nervo óptico e a necrose por obstrução vascular e a compressão dos vasos sanguíneos.

TRATAMENTO:

Em caso de fractura do canal óptico, pode ser efectuada uma descompressão cirúrgica.

Corticóides sistémicos.

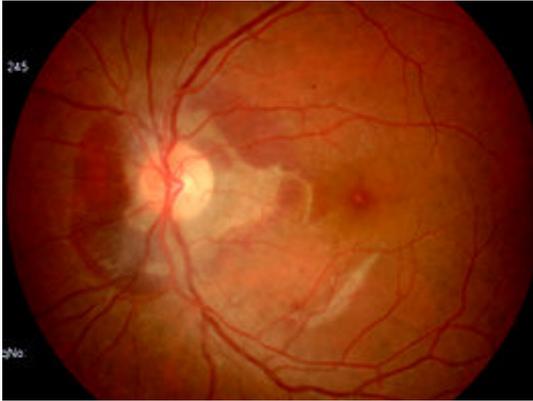


Fig. t.41 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroideia (Retinografia)

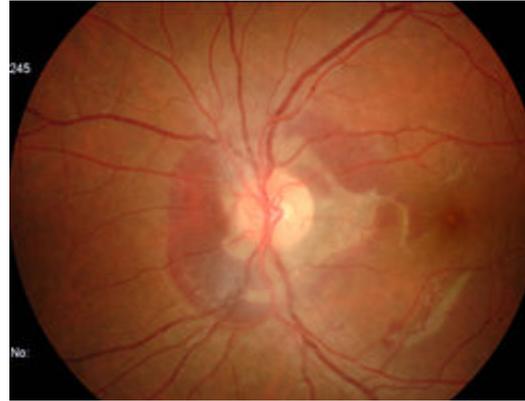


Fig. t.42 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroideia (Retinografia)

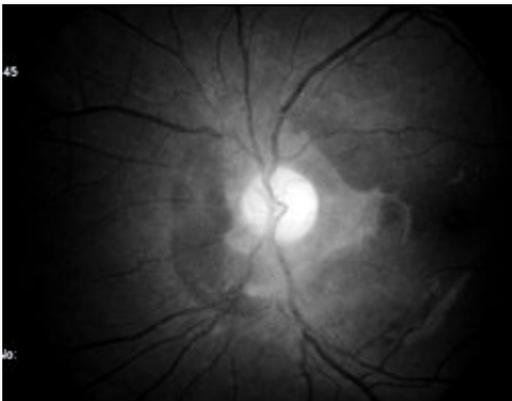


Fig. t.43 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroideia (Anerítica)

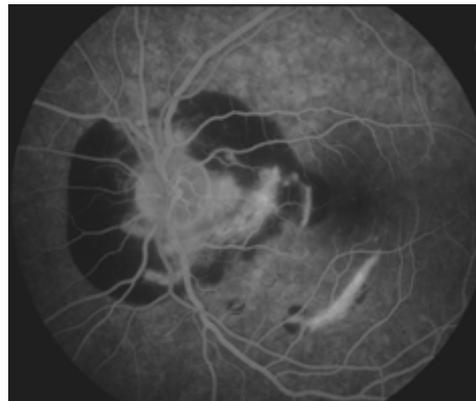


Fig. t.44 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroideia (AF).

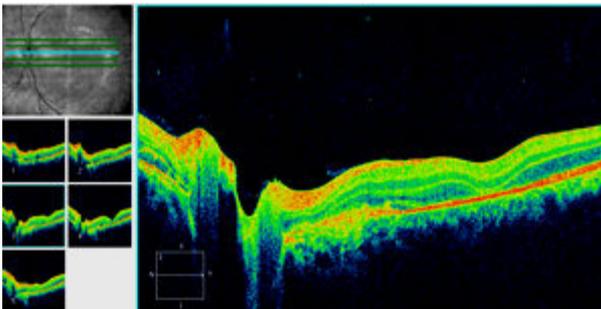


Fig. t.45 Hiperreflectividade das camadas internas e do EPR, coriocalilar (OCT peripapilares)



Fig. t.46 Status pós 2 meses. Cicatrizes Complexo e cicatriz da ruptua coroideia (Retinografia)

77. Tuberculose ocular

Patologia rara, causada pelo *Mycobacterium tuberculosis*. Afecta 1 a 2% de pacientes com doença activa.

A tuberculose ocular pode ser primária (quando o globo ocular é a porta de entrada) e secundária (em caso de disseminação hematogénea).

A prevalência do atingimento ocular varia entre 1 a 50%, entre os pacientes com tuberculose^{127,128}.

SINTOMAS:

A manifestação clínica é variada.

Visão desfocada, floaters, dor e fotofobia.

SINAIS:

Segmento anterior: queratoconjuntivite flictenular, queratite intersticial, uveíte granulomatosa, esclerite.

Segmento posterior: Uveíte posterior, granulomas coróide e vasculite retiniana.

A apresentação mais comum é a coroidite disseminada. Os tubérculos coróideos podem ser os sinais mais precoces da doença disseminada. Número variável. Tamanho variável de 0,5 a 3 mm. Coloração amarelada, esbranquiçada ou acinzentada. Bordos mal definidos.

A 2ª apresentação mais comum é o tubérculo simples, também chamado coroidite focal, que ocorre no pólo posterior. Aspecto de massa coróidea, que pode medir 4 mm diâmetro, tipicamente elevada e associada a descolamento retina seroso.

Podem estar presentes um abcesso subretiniano e uma estrela macular.

O atingimento retiniano isolado é raro. Habitualmente é uma extensão do atingimento coróideu ao tecido retiniano.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesões híper ou hipofluorescentes em tempos precoces. Impregnação tardia.

ECOGRAFIA: Massa elevada, com ausência de ecos esclerais.

COMPLICAÇÃO:

NVSR.

TRATAMENTO:

Tratamento sistémico com Isoniazida, rifampicina, pirazinamida e espretomicina ou etambutol por 6 a 9 meses.

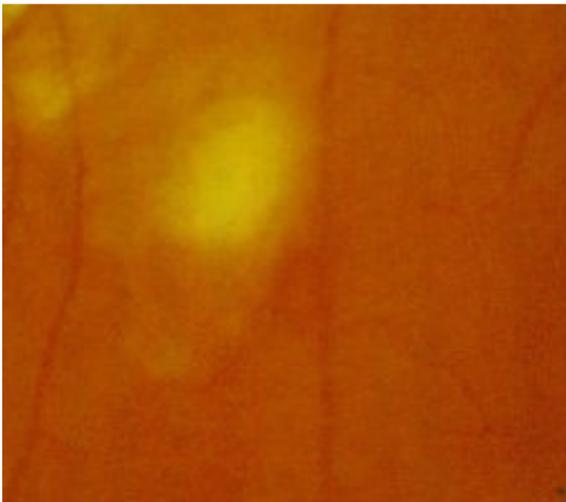


Fig t.47 Granuloma coróideu na Tuberculose ocular (Retinografia)



Figt.48 Granuloma coróideu na Tuberculose ocular (Retinografia)

78. Tufos vítreoretinianos

Conhecidos como tecido granular.

