

## 1. Deficiência vitamina A

As manifestações oculares da deficiência de vitamina A representam cerca de 500.000 casos de cegueira infantil em todo o Mundo, principalmente devido à cicatrização corneana (xeroftalmia).

A deficiência em vitamina A resulta de malnutrição, malabsorção e por doença hepática.

### SINTOMAS:

Nictalopia, perda de CV, discromatopsia e diminuição da AV.

### SINAIS:

Manchas branco-amareladas múltiplas ao nível do EPR e dispersas pela retina periférica.

Com a progressão da doença surgem alterações atróficas e pigmentares.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuição amplitude de cones.

### TRATAMENTO:

Suplementos de vitamina A.

## 2. Degenerescência cistóide periférica

Caracteriza-se pela presença de microquistos na retina periférica.

1

---

### EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em adultos com idade superior a 20 anos.

Encontra-se em cerca de 20% dos adultos, podendo evoluir para retinosquise degenerativa reticular<sup>25</sup>.

É bilateral em 41% dos casos.

### CLÍNICA.

Apresenta-se como um padrão linear ou reticular, seguindo o trajecto dos vasos retinianos. Apresenta-se com um aspecto avermelhado devido ao aumento de visibilidade da coróide. Com a idade, a lesão torna-se mais esbranquiçada.

Ocorre mais frequentemente na metade temporal e superior da retina. A degenerescência cistóide periférica reticular está quase sempre localizada posteriormente à degenerescência cistóide periférica típica.

### EVOLUÇÃO:

Podem ocorrer buracos retinianos nestas áreas, mas raramente levam a descolamento da retina.

Podem levar à formação de retinosquise.

### TRATAMENTO:

Não requerem tratamento com fotocoagulação laser.

### **3. Degenerescência corioretiniana associada com necrose progressiva íris**

Patologia descrita por Margo e col.

Trata-se de uma atrofia do EPR progressiva, que se inicia na mácula e justapapilar, associada a irite ligeira, aumento da PIO, dor intensa e atrofia progressiva íris.

SINAIS:

Atrofia corioretiniana marcada, com placas de preservação da retina e coróide na periferia retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuição amplitudes.

### **4. Degenerescência em baba de caracol**

Consiste em degenerescência em palissada like, mas sem a característica pigmentação e vasos esbranquiçados a percorrer a lesão.

Caracteriza-se por apresentar uma área esbranquiçada brilhante. São geralmente mais compridas do que a degenerescência em palissada e estão associadas a uma liquefacção de vítreo adjacente.

80% ocorrem anterior ao equador<sup>25</sup>.

Alguns autores pensam que se trata de uma forma inicial de degenerescência em palissada. Bec et al. afirmaram que se trata de entidades distintas.

2

---

CLÍNICA:

Flecks branco-amarelados, pequenos, brilhantes. A retina adjacente é atrófica primária ou secundariamente.

Forma variável, desde ovalada alongada até fusiforme.

Alterações vítreas associadas (liquefacção e aderências vítreoretinianas).

EVOLUÇÃO:

Pode originar buracos da retina.

PROGNÓSTICO:

Bom prognóstico dado que uma pequena percentagem origina descolamento da retina.

TRATAMENTO:

Com buracos da retina associados deve ser efectuada fotocoagulação laser profiláctica.

Follow-up cada 2-3 meses.

### **5. Degenerescência em geada ou flocos de neve.**

Degenerescência vítreoretiniana hereditária.

Pode não se manifestar até aos 25 anos de idade.

#### GENÉTICA:

Transmissão hereditária, autossômica dominante.

#### SINAIS:

Manchas branco-amareladas, brilhantes e cristalinas, na extrema periferia retiniana. Perda de transparência retiniana associada.

O bordo posterior é mal definido e de forma irregular.

Localização preferencial no quadrante temporal superior (95% dos casos).

Pode evidenciar um embainhamento vascular. Agrupamento pigmentar posterior ou no interior da degenerescência.

Bandas vítreas associadas.

#### ACHADOS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Miopia
- Retinopatia pigmentar

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotomas anulares irregulares.

ERG: anomalia onda a e b.

#### EVOLUÇÃO:

Pode originar a formação de buracos e rasgaduras da retina.

Risco de descolamento da retina.

#### PROGNÓSTICO:

Mau prognóstico da cirurgia do descolamento da retina.

#### TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser ou crioterapia estão indicados.

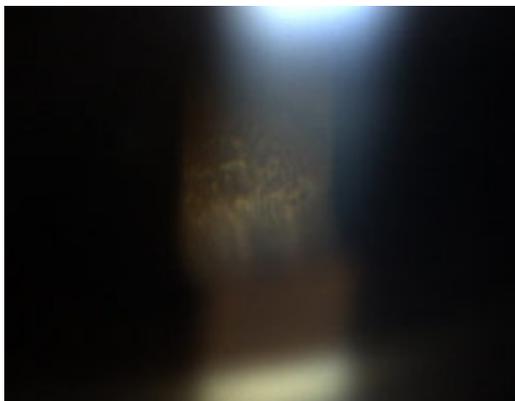


Fig. d.1 Degenerescência em geada



Fig. d.2 Degenerescência em geada

## 6. Degenerescencia macular ligada á idade (D.M.I.)

Consiste em patologias degenerativas da retina, que afectam a visão central. Maior prevalência com o aumento da idade (Prevalência de 10% a 35% em indivíduos com idade superior a 50 anos)<sup>5</sup>.

Classificam-se em DMI atrófica ou seca e exsudativa ou húmida.

### a) ATRÓFICA

#### **DRUSENS**

EPIDEMIOLOGIA:

Prevalência de drusens (10% á 5ª década e 35% na 7ª década)<sup>1</sup>.

SINTOMAS:

Únicamente com drusens, o doente habitualmente é assintomático.

Com drusens múltiplos e anomalias do EPR, atrofia do EPR ou hiperpigmentação focal podem apresentar visão central diminuída.

SINAIS:

Os drusens são a característica clínica da DMI atrófica. Consistem em depósitos entre a membrana basal do EPR e membrana de Bruch. O drusens serosos são o marcador mais significativo dos estádios iniciais da DMI.

TIPOS DE DRUSENS:

- Drusens serosos (> do que 64 µm)
- Drusens miliares (< do que 63 µm)
- Drusens calcificados (amarelados e brilhantes)
- Drusens laminares basais (pequenos, arredondados e difusos, que são mais evidentes na angiografia do que no exame do fundo ocular).

4

---

FISIOPATOLOGIA DOS DRUSENS:

Pensa-se que representam um produto degenerativo das células do EPR. São compostos por lípidos e glicoproteínas.

OUTROS SINAIS DE DMI ATRÓFICA:

- Anomalias do EPR (atrofia não geográfica, hiperpigmentação focal e atrofia geográfica).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesões híper e hipofluorescentes, sem leakage. Os drusens serosos apresentam hipofluorescência precoce e hiperfluorescência tardia.

OCT: Os drusens serosos evidenciam-se como uma elevação múltipla localizada de banda hiperreflectiva do complexo EPR-membr. Bruch-coriocapilar. Os drusens miliares não são habitualmente detectáveis no OCT, possivelmente devido ao seu pequeno tamanho.

**SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:**

- Granulosidade e atrofia do EPR

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Embolos retinianos, manchas algodinosas e lípidos intraretinianos.
- Distrofia em padrão
- Doença Best
- Distrofia viteliforme do adulto

**PROGNÓTICO:**

A presença de drusens serosos múltiplos é um factor de risco para a NVSR, particularmente se o olho adelfo já apresenta uma DMI exsudativa.

Após 5 anos de evolução, um doente com DMI exsudativa num olho, tem um risco de 40 a 85% num olho vir a desenvolver NVSR no olho adelfo.

**FACTORES DE RISCO DE NVSR EM DOENTES COM DRUSENS:**

- Drusens serosos múltiplos.
- Hiperpigmentação focal
- HTA
- Tabagismo

**TRATAMENTO:**

AREDS demonstrou que um suplemento em micronutrientes e antioxidantes pode ter uma redução, embora modesta, da progressão clínica da DMI.

**ATROFIA GEOGRÁFICA**

Caracterizada por uma perda progressiva de visão central, devido à perda e células do EPR, com atrofia da coriocapilar e morte dos fotoreceptores, com um diâmetro pelo menos de 175 µm.

Estas áreas são habitualmente arredondadas ou ovaladas, com predilecção pela mácula central.

**FISIOPATOLOGIA.**

- Extensão e coalescência de pequenas áreas de atrofia do EPR e dos fotoreceptores.
- A regressão dos drusens resulta em pequenas áreas atróficas perifoveais que se alargam.
- Aplanamento e desaparecimento do fluido do descolamento EPR drusenóide.

**SINAIS:**

Hipopigmentação ou despigmentação do EPR com áreas de atrofia, com ou sem migração pigmentar e drusens. Associação a perda grave da AV.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: áreas atróficas com defeitos em janela, que persistem nas fases tardias.

ICG: Hipofluorescência de todas as áreas atróficas. Quando a NVSR surge como complicação da DMI atrófica, é visível no bordo das áreas atróficas.

OCT: Diminuição da espessura da retina neurosensorial, desaparecimento da banda hiperreflectiva, aumento da hiperreflectividade do complexo EPR-coriocapilar.



