

## 1. Abcesso coroideu

Resulta da infecção a *Nocardia*, estafilococos, *pseudomonas*, tuberculose. Atinge a coróide via hematogénea, após uma infecção sistémica, especialmente em indivíduos imunocomprometidos. Pode ocorrer após traumatismo ou por propagação a partir de estruturas contíguas.

## 2. Acromatópsia congénita

Patologia descrita por Tuberville, em 1684.

Caracteriza-se por apresentar um nistagmo pendular, uma fotofobia, uma diminuição acentuada da acuidade visual, uma ausência ou quase da visão cromática e uma ausência da resposta dos cones no ERG<sup>1</sup>.

Consiste numa síndrome de disfunção dos cones, hereditária, autossómica recessiva.

Incidência: Acromatópsia completa (1/30000 a 1/ 50000)<sup>2</sup>. A acromatópsia incompleta é mais rara.

Dois subtipos:

- Acromatópsia completa ou monocromatismo dos bastonetes (a visão é assegurada unicamente pelos bastonetes).
- Acromatópsia incompleta (um ou vários tipos de cones funciona parcialmente).

---

1

Estão quatro genes indentificados e implicados em 70% das acromatópsias<sup>1</sup>.

CLÍNICA:

O nistagmo é o primeiro sinal de aviso. É um nistagmo pendular, rápido, de fraca amplitude horizontal. Pode eventualmente ser um nistagmo vertical nos primeiros meses de vida. Tendência a diminuir e mesmo a desaparecer com a idade.

A fotofobia surge habitualmente após o nistagmo. Pode chegar a ser incapacitante. É frequente na acromatópsia completa.

A acuidade visual apresenta-se reduzida, em média de 1/10 na acromatópsia completa e cerca de 3/10 na acromatópsia incompleta. Habitualmente são hipermetropes.

A visão cromática está ausente. É um sintoma fundamental.

O fundo ocular apresenta-se habitualmente normal ou apenas com uma alteração do reflexo foveolar.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG - Os componentes escotópicos (resposta dos bastonetes) do ERG apresentam-se normais ou subnormais, enquanto que os componentes fotópicos (resposta dos cones) não são detectáveis.

**TESTE DE VISÃO CROMÁTICA:** É necessário para permitir a diferenciação dos diferentes tipos de disfunção dos cones.

Só é fiável a partir dos 7 anos de idade e não é realizável em idades inferiores a 3 anos.

Na acromatópsia completa só vê a carta nº 1 do teste pseudo-isocromático de Ishihara.

O OCT permite revelar uma hipoplasia macular em cerca de 60-80% dos casos<sup>1</sup>.

#### **BIOLOGIA MOLECULAR**

Estão implicados quatro genes em cerca de 70% das acromatópsias.

#### **EVOLUÇÃO:**

Estável. A ausência de evolução clínica é que permite diferenciar as acromatópsias das distrofias retinianas tipo cones e bastonetes e a distrofia de cones.

O nistagmo e a fotofobia podem melhorar lentamente.

A maculopatia pode ocorrer em cerca de 12% dos casos.

Destruição progressiva dos cones, evidenciável no OCT a partir da idade de 8 anos<sup>3</sup>

#### **FORMAS ATÍPICAS:**

Recém-nascidos - Monocromatismo ao azul (ou cones S). Transmissão autossómica recessiva, ligada ao cromossoma X. Sintomatologia de acromatópsia incompleta e alta miopia. Percepção normal às cartas do eixo amarelo-azul no teste Ishihara.

Crianças. Oligocone tricómia. Patologia rara, hereditária, autossómica recessiva. Associa ausência de cones no ERG, ambliopia moderada e visão cromática subnormal ou normal.

#### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Distrofia retiniana precoce tipo cones-bastonetes (Doença de Alstrom – bebé com sintomatologia de acromatópsia, obeso, hipotónico, surdez, diabetes e alterações cardíacas).
- Distrofia de cones.

#### **TRATAMENTO:**

Não há tratamento curativo.

Terapia genética?

### **3. Adenocarcinoma do EPR**

Tumor extremamente raro. Frequentemente o diagnóstico é efectuado após enucleação.

Predomínio do sexo feminino.

**SINAIS:**

Massa tuberosa hiperpigmentada associada com vasos nutritivos, exsudação lipídica e sinais inflamatórios<sup>4</sup>.

A massa torna-se elevada com a evolução, produzindo um descolamento retina exsudativo.

**OUTROS SINAIS OCULARES:**

EMC, gliose epiretiniana e membrana vítrea.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

ECOGRAFIA: Lesão elevada e descolamento da retina associado.

**PROGNÓSTICO:**

O tumor é localmente destrutivo. Não estão referidas metástases.

**TRATAMENTO:**

Placas radioactivas, esteróides intravítreos e vitrectomia não eficazes no controle do crescimento do tumor.

**4. Adenoma do EPR**

O EPR tem uma marcada tendência para sofrer hiperplasia reactiva, mas pouca tendência para progredir para uma neoplasia.

Ocasionalmente podem desenvolver-se adenomas benignos e adenocarcinomas malignos.

**HISTOPATOLOGIA:**

Formas vacuolar, tubular ou misto.

**CLÍNICA:**

O adenoma do EP ciliar pode atingir um tamanho grande e ter tendência a produzir uma sementeira vítrea ou mesmo uma hemorragia vítrea.

O adenoma do EPR tem um aspecto de massa pigmentada profundamente, elevada abruptamente e ovalada. Não tem uma base nevoide circundante.

Localiza-se habitualmente na retina periférica, mas pode situar-se adjacente ao disco óptico.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Variável. Hipofluorescência precoce e impregnação moderada tardia. Não apresenta a dupla circulação, que caracteriza o melanoma da coróide.

ECOGRAFIA modoB - Contorno irregular, com solidez acústica.

#### TRATAMENTO:

Os tumores do EP ciliar e da região anterior do EPR podem ser tratados por ressecção local com iridociclotomia lamelar parcial.

Placa radioactiva pode ser tentada.

Uma lesão no disco óptico progressiva pode requerer enucleação.

### 5. Albinismo

Representa um grupo de afecções hereditárias, ligadas à ausência ou diminuição da síntese de melanina nos melanossomas da pele, pêlos e globo ocular, devido a um erro inato no metabolismo de aminoácidos.

Pode apresentar-se isolado ou integrado num quadro de Síndromes.

Oftalmoscopicamente, existem dois padrões clínicos:

- Albinismo verdadeiro – Acuidade visual subnormal congénita e nistagmoestão presentes.
- Albinoidismo – Acuidade visual normal ou minimamente reduzida e ausência de nistagmo.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO:

Na idade pré-escolar em face dum nistagmo congénito ou em idade escolar, diante duma diminuição da acuidade visual.

Dois tipos principais de albinismo verdadeiro:

- Albinismo oculocutâneo, que atinge a pele, os pêlos e as vias visuais, com hereditariedade autossómica recessiva. Resulta da redução da quantidade de melanina primária, depositada em cada melanossoma.
- Albinismo ocular, com transmissão essencialmente recessiva ligada ao X. É causado pela redução do número total de melanossomas.

A pigmentação permite diferenciar clinicamente o albinismo oculocutâneo (pele e cabelos esbranquiçados) e o albinismo ocular (pele normal e cabelos escuros).

As características comuns entre o albinismo oculocutâneo e o albinismo ocular são: íris de coloração azul clara, fotofobia, íris vermelha translúcida, fundo ocular despigmentado, hipoplasia macular, vasos sanguíneos na zona avascular central, nistagmo congénito pendular, ausência de estereopsia e diminuição da acuidade visual.

A frequência e prevalência do albinismo oculocutâneo varia em função do país e das etnias (prevalência média de 1/17000). O albinismo ocular é três vezes menos frequente (1/50000 a 1/60000)<sup>5</sup>.

#### ALBINISMO OCULOCUTÂNEO:

Transmissão autossómica recessiva ou dominante. A maioria dos doentes com sintomatologia oftalmológica, apresentam a forma recessiva.

Kanski distingue as formas tirosinase negativa e positiva.

A forma tirosinase negativa apresenta cabelos louros, pele rosada, fotofobia grave, nistagmo congénito, acuidade visual baixa, íris diáfana, de coloração clara que transilumina difusamente, ausência de pigmentação do fundo ocular e displasia macular.

A forma tirosinase positiva usualmente apresenta uma maior pigmentação ocular e menos sintomas visuais.

Salomon Cohen refere que o teste de incubação dos folículos pilosos à L-tyrosinase para distinguir os dois tipos de albinismo oculocutâneo têm pouca especificidade, tendo sido abandonado. Distingue as formas clínicas apenas pela biologia molecular: OCA 1-A, OCA 1-B, OCA 2, OCA 3 e OCA 4.

#### ALBINISMO OCULAR:

A lesão é essencialmente ocular, com pele e pêlos normais.

Transmissão de modo XL e por vezes autossômica recessiva, com localização do gene em Xp22.2-22.3.

Os homens afectados apresentam uma hipopigmentação da íris e fundo ocular e as mulheres portadoras são assintomáticas, com transparência parcial da íris, ponteados maculares e zonas despigmentadas e granulares na média periferia.

#### DIAGNÓSTICO CLÍNICO:

O albinismo deve ser evocado em crianças com nistagmo congénito, dado ser a causa mais frequente<sup>6,7</sup>.

O diagnóstico é fácil na forma clássica AOC 1-A, em crianças hipopigmentadas, com fotofobia grave, pele esbranquiçada e rosada, supracílios e cabelos esbranquiçados, olhos de coloração azul clara, com reflexo róseo.

O diagnóstico é mais difícil nas outras formas de albinismo, onde a sintomatologia tem intensidade e evolução diferente.

A transiluminação iridiana e a hipoplasia foveolar são característicos do albinismo.

A íris é de coloração cinzento azulada, com graus variáveis de atingimento do epitélio pigmentado iridiano.

O fundo ocular apresenta-se hipopigmentado de forma global. A retina apresenta-se integralmente pálida, permitindo a visualização da rede vascular coroideia. Disco óptico pálido.

Hipoplasia macular, com evidência de ausência do reflexo foveolar e diminuição da zona avascular central (no entanto, por vezes, é atravessada por vasos retinianos). Na presença de hipoplasia foveal significativa, o nistagmo inicia-se aos 2-3 meses de vida.

O nistagmo é pendular, horizontal, variável em amplitude e frequência, em função das posições diagnósticas do olhar.

Diminuição da acuidade visual, devida à hipoplasia macular e à ambliopia induzida pelo nistagmo. A acuidade visual pode variar de 0.05 a 5/10. A

gravidade do déficit é proporcional ao grau de hipopigmentação do fundo ocular.

Estrabismo convergente e alternante. Ametropias, em geral astigmatismo ou hipermetropia.

Ausência de estereopsia, devida à anomalia do cruzamento quiasmático.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

Os potenciais evocados visuais (PEV) apresentam um aspecto patognomónico: assimetria cruzada. As respostas recolhidas ao nível do hemisfério homolateral ao olho estimulado estão alteradas em amplitude ou latência.

OCT espectral: Ausência de depressão foveolar e persistência anómala das camadas nucleares internas e células ganglionares na foveola.

ERG: A maioria apresenta um ERG normal. Os resultados são variáveis em doentes com albinismo (aumento amplitude da onda a e diminuição da latência das ondas a e b).

#### BIOLOGIA MOLECULAR:

Heterogeneidade fenotípica. Quatro genes implicados no albinismo oculocutâneo (TYR, OCA 2, TYR 1 e MATP) e um gene no albinismo ocular ligado ao X (GRP 143).

#### EVOLUÇÃO:

No albinismo, a acuidade visual pode melhorar de forma lenta e progressiva até ao fim da adolescência, onde atinge 5/10.

O nistagmo pode diminuir a amplitude, mas não desaparece completamente.

#### PROGNÓSTICO:

A gravidade da afecção está relacionada com o atingimento cutâneo ou à forma associada a Síndromes.

#### SÍNDROMES ASSOCIADOS A ALBINISMO:

- SÍNDROME HERMANSKY-PUDLAK (alterações hemorrágicas, fibrose pulmonar).
- SÍNDROME CHEDIAK-HIGASHI (alterações hemorrágicas, sintomas neurológicos e susceptibilidade às infeções).
- SÍNDROME ANGELMAN E PRADER-WILLI (hipotonia neonatal e atraso mental).

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Nistagmo congénito idiopático recessivo ligado ao X
- Albinoidismo
- Displasia foveomacular
- Displasia macular associada a aniridia

TRATAMENTO:

- Óculos escuros
- Lentes polarizadas, se fotofobia
- Correção óptica total
- Tratamento da ambliopia
- Cirurgia estrabismo
- Avaliação hematológica
- Aconselhamento genético, dado que todas as formas de albinismo são hereditárias.

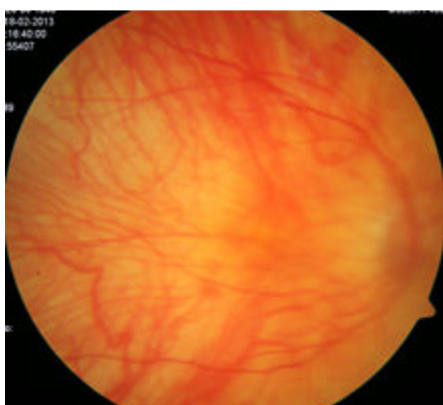


Fig. a.1 Albinismo ocular (Retinografia)

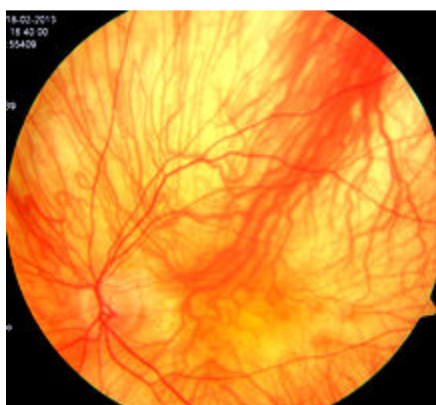


Fig. a.2 Albinismo ocular (Retinografia)

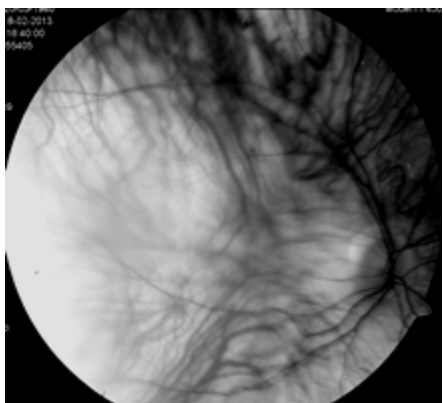


Fig. a.3 Albinismo ocular (Anerítica)



Fig. a.4 Albinismo ocular (Anerítica)

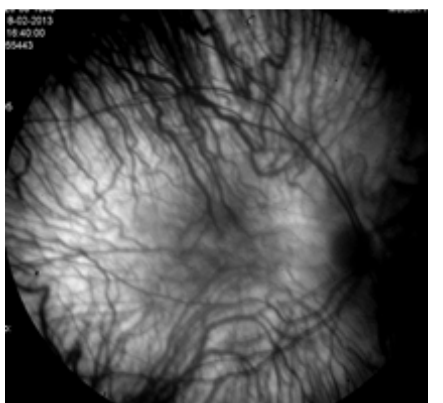


Fig. a.5 Albinismo ocular (AF)

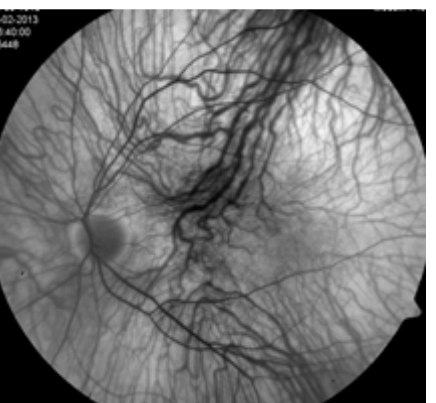


Fig. a.6 Albinismo ocular (AF)

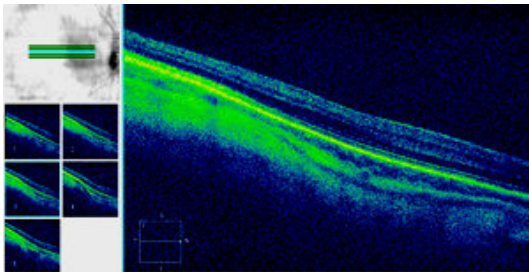


Fig. a.7 Albinismo ocular (OCT)

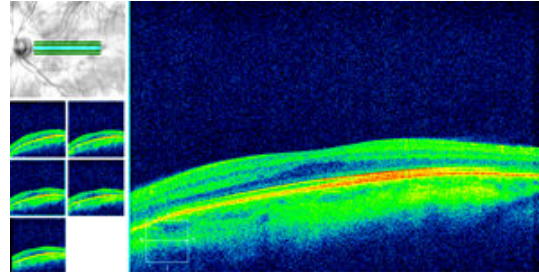


Fig. a.8 Albinismo ocular (OCT)

## 6. Alterações vasculares retinianas, causadas por doenças hematológicas

Uma alteração da composição celular e extracelular do sangue pode ocasionar uma alteração da viscosidade, das características do fluxo, da coagulabilidade e do transporte do O<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub> e outros metabolitos.

### RETINOPATIA ASSOCIADA A ANEMIA:

A retinopatia associada com anemia está presente nos casos de desenvolvimento rápido de uma anemia e em doentes idosos com anemia.

As alterações do fundo ocular ocorrem habitualmente quando a hemoglobina apresenta valores inferiores a 8 gr/dl e são constantes quando a hemoglobina é inferior a 3 gr/dl<sup>8</sup>.

A intensidade da retinopatia está em relação directa com a gravidade da anemia, sendo mais frequente em episódios agudos.

8

### PATOGÉNESE:

Pouco conhecida. As alterações do fundo ocular resultam da isquémia do endotélio e da hipoxia tecidual que originam vasodilatação e leakage vascular.

### SINTOMAS:

Assintomática. Só ocasiona diminuição da acuidade visual se as hemorragias tiverem localização foveolar.

### SINAIS:

Caracteriza-se pelo aparecimento de hemorragias intraretinianas e manchas algodinosas, localizadas preferencialmente no polo posterior. Não têm relação com a etiologia das anemias.

As manchas de Roth são típicas, ainda que não patognomónicas da anemia perniciosa.

Podem ocorrer também dilatação venosa e tortuosidade vascular, áreas de isquémia retiniana, palidez do fundo ocular e edema da papila.

### EVOLUÇÃO:



As alterações morfológicas da retina reverteram lentamente após a reversão da anemia.



Fig. a.9 Retinopatia com anemia (Retinografia)

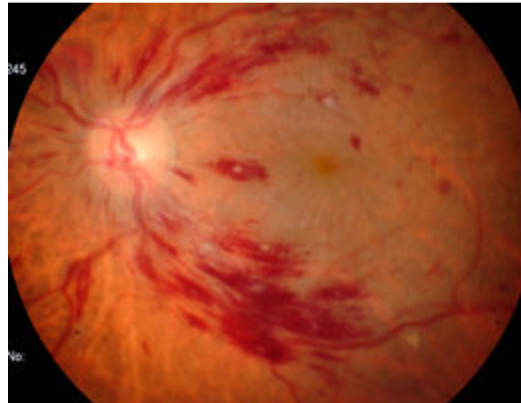


Fig. a.10 Retinopatia com anemia (Retinografia)

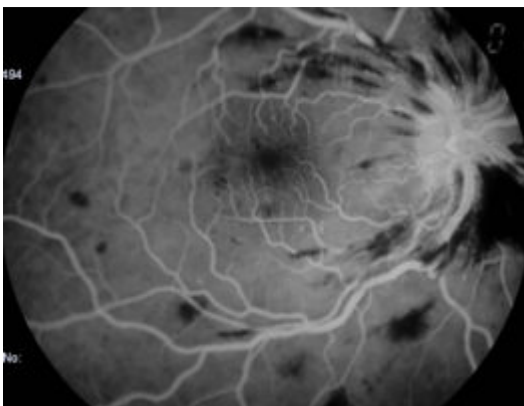


Fig.a.11 Retinopatia com anemia (AF)

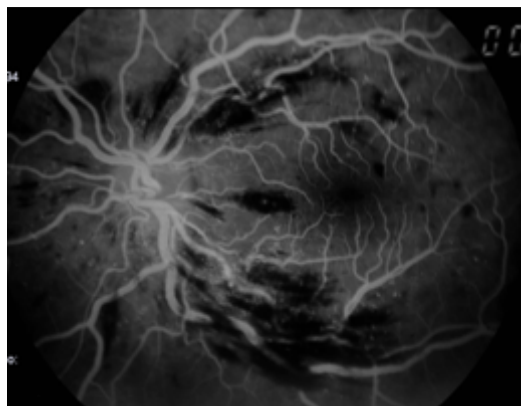


Fig. a.12 Retinopatia com anemia (AF)

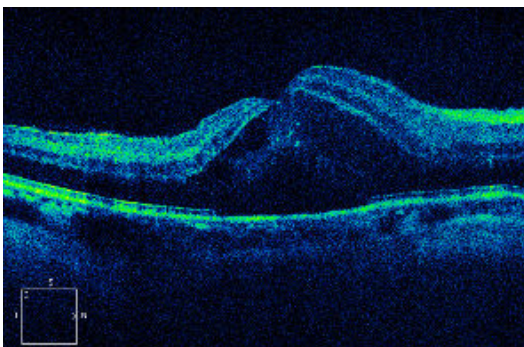


Fig. a.13 Retinopatia com anemia. Descolamento retina neurosensorial (OCT)

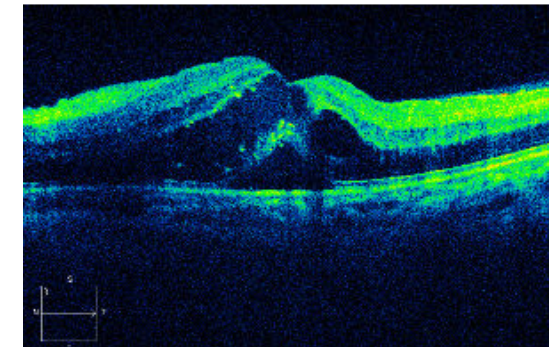


Fig..a.14 Retinopatia com anemia . Descolamento retina neurosensorial (OCT)

### RETINOPATIA POR LEUCEMIA

As leucemias são afecções hematológicas malignas, caracterizadas pela proliferação clonal na medula óssea de células hematopoiéticas imaturas (segundo o tipo celular que predomine) e com diferentes graus de diferenciação celular (segundo se trate de leucemias agudas ou crónicas).

As manifestações oculares ocorrem em 80-90% dos doentes com leucemia.

As manifestações oculares da leucemia dividem-se em 3 categorias:

- Infiltrados leucémicos;
- Complicações secundárias relacionadas com a anemia, trombocitopenia e hiperviscosidade;

- Infecções oportunistas.

O atingimento ocular ocorre mais frequentemente na forma aguda.

O atingimento isolado do segmento anterior é pouco comum.

2 a 60% dos tumores orbitários na infância são devidos à leucemia.

A retina é o tecido ocular mais frequentemente atingido pelas complicações da leucemia.

#### **a) Retinopatia**

Caracteriza-se pela presença de hemorragias intraretinianas, manchas algodinosas, dilatação venosa retiniana e manchas de Roth. Assintomática habitualmente.

A retinopatia manifesta-se quando a doença está clínica e hematologicamente activa, estando relacionada com a presença e gravidade da anemia, trombocitopenia e leucocitose.

As manchas de Roth são o achado oftalmoscópico mais característico da retinopatia, mas não patognomónico.

Tipos de retinopatia: Retinopatia hiperleucocitária aguda e retinopatia isquémica proliferativa periférica na leucemia crónica.

Aspecto de “pele de leopardo”, resultado dos depósitos coróideus na leucemia crónica.

#### **b) Infiltrados retinianos, coróideus e vítreos.**

Ocorrem em 65% dos casos. Assintomáticos.

Caracterizam-se por lesões amareladas ou branco-acinzentadas, únicas ou múltiplas, de tamanho diverso, associadas ou não a descolamento seroso retina.

Os infiltrados coróideus são frequentes originando alterações atróficas ou hiperplasia do EPR.

A infiltração leucémica do vítreo é possível.

#### **c) Infiltração do nervo óptico**

Não são frequentes. Podem ocorrer em qualquer tipo de leucemia, embora sejam mais frequentes na leucemia aguda.

Etiologia desconhecida.

Deve destrinçar-se entre o edema da papila por infiltração leucémica directa e um edema secundário a uma afectação leucémica do SNC.

Mau prognóstico visual.

As infecções oportunistas são comuns em doentes que se tornaram imunodeprimidos, resultado da Leucemia ou da quimioterapia.

DIAGNÓSTICO:

Baseado no exame clínico.

## TRATAMENTO

As manifestações oculares da leucemia resolvem tipicamente após a melhoria dos parâmetros hematológicos (após quimioterapia ou radioterapia).

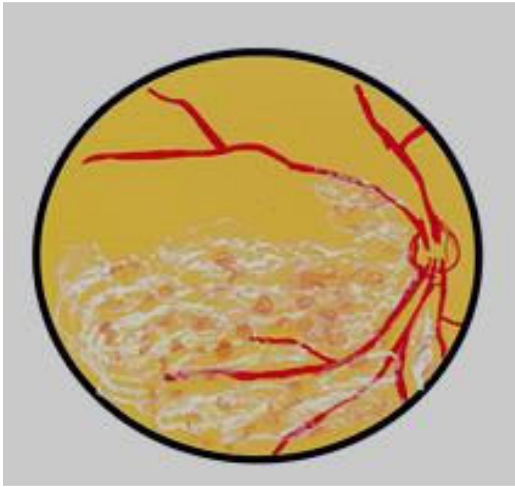


Fig. a.15 "Pele de leopardo" na Leucemia crônica.

## RETINOPATIA ASSOCIADA A SÍNDROMES DE HIPERVISCOSIDADE

As principais causas de síndrome de hiperviscosidade estão relacionadas com o aumento da taxa de uma ou várias proteínas plasmáticas, aumento do número de elementos de uma das linhas sanguíneas, modificação do conteúdo os eritrócitos, anomalias da membrana celular e da agregação eritrocitária e diminuição da deformabilidade eritrocitária. Policitemia vera, macroglobulinemia de Waldenstrom, mieloma múltiplo e gamopatias monoclonais.