Consistem em pequenas áreas de degenerescência gliótica da retina periférica, associados com tracção vítrea.

EPIDEMIOLOGIA:

Patologia muito comum. Frequentemente bilaterais.
Causa de DR em menos de 1% da população.

SINTOMAS:

Assintomáticos, a não ser que originem DR. Podem originar fotopsias devido à tracção vítrea.

SINAIS:

Consiste em pequenas áreas de tracção vítrea focal, que produzem uma pequena elevação baça, irregular e pequena. Apresentam uma pigmentação ao redor. Solitários ou múltiplos.

A localização mais comum é posterior à ora serrata.

Tipos clínicos:

- nãoquísticos (< 0,1 mm. São projecções internas).
- quísticos (> 0.1 mm. São projecções nodulares de tecido retiniano).
- Tracção zonular.

A tracção vítrea está usualmente presente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Rasgadura retina
- Snowball

EVOLUÇÃO:

Permanecem habitualmente estacionárias em tamanho e número.

COMPLICAÇÕES:

Buracos retinianos.

Descolamento da retina (só em 0,28% dos casos).

TRATAMENTO:

Não é requerido tratamento profilático.

79. Tumores vasoproliferativos da retina

Ou massas telangiectásicas periféricas.

É uma lesão gliovascular, rara, que ocorre em indivíduos sãos.

São lesões benignas periféricas, sólidas, de natureza glial, na superfície da qual se observam telangiectasias retinianas, que podem provocar uma exsudação lipídica maciça que pode atingir o pólo posterior.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

A doença inicia-se entre os 40 e os 60 anos de idade, por uma diminuição da acuidade visual habitualmente resultado duma exsudação macular.

HISTOPATOLOGIA:

Controversa^{129, 130}. Massa intraretiniana glial, benigna, pouco vascularizada. As telangiectasias ocorrem em resposta à proliferação glial.

CLÍNICA:

Presença duma massa subretiniana ou retiniana, solitária, preferencialmente localizada na periferia retiniana inferior, diante do equador, de coloração amarelo-rosada ou alaranjada, profusamente vascularizada, com telangiectasias retinianas à superfície, bem caracterizada pela AF.

São responsáveis por uma exsudação lipídica intra e subretiniana, e eventualmente por um descolamento retina associado.

Ausência de vasos nutritivos dilatados, que se observam na D. Vonhippel-Lindau.

TIPOS CLÍNICOS:

- Tumores vasoproliferativos retinianos idiopáticos ou primários (a forma mais frequente). Define-se pela ausência de doenças oculares associadas.
- Tumores vasoproliferativos retinianos secundários (associam-se com doenças retinovítreas, particularmente uveítes posteriores).

COMPLICAÇÕES:

- Os exsudados lipídicos podem ocupar a retina inferior e acumular-se na área macular.
- Membrana epiretiniana.
- Edema macular cistóide.
- Hemorragia vítrea.
- Fibrose epiretiniana.
- Descolamento exsudativo da retina.

ETIOLOGIA:

Habitualmente são idiopáticas.

Podem ser secundárias à:

- Parsplanite, por proliferação de neovasos intraretinianos de forma glomerular.
- Neurofibromatose.
- Complicação tardia de uma identificação escleral, por descolamento da retina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- D. Coats

EVOLUÇÃO:

Sem tratamento, ocorre uma hemorragia vítrea grave, descolamento exsudativo da retina, rubeosis iridens e glaucoma neovascular.

PROGNÓSTICO:

Muito reservado, sobretudo se existir maculopatia.

TRATAMENTO:

Radioterapia por placa radioactiva, ressecção trans-escleral, endoressecção, terapia fotodinâmica, antiVEGF e Infliximab.

Fotocoagulação laser das telangiectasias responsáveis pela exsudação.

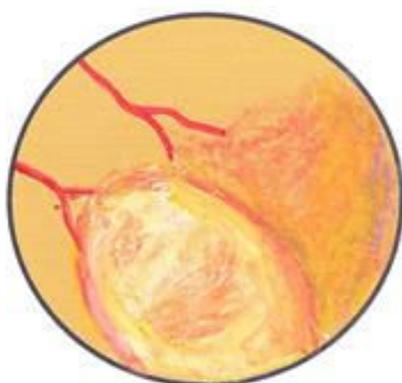


Fig. 1.49 Tumor vasoproliferativo

80. Uveíte posterior

A inflamação intraocular do segmento posterior (inflamação da retina e da coróide) é uma afecção ocular grave, que pode comprometer a acuidade visual a curto ou longo prazo.

A inflamação do segmento ocular posterior pode ser consequência de afecções inflamatórias, infecciosas, tumorais e sistémicas. No caso de doenças sistémicas., o atingimento ocular pode ser o dado revelador da doença.

O diagnóstico de uveíte posterior pode ser difícil. É necessário colocar as diferentes hipóteses diagnósticas e estabelecer uma estratégia diagnóstica. O Síndrome de manchas brancas múltiplas evanescentes tem habitualmente um bom prognóstico, porque tem uma resolução espontânea. Contudo, alguns casos de MEWDS podem ser facilmente confundidos com o estágio inicial de coroidite serpigínea, que tem um prognóstico muito pior³¹.

A estratégia diagnóstica envolve sempre uma anamnese, um exame clínico rigoroso e os exames complementares de diagnóstico, os quais nunca deverão ser entendidos separadamente. Como exemplo, um doente com positividade para o Ag HLA A29, não significa que o doente tenha uma Retinopatia Birdshot, nomeadamente se o exame clínico não corresponder.

CLASSIFICAÇÃO ANATÓMICA:

Com base na localização anatómica relativamente ao local primário da inflamação:

- UVEÍTE ANTERIOR - inflamação intraocular do segmento anterior.
- UVEÍTE POSTERIOR E UVEITE INTERMÉDIA – inflamação intraocular do segmento posterior.
- PANUVEÍTE – inflamação combinada do segmento anterior e posterior.

As uveítes posteriores podem subdividir-se em coroidites, retinites e corioretinites.

BIOMICROSCOPIA

- CORNEA
 - Úlceras superficiais (herpes)
 - Infiltrados estroma
 - Precipitados retrodescemet (largos, sinónimos de uveites granulomatosas)
 - Tyndall
- ÍRIS
 - Nódulos (sarcoidose) (Busacca, pequenos acinzentados na superfície anterior íris e Koeppe, esbranquiçados no rebordo pupilar).
- CRISTALINO (catarata subcapsular posterior, induzida pela uveíte posterior e pela corticoterapia).
- VITREO - VITRITE (secundária á ruptura da barreira hematoretiniana, induzida pela inflamação da retina e da coróide).
- RETINA – apreciação da superfície da retina, em relevo e as lesões corioretinianas.

CLÍNICA:

As uveítes posteriores podem apresentar um ou mais dos seguintes aspectos clínicos:

- VITRITE – infiltrados celulares no vítreo.
- VASCULITE RETINIANA – inflamação dos vasos sanguíneos retinianos.
- INFILTRADOS DE CÉLULAS INFLAMATÓRIAS NA CORÓIDE OU CORIORETINIANAS – lesões esbranquiçadas ou branco-amareladas.
- EDEMA - localizado na mácula (edema macular cistóide) ou do nervo óptico (edema disco óptico), ou difuso, produzindo um descolamento da retina exsudativo.