Fig. d.3 Drusens serosos (Retinografia)



Fig. d.4 Drusens serosos (Retinografia)

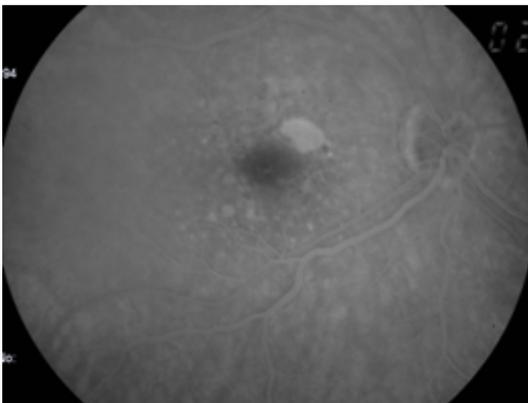


Fig. d.5 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e áreas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)

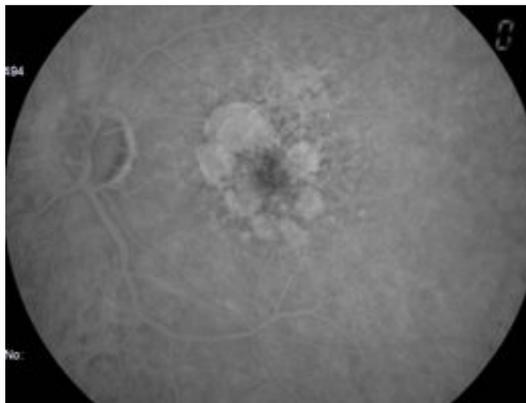


Fig. d.6 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e áreas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)



Fig. d.7 Atrofia geográfica (Retinografia)

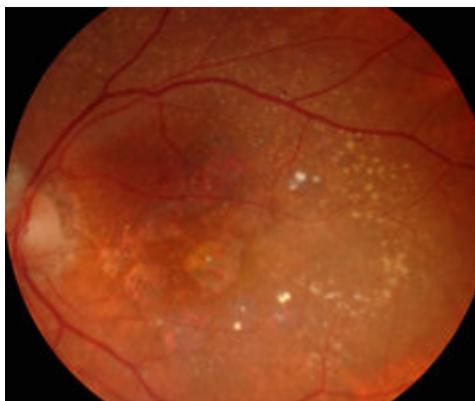


Fig. d.8 Áreas circulares de atrofia EPR (Retinografia)

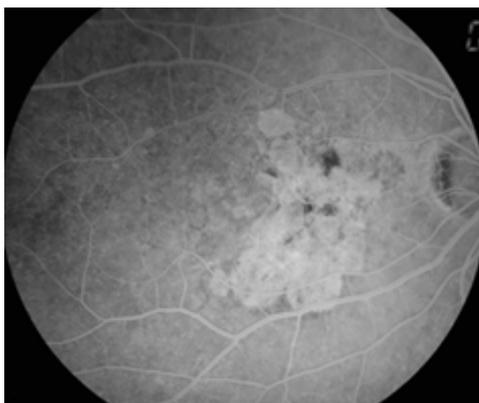


Fig. d.9 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e area geográfica hiperfluorescente de atrofia EPR (AF)



Fig. d.10 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e areas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)



Fig. d.11 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Retinografia).

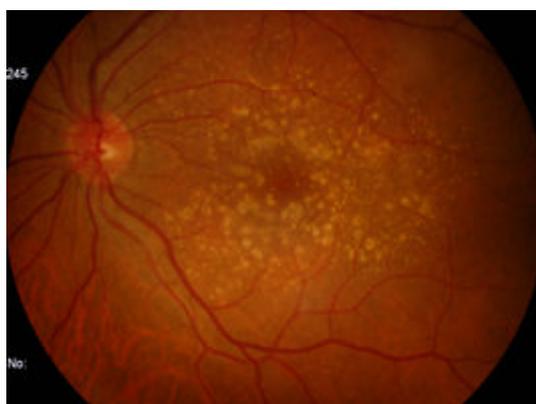


Fig. d.12 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Retinografia).

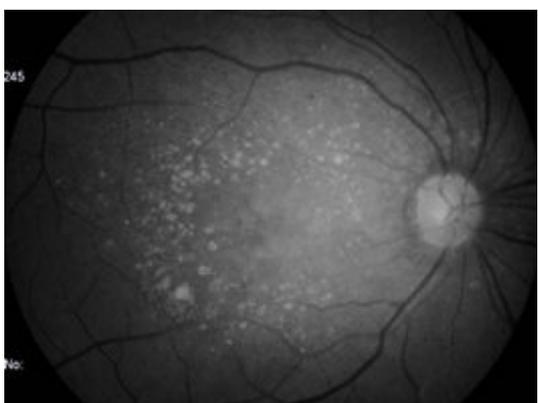


Fig. d.13 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Anerítica).

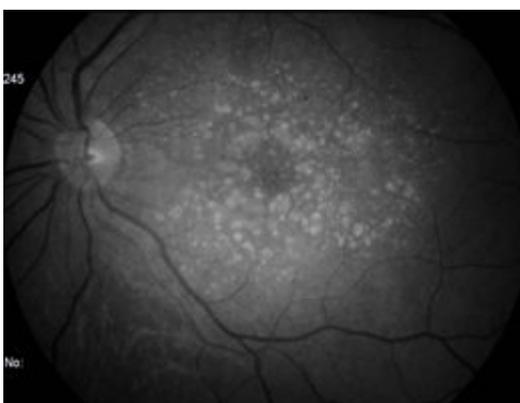


Fig. d.14 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Anerítica).

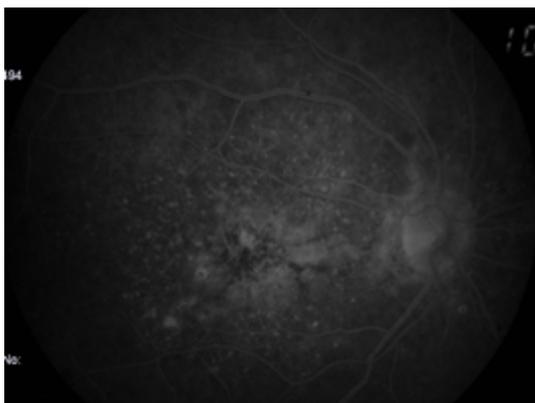


Fig. d.15 Drusens serosos múltiplos e confluentes (AF)

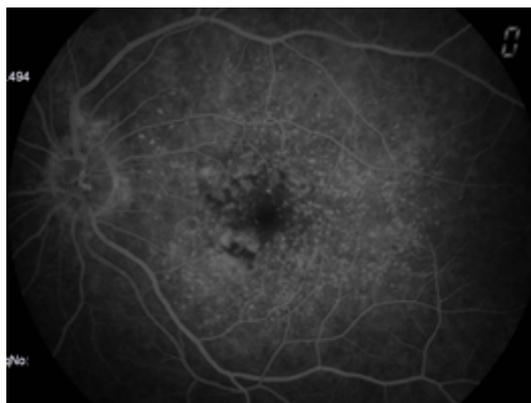


Fig. d.16 Drusens serosos múltiplos e confluentes (AF).



Fig.d.21 Drusens duros e serosos (Retinografia)



Fig. d.22 Drusens duros e serosos confluentes (Retinografia)

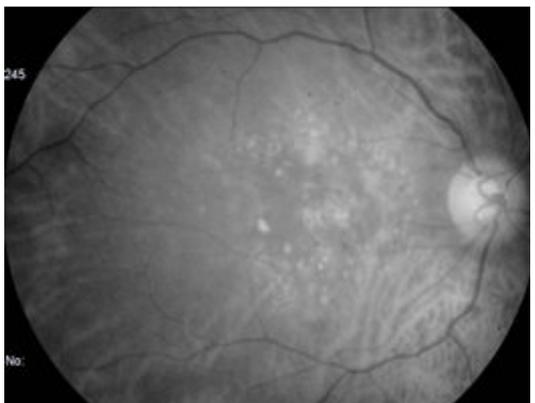


Fig. d.23 Drusens duros e serosos (Anerítica)

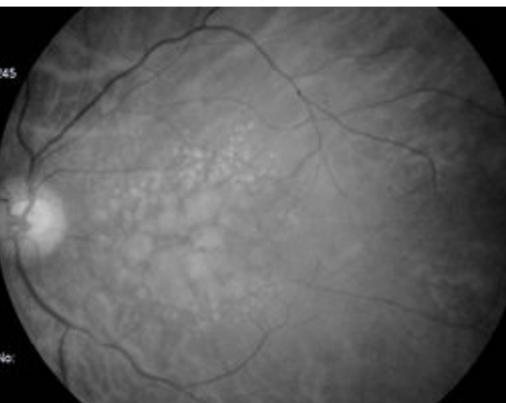


Fig. d.24 Drusens duros e serosos confluentes (Anerítica)

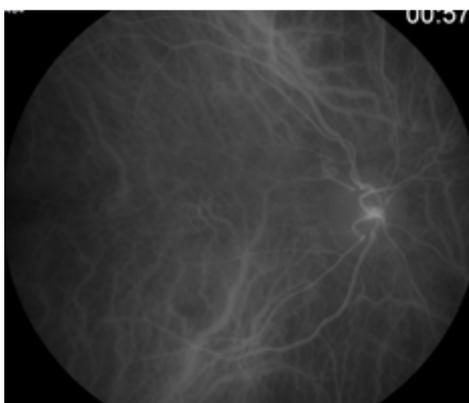


Fig. d.25 Drusens duros e serosos (ICG)