Na maioria dos doentes, o fundo ocular apresenta-se normal ou apenas com uma ligeira dilatação venosa retiniana.

O síndrome de hiperviscosidade sanguínea pode originar uma retinopatia similar à oclusão veia central retina, mas com a diferença de que o fluxo sanguíneo não está diminuído.

A presença de retinopatia correlaciona-se frequentemente com a existência de outras alterações hematológicas concomitantes, como a anemia e a trombocitopenia.

As lesões do fundo ocular frequentemente são bilaterais. Caracterizam-se por uma dilatação, tortuosidade e coloração violácea venosa retinianas nos quatro quadrantes da retina. A tortuosidade venosa aumenta com a dilatação progressiva, tornando-as sinuosas. Hemorragias retinianas periféricas associadas.

A complicação mais frequente é a oclusão da veia central retina. Mais raramente, pode ocorrer descolamento seroso do EPR.

AF- Aumento do tempo de trânsito arteriovenoso do contraste.

## 7. Amaurose congénita Leber

Entidade que associa, desde os primeiros meses de vida, uma cegueira ou uma diminuição profunda da acuidade visual, um nistagmo sensorial, uma abolição do reflexo fotomotor e uma ausência de resposta no ERG.

### EPIDEMIOLOGIA:

Patologia rara. Frequência de 1/60.000. Incidência de 1ª 3 por 100.000 nascimentos por ano<sup>1</sup>.

### GENÉTICA:

Transmissão autossómica recessiva em cerca de 99.5% dos casos. Descritos casos de transmissão autossómica dominante.

Heterogeneidade fenotípica e genotípica.

HISTOPATOLOGIA: Perda de fotoreceptores, gliose, degenerescência da retina e EPR e migração pigmentar intraretiniana.

DIAGNÓSTICO: Nos primeiros meses de vida, em presença de cegueira e nistagmo<sup>9</sup>.

A criança apresenta um comportamento calmo, indiferente, não fixa e não segue os objectos, nem sorri. O olhar é errático.

SINAIS DIGITOOCULARES DE FRANCESCHETTI: A criança esfrega os olhos com o punho ou com os dedos, repetidamente. O sinal de avental consiste no colocar a mão aberta, com os dedos afastados, diante dos olhos, de modo a criar jogos de luz e sombra.

### CLÍNICA:

- NISTAGMO CONGÉNITO: Presente pelos 3 meses de idade. É um nistagmo pendular, de amplitude e velocidade e sentido variáveis, de um indivíduo a outro e no tempo. Não tem posição de bloqueio.
- REFLEXO FOTOMOTOR: Presente, mas lento e incompleto.
- FOTOFOBIA.
- AMETROPIAS: Uma ametropia superior a 7 D é característica de algumas formas de amaurose congénita de Leber.
- FUNDO OCULAR: Na criança pequena, a retina é usualmente normal ou com aspecto de sal e pimenta. No decurso da evolução ocorrem manchas brancas e amareladas, arredondadas, confluentes, conferindo um aspecto reticulado. Pigmentação espiculada ou numular. Atrofia da retina periférica. Hipopigmentação retiniana global. Atrofia da mácula. Anomalia dos vasos sanguíneos.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Enoftalmia
- Hipermetropia
- Queratocone
- Catarata

#### MANIFESTAÇÕES EXTRAOCULARES ASSOCIADAS:

Anosmia. O autismo e atraso mental são mais frequentes do que na população em geral.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: É o único exame que permite o diagnóstico precocemente. Desde a idade de 2-3 meses. O ERG apresenta-se globalmente plano, sem componente fotópico, nem escotópico.

PEV: Úteis para o D.D. com o atraso de maturação visual no recém-nascido e com o albinismo.

A diminuição de amplitude está relacionada com a profundidade da ambliopia.

BIOLOGIA MOLECULAR: Estão conhecidos, actualmente, 15 genes diferentes na amaurose congénita Leber.

#### EVOLUÇÃO:

As crianças com amaurose congénita Leber são cegas à nascença. A partir do 3º mês poderá ocorrer uma melhoria da visão, devido à maturação visual, mas o déficite visual é grave ( $AV < 1/10$ ). Este déficite é estável em 2/3 dos casos (para o CEP290 e GUCY2D).

Essencial conhecer que em 10% dos casos pode ocorrer uma melhoria transitória (RPE65 e CRB1)<sup>10</sup>.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Albinismo ocular
- Cegueira noturna congénita estacionária
- Acromatópsia

#### TRATAMENTO:

A Amaurose congénita Leber ligada ao gene RPE65 foi a primeira doença ocular a beneficiar de uma terapia genética no Homem<sup>11</sup>.

Não há tratamento curativo para as outras formas.



Fig. a.16 Amaurose congénita Leber (Retinografia)

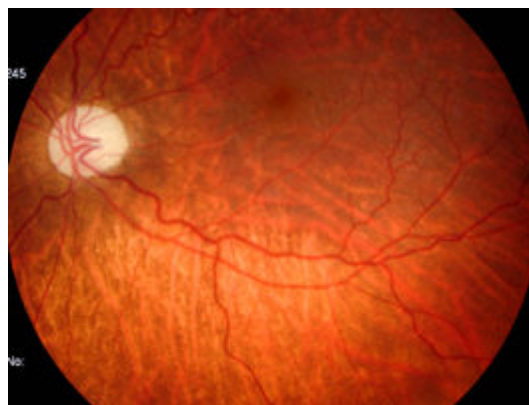


Fig. a.17 Amaurose congénita Leber (Retinografia)

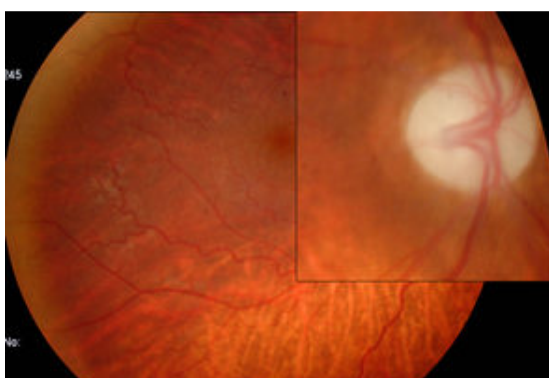


Fig. a.18 Amaurose congénita Leber (Retinografia)

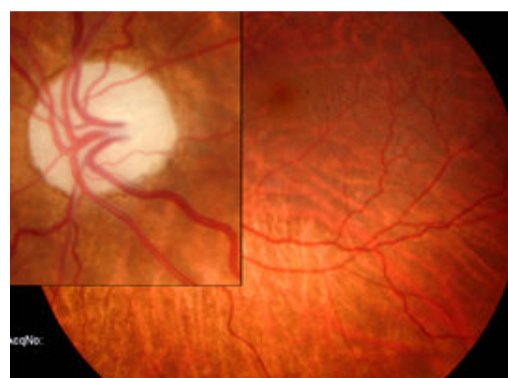


Fig. a.19 Amaurose congénita Leber (Retinografia)

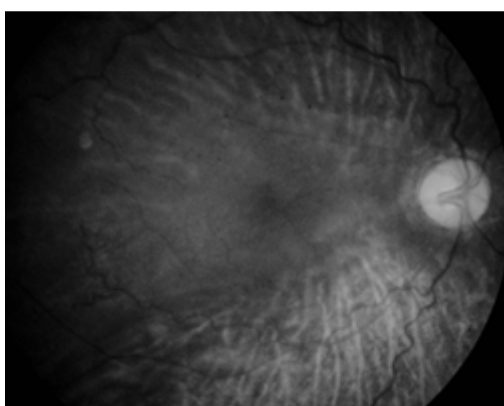


Fig. a.20 Amaurose congénita Leber (Anerífrica)

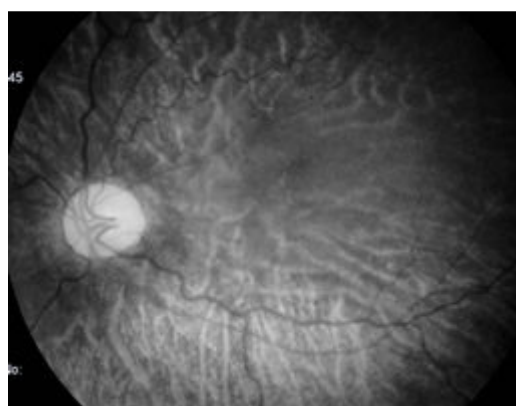


Fig. a.21 Amaurose congénita Leber (Anerífrica)

## 8. Amiloidose

Consistem num grupo de doenças em que uma proteína amilóide se deposita em vários órgãos e tecidos do organismo. Provoca uma degenerescência vítrea.

A amiloidose do vítreo pode ser primária, secundária ou familiar.

### GENÉTICA:

Mutação no gene Transthyretin (TTR) no locus 18q11.2-q12.1  
Transmissão autossómica dominante<sup>12</sup>.

### SINAIS:

Deposição de material amilóide no vítreo, com características branco-esverdeadas, difusa ou amarelada, com aspecto em teia de aranha ou algodão.

**OUTROS ACHADOS CLÍNICOS OCULARES:**

Depósitos perivasculares, depósitos acinzentados superficiais, oclusões pequenos vasos sanguíneos.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Atraso de preenchimento vascular.

**9. Anastomoses arteriovenosas congénitas**

Consiste numa comunicação arteriovenosa anómala, sem interposição de capilares.

**CLASSIFICAÇÃO:**

Grupo I – Vasos grandes retinianos com interposição de capilares (aneurisma racemoso).

Grupo II – Comunicação arteriovenos directa.

Grupo III – Anastomose múltipla de grande calibre.

**SINAIS:**

Grupo I – Vasos retinianos dilatados e ramificados

Grupo II e III – Anomalias vasculares, com vasos retinianos de grande calibre.

15

---

**EVOLUÇÃO:**

Grupo I – Lesões estáveis.

Grupo II – Diminuição da AV por oclusões arteriais, edema retina, hemorragias e compressão do nervo óptico.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz.

**10. Anastomose corioretiniana**

Descritas inicialmente (1994) como uma forma particular de DMI exsudativa.

São habitualmente bilaterais e evolutivas.

São consideradas como uma comunicação anómala entre a circulação da retina e a circulação coroidea, habitualmente associadas a NVSR.

Risco elevado de bilateralidade (40% em 1 ano, 56% aos 2 anos e 100% aos 3 anos)<sup>13</sup>.

**FISIOPATOLOGIA:**

Controversa. Teorias sobre neovascularização coroidea, retiniana ou mista.

A 1ª hipótese consiste numa proliferação neovascular intraretiniana denominada proliferação angiomasiosa retiniana.

Inversamente, Gass propõe que é a neovascularização da coróide que progride para a retina para constituir a anastomose corioretiniana.

#### SINAIS:

Suspeitar de anastomose corioretiniana em presença de uma hemorragia intraretiniana única, profunda, associada a sinais exsudativos (edema macular cistóide, descolamento EPR e descolamento seroso retiniano), na proximidade da ZAC (e associada a drusens serosos maculares).

A anastomose manifesta-se por uma interrupção súbita de um vaso retiniano, cujo diâmetro aumenta ao se aproximar da zona avascular central. Antes de desaparecer e se unir à circulação coroidea, este vaso muda de direcção, desenhando frequentemente um ângulo recto.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência localizada com origem nos neovasos profundos e difusão tardia do corante.

A NVSR oculta pode estar associada a uma hiperfluorescência heterogénea, mal definida. Mais raramente, a anastomose está envolvida por NVSR visível.

ICG: Em tempos tardios, verifica-se na extremidade do vaso anastomótico, uma difusão de contraste, com um ponto intensamente hiperfluorescente (hot spot).

Permite diferenciar um descolamento do EPR (hipofluorescente), da NVSR associada.

OCT: O OCT espectral (SD-OCT) permite identificar o trajecto da anastomose. Três estádios evolutivos<sup>13</sup>:

- 1- Sinal de erosão (pequena elevação focal do EPR)
- 2- Sinal de “flap” (interrupção do EPR, criando dois componentes do EPR).
- 3- Sinal do “beijo” (presença dum túnel entre o EPR e a camada plexiforme externa, no seio duma elevação do EPR).

EVOLUÇÃO: Mau prognóstico a evolução espontânea.

TRATAMENTO: Anti-VEGF e fotocoagulação laser.



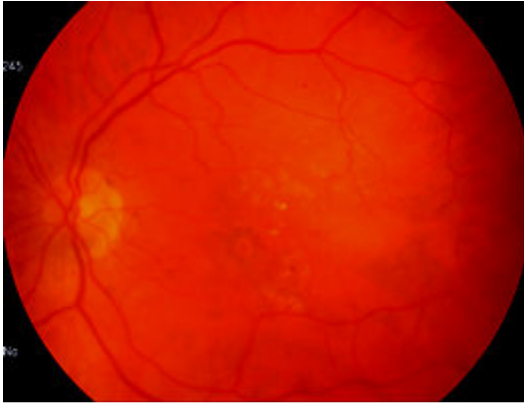


Fig.a.22 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(Retinografia)

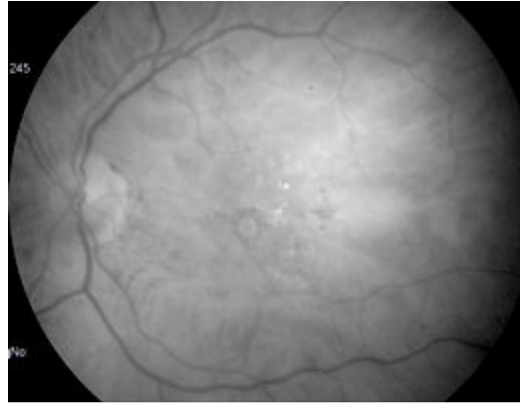


Fig. a.23 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(Anerítica)

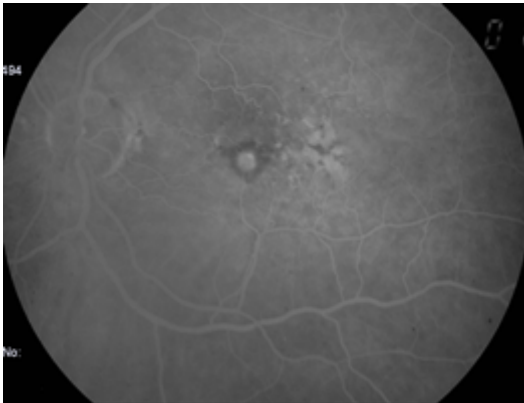


Fig. a.24 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(AF)

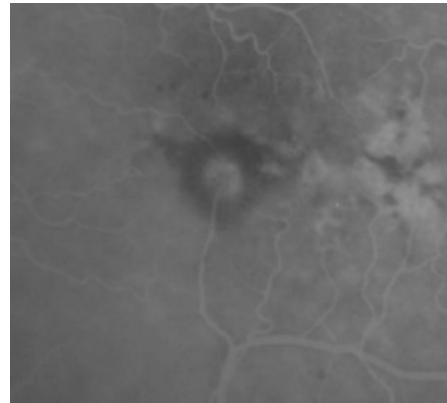


Fig. a.25 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(AF)

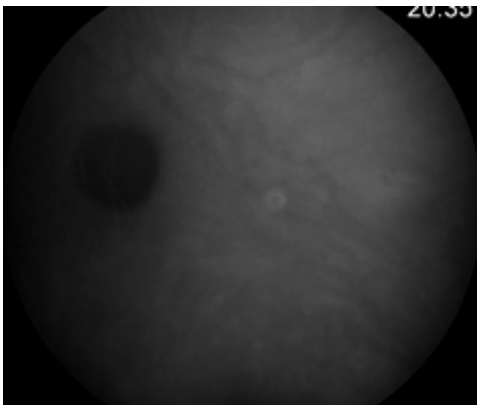


Fig.a.26 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(ICG)

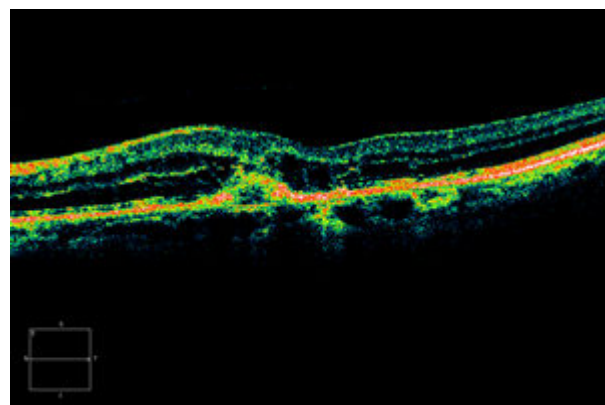


Fig. a.27 Anastomose corioretiniana retrofoveolar.  
(OCT)

### 11. Angeíte frosted idiopática

Consiste numa panuveíte com vasculite grave afectando toda a retina. As veias estão mais envolvidas do que as artérias.

Também chamada periflebite retiniana aguda difusa.

Patologia rara. Tipicamente bilateral.

Usualmente afecta jovens.

Frequentemente está limitada a um episódio agudo, embora estejam descritos casos raros de recorrência<sup>14</sup>.

**PATOGÉNESE:**

Desconhecida (provável causa imune).

**SINTOMAS:**

Perda súbita da AV.

Floaters e fotopsias podem estar presentes.

**SINAIS:**

Inflamação ligeira do segmento anterior.

A inflamação do segmento posterior é sempre grave. A vitrite é grave.

Edema de toda a retina. Achados característicos de embainhamento esbranquiçado dos vasos que emergem do disco óptico, estendendo-se para a periferia.

Exsudados retinianos, hemorragias e lesões atróficas despigmentadas na periferia estão presentes.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Leakage perivascular e hiperfluorescência do disco óptico.

ERG: Redução da amplitude das ondas a e b.

PEV: Redução.

**ASSOCIAÇÃO OCULAR:**

Retinite a CMV e corioretinite a Toxoplasmose.

---

18

**ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:**

LES, D.Crohn, linfoma células grandes e leucemia linfoblástica.

**PROGNÓSTICO:**

Usualmente é bom, com recuperação da AV após o tratamento com corticóides.

Os CV e os exames electrofisiológicos voltam ao normal em 1 a 2 meses.

**COMPLICAÇÕES:**

- Cicatriz macular
- Descolamento retina
- Neovascularização
- Glaucoma neovascular

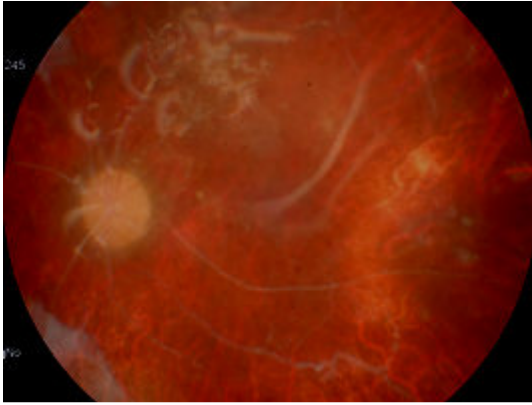


Fig. a.28 Anete frosted idiopática (Retinografia)

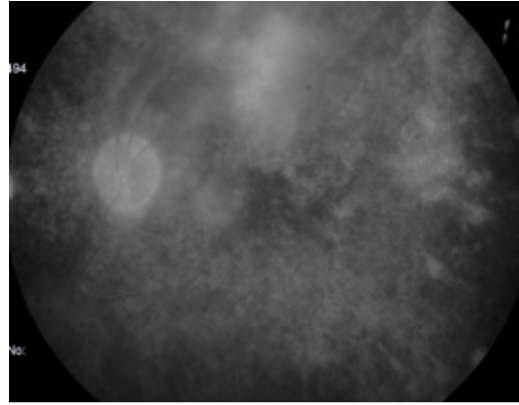


Fig. a.29 Anete frosted idiopática (AF)

## 12. Ansa vascular congénita pré-papilar

Patologia rara. Descrita a primeira vez por Liebrich, em 1871.

Trata-se de anomalias vasculares préretinianas habitualmente arteriais, salientes, ao nível do disco óptico.

Geralmente, nascem ao nível do disco óptico, dirigem-se para o vítreo e retornam ao disco óptico, habitualmente para um vaso retiniano.

95% das ansas pré-papilares têm uma origem arterial. Se é arterial pode apresentar pulsações<sup>15</sup>.

Habitualmente é unilateral.

Pode estar associada a um resquício da papila de Bergmeisters.

Pode apresentar um aspecto em “saca-rolhas” ou em forma de 8.

Tem uma altura média de 1,5 mm.

A ansa venosa prepapilar congénita é única e tem uma altura < 0,5 mm.

O tamanho varia desde 0.5 a 5 mm de comprimento e pode ser envolvida por embainhamento glial-like.

### PATOGENESE:

Controversa.

### SINTOMAS:

Tipicamente assintomática.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permittedistinguir entre uma origem arterial ou venosa.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Neovascularização do disco óptico
- Shunts optociliar
- Vasos colaterais

### EVOLUÇÃO:

Em regra são congénitas e estáveis.

**COMPLICAÇÕES:**

Amaurose fugaz, hemorragia vítrea e oclusões arteriais retinianas (10% dos casos).

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento indicado, excepto em caso de hemorragia vítrea não reabsorvível.

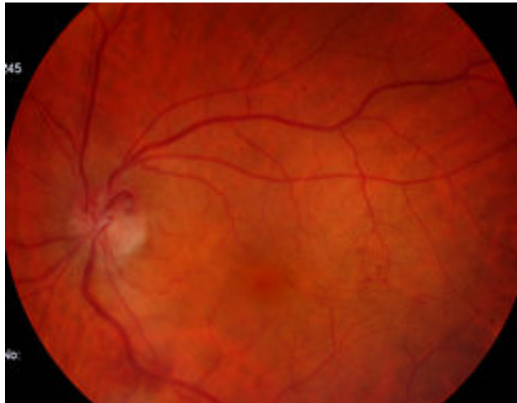


Fig. a.30 Ansa vascular congénita pré-papilar (Retinografia )

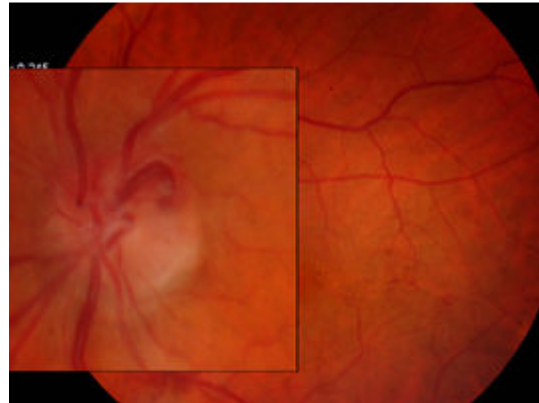


Fig. a.31 Ansa vascular congénita pré-papilar (Retinografia )

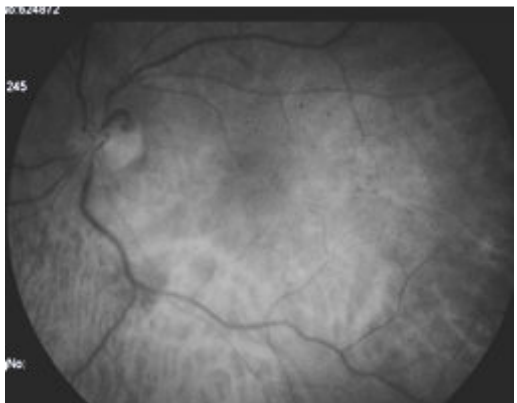


Fig. a.32 Ansa vascular congénita pré-papilar (Anerítica)

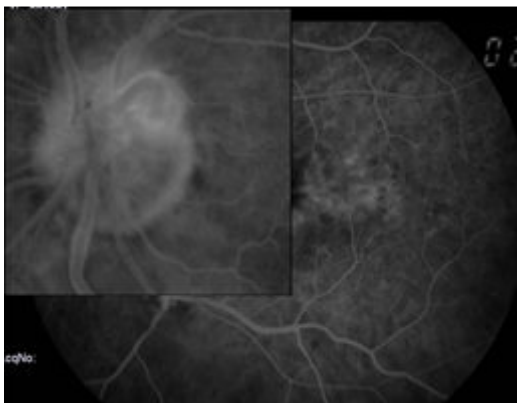


Fig. a.33 Ansa vascular congénita pré-papilar (AF)

**13. Aplasia n.óptico**

Extremamente rara.

Anomalia congénita. Não hereditária.

Unilateral. A aplasia bilateral do nervo óptico é habitualmente acompanhada de anomalia do SNC.

Caracterizada pela ausência do disco óptico, vasos retinianos centrais e células ganglionares da retina.

Caracteriza-se por uma cegueira, com ausência de reflexo fotomotor.

Ocorre em olhos microftálmicos.

**PATOGENESE.**

Para Hotchkiss, a ausência das células ganglionares resulta de uma lesão embriológica precoce. Defeito de formação da fenda embrionária<sup>16</sup>.

**CLÍNICA:**

- Nistagmo, microftalmia e má acuidade visual.

**SINAIS:**

O fundo ocular permite verificar que existe um disco óptico visível, nem vasos sanguíneos, o que a diferencia da hipoplasia do nervo óptico, onde os vasos sanguíneos são sempre visíveis.

**ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:**

- Hipopituitarismo congénito
- Ectopia pituitária posterior

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

PEV: Resposta extinta.

RMN: Para detectar anomalias intracranianas associadas.

**PRPGNÓSTICO:**

Mau.

**AVALIAÇÃO ENDOCRINOLÓGICA:**

Anomalias endocrinológicas associadas.

**COMPLICAÇÕES:**

- NVSR
- Neovascularização retiniana (resultado da isquémia retiniana e da desorganização anatómica corioretiniana).

21

---

**14. Argyria retiniana**

Consiste numa manifestação ligada à intoxicação por prata. É secundária a uma intoxicação por via geral.

**SINTOMAS:**

Assintomática.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: O depósito de prata ao nível da membrana de Bruch é responsável pelo silêncio coróideu absoluto particular.

**EVOLUÇÃO:**

É estritamente assintomática.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento.

## 15. Aspergillose

Infecção causada pelo fungo filamentar, *Aspergillus fumigatus*. Afecta principalmente os pulmões.

Encontra-se frequentemente em indivíduos com imunossupressão secundária a uma quimioterapia, toxicómanos ou após um transplante.