ETIOLOGIA:

Podem ser causadas por um espectro variado de etiologias, como bactérias, vírus, fungos, parasitas, doenças imunes, trauma. Em muitos casos, no entanto, a causa é desconhecida (idiopática).

Podem ser classificadas etiologicamente, de maneira diferente:

- Infecciosa ou não infecciosa
- Aguda ou crónica

- Endógena ou exógena
- Anterior/média/posterior

a) CLASSIFICAÇÃO CRONOLÓGICA¹³¹.

UVEITE AGUDA (início súbito e duração inferior a 3 meses):

- Retinite necrosante herpética
- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
- Toxoplasmose
- Síndrome manchas brancas evanescentes
- Epiteliopatia em placas
- Coroidite Serpiginosa
- Endoftalmite

UVEITE CRÓNICA:

- Retinocoroidopatia Birdshot
- Endoftalmite crónica
- Oftalmia simpática
- Coroidite multifocal
- Parsplanite

b) CLASSIFICAÇÃO SEGUNDO O FOCO DE PARTIDA:

- UVEÍTES ENDÓGENAS (idiopáticas ou sintomáticas de doença sistémica)

- Sarcoidose
- MEWDS
- Coroidite multifocal
- Corioretinite Birdshot
- Retinite interna ponteadada
- Epitelite pigmentar aguda
- Neuropatia macular aguda
- Coroidite serpiginosa
- Epiteliopatia em placas
- Histoplasmose
- Neuroretinite difusa subaguda

- UVEÍTES EXÓGENAS

- PARASITÓSES
 - Toxoplasmose
 - Toxocara canis
 - Helmintíase
 - Oncocercose
 - Cysticercose

- VIRAIS

- CMV
- Herpes simplex
- Herpes zoster
- Vírus Epstein-barr
- Rubéola
- Hepatite
- HIV
- FUNGICAS
 - Histoplasmose
 - Candidíase
 - Aspergilose
- BACTERIANAS
 - Tuberculose
 - Sífilis
 - Lepra
 - Brucelose
 - Borreliose
 - Leptospirose
 - Rickettsioses

c) ETIOLOGIA SEGUNDO A LOCALIZAÇÃO ANATÓMICA:

PARS PLANA:

- Não infecciosos
 - Parsplanite
 - Sarcoidose
 - Esclerose múltipla
- Infecciosos
 - Toxocaríase

VÍTREO:

- Não infecciosos
 - Vitrite idiopática
 - Linfoma ocular
 - Sarcoidose
- Infecciosos
 - Endoftalmite
 - HTLV-1
 - D.Lyme

RETINA

- Não infecciosos
 - Sarcoidose
 - D.Behçet's
- Infecciosos
 - Toxoplasmose

- Cytomegalovírus
- Necrose retiniana aguda
- Necrose retiniana externa progressiva

VASOS RETINIANOS:

- Não infecciosos
 - Vasculite retiniana idiopática
 - D.Behçet's
 - Sarcoidose
- Infecciosos
 - C.M.V.
 - Sífilis
 - D.Lyme

EPR/COROIDE:

- Não infecciosos
 - EPPMPA
 - Coroidite multifocal idiopática
 - Outros síndromeswhitedots
- Infecciosos
 - Histoplasmose ocular
 - Neuroretinite subaguda unilateral difusa

d) CLASSIFICAÇÃO SEGUNDO ACHADOS OCULARES OU ASSOCIADOS A DOENÇA SISTÉMICA

1) Doenças com achados oculares característicos

- Infecciosos
 - Toxoplasmose
 - Retinite viral
- Não infecciosos
 - Parsplanite
 - Coroidite serpigínosa
 - Histoplasmose ocular
 - Oftalmia simpática

Doença sistémica, com achados oculares que podem confundir-se com uma doença ocular primária

- Infecciosos
 - Coroidite multifocal, por Tuberculose miliar
 - Doença Lyme
- Não infecciosos
 - Sarcoidose
 - L.E.D
 - Esclerose Múltipla

2) Doenças em que é necessário a presença de sinais e sintomas sistémicos para estabelecer o diagnóstico

- D.Behçet's
- S.Vogt-Koyanagi-Harada

e) CLASSIFICAÇÃO EM TERMOS DE IDADE DO DOENTE

- IDADE INFERIOR A 16 ANOS
 - Retinocoroidite a Toxoplasmose.
 - Toxocaríase.
 - Heterocomiiridiana de Fuchs.
 - Parsplanite.
 - Eliminar as falsas uveites (Retinoblastoma, Coats).
- ADULTO JOVEM
 - Todas as etiologias são possíveis.
- IDADE SUPERIOR A 65 ANOS
 - Retinopatia Birdshot.
 - Tuberculose.
 - Retinite viral.
 - Toxoplasmose.
 - Eliminar as falsas uveites (linfoma, endoftalmitepos cirurgia, catarata).

F) CLASSIFICAÇÃO PERANTE UMA CORIORETINITE

- FOCO CORIORETINIANO UNILATERAL
 - Toxoplasmose
 - Toxocaríase
 - Tuberculose
 - Pseudo-Histoplasmose
- FOCOS CORIORETINIANOS MÚLTIPLOS
 - A) Na mesma zona
 - Toxoplasmose recidivante
 - B) Na média periferia
 - Sarcoidose
 - Coroidite multifocal idiopática
 - Sífilis
 - Tuberculose
- FOCOS CORIORETINIANOS OU COROIDEUS

- Sarcoidose
- R. Birdshot
- Sífilis
- Tuberculose
- MEWDS

- RETINITE

- Retinite viral
- Sífilis
- D. Behçet
- EPPMA

EPIDEMIOLOGIA:

As uveítes são a 4ª causa mais comum de cegueira nos países desenvolvidos. As uveítes posteriores são responsáveis por 10% do total de cegueira nos países desenvolvidos (devido a edema macular, cicatriz macular, descolamento retina e atrofia óptica)¹³².

A causa primária de perda de visão na uveíte é geralmente o edema macular cistoide.

SINTOMATOLOGIA:

A diminuição da visão pode ser aguda ou gradual. Floaters. Fotofobia.

Outros sintomas: flash luminoso, metamorfopsias, micropsia, macropsia, escotomas, desconforto ocular, dor ocular grave é rara.

SINAIS:

Os quadros clínicos comuns de uveíte posterior são:

- VITRITE
- VASCULITE RETINIANA
- COROIDITE (infiltrados inflamatórios coróides multifocais)

VASCULITE RETINIANA

Pode ser:

- PERIFÉRICA (PRÉ-EQUATORIAL)
- POSTERIOR (PÓS-EQUATORIAL)
- CENTRAL (LOCALIZADA SÓ NO DISCO ÓPTICO)

SINTOMAS:

- PERIFÉRICA – habitualmente é assintomática até que desenvolva complicações como as hemorragias vítreas.
- POSTERIOR – Apresenta perda súbita de visão, afectando metade do campo visual. Os defeitos C.V. são tipicamente altitudinais. A visão central é afectada se a mácula for afectada.

- CENTRAL – Assintomática nos estádios precoces da doença.