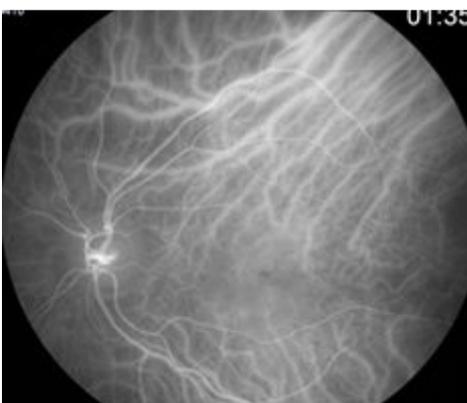


Fig. d.26 Drusens duros e serosos confluentes (ICG)

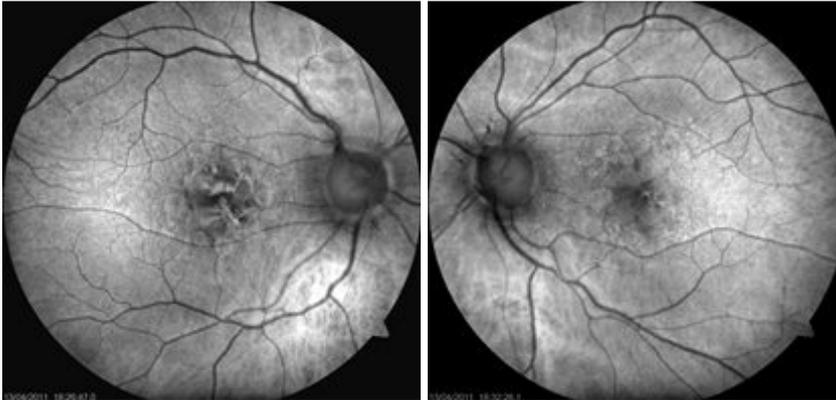


Fig. d.27 Drusens duros e serosos (Autofluorescência)

Fig. d.28 Drusens duros e serosos confluentes (Autofluorescência)

### **b) EXSUDATIVA**

Caracterizada por um leakage, hemorragia e exsudação lipídica intraretinianos, subretinianos ou sob o EPR.

NVSR consiste em crescimento anómalo de neovasos coróides para o espaço subretiniano através de defeitos na membrana de Bruch.

O descolamento do EPR pode ser vascularizado (fibrovascular) ou puramente seroso.

O estágio final da NVSR e DEP é uma fibrose progressiva e perda da função dos fotorreceptores maculares (cicatriz disciforme).

A prevalência de forma exsudativa da DMI é baixa (apenas 10% de todas as formas de DMI), mas representam 90% dos casos de cegueira.

9

#### EPIDEMIOLOGIA:

É a principal causa de cegueira em idosos nos USA.

#### PATOGENIA:

NVSR é derivada das vénulas da coróide e invade por cima e por baixo do EPR através da membrana de Bruch.

#### SINTOMAS:

Diminuição da AV e metamorfópsia.

Podem apresentar-se assintomáticos.

#### SINAIS:

Edema da retina, fluido subretiniano, exsudação lipídica e hemorragia intra e subretiniana.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: A NVSR clássica revela sinais directos e indirectos:

Os sinais directos evidenciam uma área fusiforme hiperreflectiva de espessamento. O “shadowing” sob o EPR é usualmente marcado.

Os sinais indirectos são:

- Aumento da espessura retiniana, devido á cumulação de fluido subretiniano ou intraretiniano
- Desaparecimento ou diminuição da depressão foveal.
- Descolamento da retina neurosensorial.
- Descolamento do EPR (seroso, hemorrágico ou fibrovascular).

AF: Para classificação da DMI.

NVSR clássica revela uma lesão subretiniana, bem delimitada, cinzento esverdeada, associada com fluido submacular, hemorragias ou exsudação lipídica. Na AF surge um leakage precoce, que se mantém nas fases tardias.

NVSR oculta enfatiza que o tipo de NVSR é difícil de visualizar, analisar e localizar na AF. Revela uma elevação irregular do EPR. O 1º tipo é o DEP fibrovascular, caracterizado por uma hiperfluorescência irregular com bordos mal definidos. O 2º tipo caracteriza-se por um leakage tardio de causa indeterminada.

NVSR misto, clássica e oculta. A maioria dos casos.

ICG: Hiperfluorescência precoce. A ICG pode evidenciar uma área hiperfluorescente extensa devida a NVSR oculta associada.

COMPLICAÇÕES:

- Rasgaduras EPR. Podem ocorrer em associação com DEP.

Perda da AV.

AF: Hiperfluorescência intensa precoce, correspondendo á áreadesnuda do EPR.

- Hemorragia submacular
- Cicatriz disciforme

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Descolamento seroso da mácula:

- CRCS

Hemorragia intraretiniana:

- Doença venosa oclusiva retiniana
- Retinopatia hipertensiva
- Retinopatia diabética

Hemorragia subretiniana extensa:

- Trauma
- Tumor coroideu
- Macroaneurisma arterial retiniano

Edema macular cistóide

- EMC do pseudofáquico
- Telangiectasias perifoveais

Maculopatia exsudativa:

- Vasculopatia coroidea polipoidal

PROGNÓSTICO:

90% dos doentes conseguem manter a AV com injeções frequentes de antiVEGF.

Fotocoagulação a laser térmico: Macular Photocoagulation study em 1980 estabeleceu que a fotocoagulação era o tratamento de escolha na NVSR extrafoveal (60% desenvolvem recidiva de NVSR, razão pela qual actualmente são preferíveis as injeções anti-VEGF).

Cirurgia submacular não demonstrou benefícios.

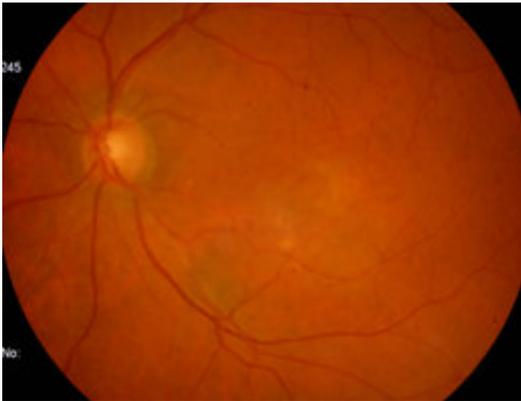


Fig. d.29 NVSR clássica na DMI (Retinografia)

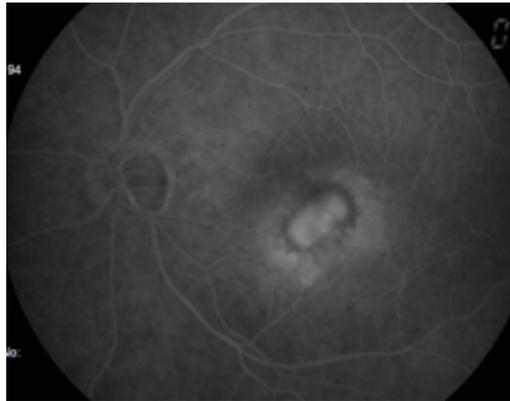


Fig. d.30 NVSR clássica na DMI (AF)

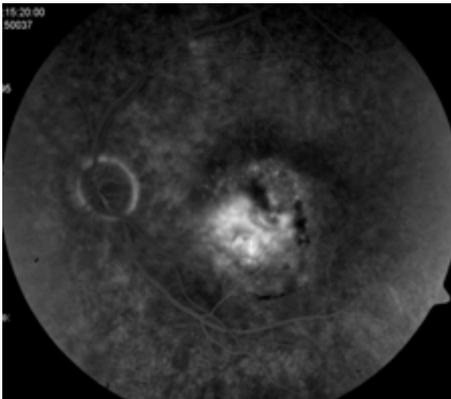


Fig. d.31 NVSR na DMI (AF)

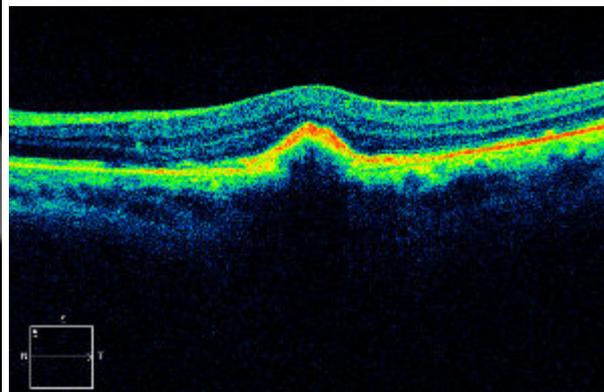


Fig. d.32 NVSR, com DEP (OCT)



Fig. d.33 N.V.S.R. na D.M.I. (Retinografia)

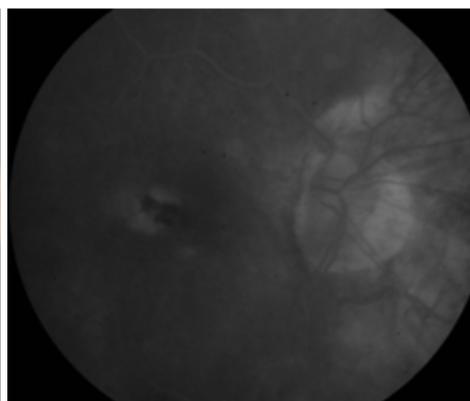


Fig. d.34 N.V.S.R. na D.M.I. (AF)