SINAIS: Infiltrados sub-retinianos amarelados (similar à candidíase) e hemorragias retinianas sem inflamação vítrea.

DIAGNÓSTICO: As hemoculturas são raramente evocadoras.  
Coloração Giemsa e PCR no líquido da vitrectomia.

TRATAMENTO:

Injecção intravítrea de Voriconazole (100µgr em 0,1 ml), após vitrectomia + tratamento sistémico de Voriconazole 200mmgr, 2x dia per os e Caspofungine 70+50 mgr EV).

## 16. Astrocitoma retiniano adquirido

Também chamado Hamartoma astrocítico da retina, não associado a esclerose tuberosa, ou astrocitoma retiniano solitário.

Tumor retiniano congénito, benigno. Patologia rara.

Lesão branco-amarelada, localmente agressiva, que pode formar depósitos circinados ao seu redor, com descolamento da retina exsudativo associado.

É formado por astrócitos grandes, fibrilhares, calcoferitos e vasos sanguíneos, que podem ser abundantes.

Cerca de 50% de doentes com Esclerose tuberosa apresentam astrocitomas do fundo ocular (eventualmente múltiplos e bilaterais).

A maioria são endofíticos, com protusão para o vítreo.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 1-15000 a 1-100000<sup>17</sup>.

Transmissão autossómica dominante.

O gene responsável foi identificado no cromossoma 9q34 e 16p13.

ETIOPATOGENIA: Desconhecida.

Pode ocorrer em qualquer idade.

São progressivos, contrariamente ao que acontece se o astrocitoma estiver associado a esclerose tuberosa ou neurofibromatose.

SINTOMAS:

Variáveis. Usualmente são assintomáticos.

Podem apresentar sintomas inespecíficos como miodesópsias. Metamorfópsia e diminuição da acuidade visual se a patologia afectar a mácula.

SINAIS:

- Nódulo branco-amarelado ou semi-transparente, ou aspecto em placa, bem delimitado, pequeno, localizado preferencialmente na periferia do fundo ocular.
- Lesão peripapilar, grande, calcificada, nodular, de aspecto em “amora”.
- Existe um tipo intermediário entre os 2 tipos de lesão.
- A maioria das lesões não muda de tamanho.
- Autofluorescência característica.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Massa nodular, de ecogenicidade homogénea, com média ou alta reflectividade interna.

AF: Vascularização rica do tumor. Hipofluorescência precoce relativa e hiperfluorescência nas fases tardias.

ICG: Presença do vaso aferente que alimenta o tumor. Não se aprecia a difusão do contraste quer nos tempos iniciais, quer nos tempos tardios.

RMN ÓRBITA: Só se visualiza na sequência T2 axial.

HISTOPATOLOGIA: Massa eosinófila na retina neurosensorial adjacente ao nervo óptico. Os astrócitos diferenciam-se bem com hematoxilina-eosina. Astrócitos fibrilares, com um núcleo oval, pequeno e processos citoplasmáticos.

PROGNÓSTICO: Apresenta uma celularidade benigna e uma nula capacidade metastática.

23

---

EVOLUÇÃO:

Estáveis. Raramente afectam a acuidade visual.

COMPLICAÇÕES:

Raras. Hemorragia e exsudação.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Angioma coróide
- Melanoma amelanótico do adulto
- Papilite
- Mielinização fibras nerviosas
- Drusens grandes do n.óptico
- Retinoblastoma (contrariamente ao retinoblastoma, os astrocitomas apresentam uma tracção retiniana peritumoral, áreas de atrofia do EPR ao redor do tumor e exsudados circinados circundantes).

TRATAMENTO:

- Não indicada, a não ser que ocorram complicações (exsudação macular).
- Fotocoagulação laser se DR associado.

ASSOCIAÇÃO:

- 50% dos doentes com esclerose tuberosa têm astrocitomas retinianos.
- Neurofibromatose.
- Retinopatia pigmentar.

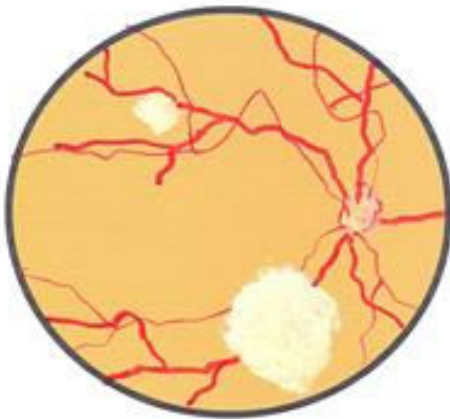


Fig. a.34 Astrocitoma

### 17. Atrofia corioretiniana bifocal progressiva

Foi descrita pela primeira vez em 1968.

Transmissão autossômica dominante, com um locus génico em 6q.

A doença revela-se ao nascimento.

É uma patologia extremamente rara, mas grave.

É uma distrofia retiniana progressiva, de evolução lenta, bilateral.

Atrofia corioretiniana nasal ao disco óptico, nistagmo e miopia são encontrados frequentemente.

SINAIS, por ordem cronológica:

- Focos de atrofia corioretiniana temporal, relativamente ao disco óptico, que se estende em todas as direcções. O bordo temporal da lesão tem um aspecto serrilhado<sup>18</sup>.
- Lesão similar ocorre na área nasal.
- O resultado final consiste em 2 zonas distintas de atrofia corioretiniana, separadas por uma região normal.

EVOLUÇÃO:

A progressão da doença é classificada habitualmente em 3 graus:



- GRAU 1 – Entre o nascimento e os 14 anos de idade. Os sinais mais precoces são o aparecimento de uma área atrófica corioretiniana larga na área macular.

Presentes depósitos esbranquiçados e áreas de hiperpigmentação do EPR dispersos na retina periférica, no bordo das áreas atróficas e nasal ao disco óptico.

- GRAU 2 – Entre as idades de 15 anos e os 45 anos de idade. A lesão central macular estende-se pelas arcadas, ocorrendo a coalescência com o foco nasal, resultando numa lesão esbranquiçada confluyente de atrofia corioretiniana. Ocorre o aparecimento de fotopsias cintilantes.

- GRAU 3 – Em idade superior aos 46 anos. Ocorre a progressão da atrofia macular e nasal em direcção ao disco óptico.

ACUIDADE VISUAL:

- Varia de 20/120 a conta dedos. A acuidade visual não está correlacionada com os graus de atrofia corioretiniana.

VISÃO CROMÁTICA E ADAPTAÇÃO AO ESCURO:

- Subnormais

ERG fotópico e escotópico:

- Significativamente reduzidos.

EOG:

- Anormal.

PROGNÓSTICO:

- Mau! Devido ao atingimento macular.

### **18. Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada**

É uma patologia rara. Provavelmente representa um padrão de resposta adquirida a uma doença inflamatória ou infecciosa.

Herança não determinada. Associação com uma mutação no gene CRB1.

Início de apresentação da doença ocasional, devido ao seu carácter assintomático.

ALTERAÇÃO FUNDOSCÓPICA TÍPICA:

- Atrofia corioretiniana e dispersão pigmentar nas áreas paravenosas.

SINAIS:

- Zonas de atrofia corioretinianas, bem delimitadas e bem definidas, que seguem o trajecto das principais ramificações da veia central da retina, associada a uma pigmentação tipo espículas ósseas<sup>19</sup>.

- As áreas de atrofia confluem com atrofia peripapilar ou prolongam-se para a periferia da retina.
- O edema macular cistoide é raro.
- Bilateral e simétrica.
- O disco óptico e o calibre vascular retiniano estão normais.

ERG – Geralmente são normais ou subnormais ligeiros

EOG: Significativamente afectado.

ANGIOGRAFIA FLUORESCEÍNICA:

- Áreas de atrofia EPR e da coriocapilar, nalguns casos.

CAMPOS VISUAIS:

- Normal.

PROGNÓSTICO:

- Bom! Evolução estável.

Alguns trabalhos publicados referem uma perda progressiva da acuidade visual nalguns doentes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofias cones
- Retinopatia Pigmentar
- Degerescência Corioretiniana helicoidal peripapilar
- Periflebite
- Estrias angioides

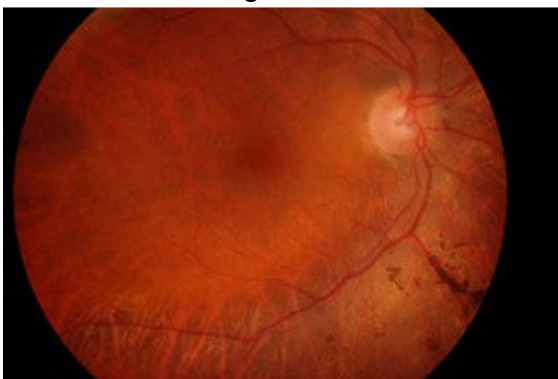


Fig. a.35 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Retinografia)



Fig. a.36 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Retinografia)

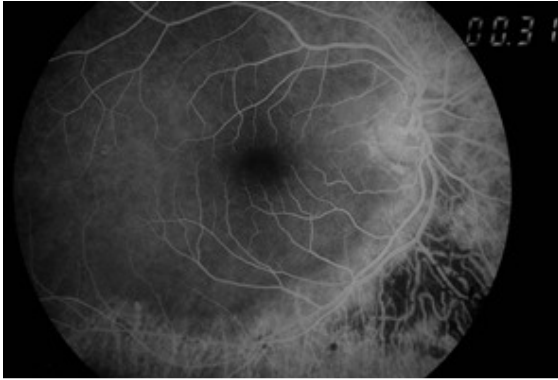


Fig. a.37 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)

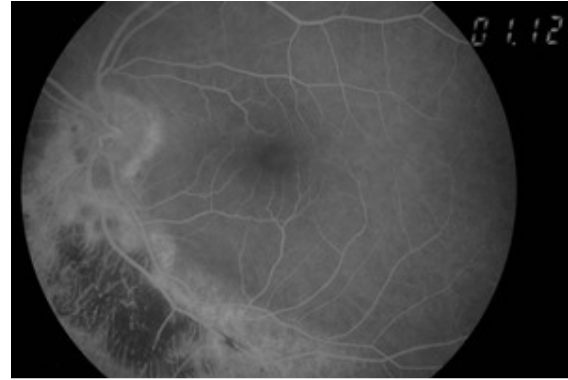


Fig. a.38 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)

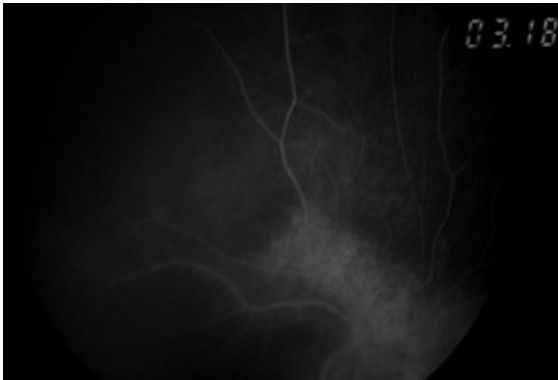


Fig. a.39 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)

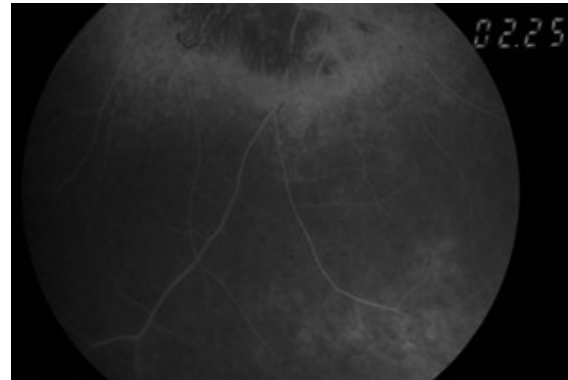


Fig. a.40 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)

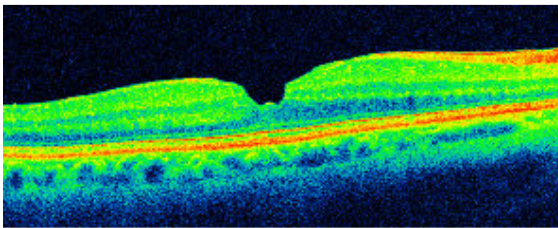


Fig. a.41 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (OCT)

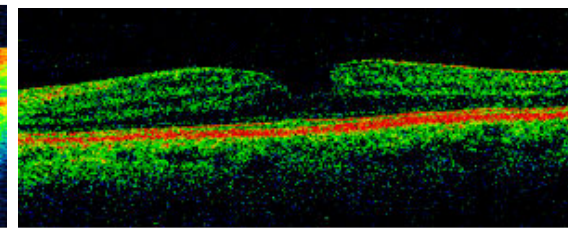


Fig. a.42 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (OCT)

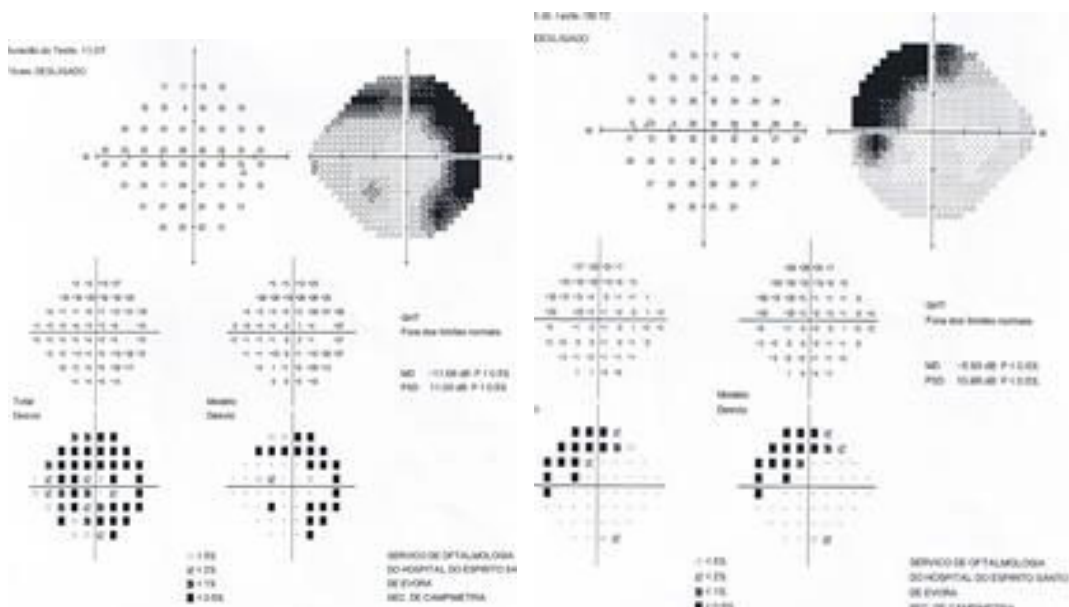


Fig. a.43 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Campos visuais)

Fig. a.44 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Campos visuais)

### **19. Atrofia coroideia difusa**

Transmissão autossômica dominante.

Início da doença entre os 30-50 anos de idade, com uma diminuição da visão centralou uma hemeralopia.

É uma patologia rara, mas grave.

SINAIS, por ordem cronológica:

- Atrofia peripapilar e pericentral do EPR e da coriocapilar.
- Extensão progressiva à totalidade do fundo ocular.
- Atrofia da maioria dos grandes vasos coroideus, colocando a nu a esclera.
- Os vasos retinianos podem ser normais ou apenas ligeiramente estreitados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG é subnormal.

PROGNÓSTICO:

Mau, devido ao atingimento macular precoce.

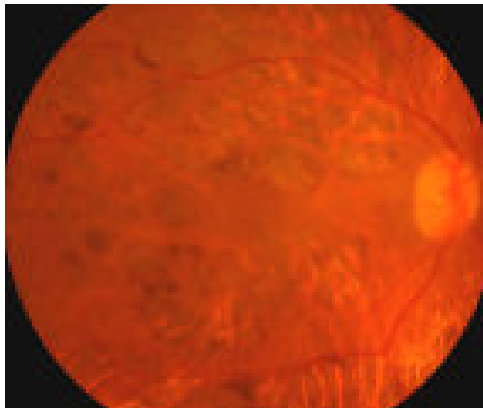


Fig. a.45 Atrofia coroideia difusa (Retinografia)

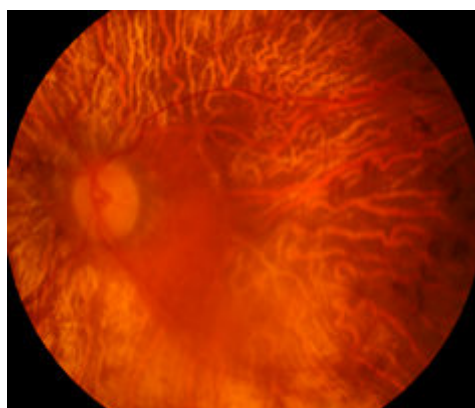


Fig. a.46 Atrofia coroideia difusa (Retinografia)

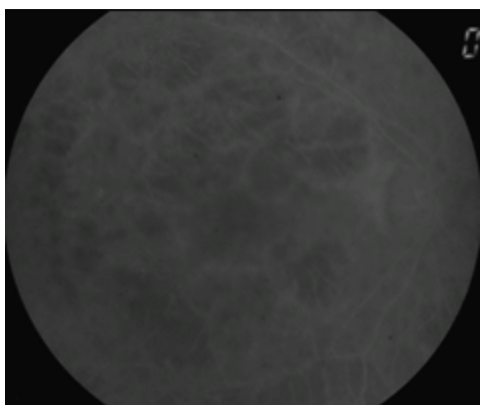


Fig. a.47 Atrofia coroideia difusa (AF)

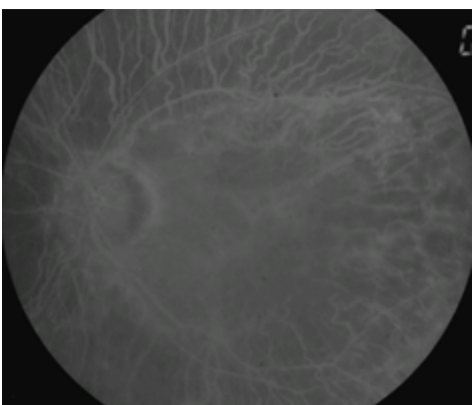


Fig. a.48 Atrofia coroideia difusa (AF)

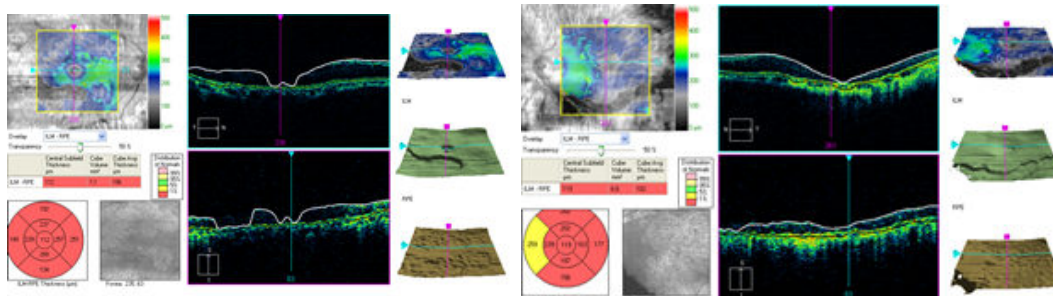


Fig. a.49 Atrofia coroideia difusa (OCT)

Fig. a.50 Atrofia coroideia difusa (OCT)

## 20. Atrofia girata

É uma distrofia corioretiniana, com um quadro clínico e uma evolução natural característica. Foi descrita inicialmente como uma forma atípica de retinopatia pigmentar.

Os sintomas habitualmente surgem na 2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> década de vida e consistem em mávisão nocturna e contracção campos visuais.

### TRANSMISSÃO:

- Autossómica recessiva. Patologia rara
- Frequência, nos U.S.A., de 1:4.000.000. Na Finlândia é 1:50.000. Pensa-se que devido aos factores de consanguinidade<sup>20</sup>.

### ANOMALIA METABÓLICA:

- Mutaç o do gene que codifica a ornitina aminotransferase, principal enzima que degrada a ornitina.
- O marcador bioqu mico   a Hiperornitin mia.

### CL NICA: (4 par metros cardinais da doen a):

- Aos 10 anos de idade revela-se
  - Miopia axial (variando de -9.00 D a -13.00 D) e astigmatismo.
  - Hemeralopia (cegueira nocturna, presente na maioria dos doentes, desde a inf ncia).
  - Catarata subcapsular posterior (habitualmente na 2<sup>a</sup> d cada).
  - Distrofia corioretiniana t pica, bilateral e sim trica.

### SINAIS:

- Placas perif ricas de atrofia corioretiniana, circulares, com bordos hiperpigmentados e degeneresc ncia v treo. Existe uma demarca o n tida entre a retina normal e retina anormal<sup>21</sup>.
- Aumento do tamanho e do n mero de les es.
- A progress o da doen a   acompanhada por um agrupamento pigmentar e atrofia coroideia.
- Difus o progressiva perif rica e central, poupando a f vea, at    fase final.

- Atenuação evidente dos vasos sanguíneos retinianos.

#### ALTERAÇÕES SISTÉMICAS:

Frequentes, embora subclínicas.

- Cabelos finos, lisos e escassos. Áreas de alopecia.
- Astenia (diminuição do número e tamanho de fibras musculares)
- Discreta lentidão das ondas do EEG.

#### MARCADOR BIOQUÍMICO:

Níveis elevados (10 a 20 vezes o valor normal de Ornitina em todos os fluidos corporais (LCR, plasma, urina e humor aquoso) devido à deficiência primitiva do enzima OAT (ornitinoamino-transferase) em vários tipos de células (linfócitos, fibroblastos).

O nível normal de Ornitina plasmática é 52-100 micromol/l. Não há uma correlação entre o doseamento plasmático de ornitina e a gravidade da distrofia.

#### DIAGNÓSTICO:

- Distrofia corioretiniana característica.
- Níveis elevados de ornitina.
- Ausência de actividade de OAT (ornitinoamino-transferase).

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG – Amplitudes gravemente diminuídas ou abolidas.

EOG – Anómalo.

ANGIOGRAFIA FLUORESCÉINICA – Atrofia corioretiniana evidente, permitindo a visualização dos grandes vasos coroideus. Perda da coriocapilar nas áreas afectadas.

CAMPOS VISUAIS – Constricção periférica progressiva.

VISÃO CROMÁTICA – Defeito tipo tritanomalia

#### EVOLUÇÃO:

- Muito gradual, com progressão central e periférica, poupando a fóvea até muito tarde na evolução da doença.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coroiderémia

#### PROGNÓSTICO:

- Geralmente mau!
- Ocorre cegueira legal pelos 30-50 anos de idade, secundária a uma atrofia geográfica,
- Catarata, edema macular cistóide ou à formação de membranas epiretinianas.

- Existe uma variação individual importante no que se refere ao prognóstico, quer quanto à idade em que a acuidade visual começa a diminuir, quer na idade em que a acuidade visual atinge 1/10.
- A contracção dos campos visuais é agravada com a idade e correlaciona-se com a diminuição da adaptação ao escuro.

#### TRATAMENTO:

Distinguem-se 2 sub-tipos clinicamente diferentes segundo a resposta à piridoxina (vitamina B6). Os que respondem à vitamina B6 apresentam uma evolução clínica menos grave e progridem mais lentamente. Para os que não respondem o único tratamento disponível é uma dieta restritiva em arginina.

O suplemento de creatina não parece ter efeito na progressão da doença ocular.

Igualmente proposto um suplemento em prolina, glutamina e creatinina<sup>22,23</sup>.

#### ACONSELHAMENTO GENÉTICO:

O facto de ser uma doença autossómica recessiva diz que a probabilidade dos progenitores portadores terem uma criança afectada é cerca de 25%. O casal deverá estar informado deste facto.

Um casamento consanguíneo torna possível o aparecimento de uma criança afectada.

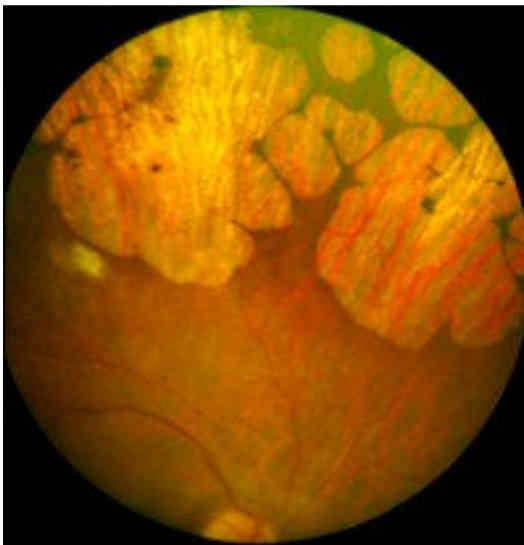


Fig. a.51 Atrofia girata (Retinografia)

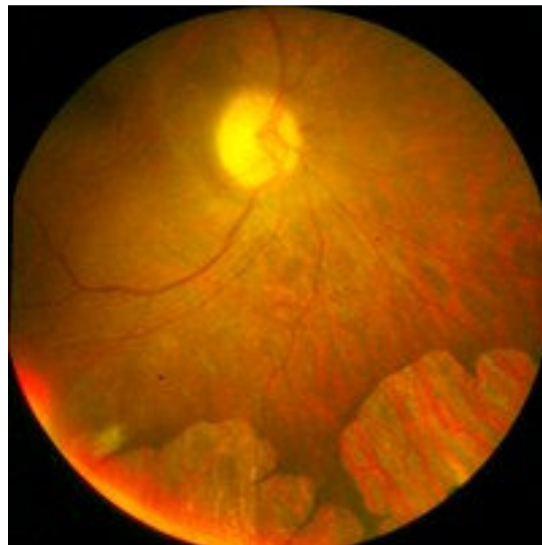


Fig. a.52 Atrofia girata (Retinografia)

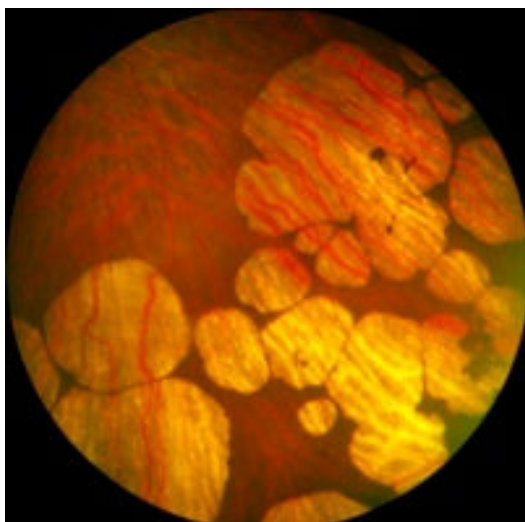


Fig. a.53 Atrofia girata (Retinografia)

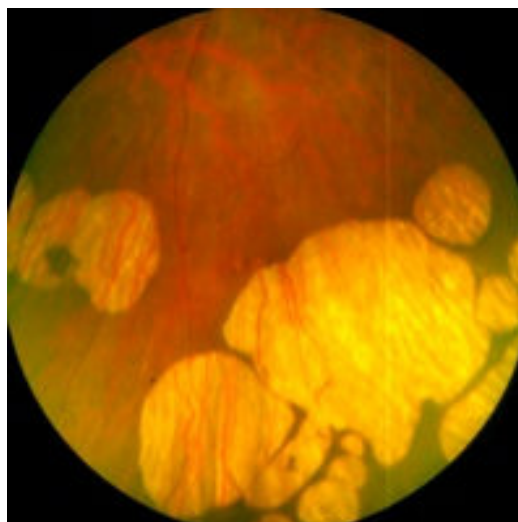


Fig. a.54 Atrofia girata (Retinografia)

## 21. Atrofia óptica

A atrofia óptica é caracterizada pela perda da capacidade de condução do n.óptico, com um aumento da palidez do nervo óptico, resultante da destruição das fibras nervosas.