SINAIS:

A câmara anterior tem poucas células.

- PERIFÉRICA – Os vasos retinianos periféricos estão embainhados. Podem estar presentes hemorragias perivasculares. A retina periférica surge “ isquémica”, o que é um elemento de mau prognóstico.
- POSTERIOR – A vasculite retiniana apresenta-se frequentemente como uma alteração oclusiva venosa afectando um ramo principal e sendo acompanhada por uma dilatação venosa.
- CENTRAL – Edema do disco óptico, dilatação venosa, hemorragias retinianas e manchas algodinosas.

VITRITE

Também chamadas inflamações do corpo vítreo.

Caracteriza-se pela presença de células inflamatórias e exsudados proteicos na cavidade vítrea.

SINTOMAS:

- Moscas volantes, sem diminuição da acuidade visual.
- Visão enevoada - quando as opacidades vítreas são suficientemente grandes.
- Assintomáticos.
- Perda visão – Na maioria dos casos de vitrite, a visão enevoada não é importante, ou poderá ser apenas intermitente ou postural.

SINAIS:

- Opacidades vítreas finas.
- VITRITE ANTERIOR - é uma condição em que há um predomínio no espaço retrocristalino.
- VITRITE POSTERIOR – é uma condição caracterizada por um infiltrado celular difuso, no vítreo cortical.

EXAMES COMPLEMENTARES:

O diagnóstico é habitualmente clínico, baseado na história clínica e no exame do fundo ocular. Poderão ser necessários exames laboratoriais para a exclusão de causas infecciosas.

AF: Para detectar infiltrados retinianos e coroideus. Edema nervo óptico. Confirmar a presença de neovascularização.

ICG: Para avaliação da extensão da doença inflamatória coroideia

ECOGRAFIA: Para documentar a extensão da doença.

BIÓPSIA: A biopsia da conjuntiva bulbar é útil no diagnóstico de sarcoidose.

TRATAMENTO:

O tratamento de uma uveíte posterior pressupõe uma colaboração multidisciplinar

Deverá ser pesquisada uma doença sistémica ou infecciosa, de modo a ser prescrito um tratamento específico, antes da prescrição de corticosteróides.

Corticoterapia local tópica.

Corticoterapia sistémica, inicialmente em altas doses (Solumedrol ou prednisona com doses de 1 mg/kg/dia⁹, diminuir depois lenatmente, num plano terapêutico de 6 meses ou mais.

Discutir a prescrição de um imunomodulador (interferon alfa) ou de um imunossupressor.

PRECAUÇÕES A TER ANTES DA INSTITUIÇÃO DO TRATAMENTO COM CORTICOSTERÓIDES

- 1) ELIMINAR UMA INFECCÃO SISTÉMICA (tratamento específico primeiro).
- 2) ELIMINAR UMA ETIOLOGIA INFECCIOSA (tratamento específico primeiro).
 - Toxoplasmose
 - Tuberculose
 - Sífilis
 - Infecção viral herpética
- 3) Precaução no doente diabético, psiquiátrico

COMPLICAÇÕES:

São numerosas e podem comprometer a acuidade visual.

As complicações da uveíte posterior são essencialmente secundárias à inflamação crónica

São essencialmente:

- Edema macular cistóide (ocorre particularmente na Corioretinopatia Birdshot, Vasculite retiniana crónica, parsplanite e sarcoidose).
- Membrana epiretiniana.
- Papilite.
- Inflamação arterial, venosa ou capilar oclusiva.
- Neovascularização pré-retiniana ou subretiniana.
- Catarata.
- Glaucoma.

ERROS A NÃO COMETER NUMA UVEÍTE POSTERIOR

- Desconhecer uma causa infecciosa.
- Prescrever exames diagnósticos exaustivos, sem pesquisar devidamente a anamnese e exame objectivo rigoroso.

- Estabelecer o diagnóstico de uveíte anterior, sem pesquisar o fundo ocular.
- Introduzir corticosteróides, sem fazer primeiro exames laboratoriais.
- Tratar o doente com doses baixas de corticosteroides, ou tratar com doses muito altas e diminuir rapidamente.
- Não verificar os sinais de gravidade de uveíte posterior.
 - Edema macular cistóide
 - Vasculites retinianas
 - Retinites
 - Vitrite
- Não pesquisar uma pseudo-uveíte

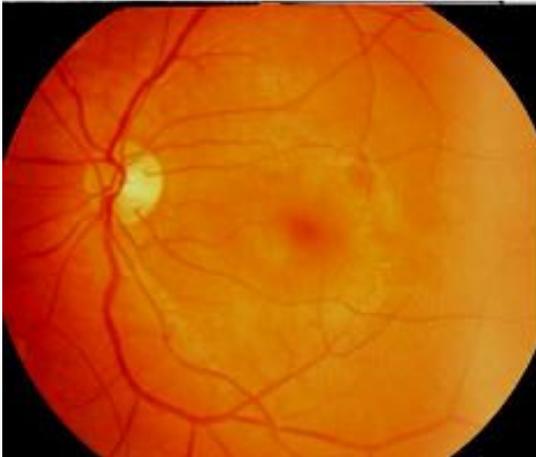


Fig. u.1 Uveíte posterior (Retinografia)

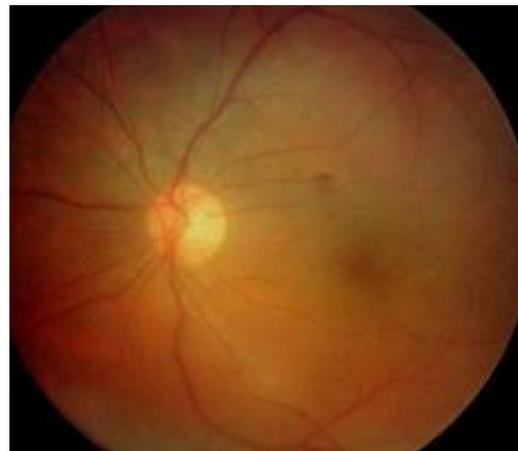


Fig. u.2 Uveíte posterior (Retinografia)

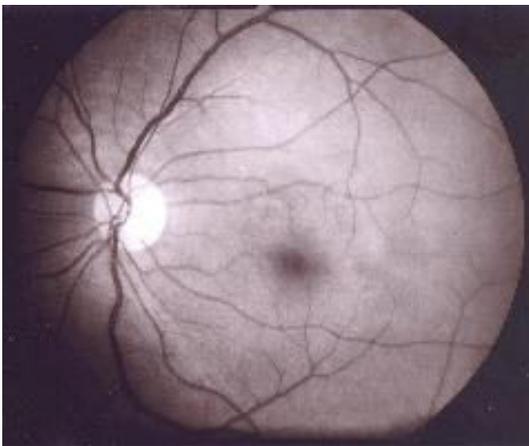


Fig. u.3 Uveíte posterior (Anerfíca)