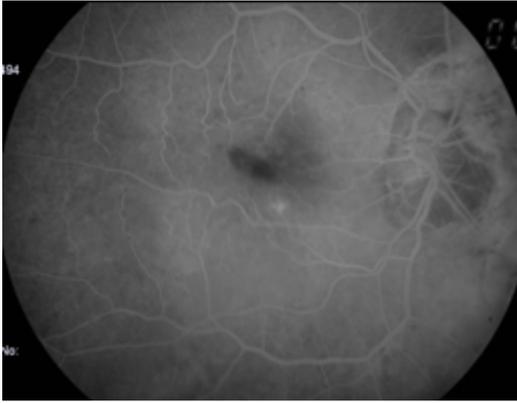


Fig. d.35 N.V.S.R. na D.M.I. (AF)

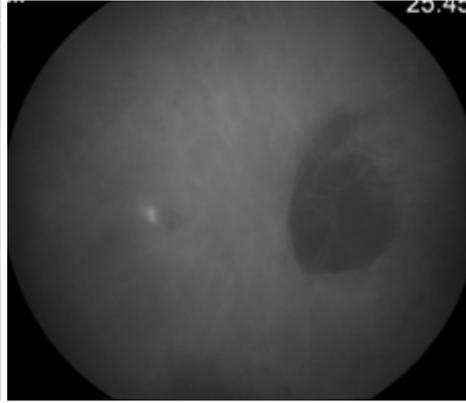


Fig. d.36 N.V.S.R. na D.M.I. (ICG)



Fig. d.37 Estadio terminal DMI. Atrofia EPR, fibrose subretiniana, proliferação glial, migração pigmentar (Retinografia)



Fig. d.38 Estadio terminal DMI. Atrofia EPR, fibrose subretiniana, proliferação glial, migração pigmentar (Anerítica)

## 7. Degenerescência em Palissada (DP)

É uma anomalia congénita da retina periférica.

Consiste num adelgaçamento da retina, com perda de tecido retiniano interno e aderência forte aos bordos da lesão.

### EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em cerca de 8% de indivíduos da população.

Ocorre mais frequentemente em doentes com miopia moderada.

Habitualmente bilateral (em 1/3 a 1/2 dos doentes afectados) e simétrica.

### GENÉTICA:

Predilecção familiar presente.

Padrão de transmissão autossómica dominante.

### HISTOPATOLOGIA:

Descontinuidade da membrana limitante interna, área discreta de adelgaçamento da retina, membrana fibrocelular na superfície do lado vítreo e aderência exagerada vítreoretiniana<sup>5</sup>.

### PATOGÉNESE:

Proposta uma teoria isquémica (uma isquémia retiniana localizada origina uma degenerescência retiniana e vítrea., estando associada a uma aderência forte vítreoretiniana anómala ao redor da lesão. O vítreo justaposto á degenerescência em palissada está liquefeito).

A teoria de predisposição genética refere uma anomalia da membrana limitante interna.

#### SINTOMAS:

Assintomática, a não ser que corra uma rasgadura ou descolamento da retina associados.

Após os 45 anos de idade, se ocorrer um DPV, deve ser pesquisada uma eventual rasgadura da retina.

#### CLÍNICA:

DP típica

Zonas fusiformes ou ovaladas, de adelgaçamento retiniano, bem delimitadas, geralmente localizadas na zona equatorial ou bordo posterior da base do vítreo.

É característica a presença de linhas lineares, esbranquiçadas, com aspecto em “fishbone”, no seio das ilhotas da DP, associada hiperplasia do EPR.

A localização preferencial é na metade temporal do fundo ocular.

Ocasionalmente, observam-se pequenos buracos retinianos atróficos.

É variável em pigmentação, extensão circunferencial e orientação. Usualmente é concêntrica com a ora serrata.

DP atípica

Caracteriza-se pela existência de lesões de orientação radiária, em continuidade com os vasos sanguíneos. Localiza-se atrás do equador.

#### EVOLUÇÃO:

O risco de descolamento da retina ocorre em cerca de 2% dos casos, mas cerca de 20-30% dos olhos com descolamento regmatogéneo da retina apresentam degenerescência em palissada.

O risco de descolamento da retina aumenta com a extensão da DP (devido ao adelgaçamento progressivo da retina, á aderência vítreoretiniana forte nos bordos da lesão e na liquefacção vítrea justaposta).

#### ASSOCIAÇÃO CLÍNICA:

- Miopia
- Síndrome Stickler
- Rasgadura retina

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Degenerescência pavimentada
- Degenerescência cistóide

- Retinosquise
- Tufos vítreoretinianos
- Cicatrizes atróficas e pigmentadas

#### AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA

Oftalmoscopia indirecta, com depressão escleral

A depressão escleral dinâmica é crucial para a observação da escavação retiniana interna.

#### TRATAMENTO:

Habitualmente não tem significado clínico.

Tratamento profilático (fotocoagulação laser e crioterapia) geralmente não está indicado, a não ser que o olho adelfo tenha tido descolamento retina e DP ou exista uma história familiar de rasgaduras de retina e descolamento retina.

#### AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Não é necessária.



Fig. d.39 Rasgadura da retina em degenerescência em palissada



Fig. d.40 Rasgadura da retina em degenerescência em palissada

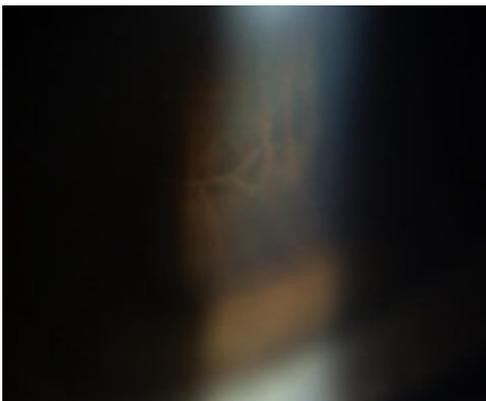


Fig. d.41 Degenerescência em palissada

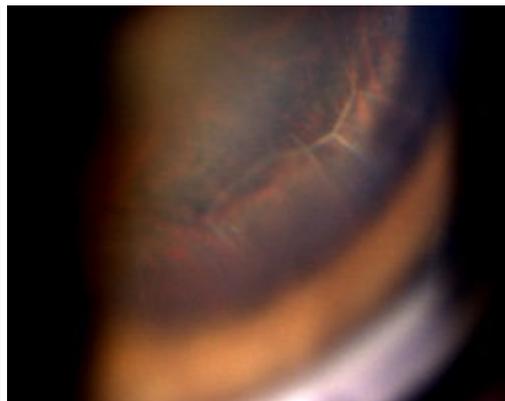


Fig. d.42 Degenerescência em palissada

#### **8. Degenerescência pavimentada (atrofia corioretiniana)**

Consiste na presença de áreas circulares de atrofia periférica da retina, EPR e coriocapilar.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em 22 a 27% dos adultos, com um aumento da prevalência relacionado com a idade. Mais comum em idosos. Usualmente bilateral.  
Alta incidência de atrofia corioretiniana em míopes.

**ETIOLOGIA:**

Desconhecida. Pensa-se ser o resultado duma oclusão dum único lóbulo da circulação coroídea.

**SINTOMAS:**

Assintomática.

**SINAIS:**

Áreas circulares de adelgaçamento da retina, com despigmentação.  
Localização preferencial na porção inferior da retina (mais de 50% localizam-se entre as 5 e as 7 horas)  
Por vezes, apresenta um halo pigmentado.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Rasgaduras retina  
Degenerescência em palissada  
Hipertrofia congénita EPR

**AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA:**

Oftalmoscopia indirecta

**PROGNÓSTICO:**

Não tem significado clínico.  
Não evolui para descolamento da retina

**9. Degenerescência tapetoretiniana periférica**

Também chamada degenerescência pigmentar senil periférica.  
Caracteriza-se por apresentar uma aspecto granular, pigmentado, na retina periférica. Localiza-se habitualmente entre a ora serrata e o equador.

**IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:**

Usualmente ocorrem após a 5ª década de vida.

**SINTOMAS:**

Assintomática.

**CLÍNICA:**

Áreas de hiperpigmentação e hipopigmentação numa banda circunferencial difusa. O bordo anterior é irregular.  
Drusens retinianos periféricos estão por vezes associados.

**ASSOCIAÇÃO CLÍNICA:**

Miopia axial.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Retinopatia pigmentar.

**TRATAMENTO:**

Não requer tratamento

**10. Descolamento coróideu (efusão ciliocoroidea)**

Consiste na colecção anómala de fluido, no espaço supracoróideu, resultando em descolamento da coróide ou corpo ciliar.

Usualmente inicia-se na extrema periferia. Observa-se como uma elevação cinzento-acastanhada, lisa, sólida, que progride de um modo anular para envolver toda a periferia.

O quadrante inferior é usualmente o 1º quadrante.

O envolvimento anterior pode resultar numacâmara anterior estreita e glaucoma ângulo fechado.

**ETIOLOGIA.**

- Efusão uveal idiopática
- Efusão hidrodinâmica
- Patologias inflamatórias (S.Vogt-Koyanagi-Harada e oftalmia simpática)

16

---

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

ECOGRAFIA: Confirma o diagnóstico e distingue entre descolamento coróideu seroso e hemorrágico (ecogenicidade baixa sugere um descolamento seroso)

AF: Numerosos pinpoints e impregnação do disco óptico.

**11. Descolamento coróideu hemorrágico**

Caracteriza-se pela elevação da retina e coróide, resultado da acumulação de sangue no espaço supracoróideu.

A hemorragia coróideia pode ocorrer espontaneamente, intraoperatória, traumática ou associada com anomalias intra-oculares, como a NVSR.

A hemorragia coróideia pode ocorrer quando um vaso sanguíneo frágil é exposto a uma compressão súbita e descompressão.

A hemorragia coróideia maciça tem um volume suficiente para mover a superfície retiniana em aposição (descolamento coróideu em beijo).