A atrofia óptica resulta duma lesão que ocorra entre as células ganglionares retinianas e o corpo geniculado externo. A destruição das células ganglionares ou dos seus axónios causa uma palidez do dico óptico (atrofia óptica)<sup>24</sup>.

A atrofia óptica 1ª instala-se sem ser precedida de um edema do disco óptico.

Pode ser consequência de lesões das vias visuais, entre a porção retrolaminar do nervo óptico e o corpo geniculado externo.

As lesões localizadas adiante do quiasma óptico provocam uma atrofia óptica unilateral, enquanto as lesões que afectam o quiasma óptico e o tracto óptico, provocam uma atrofia bilateral.

Defeito pupilar aferente relativo está presente e é unilateral.

### ATROFIA ÓPTICA PRIMÁRIA

Pode ser congénita ou adquirida.

#### SINAIS:

Papila pálida, aplanada, de bordos nítidos. Diminuição dos vasos sanguíneos na superfície da papila (sinal de Kestenbaum) e atenuação dos vasos sanguíneos peripapilares, com adelgaçamento da camada de fibras nervosas retinianas<sup>21</sup>.

A atrofia pode ser difusa ou sectorial, segundo a causa e a localização da lesão. Uma palidez temporal pode traduzir uma atrofia das fibras provenientes do feixe papilomacular que penetra no disco óptico do lado temporal.

#### CAUSAS:

- Após neurite óptica retrobulbar.
- Neuropatias ópticas hereditárias.



- Lesões compressivas (tumores e aneurismas).
- Neuropatias ópticas tóxicas e nutricionais.
- Pós meningite, encefalite e traumatismo.

### **ATROFIA ÓPTICA SECUNDÁRIA**

A atrofia óptica secundária é precedida de um edema do disco óptico.

#### **SINAIS:**

Variável segundo a causa subjacente.

Papila esbranquiçada ou acinzentada, ligeiramente elevada, bordos mal delimitados, devido à gliose.

Diminuição do número de microvasos sanguíneos à superfície da papila.

#### **CAUSAS:**

- Edema papilar crónico
- Neuropatia óptica isquémica anterior
- Papilite

### **ATROFIA ÓPTICA CONSECUTIVA OU ASCENDENTE**

É o resultado de uma doença da retina ou da coróide que causa a destruição das células ganglionares.

ETIOLOGIA: Retinopatia pigmentar, corioretinite, oclusão artéria central retina e após panfotocoagulação retiniana.

Quando é secundária à retinopatia pigmentar evidencia a característica palidez cérea do disco óptico com marcada atenuação das arteríolas.

33

### **ATROFIA ÓPTICA DESCENDENTE**

Qualquer processo patológico que provoque a lesão dos axónios do nervo óptico, eventualmente, causa uma lesão das células ganglionares e atrofia óptica.

Uma compressão, traumatismo, enfarte, desmielinização ou tóxicos que afectem a via visual até ao corpo geniculado externo podem causar uma atrofia óptica descendente.

### **ATROFIA ÓPTICA SEGMENTAR**

É usualmente observada na neuropatia tóxica e nutricional. Apresenta habitualmente uma palidez temporal.



Fig. a.55 Atrofia óptica após esclerose múltipla

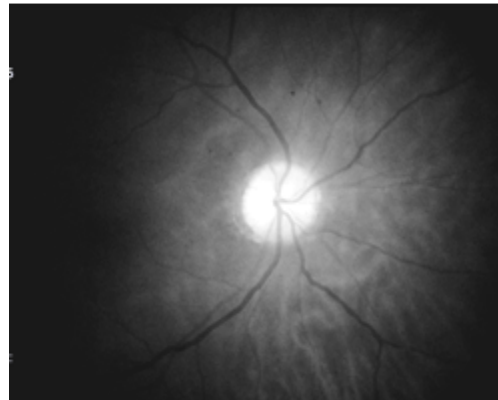


Fig. a.56 Atrofia óptica após esclerose múltipla

(Retinografia)



Fig. a.57 Atrofia óptica após NOIA (Retinografia)

(Retinografia)

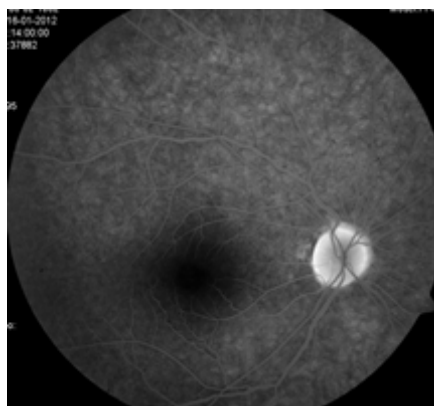


Fig. a.58 Atrofia óptica após NOIA (AF)

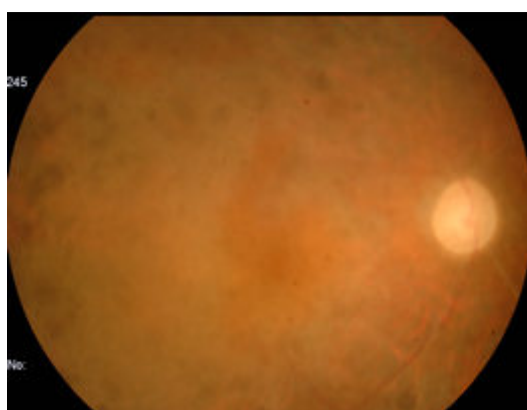


Fig. a.59 Atrofia óptica pós síndrome isquémico por H.I.V. (Retinografia)

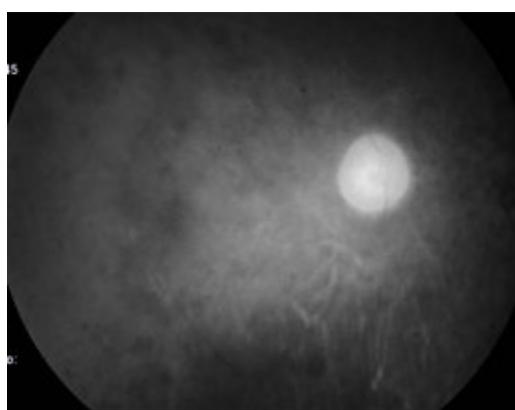


Fig. a.60 Atrofia óptica pós síndrome isquémico por H.I.V. (Anerítica)

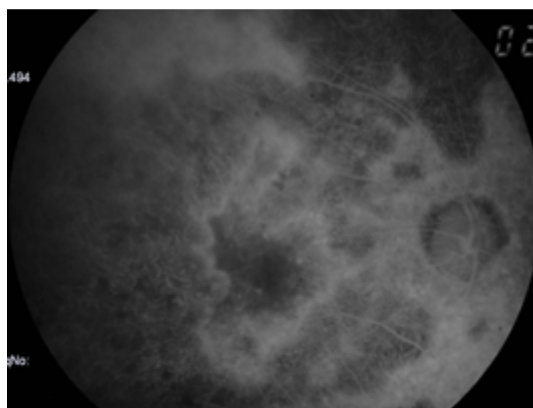


Fig. a.61 Atrofia óptica pós síndrome isquémico por H.I.V. (AF)

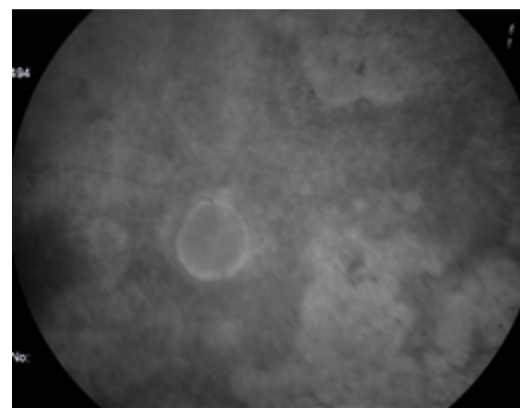


Fig. a.62 Atrofia óptica pós síndrome isquémico por H.I.V. (AF)



Fig. a.63 Atrofia óptica pós meningioma (Retinografia)

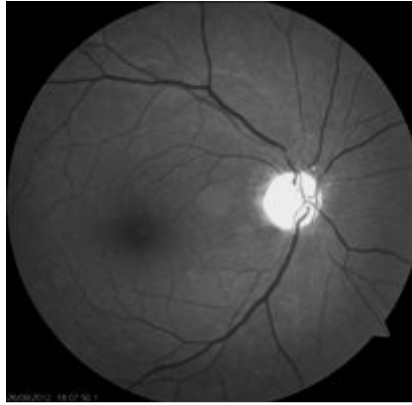


Fig. a.64 Atrofia óptica pós meningioma (Anerítica)

## 22. Atrofia óptica dominante

Também chamada atrofia óptica juvenil.

A atrofia óptica dominante do tipo Kjer é a causa mais frequente das neuropatias ópticas hereditárias.

### GENÉTICA:

Dois genes localizados nos cromossomas 3q e 18q.

Penetrância incompleta.

### APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Diminuição insidiosa da AV, entre os 4 e os 6 anos de idade.

35

### SINTOMAS:

AV entre 1/10 e 10/10. Só 15% apresentam uma AV < 2/10.

### SINAIS:

Palidez temporal do disco óptico. Escavação trainagular do disco óptico característica.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma central ou cecocentral.

VISÃO CROMÁTICA: Discromatopsia eixo amarelo-azul.

## 23. Avulsão da base do vítreo

Consiste na separação da base do vítreo, o nível da orra serrata.

Ocorre secundária a traumatismo ocular, especialmente em jovens.

### SINTOMAS:

Floaters.

**SINAIS:**

Estrutura semitransparente, translúcida esbranquiçada, por vezes pigmentada e curvilínea<sup>25</sup>.

Apresenta-se completamente separada da retina periférica ou não.

Localização mais frequente superonasal.

**ASSOCIAÇÃO:**

Hifema, ruptura esfíncter íris, *commotio retinae*, hemorragia vítrea, rasgadura retina, dialise retina ou fractura da órbita<sup>5</sup>.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Diálise da retina.

Hemorragia vítrea.

**PROGNÓSTICO:**

Vigilância de rasgaduras da retina ou glaucoma ângulo fechado.

**TRATAMENTO:**

Não é necessário.

**24. Avulsão n. Óptico**

É uma forma rara de traumatismo do nervo óptico, com ruptura parcial ou total do nervo óptico ao nível da base do globo ocular.

Pode envolver uma lesão orbitária penetrante ou concussão.

Corresponde a uma separação parcial ou total do nervo óptico, na base do globo ocular.

O mecanismo básico é uma rasgadura da lâmina crivosa, com interrupção dos axónios nesse ponto.

**CLÍNICA:**

Os sinais clínicos dos casos agudos são o edema e a hemorragia peripapilar. Não se consegue distinguir o disco óptico.

A avulsão completa do nervo óptico provoca uma cegueira imediata, completa e definitiva. Pupila em midríase não reactiva.

Pode ocorrer uma hemorragia vítrea.

O fundo ocular mostra uma rasgadura da lâmina crivosa, uma separação entre o vítreo, retina e disco óptico pelo outro lado e uma interrupção da circulação retiniana. A cavidade deixada pela avulsão do nervo óptico é preenchida posteriormente por tecido glial.

Uma avulsão parcial do nervo óptico pode simular uma fosseta colobomatosa.

A avulsão parcial do nervo óptico traduz-se por uma diminuição variável da acuidade visual e uma amputação imediata do campo visual. O fundo ocular apresenta uma depressão segmentar do disco óptico, ladeado por hemorragias

pré ou peripapilares e, por vezes, uma ruptura coroideia concêntrica ao disco óptico<sup>26</sup>.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Ausência parcial ou completa segmentar do preenchimento vascular retiniano.

TAC órbita: Para diagnosticar uma fratura, um corpo estranho e permitir a visualização do nervo óptico

ECOGRAFIA modo B: evidencia uma diminuição de sinal do nervo óptico, com recuo da lâmina crivosa.

**TRATAMENTO:**

Não é eficaz. O resultado visual final está dependente da acuidade visual inicial após a lesão traumática.



Fig. a.65 Avulsão nervo óptico

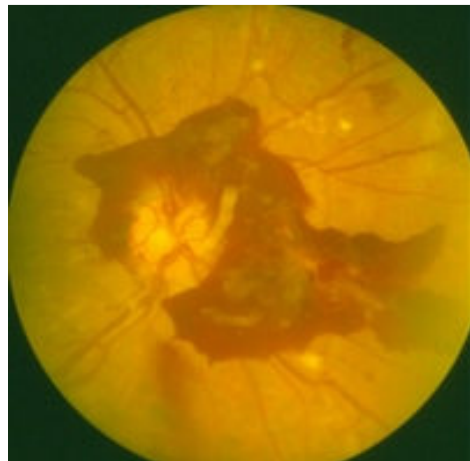


Fig.a.66 Avulsão nervo óptico

**25. AZOOR (Retinopatia externa oculta zonal aguda)**

É a patologia mais frequente das síndromes AZOR.

Individualizada em 1993, por Gass.

O nome AZOOR integra as seguintes características típicas:

- AGUDA – Perda súbita de função visual em 1 ou ambos os olhos, com fotópsias na área dos campos visuais afectados.
- ZONAL- Perda visual ocorrendo em 1 ou mais áreas retinianas, com ou sem um concomitante alargamento da mancha cega.
- OCULTA - Alterações oftalmoscópicas iniciais mínimas ou ausentes na área correspondente à perda do campo visual.
- OUTER- Afecta primariamente os fotoreceptores eo EPR, com respostas anormais no ERG. Os cones são mais afectados do que os bastonetes.

## RETINOPATIA

Patologia que deverá ser estabelecida em caso de uma discordância entre os sinais funcionais e a ausência de anomalias do fundo ocular e em angiografia fluoresceínica, no estágio precoce.

Afecta tipicamente mulheres jovens, sãs, geralmente míopes (o sexo feminino é afectado em cerca de 73% dos casos).

Antecedentes de doença pseudoviral.

Bilateral em cerca de 50% dos casos. No estudo Gass, a bilateralidade ocorre em cerca de 2/3 dos doentes. Na apresentação inicial, ocorre um envolvimento unilateral em cerca de 60% dos casos<sup>4</sup>.

Idade média de aparecimento é de cerca de 33 anos. As idades extremas situam-se entre os 13 e os 63 anos.

Associação com doenças autoimunes.

Assimetria de lesões retinianas.

Este síndrome não apresenta manchas brancas, excepto nas formas que estão associadas a um síndrome de manchas brancas evanescentes ou a coroidite multifocal.

As alterações do campo visual interessam mais frequentemente os campos temporal e superior. Estes défices são adjacentes ou em continuidade com a mancha cega. Foram descritos todos os tipos de escotomas.

Amputações agudas de uma ou mais partes do campo visual, associada a fotópsia (em cerca de 90% dos doentes). Significa que a patologia atinge principalmente os fotorreceptores retinianos.

Todos os tipos de escotomas foram reportados: escotoma arciforme, anular, redução concêntrica dos isopteros periféricos, hemianópsia. Em 3/4 dos casos a fovea é poupada, o que explica a conservação da acuidade visual.

## ETIOLOGIA

Desconhecida, mas estabeleceu-se uma origem autoimune.

Gass especulou sobre uma infecção viral, que resultaria em disfunção retiniana aguda e conseqüente morte dos receptores retinianos e sem efeito no aparecimento de alterações fundoscópicas retinianas.

## FOTÓPSIAS

As fotópsias ocorrem em cerca de 90% dos casos, sendo evocadoras da patologia se forem multicoloridas, de descrevem micro movimentos amiboides na área da perda dos campos visuais. As fotópsias são exacerbadas em ambientes com alta luminosidade, stress, fadiga e exercício físico.

As fotópsias habitualmente persistem.

## INÍCIO DA DOENÇA

Perda súbita do campo visual, afectando uma ou várias zonas, associada a fotópsias.

Tipicamente, ocorre em jovens caucasianas (90%), mulheres miópicas (M-F/3:1), na 3ª década vida.

O campo visual é frequentemente atingido. A área do campo visual central é poupada.

#### SINAIS

Fundo ocular normal.

Inflamação vítrea ligeira ocorre várias semanas após, associada a um estreitamento dos vasos retinianos e, por vezes, periflebite.

As zonas podem estender-se, ou menos frequentemente, melhorar ou estacionar.

Em cerca de 50% dos casos, a amputação do campo visual estabiliza-se pelos 4-6 meses.

Tardamente, ocorrem anomalias pigmentares, semelhantes a espículas ósseas (em cerca de 50% dos casos). Noutros casos, o aspecto do fundo ocular é normal.

#### FUNDO OCULAR

Inicialmente, aparecem discretas alterações do EPR. Na maioria dos casos, as alterações do fundo ocular não são visíveis (ocultos).

Nas fases tardias, as alterações dos campos visuais, correspondem a áreas de alterações pigmentares.

Nas áreas de atrofia pigmentar, os vasos sanguíneos apresentam-se estreitos.

A migração pigmentar do EPR leva à apresentação de espículas ósseas (pseudoretinopatia pigmentar).

Podem ocorrer embainhamentos perivenosos segmentares.

No estudo de Gass, 50% dos doentes apresentam nas fase final da doença, um fundo ocular normal.

#### CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

Aparecimento súbito e agravamento rápido dos escotomas centrais e paracentrais.

Ausência de manchas brancas.

Atrofia do epitélio do epitélio pigmentar sequelar (em cerca de 43% dos doentes).

Perda da linha de fotoreceptores no OCT, nas zonas correspondentes aos escotomas.

Anomalias definitivas no ERG multifocal, na zona dos escotomas ERG “campo total”.

O diagnóstico, na fase aguda, é electrofisiológico.

#### SINAIS ASSOCIADOS

Vitrite (cerca de 50% dos doentes nos primeiros meses após o início).

Defeito pupilar aferente relativo (em ¼ dos casos).

Exsudados perivasculares e embainhamentos vasculares são marcadores de formas graves.

#### DOENÇAS SISTÉMICAS ASSOCIADAS

Gass, reportou uma associação com doença sistémica autoimune (tiroidite hashimoto, esclere múltipla. Myasthenia gravis e mielopatia transversa).

Em 20% dos casos, existe uma história de antecedentes virais.

#### PERDA DOS CAMPOS VISUAIS

Os defeitos dos campos visuais são mais comumente notados nos quadrantes superior e temporal, sendo usualmente assimétricos.

Qualquer área do campo visual pode ser afectada.

Habitualmente, as alterações dos campos visuais incluem a mancha cega (90%), que se apresenta frequentemente alargada.

Os campos visuais são o melhor parâmetro para monitorizar a patologia, devendo ser repetidos regularmente.

Um estudo realizado a longo prazo Gass, verificou uma estabilização dos campos visuais a 6 meses em 78% dos casos, progrediram em 4% casos e pioraram parcialmente em 20% dos casos.

No decurso do tempo, os defeitos dos campos visuais podem alargar e progredir periféricamente e centralmente.

Outros defeitos dos campos visuais são: alargamento mancha cega, escotoma em anel, escotoma em hemianópsia, contracção concêntrica a 360°, escotomas arqueados e escotomas isolados múltiplos.

#### EVOLUÇÃO

Unilateral em 60% dos casos.

A bilateralização ocorre em cerca de 76% dos casos.

O risco de bilateralização é de 100% no sexo masculino.

Um terço dos doentes terá uma ou mais recidivas.

Ocorre uma perda de fotoreceptores na zona dos escotomas.

Os aspectos tardios reproduzem frequentemente uma pseudoretinite pigmentar (osteoblastos e redução do calibre das artérias na zona dos défices campimétricos (em 43% dos casos)<sup>20</sup>.

O fundo ocular permanecerá normal em 57% dos casos.

#### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

Na fase inicial, o fundo ocular é normal, em cerca de 95% dos casos, apesar do atingimento dos fotoreceptores.

Na zona atingida, a retina aparece despigmentada. Nesta zona, os vasos retinianos estão estreitados.

A análise do OCT e da electrofisiologia é indispensável para afirmar precocemente o diagnóstico de AZOOR.



A angiografia é útil para detectar as alterações precoces e a distribuição de melanina no seio das células do EPR.

No OCT, a linha de fotoreceptores (linha hiperreflectiva, ao nível do artícolo externo dos fotoreceptores) é ausente ou descontínua na zona dos défices campimétricos.

Fora desta zona afectada, a linha é regular, bem individualizada.

O estreitamento da retina e da camada nuclear externa na zona dos défices campimétricos é clássico, mas inconstante (40% dos casos).

O ERG “campo total” é indispensável ao diagnóstico. O ERG multifocal pode ser normal em casos de escotomas fora da zona de análise do ERG multifocal.

No ERG, a latência dos flickers 30Hz é anormalmente aumentada na maioria dos doentes.

A angiografia, na apresentação inicial, é normal. Alguns doentes podem apresentar contudo um leakage do disco óptico e dos vasos sanguíneos.

Nalguns casos, verificou-se neovascularização coródea e edema macular.

## COMPLICAÇÕES

NVSR são raros.

Edema macular ocorre em cerca de 8% dos casos.

## PROGNÓSTICO

Relativamente bom.

A evolução da doença é variável.

Em 85% dos casos, apresentam uma acuidade final superior 5/10 num olho.

Contudo 8% estavam legalmente cegos.

Os défices campimétricos podem melhorar em cerca de 20% dos casos (sendo mais frequente no caso dos doentes com fundo ocular normal).

Ocorrem recidivas em cerca de ¼ dos doentes.

## TRATAMENTO

Não há tratamento eficaz.

Discutido se corticosteroides alteram a evolução da doença.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Neurite óptica
- Retinopatia pigmentar
- Sífilis
- D.Lyme
- Distrofia de cones
- Síndrome paraneoplásico
- MEWDS - síndrome múltiplo evanescente manchas brancas
- Síndrome alargamento mancha cega idiopático agudo
- Coroidite múltipla com panuveíte

- Neuropatia macular aguda

TIPOS, segundo os achados fundoscópicos e angiográficos de Gass:

- TIPO I - Envolvimento primário dos receptores retinianos: (a) ausência de alterações fundoscópicas e angiográficas, correspondendo as áreas da perda campo visual e (b) alterações fundoscópicas, correspondendo às áreas de perda campo visual)
- TIPO II- Envolvimento combinado dos receptores retinianos e do EPR (ocorrem alterações do fundo ocular e angiográficas, correspondendo às áreas do campo visual afectada).

#### FORMA PARTICULAR (RETINOPATIA ANULAR EXTERNA AGUDA)

Existência duma linha cinzento-esbranquiçada na junção das zonas retinianas sãs e afectadas. A linha desloca-se paralelamente à pregressão dos defices campimétricos.

O diagnóstico é mais precoce.