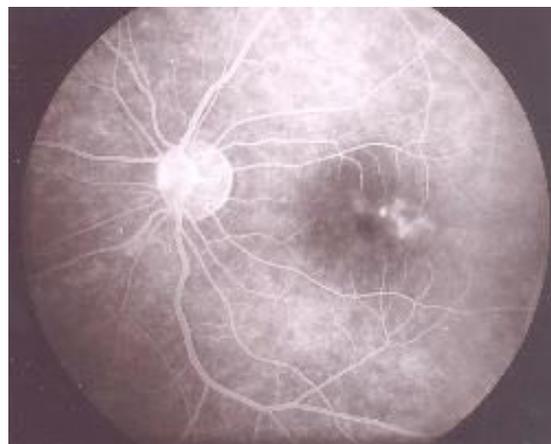


Fig. u.4 Uveíte posterior (AF)



Fig. u.5 Uveíte posterior (AF)

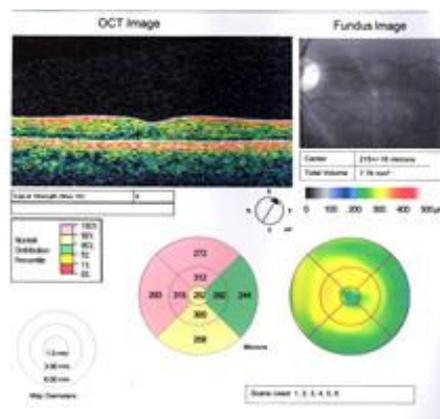


Fig. u.6 Uveíte posterior (OCT)

81. Vasculite

Correspondem por definição a numa inflamação da parede dos vasos sanguíneos retinianos. Integram-se habitualmente no quadro clínico das uveítes posteriores.

Trata-se de um atingimento das veias retinianas, das veias e artérias, ou só das artérias retinianas.

A vasculite ocular pode ocorrer como uma entidade isolada ou como uma parte de outra doença ocular ou sistémica.

As vasculites associadas com doenças sistémicas podem ser imune mediadas ou secundárias a infecções ou neoplasias. É imperativo eliminar uma causa infecciosa. As causas paraneoplásicas ou tóxicas são raras^{133,134}.

Ocorrem mais frequentemente em pacientes jovens. Predomínio do sexo feminino.

CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA:

- Infecciosa ou não infecciosa.
- Arterial, venosa e arterial e venosa.
- Uni ou bilateral.
- Polo posterior ou periferia da retina.
- Focal, segmentar e difusa.
- Oclusiva, activas com difusão e limitada às paredes.

PATOLOGIAS ASSOCIADAS COM VASCULITE:

Doenças auto-imunes:

- Sarcoidose
- Poliarterite nodosa
- LES
- Granulomatose Wegener
- Esclerose múltipla
- D. Behçet
- D. Crohn, colite ulcerosa

Doenças infecciosas:

- Sífilis
- Tuberculose
- D. Lyme
- D. Whipple
- Enoftalmite bacteriana
- Toxoplasmose
- Retinite viral
- Endoftalmite fungos

SINTOMAS:

Floaters. Fotopsia. Défice visão cromática.

SINAIS:

A vasculite activa pode envolver arteríolas ou vénulas e podem ocorrer com ou sem inflamação significativa do vítreo.

A vasculite pode ser evidente como um infiltrado perivascular macio esbranquiçado, de bordos flos na fase activa, difuso ou localizado. Está associada uma anomalia do calibre vascular.

Se as arteríolas estiverem envolvidas ocorrem manchas algodonosas e áreas de isquémia retiniana visíveis como áreas opacas.

Se as vénulas estiverem envolvidas, estão associadas hemorragias retinianas, edema da retina e anomalias microvasculares como telangiectasias e microaneurismas.

A inflamação frequentemente pode ocluir os vasos sanguíneos.

- VASCULITE RETINIANA IDIOPÁTICA

São raras. Atingem os jovens com idade < 40 anos.

Não há predomínio ligado ao sexo, excepto a D.Eales, onde há um predomínio no sexo masculino.

O atingimento é ocular (sem sinais sistémicos) e a vasculite é isolada.

Quadros clínicos de vasculites retinianas idiopáticas: D.Eales, vasculites hemorrágicas multifocais, S. IRVAN, S. Susac).

ASSOCIAÇÕES OCULARES:

- D. Eales
- Parsplanite
- Coroidopatia Birdshot
- D. Coats
- IRVAN

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação contraste periarterial e perivenoso. Evidência de oclusão vascular.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é variável em função da causa e das manifestações inflamatórias associadas (hialite, edema macular cistóide).

COMPLICAÇÕES:

Oclusões vasculares.

TRATAMENTO:

Eliminar uma causa infecciosa diante de uma inflamação ocular, qualquer que seja a sua localização.

Uma vez controlada a infecção ocular, os corticóides são utilizados para limitar as lesões teciduais provocadas pela reacção inflamatória.

Agentes citotóxicos (Clorambucil, metotrexato e azatioprina)



Fig. v.1 Vasculite retiniana (Retinografia)



Fig. v.2 Vasculite retiniana (Retinografia)

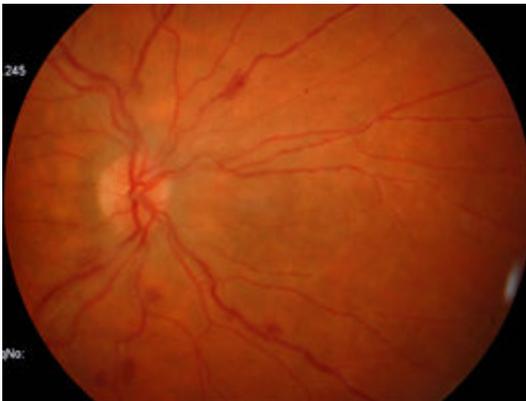


Fig. v.3 Vasculite retiniana (Retinografia)

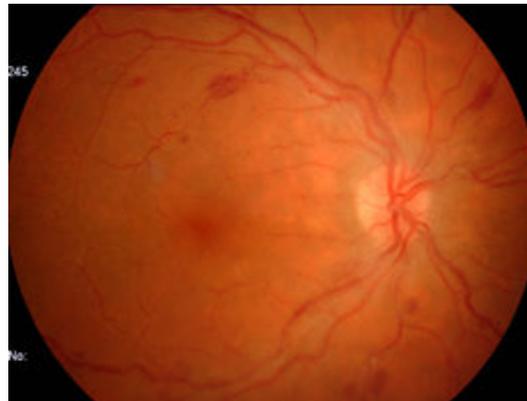


Fig. v.4 Vasculite retiniana (Retinografia)

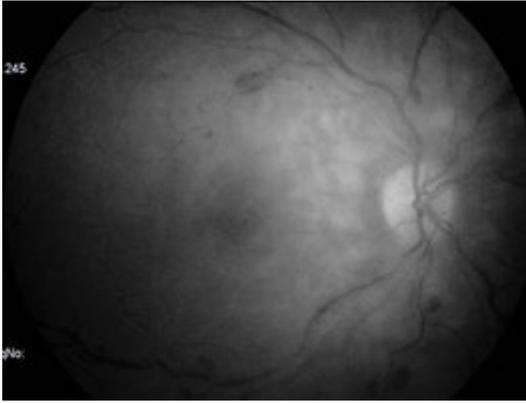


Fig. v.5 Vasculite retiniana (Anerítica)