**SINTOMAS:**

Doloroso. Causa uma diminuição da AV.

**SINAIS:**

Elevação “dome-shaped” castanho-alaranjada, bolhosa, superfície lisa da retina e coróide, que não transilumina.

O descolamento da coróide ocorre anterior ao equador e estende-se de modo anular ao redor do globo ocular.

A visualização da ora serrata sem depressão escleral é um sinal de descolamento coróideu pré-equatorial.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Aumento acentuado da pressão intraocular
- Hemorragia vítrea
- Pregas retinianas
- Estreitamento da câmara anterior

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Demonstra uma lesão com reflectividade interna alta. No B-scan surge como uma membrana dome-shaped, espessa, lisa na periferia.

As hemorragias coroideias traumáticas tendem a ser mais difusas e menos elevadas. Os coágulos sanguíneos são vistos como hiperreflectivos, massa sólida, com uma estrutura interna irregular.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Metastase coroidea
- Melanoma coróide
- Retinosquise
- Explante escleral.

#### TRATAMENTO:

Drenagem cirúrgica da hemorragia coroideia maciça inclui uma esclerotomia posterior, incisão na área de elevação coroideia. Usualmente é recomendada em caso de dor intensa ou elevação da pressão intraocular, bem como no “kissing choroidals”.

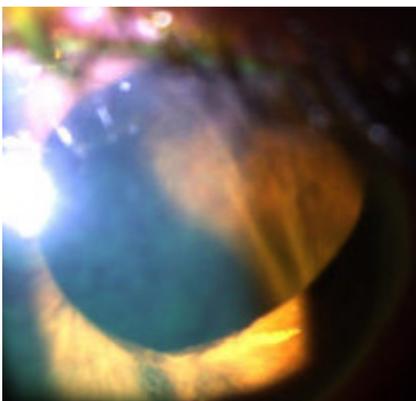


Fig. d.43 Descolamento hemorrágico da coróide

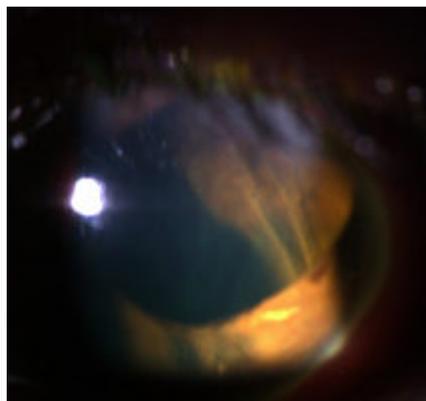


Fig. d.44 Descolamento hemorrágico da coróide

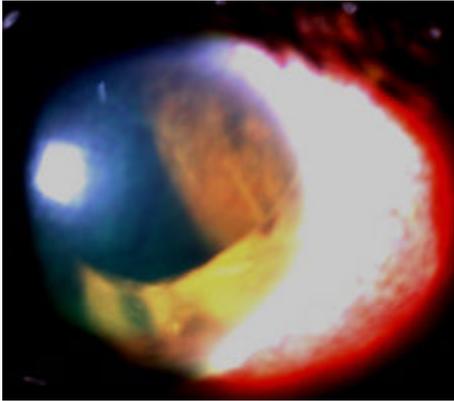


Fig. d.45 Descolamento hemorrágico da coróide

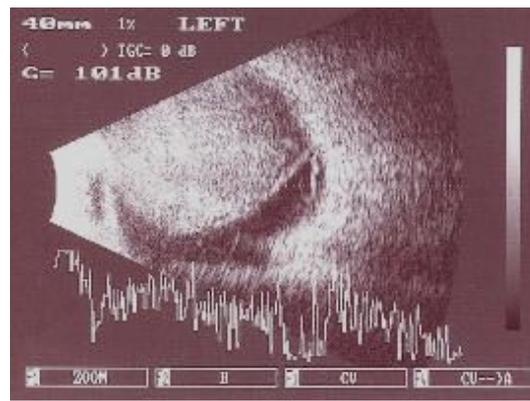


Fig. d.46 Membrana dome-shaped, lisa, espessa, com sinais Hiperreflectivos no seu interior. (Ecografia)

## 12. Descolamento coróideu seroso

Caracteriza-se por uma elevação da retina e coróide devido á acumulação de fluido seroso no espaço supracoróideu.

### ETIOLOGIA:

Habitualmente é secundário a uma afecção subjacente:

- Hipotonia
- Deiscência ferida operatória
- Cirurgia glaucoma
- Inflamação

### CLÍNICA:

Elevação dome-shaped da retina e coróide.

Hipotonia.

### PROGNÓSTICO:

É geralmente favorável, com a reversão da patologia subjacente.

### TRATAMENTO:

Normalização da PIO e tratamento da inflamação.

## 13. Descolamento drusenoide

Define-se como um aumento progressivo e confluência dos drusens serosos. Surge como uma lesão amarelo-acinzentada, com um anel de pigmentação, característico de evolução lenta.

O OCT identifica as formas drusenóides, como uma elevação do EPR, em número variável ou, como um único DEP preenchido com material hiperreflectivo.

Bilateral em 91% dos casos.

Quando dos drusens serosos (com tamanho > 63 micras), na área macular, confluem, predisõem ao descolamento drusenoide do EPR. Este termo é

atribuído a lesões superiores a 1000microns e, pelo geral, as lesões podem ter um tamanho de 1 diâmetro papilar.

**APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:**

Metamorfópsias (40% dos casos).

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: O DEP drusenóide cora gradualmente, sem originar leakage e com uma densidade variável.

ICG: ajuda a pesquisar NVSR.

**EVOLUÇÃO:**

Pode evoluir com boa visão inicial.

Evolução lenta até uma forma geográfica em 49%, desenvolvendo NVSR em 13% deles.

A evolução em 10 anos, 75% evoluem para uma forma geográfica e 25% desenvolvem NVSR.

O OCT é de grande ajuda no diagnóstico e predição de ruptura do EPR.

Leiritz, utilizando o OCT stratus, afirma que as probabilidades de ruptura aumentam de maneira exponencial em relação com o tamanho do DEP:

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento específico para as formas de DEP drusenóide.

Vigilância periódica.



Fig. d.47 Descolamento drusenóide (Retinografia)



Fig.d.48 Descolamento drusenóide (Retinografia)

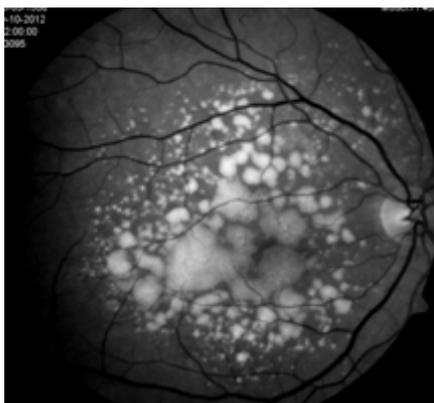


Fig. d.49 Descolamento drusenóide (Anerítica)

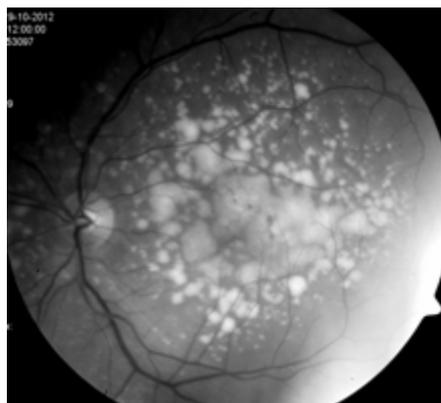


Fig. d.50 Descolamento drusenóide (Anerítica)

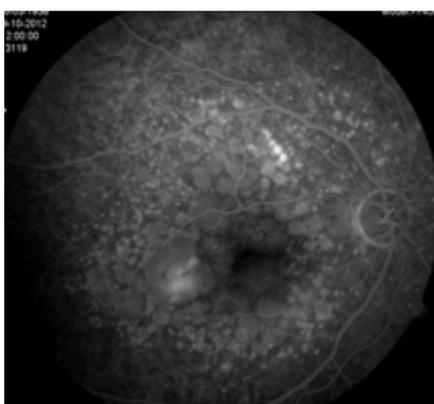


Fig.d.51 Descolamento drusenóide (AF)

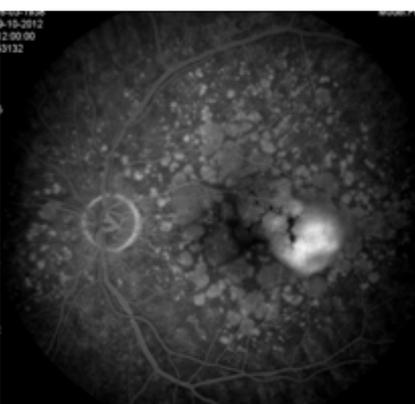


Fig. d.52 Descolamento drusenóide (AF)

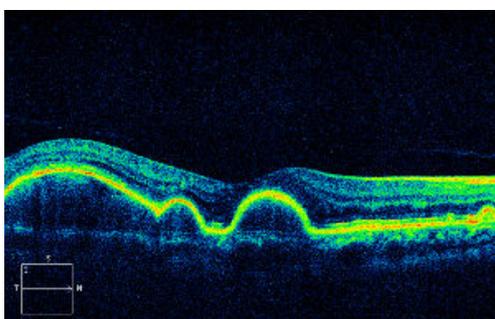


Fig. d.53 Descolamento drusenóide (OCT)