Fig. a.67 Azoor (Retinografia)

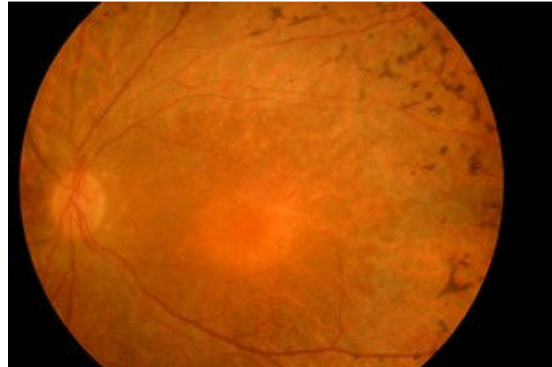


Fig. a.68 Azoor (Retinografia)

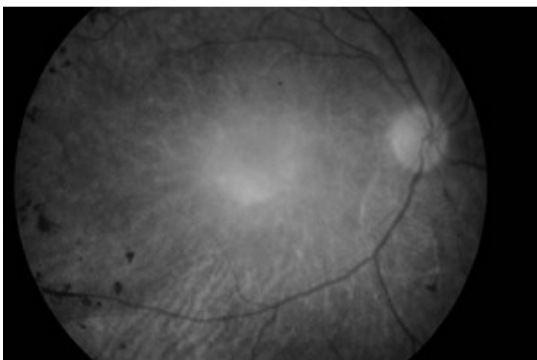


Fig. a.69 Azoor (Anerfíca)

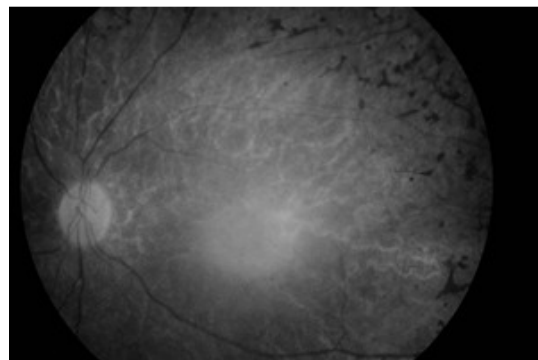


Fig. a.70 Azoor (Anerfíca)

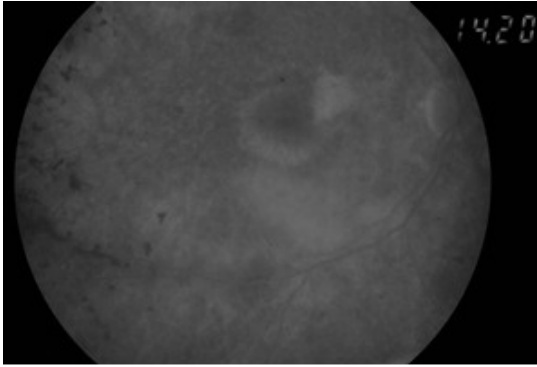


Fig.a.71 Azoor (AF)

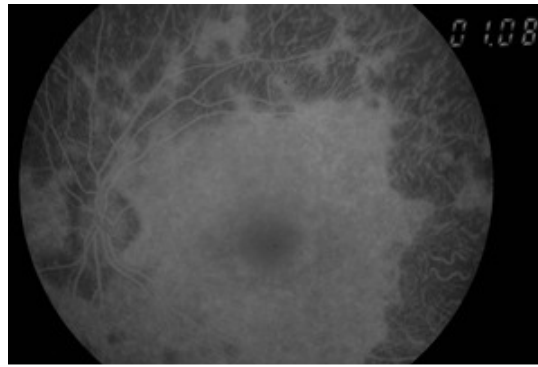


Fig. a.72 Azoor (AF)

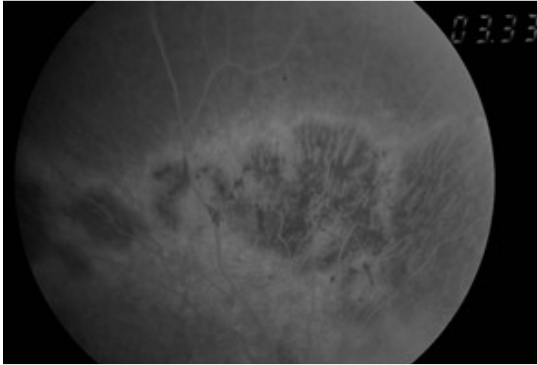


Fig. a.73 Azoor (AF)

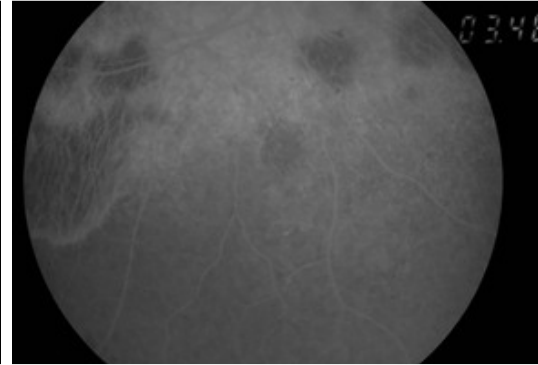


Fig. a.74 Azoor (AF)

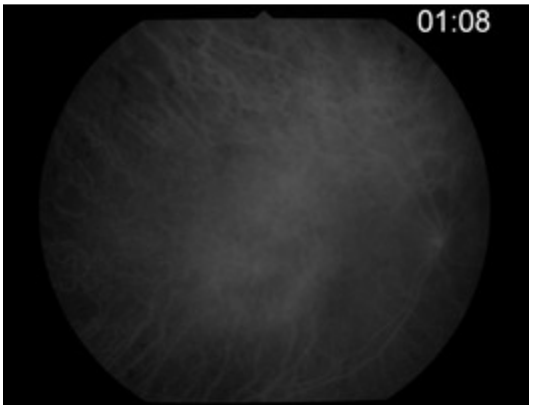


Fig. a.75 Azoor (ICG)

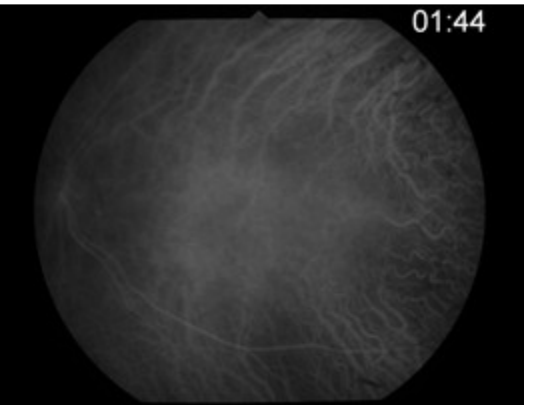


Fig. a.76 Azoor (ICG)

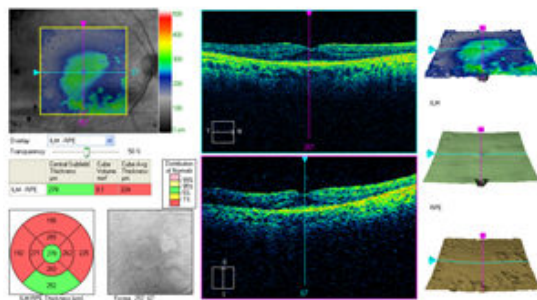


Fig. a.77 Azoor (OCT)

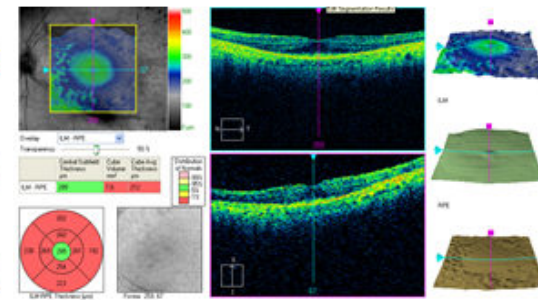


Fig. a.78 Azoor (OCT)

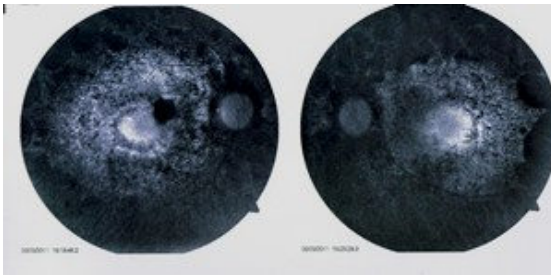


Fig. a.79 Azor (Autofluorescência)

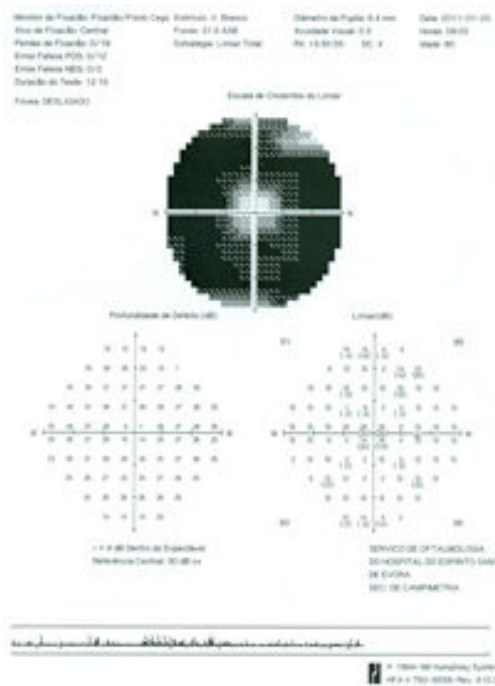


Fig. a.80 Azor (CV)

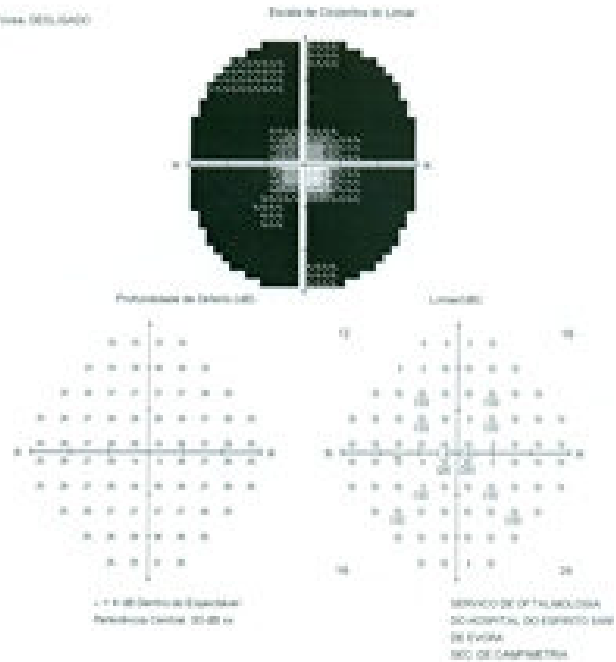


Fig. a.81 Azor (CV)

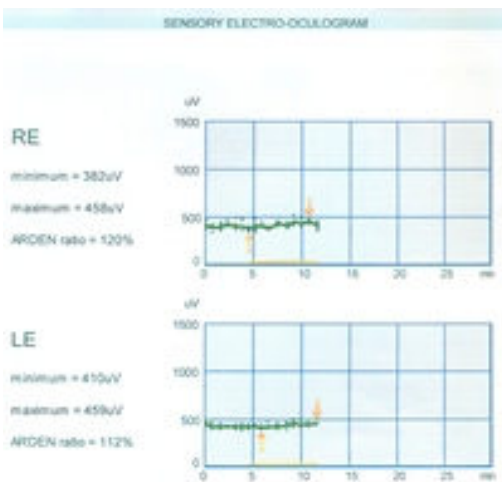


Fig. a.82 Azor (EOG)

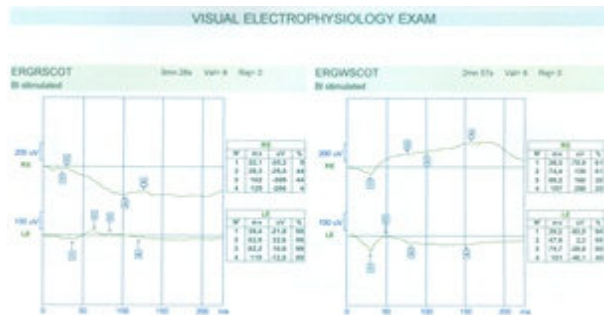


Fig. a.83 Azor (ERG)

## 26. Branco com pressão e branco sem pressão

Branco com pressão é um fenómeno óptico, no qual a coloração do fundo ocular varia da coloração vermelho alaranjada a esbranquiçada translúcida, secundária à depressão escleral.

Branco sem pressão significa que tem a mesma coloração e aspecto, sem a aplicação da depressão escleral.

A localização pode migrar em subseqüentes observações.

O bordo posterior tende a ser agudo e bem delimitado.

A tracção vítrea contínua é responsável pela alteração da transparência da interface vítreoretiniana.

#### ETIOLOGIA:

Desconhecida.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Em idade inferior a 20 anos apresenta uma incidência de 5%. Acima dos 70 anos de idade a incidência aumenta para 66%.

Incidência mais elevada em doentes míopes (22,8%)<sup>25</sup>.

#### CLÍNICA:

Aspecto atrófico e adelgado da retina. Aplanada, com bordos irregulares e coloração esbranquiçada.

Associação com degenerescência vítrea e descolamento posterior do vítreo.

#### EVOLUÇÃO:

Possibilidade pouco frequente de rasgaduras em ferradura ou rasgaduras gigantes no bordo posterior.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Buraco retina.
- Retinosquise (o bordo posterior do branco sem pressão é côncavo relativamente ao pólo posterior, contrariamente à retinosquise e descolamento retina, em que são convexos).
- Descolamento retina (branco sem pressão não tem pregas da retina, não ondula com os movimentos oculares e não se eleva com a depressão escleral).

#### TRATAMENTO:

Em olhos com grande risco de desenvolvimento de rasgaduras retina, o tratamento profilático com fotocoagulação laser ou crioterapia pode ser usado.

### **27. Buraco macular idiopático**

Consiste num defeito toda espessura da retina, na área central da mácula.

Manifesta-se inicialmente por uma alteração relativamente assintomática ou uma alteração grave da visão central.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Ocorrem tipicamente entre a 6ª e a 8ª década de vida.

Incidência de 3/1000 pessoas.  
Predomínio no sexo feminino (3:1).  
Bilateralidade ocorre em 5 a 10% dos casos.

**PATOGENESE:**

A tracção tangencial vítreoretiniana é a causa presumível.

**SINTOMAS:**

Diminuição da AV, associada a escotoma central. Pode ocorrer metamorfopsia.

**SINAIS:**

Localizam-se na mácula, apresentando-se mais escuros do que o tecido adjacente. Há uma mancha amarelada pequena no centro do buraco, ao nível do EPR.

Os bordos estão bem definidos e algumas vezes elevados. Existe algum edema dos tecidos adjacentes, dando o aspecto de uma maculopatia em “olho de boi”.

No pavimento do buraco macular encontra-se uma despigmentação irregular. Os buracos lamelares causam um escotoma central.

**ESTÁDIOS DO BURACO MACULAR IDIOPÁTICO, segundo Gass<sup>27</sup>:**

Estadio 1 – Pequeno quisto amarelado a redor da fóvea, com perda da depressão foveal.

Estadio 2 – Defeito pequeno arredondado ou em crescente na fóvea.

Estadio 3 – Defeito arredondado escuro na fóvea, com acumulação de fluido subretiniano.

Estadio 4 – São mais largos do que no estágio 3 e estão associados com DPV.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Nos estádios 2,3 e 4 revela uma hiperfluorescência central precoce.

OCT: Permite distinguir entre um buraco toda espessura e parcial.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Edema macular cistóide
- Traumatismo ocular contuso
- Alta miopia
- CRCS
- NVSR
- Retinopatia solar
- Distrofia viteliforme do adulto.

**PROGNÓSTICO:**

Os factores negativos de prognóstico são a duração da presença do buraco macular (maior que 1 ano) e o diâmetro do buraco macular.

**TRATAMENTO:**

No estadio 1 não é necessário tratamento, devido à resolução espontânea que ocorre em 50% dos casos.

Vitreólise (ocriplasmina) - A taxa de sucesso para um buraco macular inferior a 250  $\mu\text{m}$  é de 58,3%, enquanto que nos buracos entre 250 e 400  $\mu\text{m}$  é de 24,6%<sup>28</sup>.

O sucesso da cirurgia no buraco macular depende do diâmetro do buraco. A taxa de oclusão é de 92% nos buracos maculares inferiores a 400  $\mu\text{m}$  e de 56% nos buracos maculares com um diâmetro > 400  $\mu\text{m}$ <sup>29</sup>

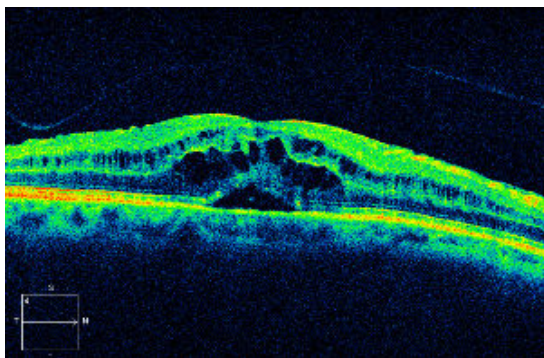


Fig. b.1 Buraco macular . Estadio 1a (OCT)

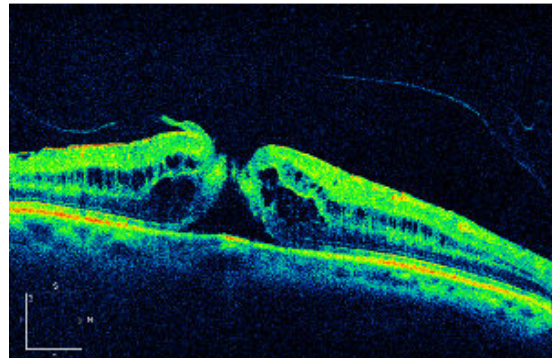


Fig.b.2 Buraco macular . Estadio 2 (OCT)



Fig. b.3 Buraco macular (Retinografia)

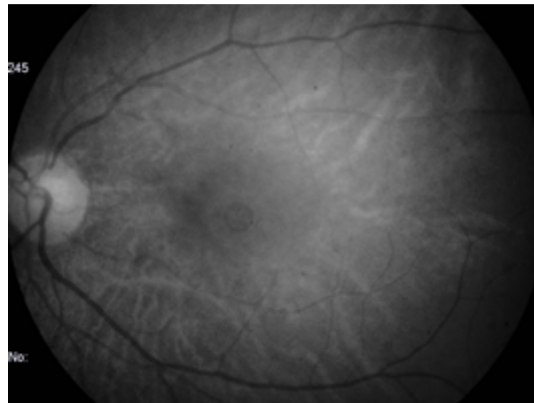


Fig. b.4 Buraco macular (Anerfíca)

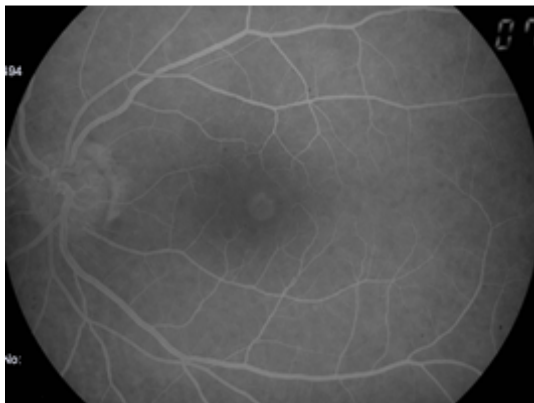


Fig. b.5 Buraco macular (AF)

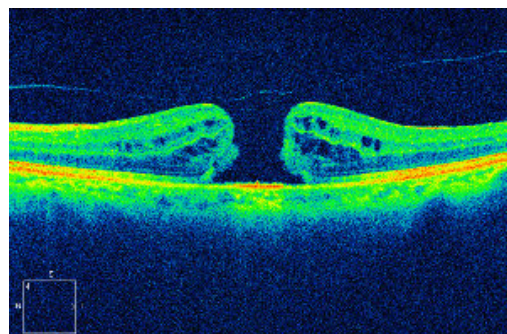


Fig. b.6 Buraco macular. Estadio 3 (O.C.T.)

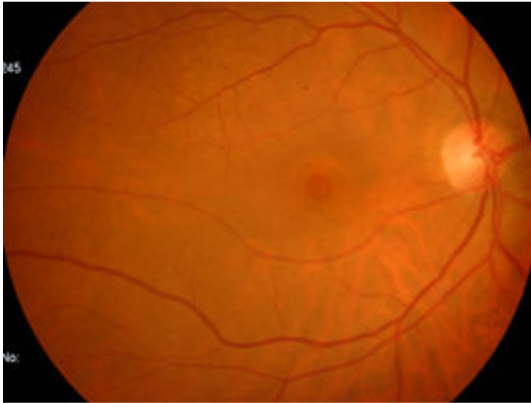


Fig. b.7 Buraco macular (Retinografia)

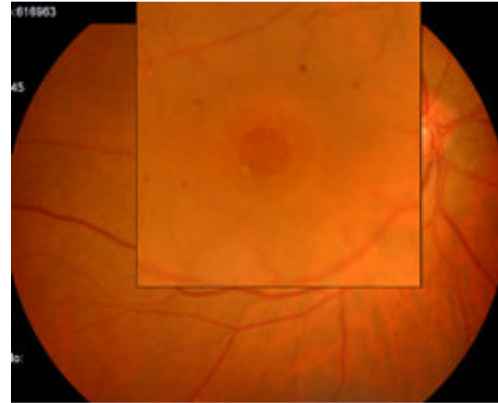


Fig. b.8 Buraco macular (Retinografia)

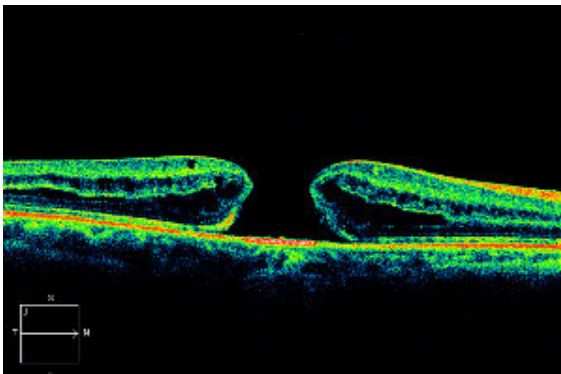


Fig. b.9 Buraco macular. Estadio 4 (OCT)

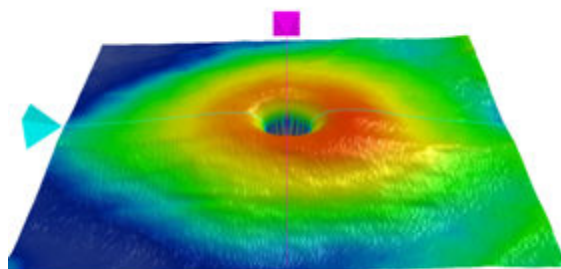


Fig. b.10 Buraco macular (OCT)

## 28. Buraco macular traumático

Consiste num buraco macular toda a espessura, que ocorre após uma contusão ocular.

### EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre como consequência da deformação do globo ocular, originando uma tracção vítrea ou uma necrose.

### SINTOMAS:

Manifesta-se por uma diminuição da AV, escotoma central e metamorfopsia.

### SINAIS:

Um buraco macular toda espessura, com bordos irregulares.

Alterações pigmentares maculares.

Outros sinais: Hemorragia subretiniana, ruptura coróide, *commotio retinae* ou hemorragia vítrea.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia solar.
- Pseudoburaco macular secundário a membrana epiretiniana.



**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Mancha hiperfluorescente na área foveal, correspondente ao defeito do EPR.

OCT: Perda de tecido da retina neurosensorial na área foveal.

**PROGNÓSTICO:**

O prognóstico visual é variável.

**TRATAMENTO:**

A oclusão espontânea do buraco macular traumático está descrita em jovens. Vitrectomia poder ser benéfica, com uma AV superior a 4/10 em cerca de 64% de doentes.



Fig. b.11 Buraco macular após traumatismo (Retinografia)

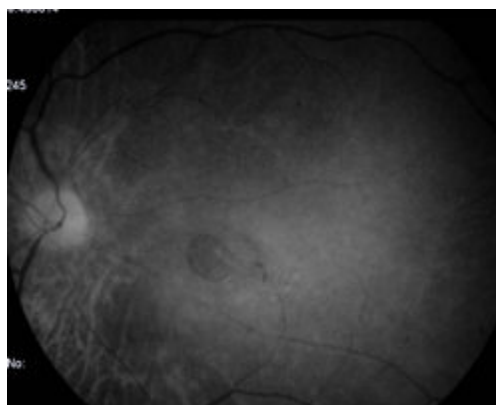


Fig. b.12 Buraco macular após traumatismo (Anerítica)

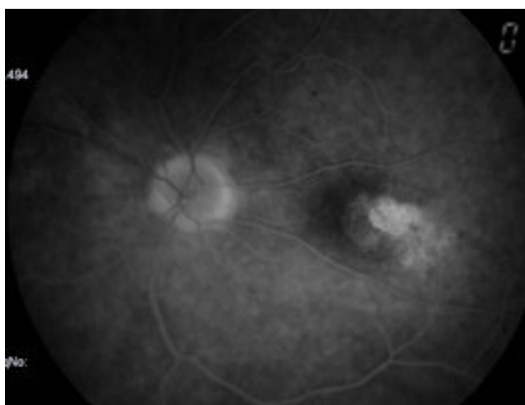


Fig. b.13 Buraco macular após traumatismo (AF)

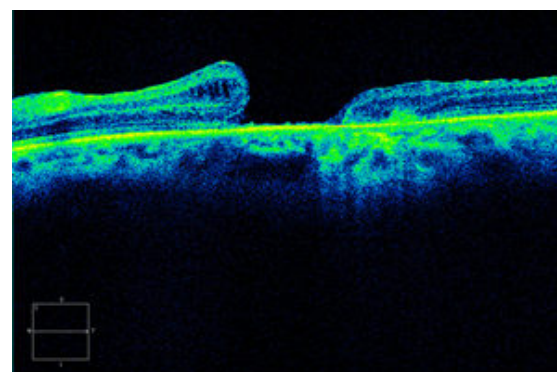


Fig. b.14 Buraco macular após traumatismo (OCT)

## 29. Calcificações esclerocoroideia idiopáticas

Ocorrem sobretudo em idosos.

Podem ser de origem distrófica ou metastática: Os precipitados que os compõem podem ocorrer em presença ou ausência de anomalias do metabolismo fosfocálcico.

SINAIS: Elevações amareladas do EPR. A sua forma e número são variáveis.

Localizam-se no quadrante temporal superior, por fora das arcadas vasculares e atrás do equador.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Hiperreflectividade tumoral com um cone de sombra posterior, característico de formação cálcarea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Osteoma coroideu, que é melhor delimitado e ocorre em doentes mais jovens.
- Metastases coroideias, linfoma intraocular ou melanoma acromático.

### 30. Calcose

É um processo degenerativo crónico no globoocular, devido à retenção de cobre ou de uma liga de cobre.

Ocorre habitualmente após uma lesão com arame ou cartuchos de bronze.

Tendência para os iões de cobre se depositarem na membrana Descemet, cápsula do cristalino e na membrana limitante interna.

CLÍNICA:

Um alto conteúdo de cobre no organismo provoca uma inflamação aguda grave, incluindo hipópion e abcesso localizado. Não tratado, origina uma phthisis bulbi.

Corpos com baixo conteúdo em cobre têm tendência para encapsular.

SINAIS:

A retina apresenta parículas brilhantes ao longo da rede vascular retiniana. Ocasionalmente ocorre um depósito na mácula.

EVOLUÇÃO:

Evolução indolente habitualmente.

A calcose aguda é similar clinicamente a uma endoftalmite e requer uma remoção cirúrgica imediata.

### 31. Cândida albicans

É a infecção fúngica mais comum da retina e da coróide, com um envolvimento subsequente do vítreo.

A infecção externa ocorre após trauma ou cirurgia. A infecção endógena ocorre via hematogénea.

É uma afecção frequente em toxicómanos.

EPIDEMIOLOGIA:

70% são isoladas puras

50% ocorrem na septicémia.