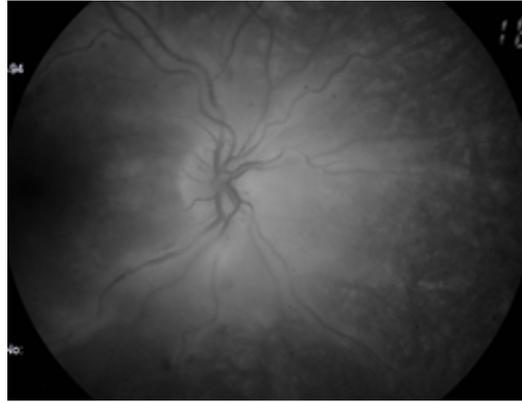


Fig. v.6 Vasculite retiniana (Anerítica)

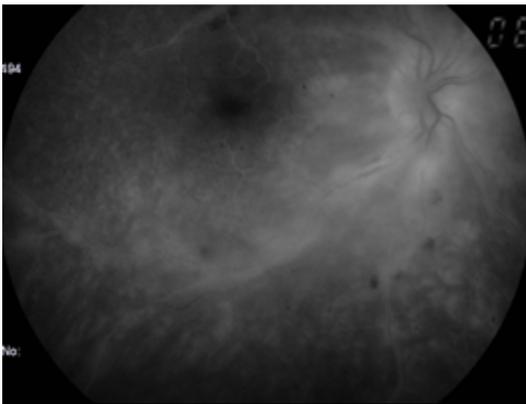


Fig. v.7 Vasculite retiniana (AF)

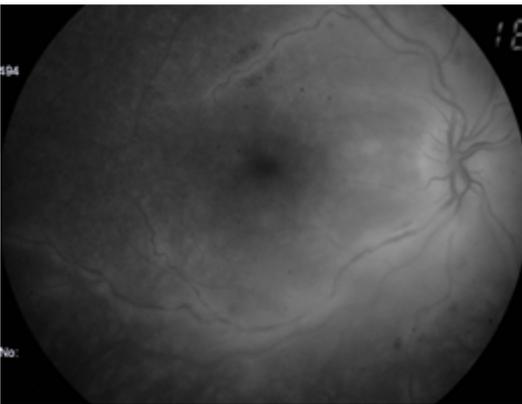


Fig. v.8 Vasculite retiniana (AF)

82. Vasculopatiacoróideiapolipoidal idiopática (VCP)

Consiste numa anomalia hemorrágica idiopática da mácula.

Também chamado Síndrome hemorrágico uveal posterior.

Os vasos sanguíneos coroídeos superficiais constituem uma rede dilatada e com múltiplas protuberâncias terminais, de aspecto polipoidal⁴⁴.

EPIDEMIOLOGIA:

Afecção da rede vascular coroídea interna.

Representam uma forma de NVSR, mas com clínica e prognóstico visual diferente das outras formas de NVSR.

Não há predilecção sexual.

Predilecção por indivíduos de raça pigmentada.

A idade de apresentação inicial é menor do que na DMI.

Bilateral usualmente, mas assimétricas.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Em idade avançada, surge uma diminuição da AV súbita e unilateral.

SINTOMAS:

Diminuição e distorção da visão em caso de atingimento macular.

SINAIS:

Descolamentos serohemáticos crónicos e recorrentes da retina e EPR.

Aspecto alaranjado ou avermelhado das lesões polipoidais ou esferoidais.

Classicamente não há a presença importante de drusens.

Localização preferencial peripapilar, mas podem ocorrer na periferia ou mácula.

Se as lesões polipoidais são muito grandes, o EPR é fino e atrófico.

Existem duas formas clínicas⁴⁴:

- Forma exsudativa: DEP seroso e descolamento seroso da retina, associados a depósitos lipídicos intraretinianos.
- Forma hemorrágica: DEP hemorrágico e hemorragia subfoveal.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

HTA é um factor importante associado com a evolução e gravidade da VCP e perda de visão.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: A fluorescência da coriocapilar bloqueia as lesões vasculares.

ICG: Permite a melhor visualização das lesões activas e dos componentes vasculares.

OCT: Lesão com bordos agudos, “dome-shaped”, opticamente vazia, com sombra posterior.

ERG multifocal é um exame usado para o follow-up da membrana neovascular coroidea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DMI
- CRCS
- DEP

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é bom em 50% dos casos.

As lesões serohemáticas reabsorvem espontaneamente, sem progressão para a proliferação fibrosa.

Em contraste, as lesões vasculares continuam a crescer. Desenvolvem cicatrização fibrovascular.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser considerada.

Injecções intravítreas de anti-VEGF.



Fig. v.9 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática (Retinografia)

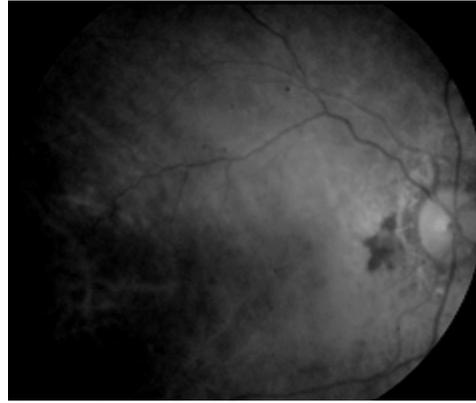


Fig. v.10 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática (Anerítica)

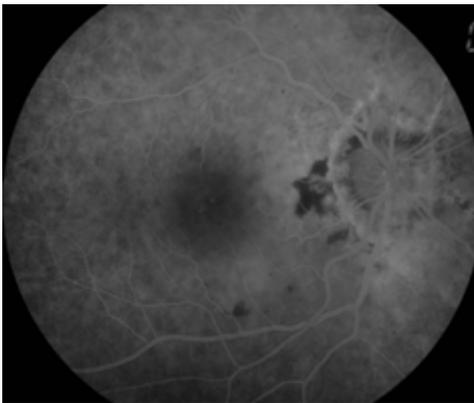


Fig. v.11 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática (AF)



Fig. v.12 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática (ICG)

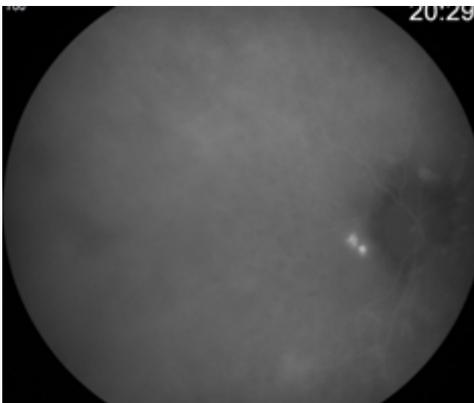


Fig.v.13 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática (ICG)

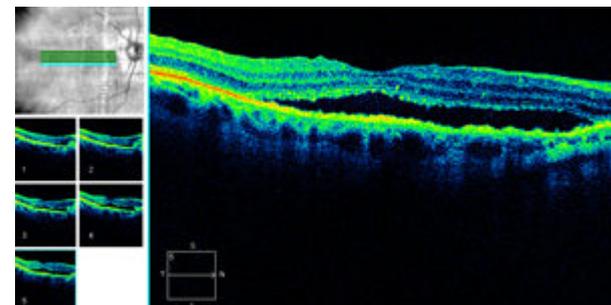


Fig. v.14 Vasculopatia corioideia polipoidal idiopática, com descolamento seroso retina (OCT)

83. Vitreoretinopatia erosiva

É uma distrofia vítreoretiniana hereditária.
Patologia autossômica dominante

SINTOMAS:

Nictalopia, perda progressiva CV.