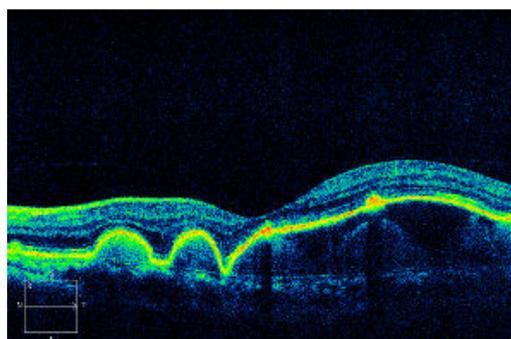


Fig.d.54 Descolamento drusenóide (OCT)

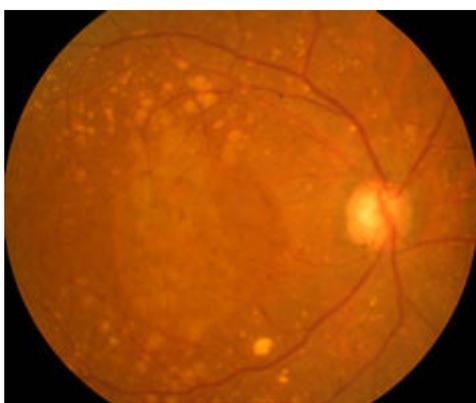


Fig. d.55 Descolamento drusenóide exuberante (Retinografia)



Fig. d.56 Descolamento drusenóide exuberante (Retinografia)

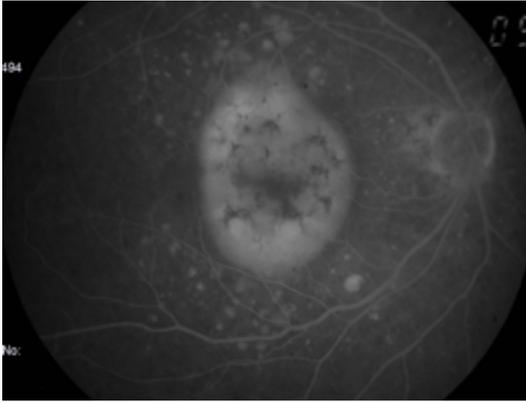


Fig. d.57 Descolamento drusenóide exuberante (AF)

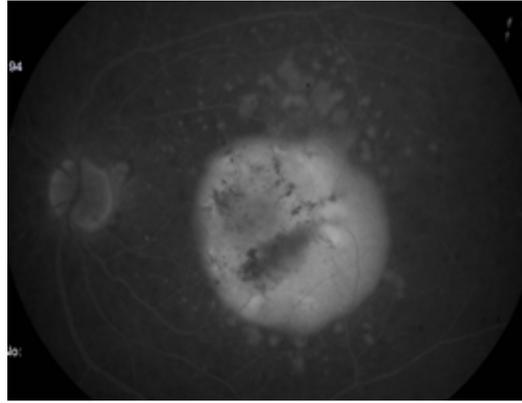


Fig. d.58 Descolamento drusenóide exuberante (AF)

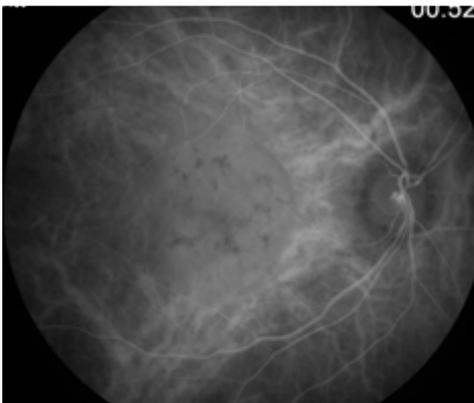


Fig. d.59 Descolamento drusenóide exuberante (ICG)

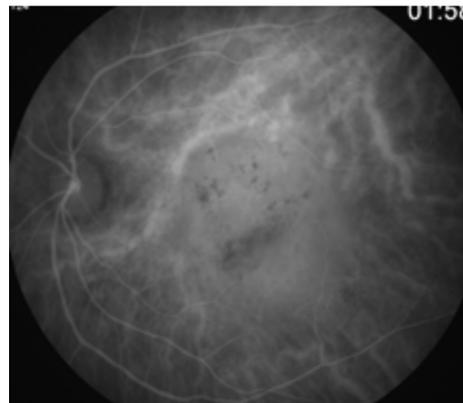


Fig. d.60 Descolamento drusenóide exuberante (ICG)

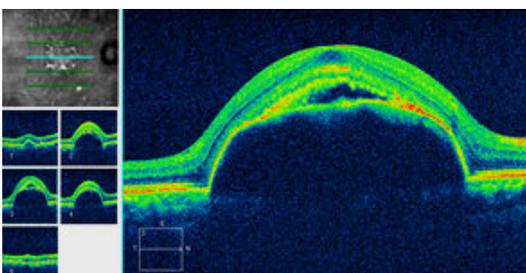


Fig. d.61 Descolamento drusenóide exuberante (OCT)

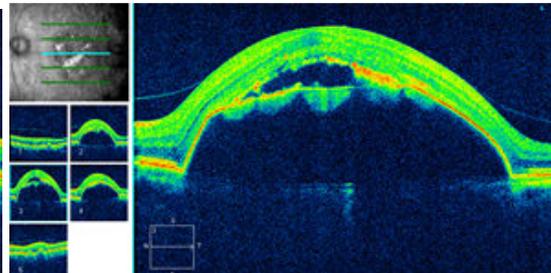


Fig. d.62 Descolamento drusenóide exuberante (OCT)

#### 14. Descolamento EPR

Aspectos clínicos muito diversos. Consiste numa manifestação clínica frequente de múltiplas patologias corioretinianas.

São uma forma grave de DMI exsudativa.

Histologicamente correspondem a uma clivagem da membrana Bruch, entre a m. Basal do EPR e a camada de colagenio interna da m. Bruch.

A superfície interna das células do EPR apresenta digitações que servem para aumentar a superfície de contacto com os segmentos externos dos fotorreceptores e manter unidas estas estruturas.

Podem ser serosos ou fibrovasculares<sup>1</sup>.

ETIOLOGIA:

- Inflamatória (ocorre inflamação da coróide que aumenta a permeabilidade capilar por ruptura da barreira hemato-retiniana externa – S. Vogt-Koyanagi-Harada).
- Isquémica (o dano vascular origina a ruptura da barreira hemato-retiniana, acumulando líquido sob o neuroepitélio e EPR-HTA maligna, eclampsia).
- Idiopática (hiperpermeabilidade multifocal, associada a déficit da barreira EPR, que origina acumulação de líquido no espaço subretiniano - CRCS).
- Degenerativa (o 1º tipo de DEP associado á DMI é a forma drusenóide. Com a idade, os drusens depositam-se na membrana Bruch, na porção mais externa da membrana basal do EPR).

### SINAIS FUNCIONAIS

O síndrome macular acentua-se progressivamente.

Ossinais funcionais variam em função do estado evolutivo e do local e tamanho do DEP e da sua localização relativamente a foveola.

O DEP pode ser assintomático, ou apresenta uma hipermetropia discreta, distorção e metamorfópsia.

### SINAIS:

Saliência marcada do EPR, arredondada ou ovalada.

A presença de neovasos coroideus é suspeitada na presença de hemorragia fina e pontuada na área do DEP e numa hemorragia subepitelial em menisco inferior, nível horizontal ou preenchendo o DEP.

Pode estar associado, sobretudo nas formas evoluídas, a um edema macular cistóide.

### TIPOS CLÍNICOS:

Podem ser reconhecidos diferentes tipos de DEP secundários a DMI:

- DEP seroso avascular
- DEP drusenóide
- DEP fibrovascular
- DEP hemorrágico
- DEP seroso associado NVSR

#### a) DESCOLAMENTO EPR SEROSO

O DEP seroso ou sero-hemático apresenta-se como uma elevação amarelo-alaranjada, com bordos bem definidos.

O OCT identifica um espaço opticamente vazio, com a retina bem posicionada sobre o EPR.

AF: Hiperfluorescência precoce uniforme, com “pooling” tardio dentro do DEP.

A ICG é um exame diagnóstico de grande utilidade, mais do que a AF para o diagnóstico e classificação dos NVSR associados a DEP seroso.

A evolução é estável muito tempo ou aumentar progressivamente.

b) DESCOLAMENTO EPR FIBROVASCULAR

Define-se como uma área elevada e irregular (contrariamente ao DEP seroso), que corresponde na AF, a uma área hiperfluorescente granular e irregular. Em tempos tardios, ocorre hiperfluorescência.

Yannuzzi et al, referem 3 formas angiográficas: a forma focal ou hot-spot (29% dos casos), a NVSR em placa (78% dos casos) e a forma combinada.

O OCT é de grande ajuda diagnóstica no DEP fibrovascular. O conteúdo é hiperreflectivo.

O DEP fibrovascular pode aplanar e tornar-se fibrótico.

Risco elevado de rasgaduras do EPR.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação homogénea e tardia, cujos bordos se apresentam hiperfluorescentes. Os sinais que fazem suspeitar de neovascularização coróideia são um entalhe no bordo do DEP, uma hiperfluorescência lenta e incompleta, uma fluorescência tardia no DEP e a presença de pregas corioretinianas radiárias.

ICG: Permite visualizar o descolamento EPR que fica hipofluorescente ao longo da sequência angiográfica.

Os tempos tardios identificam os neovasos, cuja hiperfluorescência contrasta nitidamente com a hiperfluorescência do DEP.

O ICG permite distinguir o DEP seroso avascular e o DEP seroso vascularizado.