**SINTOMAS:**

Visão enevoada, dor e olho vermelho que aumentam gradualmente e são temporariamente melhorados com corticóides.

**SINAIS:**

A lesão típica é um foco de corioretinite, único ou múltiplo, branco-amarelado, menor que 1 mm de tamanho, com um haze vítreo e embainhamento vascular<sup>30</sup>.

Usualmente bilateral.

Iridocilite é frequente. Hipópion.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

As hemoculturas são negativas em 50% dos casos.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Aspergilos fumigatus
- Cryptococos neoformans
- Coccidioidomicose

**TRATAMENTO:**

É função do grau do atingimento.

Classicamente: Vitrectomia com injeção intravítrea de Anfotericina B, associado à administração sistémica de antifúngicos está indicada.

Recentemente, vitrectomia + injeção intravítrea de Voriconazole (100 microgramas) e Voriconazole per os (200 mgr 2xdia durante 5 semanas).

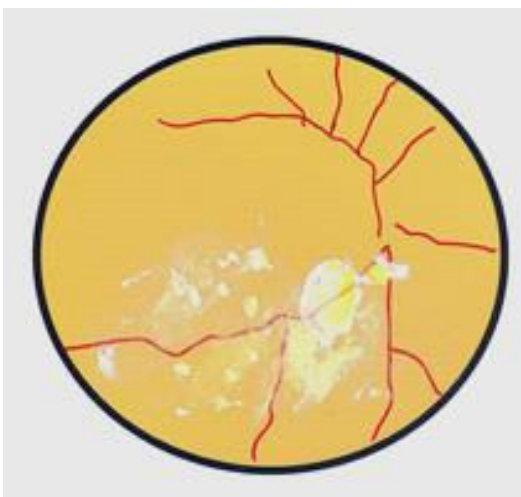


Fig. c.1 Cândida albicans

**32. Cegueira noturna congénita estacionária**

Descreve um grupo heterogéneo de doenças:

- Com fundo ocular normal
- Com fundo ocular anómalo

- D. Oguchi
- Fundus albipunctatus

Clínicamente, apresentam uma cegueira noturna não progressiva e uma AV central excelente.

- a) Cegueira noturna congénita estacionária (com fundo ocular normal)
  - É não progressiva.
  - Autossómica dominante, autossómica recessiva e recessiva.
- b) Cegueira noturna congénita estacionária (com fundo ocular anómalo)
  - D. Oguchi (Rara. Predomínio em japoneses. Autossómica recessiva. Característica a coloração amarelada metálica. AF normal. ERG com resposta fotópica normal).
  - Fundus albipunctatus (Envolve o armazenamento e o metabolismo da vitamina A ou regeneração dos pigmentos visuais. Caracteriza-se pela presença de manchas pequenas, esbranquiçadas, regulares, envolvendo o pólo posterior até à média periferia).

### 33. Cicatriz corioretiniana

Ocorre como resultado dum processo inflamatório da coróide e da retina, habitualmente associado a uma infecção ou traumatismo.

Aspecto de uma área fibrótica esbranquiçada, frequentemente com bordos pigmentados.

Aderência firme do vítreo às cicatrizes resultado de um processo inflamatório. Por vezes formam bandas vítreas em direcção do vítreo.

HISTOPATOLOGIA:

Destruição de tecido da retina e coróide, com substituição por tecido fibrótico.

ETIOLOGIA:

- Toxoplasmose
- Histoplasmose
- Retinite a CMV
- Corpos estranhos intraoculares

SINTOMAS:

Assintomáticas, a não ser quando localizadas na mácula.

Podem tornar-se sintomáticas, se ocorrer uma reactivação.

EVOLUÇÃO:

A cicatriz corioretiniana é geralmente estável e quiescente, pelo facto de representar a fase de cura de um processo inflamatório.

### 34. Cicatriz disciforme

Correspondem ao processo último da lesão por DMI.

A cicatriz fibrovascular desenvolve-se sob a retina neurosensorial, ou sob a camada de EPR ou sob a retina neurosensorial, ou ambos.

25% das cicatrizes são não vascularizadas e 75% são vascularizadas.

SINTOMAS:

AV < 0.05 e Parinaud 14.

3 Formas clínicas:

- Fibroatróficas
- Fibrovascular
- Predominantemente hemorrágica

EVOLUÇÃO:

Podem evoluir além das arcadas vasculares, tornando-se salientes e associadas a pregas radiárias (forma pseudotumoral).

A bilateralização é frequente (50%) em caso da lesão do primeiro olho apresentar uma superfície > 30 mm<sup>2</sup>.

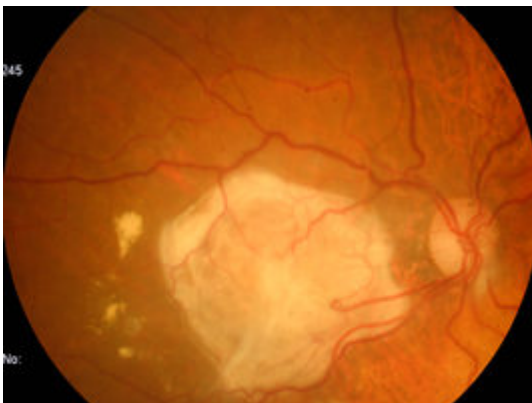


Fig.c.2 Fibrose sub-retiniana (cicatriz disciforme) (Retinografia)

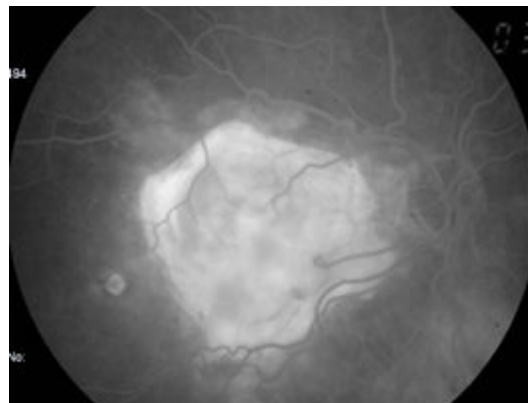


Fig. c.3 Fibrose sub-retiniana (cicatriz disciforme) (AF)

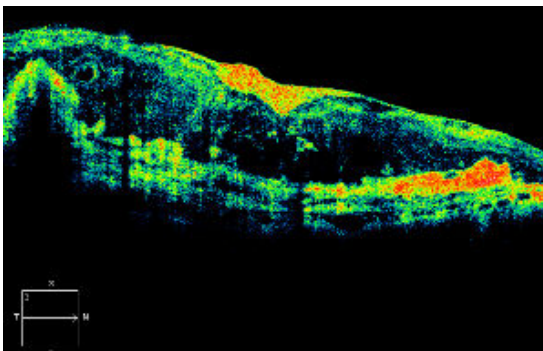


Fig. c.4 Fibrose subretiniana (OCT)

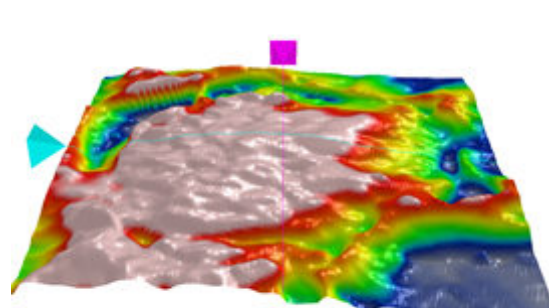


Fig. c.5 Fibrose subretiniana (OCT)

### 35. Ciliopatias renal e associada

Há distrofias corioretinianas hereditárias que podem estar associadas com anomalias renais.

- Síndrome Senior-Loken
- S. Sjogren-Larson
- Cistinose
- S. Alport
- Hiperoxalúria primária
- S. Alstrom

### 36. Cisticercose

É uma infestação por um parasita, *Cysticercus cellulosae*, forma larvar da *Taenia solium*. É adquirida pela ingestão de carne mal passada ou por contaminação fecal de vegetais ou fruta.

A localização intraocular pode atingir a câmara anterior, a coróide, o espaço subretiniano e o vítreo. As larvas atingem o espaço subretiniano, provavelmente pelas artérias ciliares posteriores.

#### SINTOMAS:

Visão enevoada e floater arredondado escuro.

#### SINAIS:

Quistos translúcidos esbranquiçados, com uma mancha esbranquiçada densa formada pelo escolex no interior.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Evidencia o quisto.

#### TRATAMENTO:

Eliminação cirúrgica das larvas.

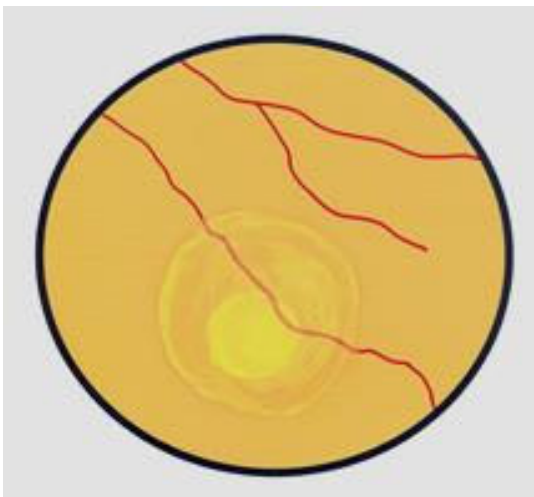


Fig. c.6 Cisticercose

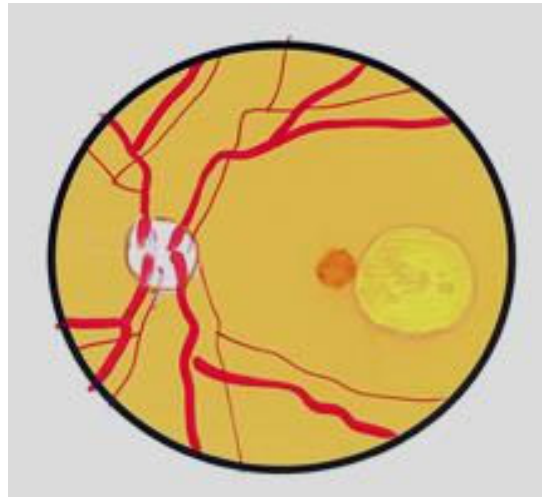


Fig. c.7 Cisticercose

### 37. Coloboma corioretiniano

É uma malformação rara.

Anomalia congénita que resulta da falência da oclusão da fenda embrionária (contrariamente à colobomata macular, que é causada por Toxoplasmose e não é causada pela falência da oclusão da fenda embrionária).

Ocorre em 0,14% da população geral.

23-42% dos casos desenvolve descolamento da retina.

Uni ou bilateral.

Típicamente localizado no quadrante inferonasal.

O défice visual depende do envolvimento da mácula e do disco óptico. A má acuidade visual resulta dos bordos pigmentados e da atrofia corioretiniana se o coloboma é justamacular.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Anomalia congénita. Casos raros de transmissão autossómica recessiva.

A retina e a coróide estão ausentes nas áreas afectadas.

ASSOCIAÇÃO comum: Nistagmo e microftalmia.

#### GENES RELACIONADOS COM O COLOBOMA:

- SHH e SIX3.

#### SINTOMAS:

Usualmente são assintomáticos, a não ser que o nervo óptico e a mácula estejam envolvidos.

SINAIS: A área esbranquiçada colobomatosa central consiste numa camada delgada de tecido retiniano hipoplásico. A coróide e o EPR não estão suficientemente desenvolvidos nesta região e a esclera apresenta-se delgada e ectásica, sob a área colobomatosa, originando um estafiloma.

O pavimento do coloboma é irregular. Os bordos dos colobomas estão bem definidos. Frequentemente, o bordo que marca a transição entre o coloboma e a retina normal apresenta-se pigmentado.

#### TIPOS CLÍNICOS DE COLOBOMAS E RELAÇÃO COM O DISCO ÓPTICO<sup>31</sup>:

Tipo 1 – Coloboma afastado do disco óptico e disco óptico normal.

Tipo 2 – Disco óptico anómalo e coloboma afastado do disco óptico.

Tipo 3 – Coloboma independente e afastado do disco óptico.

Tipo 4 – Disco óptico normal dentro do coloboma coróideu.

Tipo 5 – Disco óptico colobomatoso dentro do coloboma coróideu (o tipo mais comum).

Tipo 6 – Disco óptico indefinido, com os vasos sanguíneos a emergir do bordo superior do coloboma.

A acuidade visual é melhor nos tipos 1, 2 e 3.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

OCT: Para documentação da morfologia da membrana intercalar e do descolamento da retina associado.

AF: Para detectar NVSR.

**COMPLICAÇÕES:**

- Descolamento retina (cerca de 40% dos casos).
- NVSR (rara).

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Corioretinopatia inflamatória (Toxoplasmose).
- Atrofia corioretiniana.
- Miopia degenerativa.

**SÍNDROMES ASSOCIADOS AO COLOBOMA:**

Devido á anomalia cromossómicano 22q11.

- Síndrome do olho gato.
- S. Velo-cardiofacial.
- Síndrome Di George.

**AVALIAÇÃO SISTÉMICA:**

Para detectar anomalias do SNC e renais.

Em crianças, os colobomas estão habitualmente associados a malformações letais.

**TRATAMENTO:**

- Vitrectomia e explante esclera, se coloboma da coróide e descolamento da retina associado.
- Terapia da ambliopia se unilateral.
- Terapia da NVSR.

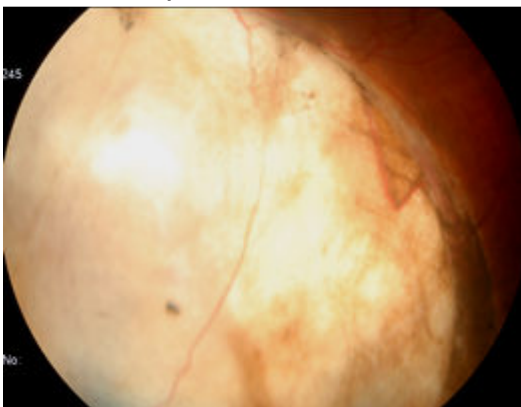


Fig.c.8 Coloboma coróideu (Retinografia)

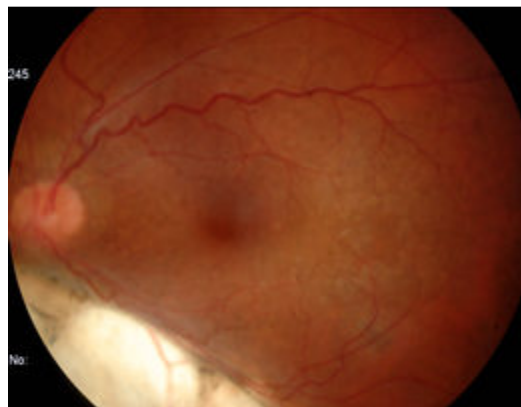


Fig. c.9 Coloboma coróideu (Retinografia)



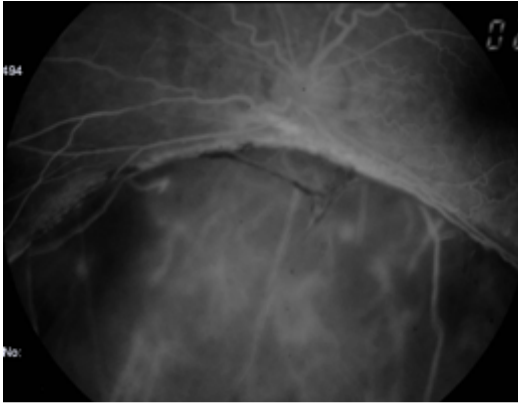


Fig. c.10 Coloboma coróideu (AF)

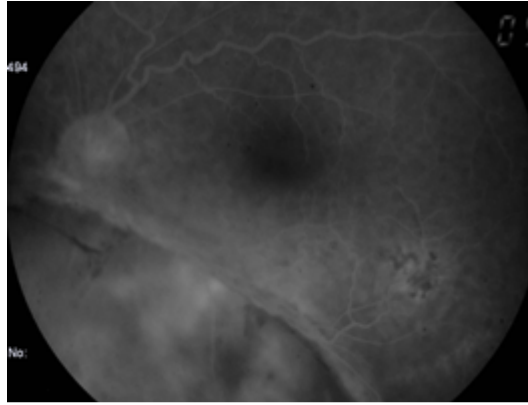


Fig. c.11 Coloboma coróideu (AF)

### 38. Coloboma disco óptico

Resulta da oclusão incompleta ou anómala da fenda embrionária.

Geralmente são casos isolados.

Transmissão autossómico dominante ou esporádica.

#### SINAIS:

Caracteriza-se por apresentar uma escavação em forma de tigela, esbranquiçada, bem delimitada, ocupando um disco óptico grande.

Uni ou bilateral. O disco óptico pode estar aumentado de tamanho, mas os vasos retinianos são normais.

Tendência para desenvolver um descolamento da retina.

57

#### ASSOCIAÇÃO OCULAR:

- Microftalmia.
- Colobomas íris, corpo ciliar e corioretinianos.

#### ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Associação CHARGE (Coloboma, defeito cardíaco, atraso no crescimento, anomalias no ouvido e genitais).
- Anomalias cromossómicas, no Síndrome de Patau (Trissomia 13), Síndrome de Edward (Trissomia 18) e Síndrome do olho de gato (Trissomia 22).
- Síndrome Walker-Warburg.
- Hipoplasia dérmica focal Goltz.
- Síndrome Aicardi.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Escavação tipo cratera do globo ocular, posterior, na junção com o nervo óptico.

CV: Amputação superior.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Fossetas colobomatosas.
- S. Morning glory.

#### COMPLICAÇÕES:

- Descolamento seroso da retina pode ocorrer com atingimento da mácula.
- Aumento progressivo da escavação, com adelgaçamento do anel neuroretiniano, apesar da pressão intraocular normal.
- Descolamento regmatogéneo da retina.

#### TRATAMENTO:

- Se assintomático – Vigilância.
- Se descolamento macular seroso (Vitrectomia e fotocoagulação laser).

#### TIPOS PARTICULARES:

- Coloboma do disco óptico associado a coloboma corioretiniano
- A síndrome coloboma renal é uma patologia autossómica dominante, caracterizada por um coloboma nervo óptico, hipoplasia renal e refluxo vésico-uretérico.
- Coloboma do disco óptico com mielinização fibras nervosas.
- Coloboma do disco óptico com drusen do disco óptico.

### **39. Comunicações arteriovenosas**

Antigamente chamado hemangioma racemoso ou aneurisma circoide da retina. Estas anomalias são comunicações (shunts) entre uma artéria e uma veia. Nas formas graves, podem estar associadas a uma afecção cutânea e a malformações vasculares cerebrais. Unilaterais. Não são hereditárias.

CLASSIFICAÇÃO ARCHER (1973), segundo a gravidade:

Tipo 1 – Anastomoses arteriovenosas e dilatação capilar. Habitualmente é isolada. Sem atingimento visual.

Tipo 2 – Anastomoses arteriovenosas directas (sem interposição capilar), localizadas. Só afectam os vasos sanguíneos de médio calibre.

Tipo 3 – Anastomoses arteriovenosas directas, múltiplas, complexas. Afectam os grandes vasos da retina. Má função visual.

As comunicações arteriovenosas dos grupos 1 e 2 não devem ser confundidas com as anastomoses arteriovenosas adquiridas e que são sequelas de oclusões venosas retinianas de ramo.

#### **40. Corioretinite esclopetária**

Consiste numa disrupção da retina e coróide, secundária a uma força contusiva de projectil em alta velocidade.

##### EPIDEMIOLOGIA:

Mais comum em jovens do sexo masculino.

##### FISIOPATOLOGIA.

O projectil em alta velocidade cria ondas de choque que originam a ruptura da coróide, mantendo a esclera intacta. Tecido fibroso será o resultado final<sup>32</sup>.

##### SINTOMAS:

A AV é variavel, dependendo da presença de hemorragia vítrea, preretiniana, intraretiniana ou subretiniana.

##### SINAIS:

Padrão das lesões tipo arranhão. Pode ser visível a esclera nua. Habitualmente as lesões localizam-se na periferia da retina. Hemorragias podem estar presentes sobre a área.

##### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Perfuração do globo ocular.
- Ruptura coroidea (as lesões localizam-se no pólo posterior).

59

---

##### EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC (para avaliar a integridade do globo ocular).

##### PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual dependerá da localização da esclopetária. Habitualmente o prognóstico visual é mau devido à cicatrização subretiniana e à lesão concomitante do n.óptico.

##### TRATAMENTO:

Vigilância.

Cirurgia vítreoretiniana em caso de descolamento da retina ou hemorragia vítrea que persiste.

#### **41. Corioretinite por vírus do Nilo Oeste**

É uma arbovirose, causada por um flavovírus. Trata-se de uma zoonose transmitida ao homem por uma picada de um mosquito.

O reservatório principal do vírus são as aves migratórias.

##### MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS.

O período de incubação varia de 3 a 14 dias.

O atingimento sistémico é assintomático em 80% dos casos. Sómente 20% apresentam uma síndrome febril pseudogripal.

#### MANIFESTAÇÕES OFTALMOLÓGICAS:

A manifestação ocular mais típica e mais frequente é uma corioretinite multifocal, frequentemente bilateral.

Ocorre em 80% dos casos de doentes com manifestações neurológicas<sup>33</sup>. A diabetes mellitus é o factor de risco associado.

#### CORIORETINITE:

Lesões arredondadas, profundas, cremosas. Localização típica na média periferia, com ou sem atingimento do pólo posterior. É típica uma disposição linear das lesões, seguindo a disposição das fibras nervo óptico, evocando a propagação neurogena do vírus<sup>34</sup>.

As lesões inactivas são atróficas, com ou sem pigmentação central associada.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Aspecto em medalhão típico: Hipofluorescência central e hiperfluorescência periférica.

ICG: Lesões bilaterais hipofluorescentes, mais numerosas do que as observadas clinicamente.

#### EVOLUÇÃO:

Frequentemente favorável. A maioria recupera a AV inicial<sup>35,36</sup>.

60

---

#### COMPLICAÇÕES:

- Cicatriz corioretiniana foveolar
- NVSR
- Vasculite retiniana oclusiva
- Hemorragia vítrea
- Atrofia óptica

#### TRATAMENTO:

Não há tratamento curativo específico.

O tratamento é essencialmente sintomático.

Os corticóides sistémicos devem ser evitados.

Corticóides tópicos.

Fotocoagulação laser.

## **42. Corioretinopatia Birshot**

Rara.

Uveíte bilateral posterior.

Associação com HLA A29.

Caracterizada por exacerbação intermitente e recidivas.

Típicamente afecta indivíduos saudáveis pela 5<sup>a</sup>-7<sup>a</sup> década de vida.  
O sexo feminino é o mais afectado.

**PATOGÉNESE:**

Etiologia desconhecida.

Associação com HLA A29.

**SINTOMAS:**

- Visão desfocada
- Floaters
- Fotofobia
- Nictalopia
- Discromatópsia
- Perda de visão insidiosa

**CLÍNICA:**

O segmento anterior é usualmente normal.

Células vítreas proeminentes.

Fundo ocular caracterizado por lesões ovaladas, cor creme, bilaterais, localizadas na coróide e EPR.

As lesões têm um diâmetro de  $\frac{1}{4}$  a  $\frac{3}{4}$  de discos diâmetro. Localização pós-equatoriais<sup>37</sup>. Usualmente são mais evidentes na área nasal ao disco óptico.

As alterações vasculares retinianas são: estreitamento, tortuosidade vascular e hemorragias intraretinianas.

---

61

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Hipofluorescência das lesões na fase precoce, com ou sem hiperfluorescência nas fases tardias. O leakage vascular e o edema macular cistóide são somuns.

ICG: Lesões hipofluorescentes nas fases precoces e média do angiograma.

Tornam-se hiperfluorescentes nas fases tardias.

ERG: Subnormal.

**AVALIAÇÃO SISTÉMICA:**

Associação com vitiligo e perda de audição.

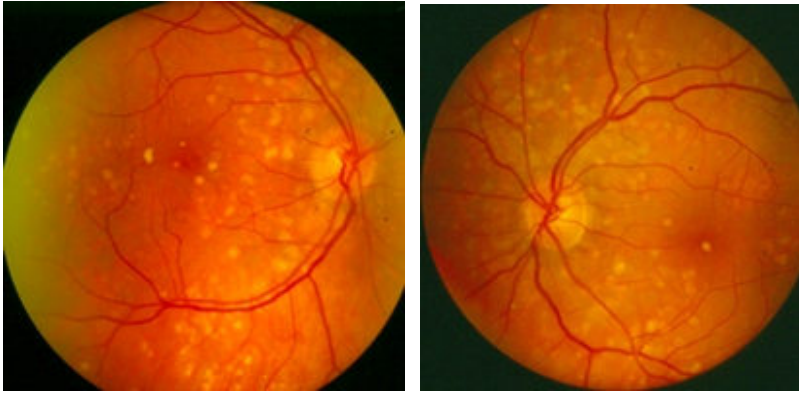


Fig. c.12 Corioretinopatia Birdshot  
(Retinografia)

Fig. c.13 Corioretinopatia Birdshot  
(Retinografia)

### 43. Corioretinopatia centralserosa (CRCS.)

Patologia idiopática, geralmente unilateral, que apresenta um descolamento seroso da retina, circunscrito, usualmente confinado ao pólo posterior. Pode ocorrer um descolamento do EPR associado.

É uma patologia esporádica autolimitada.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Jovens saudáveis ou homens de meia idade.

Mais comum em doentes com personalidade A.

Bilateral em 40-50% dos casos.

#### PATOGÉNESE:

Desconhecida. Pensa-se ser devida:

- A uma disfunção do EPR<sup>38</sup>.
- A uma hiperpermeabilidade coroídea<sup>39,40</sup>.
- A uma hiperactividade simpática e hipoactividade parasimpática<sup>41</sup>.

#### FACTORES CAPAZES DE INDUZIR OU AGRAVAR A CRCS:

- Ansiedade aumentada.
- HTA.
- LES.
- Pós transplante de órgãos.
- D. Cushing.
- Pós administração corticóides inalados ou orais.

#### SINTOMAS:

Assintomáticos, a não ser que ocorra um envolvimento da mácula.

Diminuição súbita da AV central (corrigida com um aumento da hipermetropia), com metamorfopsia.

Macrópsia ou micropsia.

Visão cromática afectada.

Escotoma relativo.