SINAIS:

Anomalias vítreas, atrofia progressiva EPR na retina periférica e descolamento retina regmatógeno e traccional combinados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Disfunção cones e bastonetes.

PROGNÓSTICO:

20% resultam em cegueira, devido ao descolamento retina.

84. Vitreoretinopatia exsudativa familiar

Descrita pela primeira vez em 1969, por Criswick e Schepens.

Caracteriza-se por um déficit de desenvolvimento dos capilares retinianos periféricos que origina uma neovascularização intraretiniana periférica temporal, uma exsudação lipídica macissa e um descolamento exsudativo da retina e traccional.

PATOGENIA:

Desconhecida.

GENÉTICA:

Patologia hereditária. Forte penetrância na sua forma dominante.

Descritos vários tipos de transmissão: recessiva ligada ao X, autossómica dominante e autossómica recessiva.

O 1º gene identificado foi o gene da Doença de Norrie NDP, responsável pela forma recessiva ligada ao X.

As mutações do gene FRIZZLED-4 (FZD4), localizado no 11q13-q23 representam 20% das formas autossómicas dominantes.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A idade de apresentação é variável segundo a precocidade dos sintomas.

CLÍNICA:

Aspectos clínicos variáveis, bilaterais e assimétricos.

Tipicamente, caracteriza-se pela emergência, em ângulo agudo, do disco óptico, rectilíneos, estirados para a periferia.

Pode ocorrer uma neovascularização intraretiniana, na periferia temporal.

O estiramento dos vasos temporais, artérias e veias, em olhos que não são altos míopes é evocador. A mácula está estirada no lado temporal.

A paragem da vascularização periférica no equador é manifesta em angiografia, onde o leito capilar forma um aspecto festonado, deixando difundir fracamente o contraste atrás da zona avascular.

A neovascularização periférica tem um aspecto glomerular, intraretiniano, frequentemente em parte fibrosa. Está localizada no equador, na retina periférica.

Se os achados clínicos são graves, podem apresentar estrabismo ou leucocoria.

FORMAS CLÍNICAS:

a) FORMA MINOR

Algumas formas são totalmente assintomáticas, devido à heterogeneidade da doença.

O estiramento dos vasos retinianos é pouco marcado e não há exsudação.

O exame da periferia retiniana evidencia as lesões do tipo degenerescência em palissada.

b) PREGA FALCIFORME

As formas mais graves podem originar o aspecto de uma prega retiniana (prega falciforme), congénita, que se estende do disco óptico à periferia temporal.

EVOLUÇÃO:

Pode ocorrer um agravamento da exsudação lipídica, que pode atingir a mácula. Paralelamente, desenvolve-se uma fibrose pré-retiniana ao longo dos vasos temporais, originando um agravamento do estiramento do pólo posterior e do descolamento macular.

Pode ocorrer um edema macular cistóide.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Cataratas.

Queratopatia em banda.

Glaucoma neovascular.

Phthisisbulbi.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia da prematuridade – O estiramento dos vasos sanguíneos e a paragem circulatória atrás do equador são os elementos comuns. A ausência de prematuridade ou do baixo peso ao nascimento e a ausência de oxigenoterapia reorienta o diagnóstico para Vitreoretinopatia exsudativa familiar.
- D. Coats.
- Incontinentiapigmenra.
- Doença Norrie.
- Retinosquise ligada ao X.

PROGNÓSTICO:

Quanto mais novo o doente afectado, mais grave é a patologia.

TRATAMENTO:

Na forma exsudativa, com atingimento da mácula, o tratamento deve ser a fotocoagulação directa dos glomérulos neovasculares periféricos.

A fotocoagulação deve estender-se à periferia temporal.

Cirurgia vítreoretiniana nas formas exsudativas complicadas de fibrose pré-retiniana e descolamento macular exsudativo e traccional¹³⁵.

AValiação familiar:

Todos os membros da família do doente afectado devem ser examinados, devido às alterações progressivas ao longo da idade.

85. Vitreoretinopatia proliferativa

Caracteriza-se pelo desenvolvimento de uma proliferação fibrosa pré, intra e subretiniana que induz uma tracção e distorção da retina, após afalência de uma cirurgia do descolamento da retina.

Consiste numa resposta modificada a um descolamento da retina (após atraso na cirurgia vítreoretiniana ou após uma cirurgia vítreoretiniana).

PATOGÉNESE

Resulta da formação de membranas contrácteis fibrocelulares em ambas as superfícies da retina neurosensorial descolada, na face vítrea posterior e na base do vítreo.

A activação das células vítreas gliais e a metaplasia das células do EPR, na presença dum DR, produz um tecido fibroso que prolifera. As células não só proliferam, mas também são capazes de contrair e exercer tracção na retina.

FACTORES DE RISCO:

- Múltiplos buracos da retina.
- Rasgaduras grandes.
- Cronicidade.
- Traumatismo.
- Hemorragia vítrea.

SINTOMAS:

A contracção das membranas vítreoretinianas pode reabrir um buraco da retina ou originar uma nova rasgadura retina e um descolamento da retina.

Assintomática na ausência de rasgaduras da retina. Nas membranas localizadas na mácula podem causar metamorfopsia e visão central desfocada.

CLASSIFICAÇÃO:

De acordo com a sua gravidade e localização:

- Grau A – Vítreo turvo e agrupamentos pigmentares no vítreo.
- Grau B – Contracção da retina, com tortuosidade vascular.
- Grau C – Pregas da retina em toda a espessura.

SINAIS:

Retina relativamente imóvel, com pregas fixas.

Bordos da rasgadura da retina enrolados.

Extensa pigmentação no vítreo.

Bandas vítreas proeminentes.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Hipotonia.
- Uveíte anterior.
- Rubeosisiridens.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta.

ECOGRAFIA: Exame útil na determinaçãoda configuraçãodo descolamento da retina, na presença de opacidade dos meios ópticos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DR traccional
- DR exsudativo

PROGNÓSTICO:

Usualmente progride sempre, causando perda visão grave.

TRATAMENTO:

Vitrectomia para libertar a tracção.

Recorrências são frequentes.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não existe associação sistémica.