OCT: Diferencia os DEP serosos bolhosos, homogéneos e regulares em biomicroscopia e hiporefectivos no OCT, dos DEP fibrovculares, organizados, irregulares e festonados em biomicroscopia e moderadamente hiperfluorescente no OCT.

EVOLUÇÃO:

A evolução é variável segundo o tipo clínico e a importância potencial das complicações.

Em 24-34% dos casos, o aparecimento de NVSR ocorre dentro de 2 anos.

Quando os neovasos coróideus são contíguos com o DEP, terminam por invadir progressivamente, transformando um DEP inicial seroso e um DEP fibrovascular.

Mais frequentemente, os neovasos estão no seio do DEP:

A ruptura do EPR é uma complicação importante. A patogénese requer uma tracção tangencial que origina uma deiscência a essênível. A tracção vítreomacular é outro dos mecanismos possíveis. A AV diminui intensamente.

A rasgadura da retina tem um risco de ocorrerem ambos os olhos, sendo o prognóstico mau do ponto de vista funcional.

TRATAMENTO:

As formas de DEP fibrovascular são tratadas actualmente com anti-VEGF. No DEP seroso, o tratamento dos NVSR associado a DEP, usando fotocoagulação laser guiada com AF.



Fig. d.63 Descolamento EPR (Retinografia)

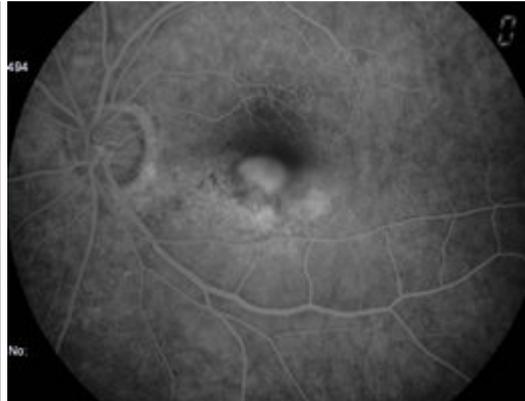


Fig. d.64 Descolamento EPR (AF)

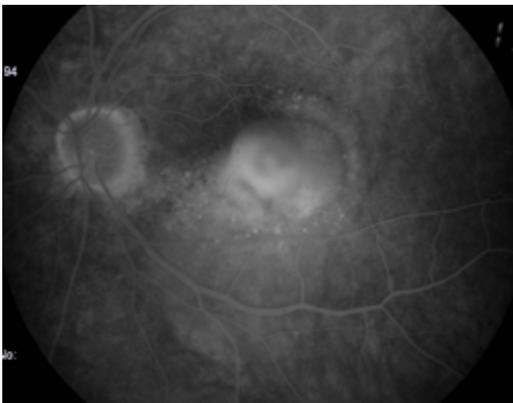


Fig. d.65 Descolamento EPR (AF)

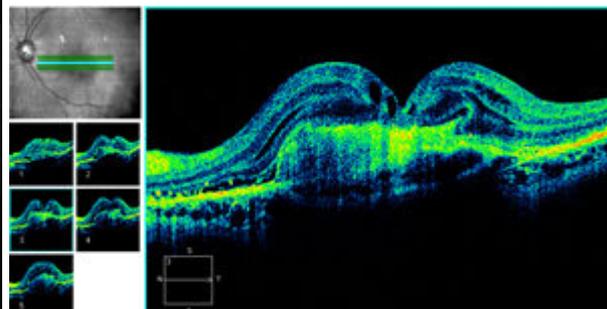


Fig. d.66 Descolamento EPR (OCT)



Fig. d.67 Descolamento do EPR fibrovascular (Retinografia)



Fig. d.68 Descolamento do EPR fibrovascular (Anerítica)

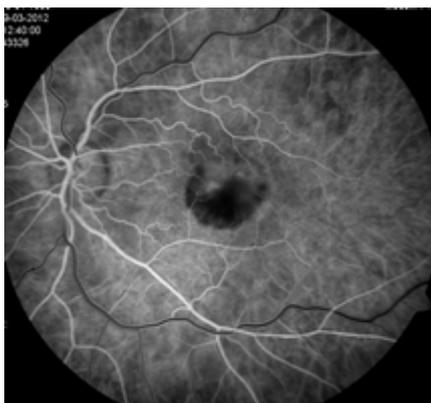


Fig. d.69 Descolamento do EPR fibrovascular (AF)



Fig. d.70 Descolamento do EPR fibrovascular (AF)

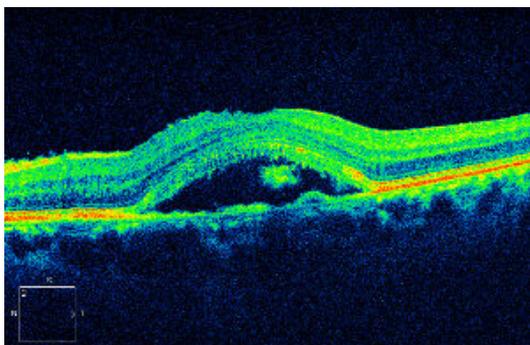


Fig. d.71 Descolamento do EPR fibrovascular (OCT)

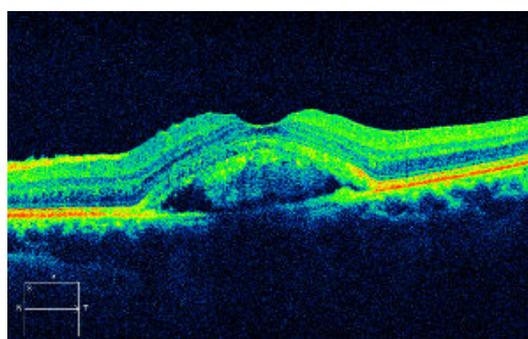


Fig. d.72 Descolamento do EPR fibrovascular (O.C.T.)

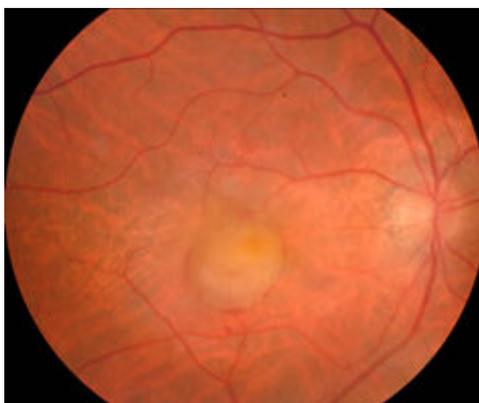


Fig. d.73 Descolamento do EPR fibrovascular (Retinografia)

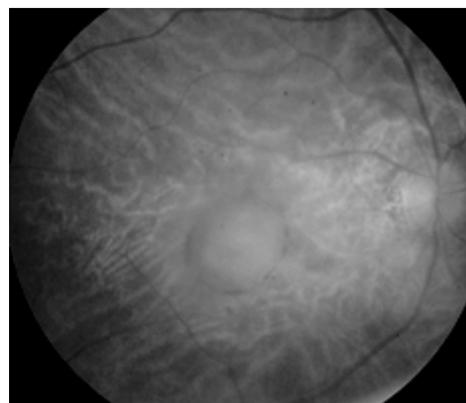


Fig. d.74 Descolamento do EPR fibrovascular (Anerítica)

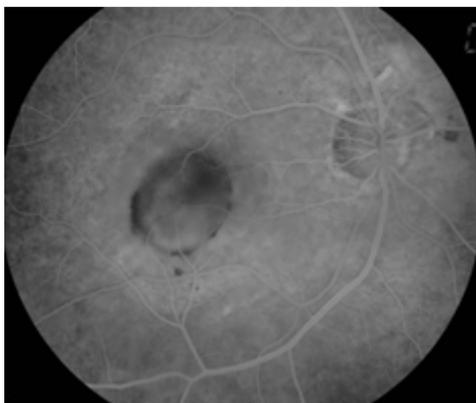


Fig. d.75 Descolamento do EPR fibrovascular (AF)

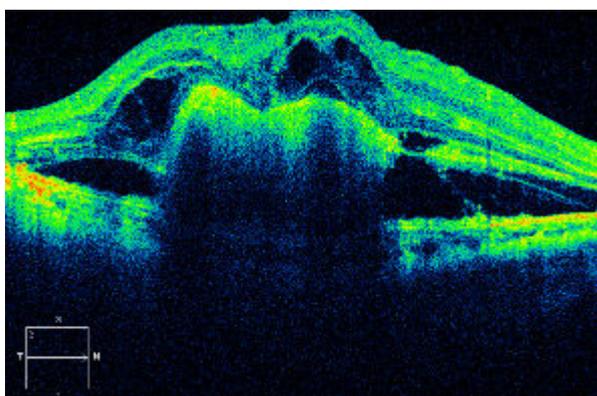


Fig. d.76 Descolamento do EPR fibrovascular (OCT)

## 15. Descolamento posterior vítreo (DPV)

Com o envelhecimento, há uma ruptura da associação normal entre o ácido hialurónico e a o colagénio. Isto resulta numa diminuição do volume do gel e num aumento do líquido no vítreo, com subsequente colapso e agregação das fibrilhas de colagénio.

O gel vítreo está aderente á base do vítreo de modo firme, numa zona circunferencial que se estende 2 mm anterior e 4 mm posterior á ora serrata.

O córtex vítreo posterior adere mais intimamente á base do vítreo, aos bordos do disco óptico, á mácula, ao longo dos vasos sanguíneos major, nos bordos da degenerescência em palissada e nos locais das cicatrizes corioretinianas.