#### SINAIS:

Elevação bolhosa, arredondada ou ovalada, da retina sensorial ao nível da mácula. O líquido pode ser claro ou turvo.

DEP isolado ou associado sob um descolamento seroso da retina.

Faixas atróficas de EPR, em forma de frasco e que se estendem inferiormente.

Resultam de episódios anteriores.

Descolamento da retina bolhoso com fibrina subretiniana.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Diversos padrões angiográficos.

Ponto hiperfluorescente precoce (ponto de fuga do EPR). Em tempos tardios ocorre um “pooling” da fluoresceína no descolamento neurosensorial.

Aspectos angiográficos em “fumo de chaminé” e “mancha de tinta sobre o mata-borrão”.

Podem observar-se múltiplos pontos de leakage.

Hiperfluorescência mosqueada difusa pode observar-se sem ponto de fuga (na CRCS crónica ou atípica).

ICG: Podem observar-se múltiplos pontos de hiperpermeabilidade coroidea. A área do DEP é hipofluorescente com um halo hiperfluorescente em fases tardias.

OCT:

CRCS típica ou aguda: espessamento da camada neurosensorial da mácula, com descolamento; DEP).

CRCS atípica ou crónica: Presença de atrofia foveal ou adelgaçamento. Alterações cistóides da fóvea.

ERG multifocal: Demonstra a disfunção retiniana difusa. Amplitudes significativamente diminuídas e latências aumentadas.

Autofluorescência: Como diagnóstico e prognóstico.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

- NVSR
- Fosseta colobomatosa
- D. Harada
- Maculopatia idiopática aguda unilateral.
- Descolamento regmatogéneo retina
- Hemangioma coroideu circunscrito
- Esclerite posterior

#### PROGNÓSTICO:

Devem ser suspensos imediatamente os corticóides, caso estejam a ser administrados.

Resolução espontânea em 1 a 3 meses, com normalização da AV.

Em pequena percentagem de casos, a patologia persiste por mais de 12 meses, caracterizando-se por alterações progressivas do EPR e originando uma perda definitiva da AV.

Recorrências ocorrem em 20 a 40% dos casos.

**COMPLICAÇÕES:**

NVSR (pouco frequente).

Edema macular cistóide.

**TRATAMENTO:**

Em caso de diminuição da AV (a AV deve ser  $< 5/10$ ), com persistência de fluido além de 3 a 4 meses pode ter indicação para fotocoagulação laser ou injeção intravítrea de anti-VEGF. É recomendável esperar pelo menos 4 meses, antes de instituir tratamento, no 1º episódio ou 1ª 2 meses antes de episódios de recidivas.

A fotocoagulação laser está contraindicada quando o ponto de fuga está na proximidade ou no interior da ZAC ( $< 500 \mu\text{m}$ ).

Injeção intravítrea de anti-VEGF em caso de NVSR associada.

**a. Típica**

Clássicamente unilateral. Caracterizada por um ou mais focos de leakage do EPR evidenciados na AF.

O descolamento da retina neurosensorial contém um fluido subretiniano claro. Típicamente é autolimitada e resolve sem sequelas.

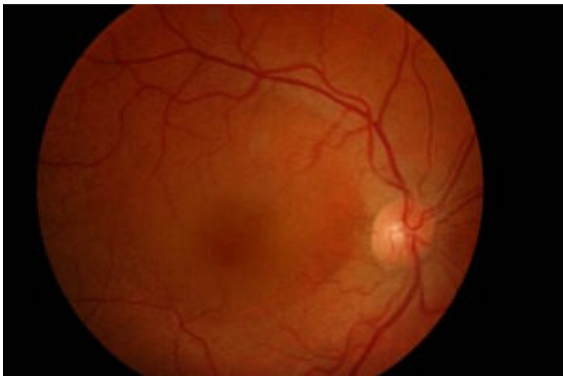


Fig c.14 C.R.C.S. típica (Retinografia)

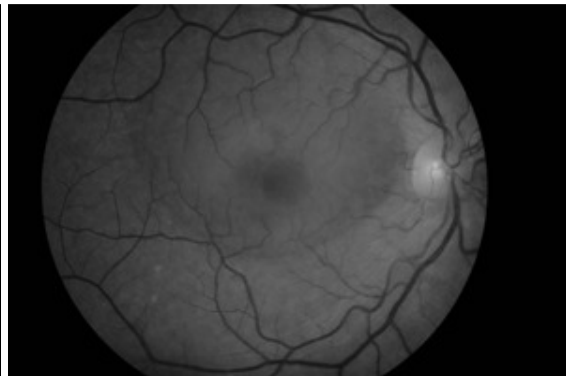


Fig c.15 C.R.C.S. típica (Anerfítica)

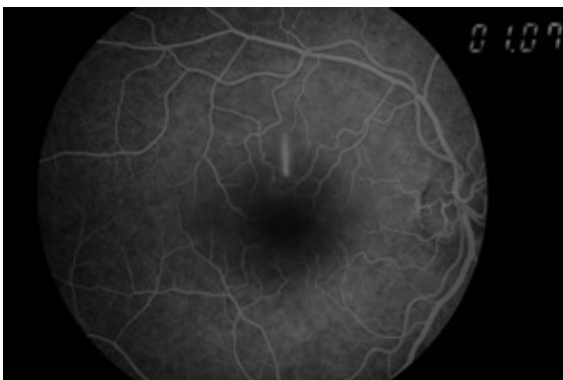


Fig c.16 C.R.C.S. típica (AF)



Fig c.17 C.R.C.S. típica (AF)



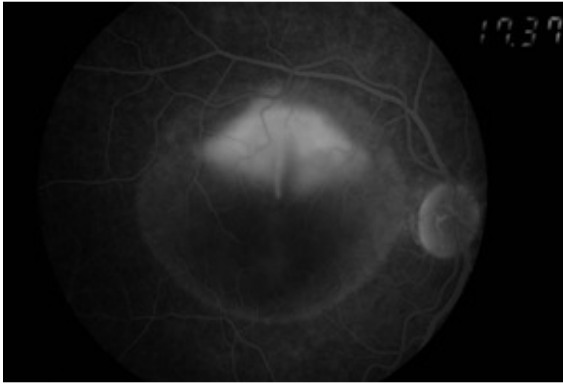


Fig. c.18 C.R.C.S. típica (AF)

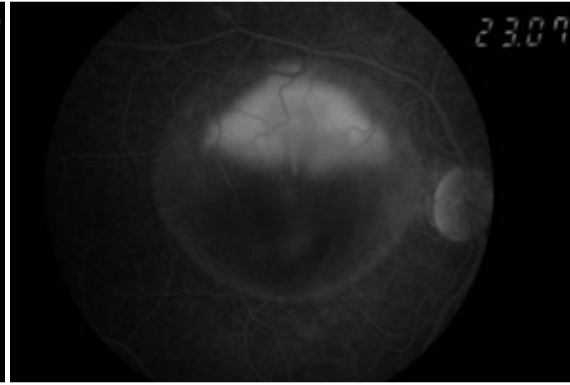


Fig. c.19 C.R.C.S. típica (AF)

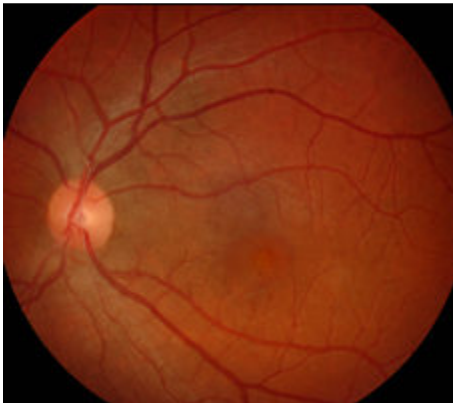


Fig. c.20 C.R.C.S. típica (Retinografia)



Fig. c.21 C.R.C.S. típica (AF)

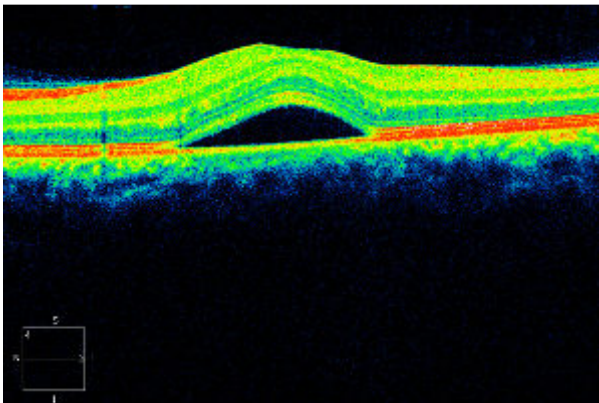


Fig. c.22 C.R.C.S. típica (O.C.T.)

#### o Atípica

Ou forma crónica. Caracteriza-se por uma afecção difusa do EPR, que ocorre em grupos etários mais velhos e é usualmente bilateral.

Caracterizada por anomalias progressivas do EPR, sem DEP. Pode ocorrer NVSR. Apresenta alterações atróficas difusas do EPR, graus variados de fluido subretiniano e alterações pigmentares.

AF: Hiperfluorescência granulosa, com múltiplos pontos de fuga.

O prognóstico visual é pior, devido à atrofia do EPR associada e às alterações cistóides da mácula.

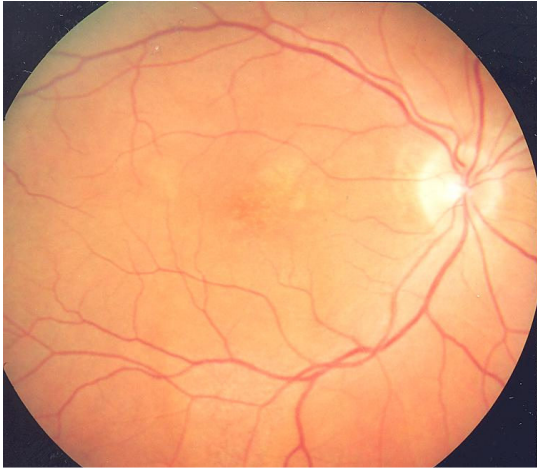


Fig. c.23 C.R.C.S. atípica (Retinografia)

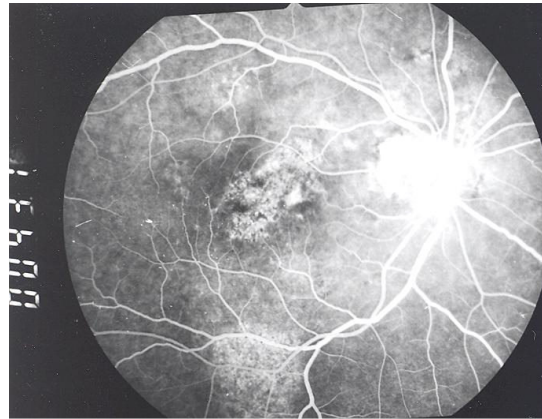


Fig. c.24 C.R.C.S. atípica (AF)

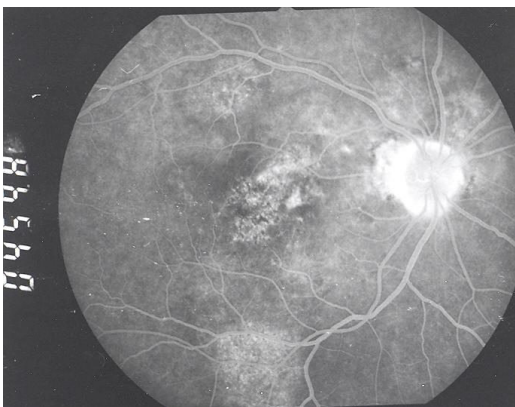


Fig. c.25 C.R.C.S. atípica (AF)

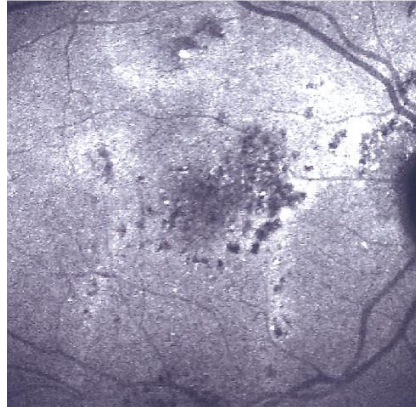


Fig. c.26 C.R.C.S. atípica (ICG)

### ○ Gestacional

Rara. Bilateral. Ocorre durante a gravidez.

Associada a pré-eclampsia e anomalias vasculares da coróide.

APRESENTAÇÃO INICIAL: Diminuição ligeira a moderada da acuidade visual, súbita, gradual e indolor, acompanhada de fotópsias e miodesópsias.

EVOLUÇÃO: A maioria apresenta resolução espontânea completa ou quase completa da acuidade visual, no último trimestre da gravidez ou após o parto.



Fig. c.27 C.R.C.S. gestacional (Retinografia)

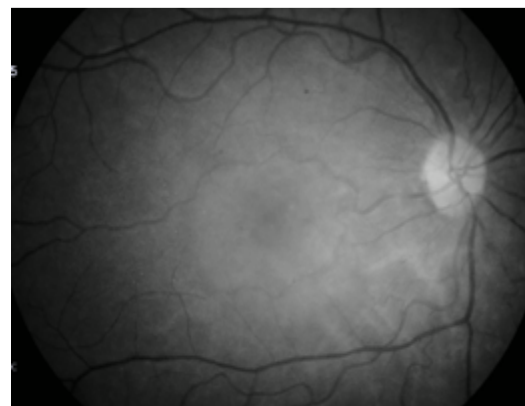


Fig. c.28 C.R.C.S. gestacional (Anerítica)

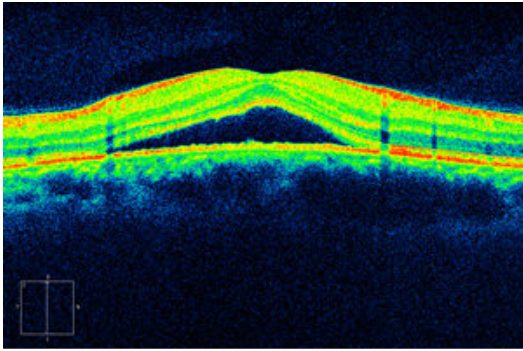


Fig. c.29 C.R.C.S. gestacional, com descolamento neurosensorial retina (OCT)

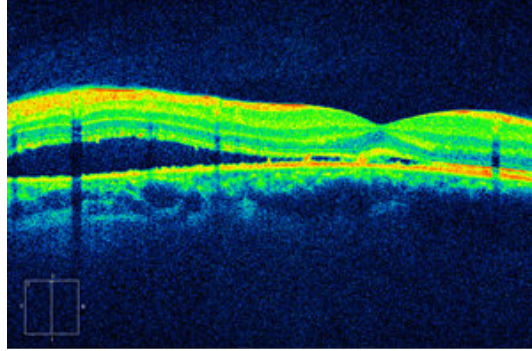


Fig. c.30 C.R.C.S. gestacional, com descolamento neurosensorial retina (OCT)

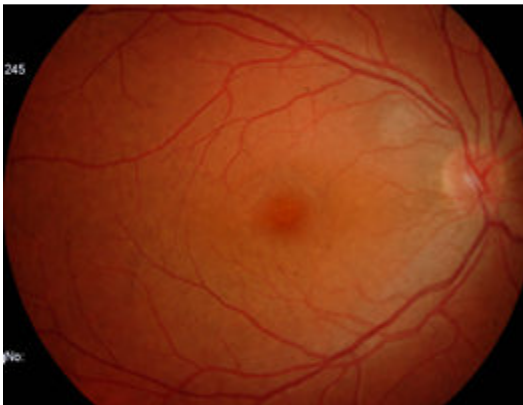


Fig.c.31 C.R.C.S. gestacional (Retinografia)

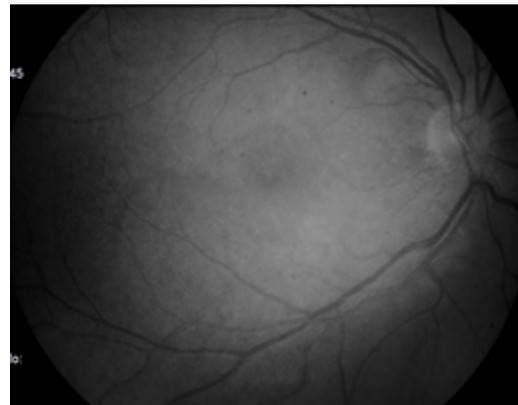


Fig. c.32 C.R.C.S. gestacional (Anerítica)

#### 44. Corioretinopatia traumática

Apresentação clínica variável com ou sem perda da integridade estrutural do globo ocular.

O coróide e a membrana de Bruch são mais susceptíveis a lesão, devido à sua natureza não elástica.

O mecanismo de trauma ocular é directo ou indirecto.

##### TRAUMA OCULAR DIRECTO:

Edema de Berlin, contusão retinal, ruptura coróide, corioretinite esclerótica, buraco macular, avulsão do nervo óptico e diálise/descolamento retinal.

##### TRAUMA OCULAR INDIRECTO:

Retinopatia de Valsalva, retinopatia de Purtscher, síndrome do bebê sacudido, síndrome de Terson.

##### EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Para detectar descolamento retinal ou NVSR.

AF: Para detectar NVSR.

Ecografia: Para detectar a integridade do segmento posterior.

##### TRATAMENTO

Fotocoagulação laser profilática (rasgadura retinal e diálise retinal).

Cirurgia vítreoretiniana.

#### 45. Coroiderémia

Designação atribuída em 1871 por Mauthner, o que significa “Desolation of the choroid”. Referiu uma perda quase completa da coróide em ambos os olhos de um doentado sexo masculino.

É uma degenerescência progressiva e difusa da coróide, do EPR e dos fotoreceptores retinianos.

Verifica-se uma atrofia considerável em quase todo o fundo ocular. Ausência de vasos coroideus.

É uma doença rara, mas grave.

Os sintomas de nictalopia e perda de visão periférica, associado a uma extinção doERG estabelecem frequentemente o diagnóstico.

#### **ORIGEM PATOLOGIA:**

Poderá estar numa deficiência enzimática – a deficiência de Rab Geranylgeranyltransferase (Rab GG transferase).

A fisiopatologia permanece pouco conhecida.

#### **TRANSMISSÃO:**

- Segundo um modo XL recessivo, com localização do gene em Xq21.

Atingimento nas seguintes situações:

- Todas as filhas de homens atingidos são portadoras, mas nenhum dos filhos tem a doença ou é portador.
- Metade dos filhos de mulheres portadoras estão afectados.
- Metade das filhas de mulheres portadoras são afectadas.

A doença apresenta uma expressão característica:

Enquanto os homens apresentam uma atrofia generalizada da coróide e as mulheres apresentam apenas uma alteração pigmentar do fundo ocular, sem repercussões sobre a acuidade visual.

A coroideremia não está associada com anomalias do cariotipo.

#### **DIAGNÓSTICO:**

- Surge em idade inferior aos 10 anos, com nictalopia.

- O sintoma major é a má visão nocturna.

#### **SINAIS:**

Ponteado pigmentar médio-periferia e placas de atrofia da coróide e doEPR.

- Atrofia difusa da coriocapilar e do EPR, com preservação dos vasos coroideus de calibre médio e grande.
- Atrofia dos vasos coroideus de médio e grande calibre, deixando visível a esclerótica subjacente.
- Só persistem os restos dos vasos coroideus ao nível da mácula, na extrema periferia da retina e junto ao disco óptico.

- A fóvea é poupada até ao estágio tardio, o que faz o D.D. com as distrofias retinianas.

#### CLÍNICA:

- Durante a infância observa-se uma dispersão pigmentar em todo o fundoocular.
- Aos 10 anos de idade, as crianças do sexo masculino apresentam um adelgaçamento da coróide e áreas de atrofia na média-periferia da retina, com exposição da esclera. NOTA: Os depósitos de pigmento não têm um aspecto em espículas, como na Retinopatia Pigmentar, porque se trata de uma dispersão pigmentar intraretiniana.
- O jovem adulto afectado apresenta uma atrofia coróideia difusa, poupando apenas as áreas peripapilar e perimacular.
- Aos 40-50 anos de idade, o indivíduo afectado apresenta uma atrofia coróideia extensa. Continuam relativamente poupadas as áreas perimacular e peripapilar. Evidencia-se um estreitamento arteriolar discreto, mantendo as veias retinianas um calibre normal. NOTA: A liquefacção vítrea generalizada, que ocorre na Retinopatia Pigmentar, não ocorre na Coroiderémia, embora se evidencie algum grau de degenerescência.
- As mulheres portadoras apresentam uma dispersão pigmentar por sectores ou em todas as áreas retinianas. A acuidade visual não está afectada, não sendo nas fases mais evoluídas da doença. NOTA: Muitos doentes com Coroiderémia, apresentam uma acuidade visual normal, com um campo visual reduzido a 5°. Na coroiderémia, contrariamente ao que ocorre na Retinopatia Pigmentar, as artérias retinianas são ligeiramente mais delgadas do que na retina normal. As veias retinianas são normais. O disco óptico apresenta-se ligeiramente pálido.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG fotópico – subnormal.

O ERG fotópico está extinto mesmo nos doentes jovens do sexo masculino que ainda têm algum campo visual.

A mulher portadora tem um ERG normal ou subnormal.

EOG – Subnormal.

AF: Os vasos retinianos apresentam-se normais na angiografia fluoresceínica.

Ocorre um aumento da duração das fases coróideia e retiniana. Ocorre o preenchimento dos vasos retinianos e coróideus, mas não preenche o acoriocapilar. Nota-se uma zona hipofluorescente, correspondente à fóvea intacta, envolvida por uma zona hiperfluorescente.

Ocorre também um aumento de tempo entre a fase arterial e a fase venosa.

No doente jovem verifica-se a presença de escotomas na área de 25-30°. Mais tarde surge o escotoma em anel. Contração do C.V. periférico associada ao aparecimento de escotomas em anel.

C.V. reduzido a 3º-4º centrais nas fases finais da doença, podendo ocorrer a perda deste ilhéu de C.V. central pelos 40-60 anos de idade.

As mulheres apresentam campos visuais normais.

VISÃO CROMÁTICA – É normal nos doentes afectados e nos doentesportadores.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatias pigmentares
- D. Birdshot
- Distrofias coróideas

#### EVOLUÇÃO:

Muito gradual, com progressão das áreas atroficas, poupando a área da fóvea até tarde na evolução da doença.

Os doentes com idade < 60 anos apresentam em média uma AV > 5/10 em 84% dos casos, enquanto que se apresenta < 1/10 em 33% dos casos<sup>42</sup>

#### PROGNÓSTICO

Mau!

Conservação de uma visão útil até aos 50 – 60 anos de idade. Perda grave da acuidade visual depois disso.

#### TRATAMENTO:

Protecção dos raios solares com óculos vermelho escuro, de modo a evitar a ruptura do pigmento visual dos bastonetes.

Aconselhamento genético.

Outros tratamentos propostos são altas doses de vitamina A.