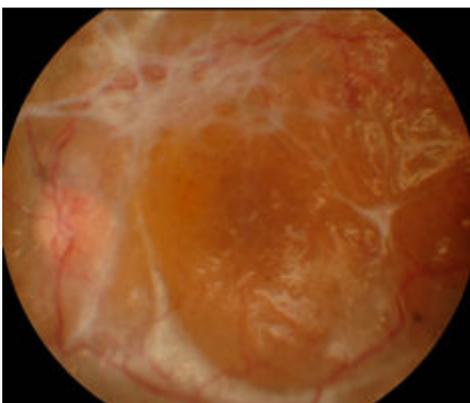


Fig. v.15 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

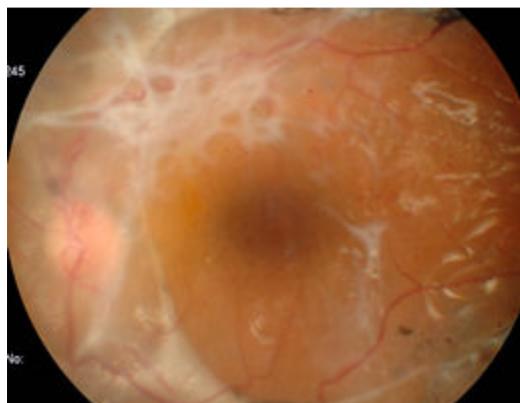


Fig. v.16 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

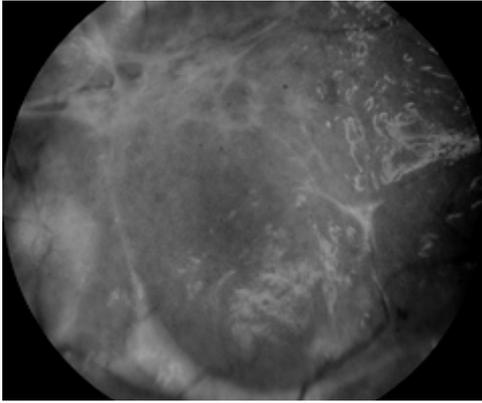


Fig. v.17 Vitreoretinopatia proliferativa (Anerítica)

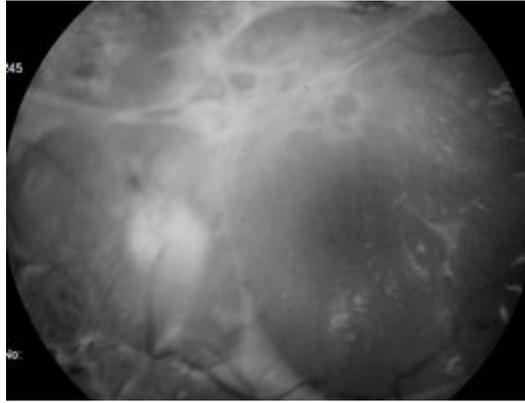


Fig. v.18 Vitreoretinopatia proliferativa (Anerítica)

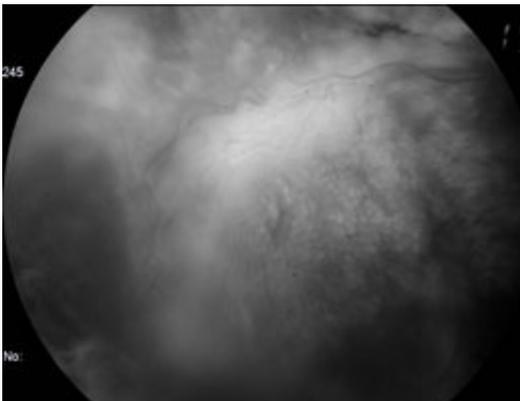


Fig. v.19 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)

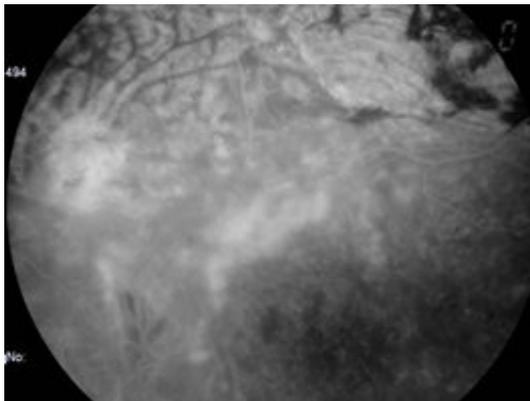


Fig. v.20 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)



Fig. v.21 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

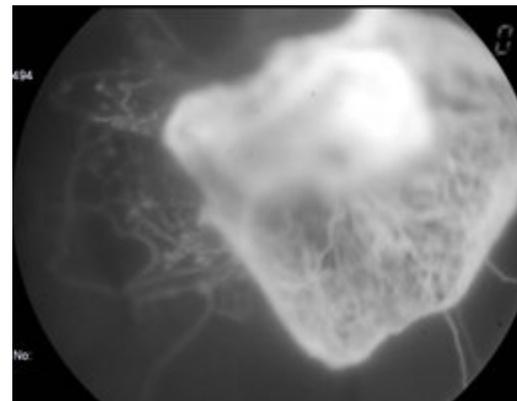


Fig. v.22 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)

16. Vitrite

As principais manifestações inflamatórias do vítreo são a presença de células inflamatórias e a elevação do teor em proteínas séricas.

Também denominada como hialite.

Atinge sobretudo pacientes com idade < 40 anos.

Bilateralidade em 70 a 80% dos casos⁶¹.

ETIOLOGIA:

Idiopática, sarcoidose, esclerose em placas, D. Lyme, Toxoplasmose, sífilis, D. Whipple, Doenças inflamatórias intestinais.

SINTOMAS:

Miodesópsias e diminuição da AV.

SINAIS:

As células inflamatórias do vítreo surgem como pequenos pontos esbranquiçados, arredondados e brilhantes visíveis no vítreo pelo feixe de luz da lâmpada de fenda.

O Tyndall do vítreo corresponde a uma concentração anormalmente alta de proteínas no vítreo, consequência da ruptura da barreira hemato-retiniana.

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

EMC, edema papilar, rasgadura retina, neovascularização pré-retiniana ou pré-papilar, descolamento retina exsudativo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Patologias associadas a retinite
- Patologias associadas a coroidite
- Patologias associadas a vasculite
- Patologias pós-cirúrgicas
- Patologias pós traumáticas
- Patologias malignas

EVOLUÇÃO:

Frequentemente é crónica, com períodos de remissão e exacerbação. É possível uma evolução de 15 a 20 anos.

Clássicamente descrevem-se 3 tipos evolutivos:

- Formas benignas, sem recidivas (10% dos casos).
- Formas crónicas, sem exacerbação (60% dos casos).
- Formas crónicas, com exacerbação (30% dos casos).

PROGNÓSTICO:

O prognóstico funcional visual está dependente da gravidade da inflamação e da sua duração.

TRATAMENTO:

Tratamento etiológico específico.

O tratamento de 1ª intenção são os corticóides (via oral, peribulbares, intravítrea).

Vitrectomia.

17. Vitrite idiopática

Também chamada vitrite senil idiopática.

Causa comum de diminuição da AV e floaters.

Ocorre mais comumente em mulheres, a partir dos 60 anos de idade.

PATOGÉNESE:

Desconhecida.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição da AV, uni ou bilateral. A diminuição da AV é variável e assimétrica.

SINAIS:

As células no vítreo são a característica da patologia.

EMC está presente. Edema do disco óptico. Membrana epiretiniana⁶¹.

Periferia retina: Vasos estreitos e embainhados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Confirma a presença do EMC.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Parsplanite
- Linfoma intraocular
- Retinopatia pigmentar sine pigmenti

TRATAMENTO:

Anti-inflamatórios não esteróides e corticóides administrados cronicamente.