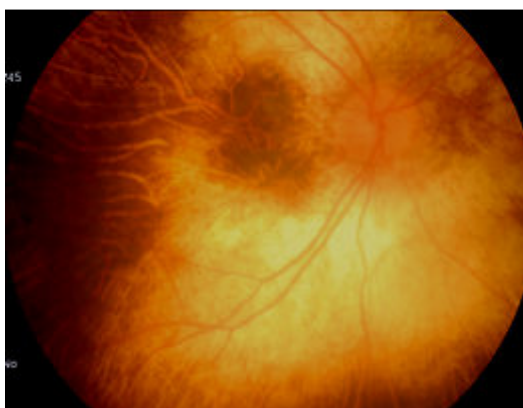


Fig. c.33 Coróideia (Retinografia)

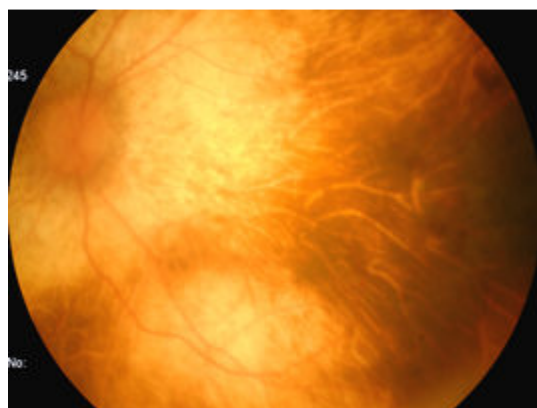


Fig.c.34 Coróideia (Retinografia)



Fig. c.35 Coroiderémia (Anerítica)

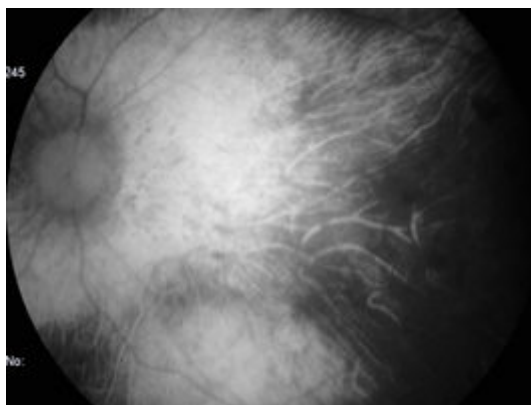


Fig. c.36 Coroiderémia (Anerítica)

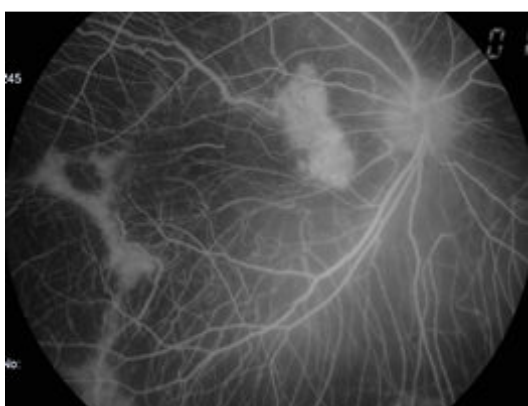


Fig. c.37 Coroiderémia (AF)

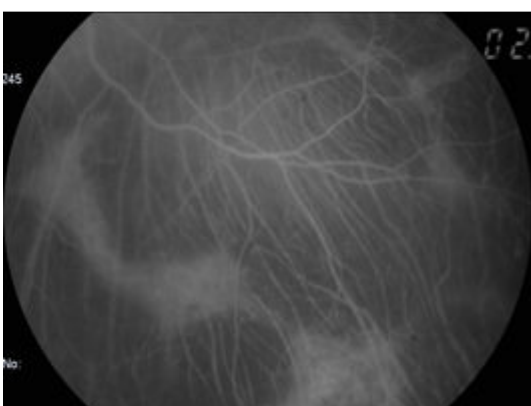


Fig. c.38 Coroiderémia (AF)

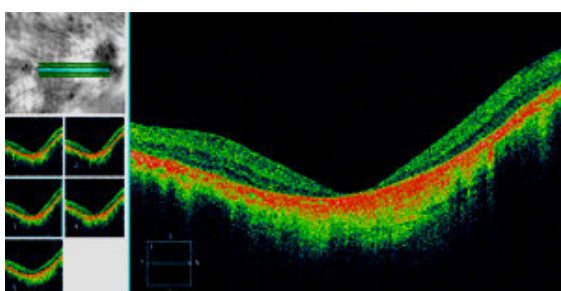


Fig. c.39 Coroiderémia (OCT)

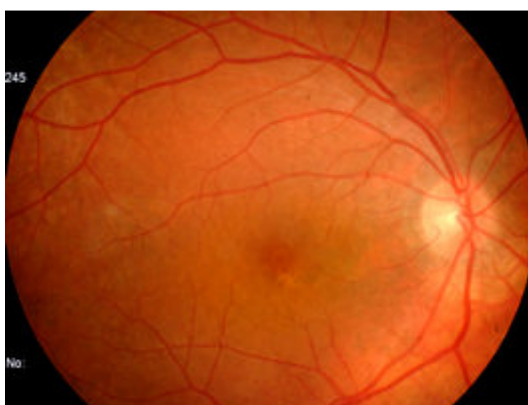


Fig. c.40 Coroiderémia. Mulher portadora (Retinografia)



Fig.c.41 Coroiderémia. Mulher portadora (Retinografia)

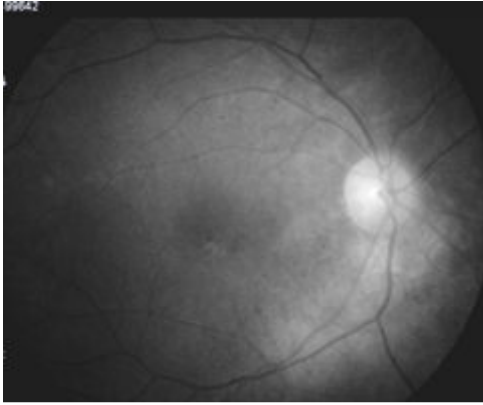


Fig. c.42 Coroiderémia. Mulher portadora (Anerítica)

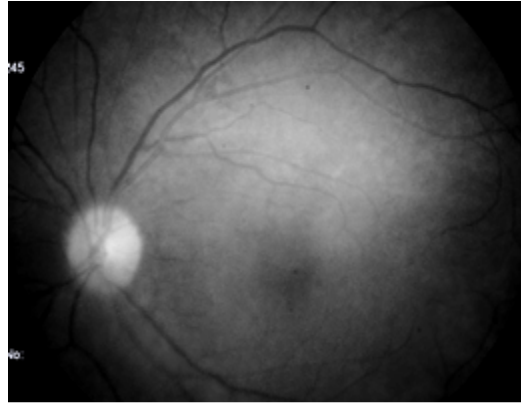


Fig.c.43 Coroiderémia. Mulher portadora (Anerítica)

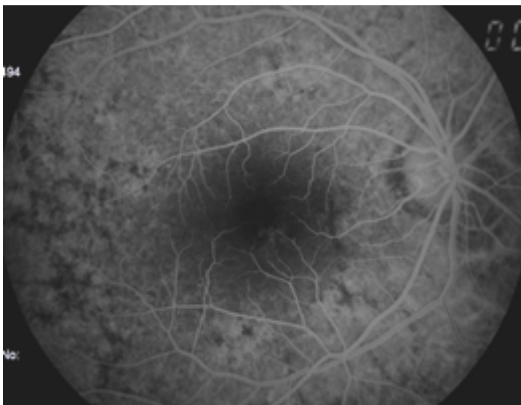


Fig. c.44 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

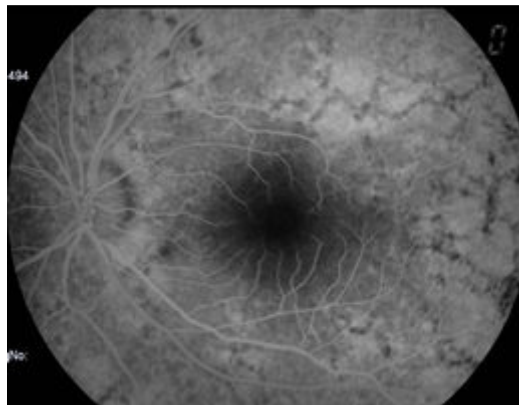


Fig.c.45 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

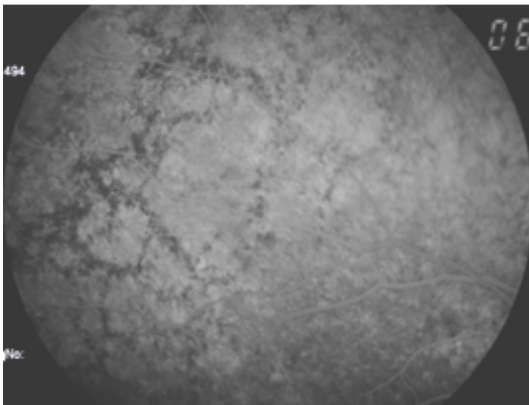


Fig. c.46 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

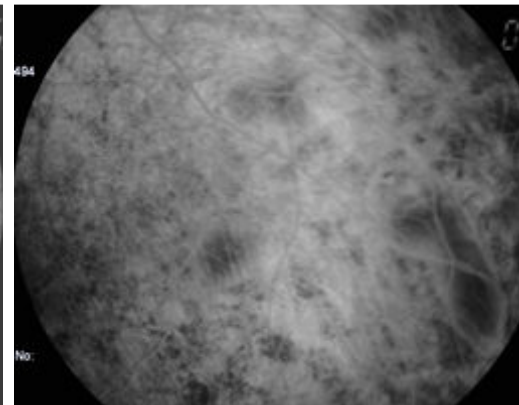


Fig.c.47 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

## 46. Coroidites

Dois tipos de coroidites devem ser distinguidos, as coriocapilarites e as coroidites do estroma<sup>1</sup>.

### CLASSIFICAÇÃO:

#### CORIOCAPILARITES

- Coriocapilarites primárias
  - MEWDS
  - APMPPE
  - Coroidite multifocal



- Coroidite serpiginosa
- Azoor
- Coriocalarites secundárias
  - Toxoplasmose
  - VKH

#### COROIDITES DO ESTROMA

- Coroidites estroma primárias
  - VKH
  - Oftalmia simpática
  - Corioretinopatia Birdshot
- Coroidite estroma secundária
  - Sarcoidose
  - Sífilis
  - Tuberculose

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Não permite visualizar a coriocalar além dos 60 segundos

ICG: Permite compreender o tipo e a localização das coroidites.

O sinal principal dacoriocalarite é a presença de zonas hipofluorescentes, de aspecto geográfico, de tamanho variável, mais ou menos confluentes, indicando uma não perfusão da coriocalar.

#### **47. Coroidite ampiginosa**

Também chamada corioretinite placóide inexorável.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Entre os 30 e os 50 anos de idade.

#### CLÍNICA:

Patologia em que as lesões se assemelham às lesões placóides da APMPE, mas em que algumas coalescem, continuando a crescer em tamanho e número.

Contrariamente á coroidite serpiginosa, as lesões são multifocais e envolvem todas as áreas retinianas.

Vitrite é usual.

#### TRATAMENTO:

Similar á Coriocalarite helicoidal peripapilar.

#### **48. Coroidite idopática solitária**

Entidade clínica distinta. Problema de diagnóstico diferencial com tumores amelânicos<sup>43</sup>.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Inicia-se entre os 30 e os 40 anos.

**SINTOMAS:**

Diminuição ligeira da AV e floaters.

**SINAIS:**

Lesão coroídea amarelada, pós equatorial, bordos bem delimitados, associada com uma bolsa subretiniana.

Vitrite em 1/3 dos casos.

Dilatação vasos retinianos e hemorragias retinianas focais.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: As lesões activas apresentam uma hipofluorescência precoce e uma hiperfluorescência tardia intensa.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Granuloma coroídeu solitário por sarcoidose, tuberculose ou toxocara.
- Tumores amelânicos (melanoma amelânico, metástase coróide, osteoma coroídeu e hemangioma coroídeu circunscrito).

**EVOLUÇÃO:**

Crónica.

---

74

**TRATAMENTO:**

A maioria das lesões inactivas são estáveis ou desaparecem, sem tratamento. Corticoides sistémicos em presença de lesões activas.

**49. Coroidite multifocal**

É uma doença inflamatória corioretiniana posterior, de etiologia desconhecida, com vitrite proeminente e uveíte anterior.

Uveíte bilateral crónica caracterizada pela presença de lesões esbranquiçadas corioretinianas no polo posterior e média periferia retiniana.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Ocorre tipicamente no sexo feminino, entre os 20 e os 50 anos de idade, com uma idade média aos 33 anos. Miopia moderada associada.

Usualmente bilateral (66 a 79% dos casos)<sup>44</sup>.

**PATOGENESE:**

Desconhecida. Hipótese que um estímulo exógeno estimule a resposta imunitária.

**SINTOMAS:**

Visão desfocada, de início agudo, fotópsias e escotomas.

É uma doença progressiva, que se pode complicar dum diminuição da AV (70% dos casos).

**SINAIS:**

As lesões agudas ou activas são branco-amareladas ou acinzentadas, envolvendo a coróide e o EPR. (tamanho variável, de 50 a 100 µm de diâmetro). Podem ser numerosas.

As lesões podem progredir para cicatrizes corioretinianas com bordos pigmentados no polo posterior e média periferia da retina.

O disco óptico é usualmente normal. Cicatrizes peripapilares podem estar presentes.

**DIAGNÓSTICO:**

Correlação entre o exame clínico, a AF e o OCT.

AF: As lesões agudas apresentam uma hipofluorescência precoce e uma hiperfluorescência em tempos tardios.

CV: Perda periférica de CV. Alargamento da mancha cega.

ERG multifocal: Demonstra diminuição da função macular.

**COMPLICAÇÃO:**

NVSR (a complicação mais frequente, ocorre em 30% dos casos).

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- S. Pseudohistoplasmose ocular
- Sarcoidose
- Retinocoroidopatia Birdshot

**PROGNÓSTICO:**

Reservado, Pode ocorrer perda visão por cicatriz disciforme, cicatrizaçãofibrótica macular, atrofia e edema macular cistóide crónico.

Em 66% dos casos, a AV é > 5/10.

**TRATAMENTO:**

Evolução crónica, com ataques recorrentes inflamatórios.

O tratamento consiste em corticóides sistémicos e tópicos, se uveíte anterior.

Injecção intravítrea de anti-VEGF, em caso de NVSR.

**50. Coroidite serpiginosa**

É uma corioretinopatia (afecta o EPR e a coróide) inflamatória, rara, multifocal, idiopática, aguda, mas recidivante, de evolução progressiva, que atinge tipicamente pacientes com idades entre os 30 e os 50 anos.

É geralmente bilateral, embora assimétrica. Começa por ser unilateral.

Atinge igualmente os dois sexos (com ligeiro predomínio do sexo masculino).

Mau prognóstico

É uma patologia individualizada em 1967 por Hyvarinen e, posteriormente, definida em 1974 por Laatikainen e Erkkila.

Apresenta as mesmas características angiográficas do que a EPPMA, mas a coroidite serpiginosa diferencia-se pela topografia das lesões iniciais ao redor do disco óptico e pelo seu prognóstico funcional muito mais grave.

São uma regra os ataques recorrentes, podendo ocorrer em semanas ou em anos após o episódio de apresentação inicial.

A patogenia é mal conhecida.

Também chamada Coroidopatia peripapilar helicoidal geográfica.

Não apresenta história familiar.

## PATOGENIA

Mal conhecida

Hipótese de vasculite por hipersensibilidade tipo II (com Ac anti-retinianos), tipo III (imunocomplexos) ou tipo IV (celular, com atingimento da coriocapilar).

Uma origem tuberculose também foi estabelecida<sup>45</sup>.

## CLÍNICA

Início é geralmente assintomático, até que a mácula seja afectada.

Diminuição da visão central e metamorfopsia, se atingimento da mácula.

O 2º olho é atingido, com um intervalo de tempo variável.

---

76

## APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Afecção rara

Sobrevém entre os 30-40 anos

Caracteriza-se por uma diminuição da acuidade visual súbita, intensa e unilateral, com aparecimento duma placa amarelada, profunda, ao nível do EPR, bem delimitada, iniciando-se ao redor do disco óptico (helicoidal) e estendendo-se em prolongamento “serpiginoso” para a região macular.

As lesões activas são subretinianas, de coloração branco-acinzentadas até branco-amareladas, de bordos fluos, sobretudo localizadas ao redor do disco óptico, com extensão em forma de dedos, polipoidais<sup>46</sup>.

Progressivamente, estendem-se para a periferia, ao longo das grandes arcadas vasculares e para a mácula.

A inflamação do vítreo (vitrite), habitualmente é leve. Atinge 30% dos olhos.

Uveíte anterior mínima.

## EXAMES COMPLEMENTARES

AF:

FASE PRECOCE:

- Hipofluorescência precoce devido á ausência de perfusão da coroide e efeito máscara do EPR alterado.

- Hiperfluorescência tardia devido a impregnação tecidual.

FASE CICATRIZAÇÃO- Hiperfluorescência tardia, irregular, por coloração das placas.

AO NÍVEL DAS PLACAS CICATRICIAIS- Hipofluorescência precoce por atrofia da coriocapilar. Os bordos das lesões cicatriciais apresentam um efeito hiperfluorescente.

ZONAS ACTIVAS OU RECIDIVANTES – Aspecto característico: Hipofluorescência e sem bordos limitantes hiperfluorescentes.

ESTADIO CICATRICIAL – A superfície da lesão é profundamente atrofica e atravessada somente por alguns vasos coróides.

#### ANGIOGRAFIA VERDE DE INDOCIANINA

FASE AGUDA- Lesões escuras e hipofluorescentes (desde a fase precoce até á fase tardia).

As lesões hipofluorescentes contrastam com a hiperfluorescência coróideia tardia, o que sugere uma reacção inflamatória da vizinhança.

No caso de neovascularização coróideia, a ICG contribui para a diferenciação entre as placas agudas escuras e os neovasos hiperfluorescentes.

EOG – Diminuído.

#### EVOLUÇÃO

A evolução faz-se por episódios agudos, intervalados por meses ou anos.

As recidivas apresentam-se como extensões amareladas, ao nível da coriocapilar, na vizinhança ou sendo satélites de zonas de atrofia corioretinianas.

LESÕES INACTIVAS- caracterizam-se por zonas de atrofia coróideia dentada.

A neovascularização coróideia macular pode ocorrer na periferia das lesões, agravando o prognóstico funcional.

As cicatrizes são muito atroficas, com uma necrose do EPR e com migração pigmentar e hiperplasia das fibras, mais ou menos acentuada.

#### ANATOMOPATOLOGIA

Infiltrado difuso e nodular, linfocitário, ao nível da coróide (no bordo das cicatrizes).

#### PROGNÓSTICO

Geralmente é medíocre!

Perda de AV, por atingimento fóvea (ocorre em 50% dos casos).

NVSR associada a cicatriz antiga, desenvolve-se em alguns olhos. Responde mal á fotocoagulação-laser (Ocorre em cerca de 25 % dos casos).

Complicação tardia (rara!) - é a fibrose subretiniana.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- EPPPMA – É unilateral.

Não tem recorrências (e se acontecerem, é nas primeiras semanas ou meses após a apresentação inicial).

É rara a perda de visão permanente.

As lesões tendem a ser ovaladas ou arredondadas irregulares.

Afecta pacientes jovens

História de infecções prévias respiratórias virais

Cicatrização coróideia grave.

- CAUSAS DE NVSR PERIPAPILAR (Pseudohistoplasmose ocular, DMI ou estriasangíodes)
- TOXOPLASMOSE RETINIANA
- ESCLERITE POSTERIOR
- LESÕES INFILTRATIVAS CORÓIDEIAS (linfoma não Hodgkin, tumor metastático, osteoma coróideu).

#### TRATAMENTO

Não há estratégia terapêutica elaborada.

Na fase aguda, o tratamento utiliza corticosteróides em grandes doses, em bolus E.V. A associação com imunossupressores (associação de azatioprina, ciclosporina e prednisona), no caso de ameaça grave para a visão, poderá ter resultados por vezes úteis.

---

78

#### **51. Coroidopatia ponteadada interna**

É uma corioretinopatia multifocal inflamatória, de etiologia desconhecida.

Foi descrita pela primeira vez por Watzke, em 1984.

Pouco frequente. Atinge preferencialmente jovens mulheres míopes.

Bilateralidade é frequente,mas não em simultâneo.

#### SINTOMAS:

Diminuição da AV central, fotópsias e escotomas.

#### SINAIS:

Lesões múltiplas, discretas, planas, amareladas ou esbranquiçadas, arredondadas (50 a 300 microns), ao nível do EPR e coróide interna. O seu número pode variar de 12 a 25. Localização principalmente no polo posterior, o que a diferencia da coroidite multifocal,em que as lesões se localizam predominantemente na média periferia<sup>43</sup>.

É característica a ausência de sinais inflamatórios na câmara anterior e no vítreo.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência precoce e impregnação tardia.

ERG: Normal.

**EVOLUÇÃO:**

Raramente tem recorrências.

As lesões iniciais desaparecem em semanas, tornando-se atróficas e cicatriciais, de bordos bem definidos que se podem pigmentar.

**COMPLICAÇÃO:**

Em 1/3 dos casos, a NVSR desenvolve-se no local das cicatrizes.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Coroidite multifocal com panuveíte
- Histoplasmose ocular
- Maculopatia miópica

**TRATAMENTO:**

Não é necessário tratamento, excepto na presença de NVSR.

Corticóides podem ser considerados na presença de má AV inicial e uma abundância de lesões concentradas na fóvea.

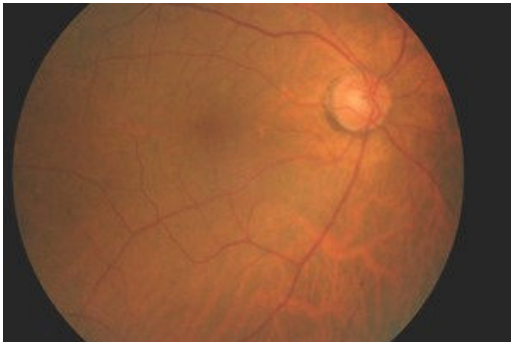


Fig c.48 Coroidopatia ponteada interna (Retinografia)

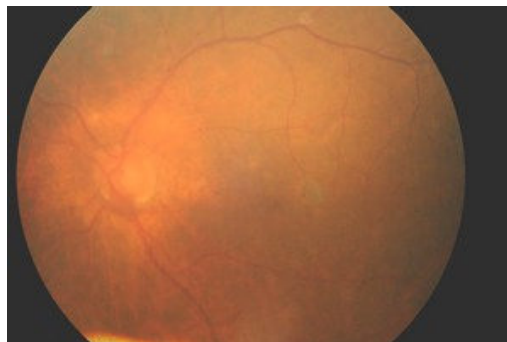


Fig c.49 Coroidopatia ponteada interna (Retinografia)

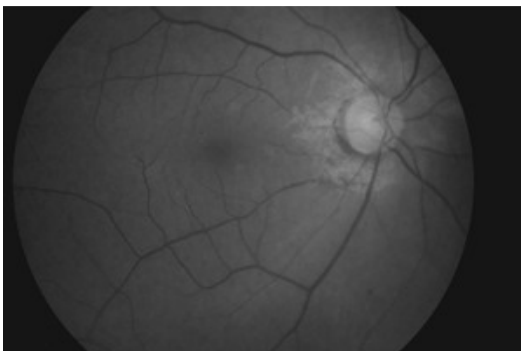


Fig c.50 Coroidopatia ponteada interna (Anerítica)

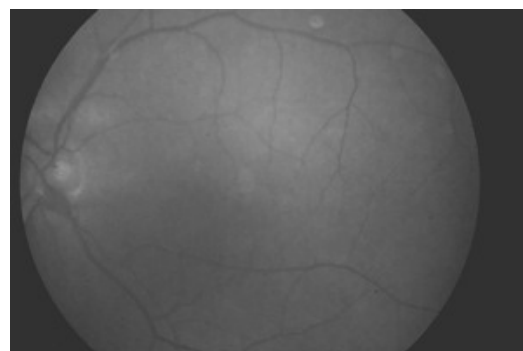


Fig c.51 Coroidopatia ponteada interna (Anerítica)

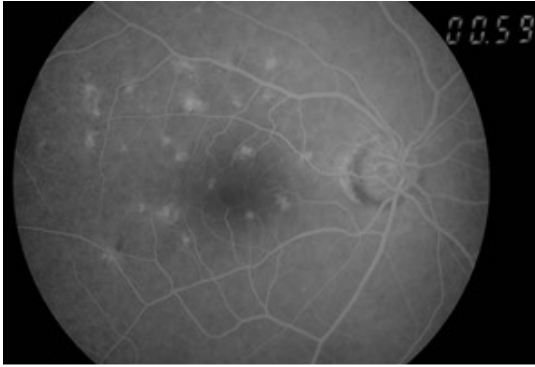


Fig c.52 Coroidopatia ponteadada interna (AF)

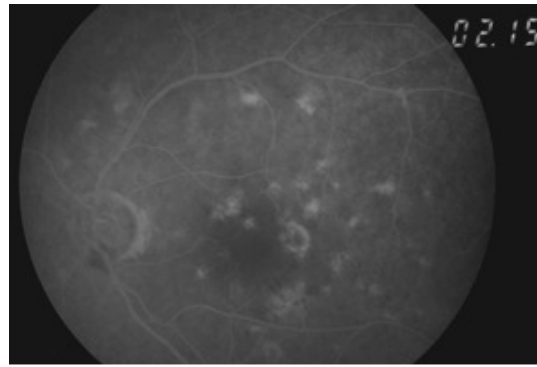


Fig c.53 Coroidopatia ponteadada interna (AF)

## 52. Corpo estranho intraocular

Consiste na presença dum corpo estranho no globo ocular, após um traumatismo perforante. 70% dos corpos estranhos que entram no globo ocular alojam-se no segmento posterior.

### EPIDEMIOLOGIA:

Mais frequente em jovens do sexo masculino.

O corpo estranho intraocular serve como nidus para endoftalmite ou reacção inflamatória grave<sup>5</sup>.

### SINTOMAS:

A diminuição da AV é variável.

### SINAIS:

Os vegetais, ferro, cobre e o aço podem levar a uma inflamação ou infecção.

### SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Hemorragia vítrea
- Trauma
- Descolamento da retina

### EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Exame de escolha para detectar corpos estranhos não orgânicos. Madeira ou vegetais podem escapar à detecção.

RMN: Para detectar corpos estranhos de madeira e matérias orgânicas.

ECOGRAFIA: Permite detectar corpos estranhos, rasgaduras da retina e descolamentos da retina.

ERG: Para detectar metalose tóxica.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Endoftalmite
- Uveíte

### PROGNÓSTICO:

Depende da localização e da natureza do corpo estranho intraocular.

O corpos estranhos de cobre, aço e ferro causam a reacção inflamatória mais intensa.



**COMPLICAÇÃO:**

A endoftalmite associada a corpo estranho intraocular ocorre em 20% dos casos.

**TRATAMENTO:**

Correcção cirúrgica da ruptura do globo ocular.

Vitrectomia realizada em 24 horas para diminuir a incidência de endoftalmite.

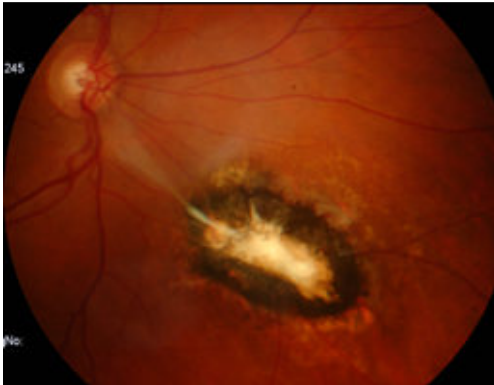


Fig. c.54 Cicatriz corioretiniana pós dupla perfuração por corpo estranho – fragmento de aço que se alojou na órbita, retro-ocular. Banda fibrosa vítrea a partir da cicatriz até ao disco óptico. (Retinografia)

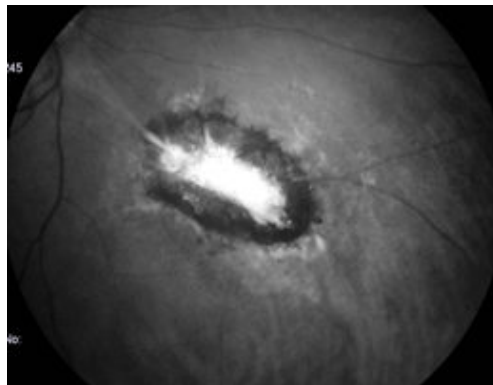


Fig.c.55 Cicatriz corioretiniana pós perfuração de corpo estranho (Anerítica)



Fig. c.56 Corpo estranho intraretiniano (chumbo), envolvido por hemorragias pré-retiniana, intra e subretiniana. (Retinografia)



Fig. c.57 Corpo estranho intraretiniano (chumbo), envolvido por hemorragias pré-retiniana, intra e subretiniana.(Retinografia)

**53. Cryptococose**

Infecção provocada pelo *Cryptococcus neoformans*. Atinge frequentemente o SNC em doentes com SIDA.

É raro o atingimento ocular.

**SINAIS:**

Coroidite multifocal assintomática.

Retinite rara caracterizada por pequenas esférulas brilhantes, ao nível da interface vítreoretiniana<sup>1</sup>.

Edema papilar por elevação da pressão intracraniana.

TRATAMENTO:

Anfotericina B EV

Vitrectomia pode ser necessária em caso de endoftalmite.