O descolamento posterior do vítreo ocorre quando o córtex vítreo se separa da membrana limitante interna, atrás da base do vítreo, e do disco óptico.

### EPIDEMIOLOGIA:

Alguns estudos sugerem que ocorre mais frequentemente no sexo feminino.

É mais comum entre a 6<sup>a</sup> e 7<sup>a</sup> década de vida, excepto na miopia, em que é mais precocemente. O DPV ocorre em 58% acima dos 50 anos de idade e em 65% dos doentes entre os 65 e 85 anos<sup>25</sup>.

A prevalência do DPV aumenta com o aumento do comprimento axial do globo ocular e com a idade.

Bilateralidade em 90% dos casos e simétrica.

**PATOGÉNESE:** Degradação do colagénio vítreo (sínquise e synerese), produzindo a liquefacção do gel vítreo. A liquefacção do corpo vítreo permite que o vítreo colapse em direcção anterior e inferior, devido á gravidade. Acompanha-se de adelgaçamento da hialóideia posterior.

26

### CLASSIFICAÇÃO

Segundo o modo de início:

- Agudo (o mais frequente. Produz-se de modo súbito)
- Crónico (desenvolve-se progressivamente em semanas ou meses).

Segundo a extensão:

- Completo (a totalidade do vítreo apresenta-se descolada, até ao bordo posterior da base do vítreo).
- Incompleto (persistem aderências vítreoretinianas residuais).

### SINTOMAS:

Na maioria dos casos o DPV ocorre assintomático.

Floaters, ftopsia e visão desfocada. O anel glial peripapilar está próximo do eixo visual, razão pela qual pode ser o primeiro sintoma de DPV. Acima dos 50 anos de idade, o sintoma de início súbito de floaters está associado a DPV em 95% dos casos.

### CLÍNICA:

Os estádios precoces são habitualmente assintomáticos. Pode permanecer subclínico durante anos até que ocorra a separação do disco óptico e se torne evidente o anel de Weiss (fragmento de condensação vítrea, resultante da separação do nervo óptico).

A existência dum espaço ópticamente vazio atrás da hialóideia posterior, é sugestivo de DPV. Hemorragias intraretinianas secundárias a DPV são usualmente observadas.

A existência de hemorragia vítrea ou pigmentos no vítreo anterior (tobacco dust), em doentes com DPV, é altamente sugestivo de rasgadura da retina associada.

15% de todos os doentes com DPV sintomático agudo têm uma rasgadura da retina<sup>1</sup>.

**EXAME:** Oftalmoscopia indirecta a 360°, com depressão escleral ou exame com lente de 3 espelhos.

Pode ser clinicamente difícil determinar se o vítreo está aderente ou separado da superfície da retina.

**ASSOCIAÇÃO:** O descolamento regmatogéneo da retina está associado a um DPV agudo, enquanto que o descolamento traccional da retina está associado a um DPV incompleto e crónico.

Patologias associadas com a sinérese vítrea e o DPV:

- Afaquia
- Doença inflamatória
- Trauma
- Miopia

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Hemorragia vítrea
- Rasgadura retina
- Descolamento retina
- Inflamação retina, coróide e vítreo.

**COMPLICAÇÃO:**

- Descolamento da retina (estimado que 3 a 5% dos olhos com DPV sintomáticos desenvolvem descolamento da retina).
- Edema macular
- Buraco macular
- Membranas préretinianas

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento necessário

Em doentes com DPV associado a hemorragia vítrea e tracção vítreoretiniana periférica aconselha-se a vigilância.

Rasgaduras da retina na altura dum DPV sintomático devem ser tratadas com retinopexia profiláctica.

#### AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não há associação sistémica com DPV.

Estudos em autópsias revelaram que o DPV está presente em menos de 10% de doentes abaixo dos 50 anos de idade, mas ocorre em 63% dos doentes acima dos 70 anos.

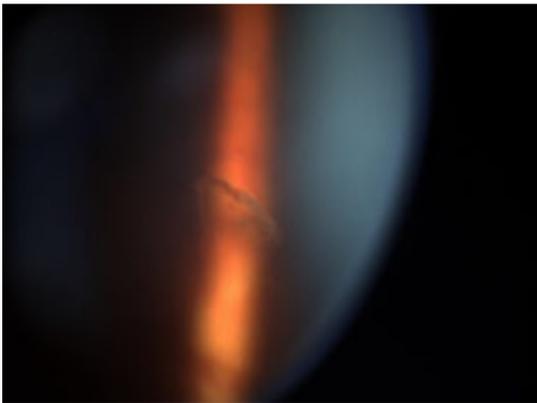


Fig. d.77 Anel de Weiss (Descolamento posterior vítreo)

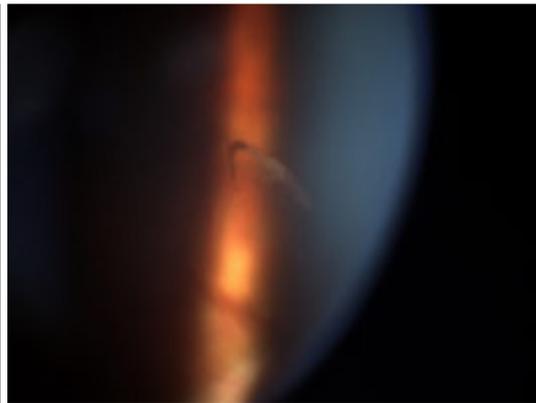


Fig. d.78 Anel de Weiss (Descolamento posterior vítreo)



Fig. d.79 Anel de Weiss (Descolamento posterior vítreo)

## **16. Displasia da papila óptica**

Trata-se dum disco óptico malformado, que não corresponde a uma categoria identificável.

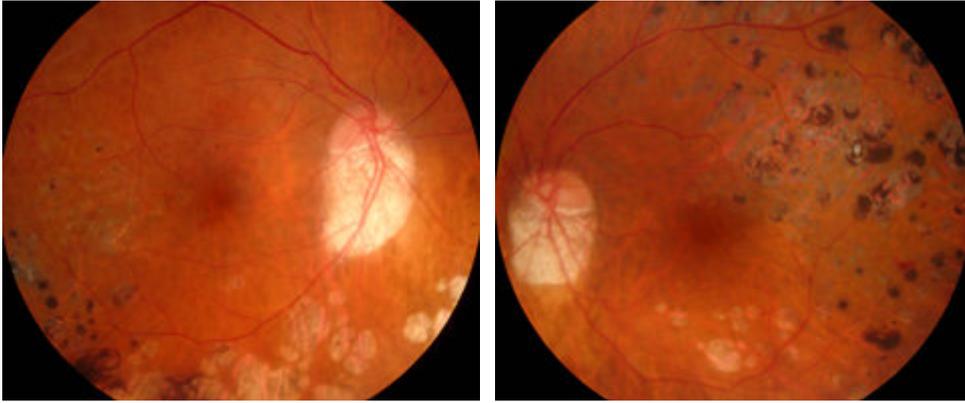


Fig. d.80 Displasia da papila óptica (Retinografia) Fig. d.81 Displasia da papila óptica (Retinografia)

### 17. Descolamento retina exsudativo

Caracteriza-se por uma elevação da retina por transudação ou exsudação de fluido para o espaço subretiniano.

A doença ocorre secundária a uma doença do EPR ou da coróide ou quando o leakage de fluido excede o mecanismo fisiológico para remover o fluido do espaço subretiniano.

A coleção de fluido varia desde uma pequena bolsa até uma elevação bolhosa maciça de toda a retina.

#### EPIDEMIOLOGIA:

A elevação da retina não resulta dum rasgadura da retina, mas duma ruptura da barreira hematoretiniana intern e externa.

29

#### ETIOLOGIA:

##### Inflamatória

- S. Vogt-Koyanagi-Harada-Harada
- Oftalmia simpática
- EPPMPA

##### Infeciosa

- Sífilis
- Esclerite posterior
- Retinite a CMV
- Herpes zoster
- Corioretinite Toxoplasma

##### Vascular

- Doença Coats
- Hemangioma capilar retiniano
- HTA aguda
- Eclampsia
- I.renal crónica

##### Neoplasias

- Melanoma coróide

- Metástase coróide
- Retinoblastoma

Varias

- CRCS
- S. efusão uveal

SINTOMAS:

Perda de visão periférica, progressiva.

Alterações visuais posicionais

Pode ser dolorosa.

SINAIS:

Elevação “dome-shaped” transparente, sem pregas da retina.

O fluido muda rapidamente com a gravidade.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DR regmatogéneo
- Retinosquise
- Descolamento coróide

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Pode revelar a origem do fluido.

ECOGRAFIA: Espessamento da esclera, observado na inflamação da órbita e esclerite. A calcificação sugere um retinoblastoma.

30

---

PROGNÓSTICO:

Variável, dependendo da etiologia subjacente.

TRATAMENTO:

Depende da etiologia subjacente.

### **18. Descolamento retina regmatogéneo**

Consiste numa separação entre a retina neurosensorial e o EPR por fluido, que atinge o espaço subretiniano devido aos buracos retinianos.

EPIDEMIOLOGIA:

As rasgaduras da retina são a causa e estão sempre presentes.

PATOGÉNESE.

Combinação de tracção vítreoretiniana e correntes fluídicas, que causam o movimento do fluido vítreo pelos buracos da retina.

SINTOMAS:

Perda deCV, associado a floaters e flash luminoso.

#### SINAIS:

Elevação da retina por fluido subretiniano. A retina torna-se translúcida e com aspecto enrugado.

Um descolamento crónico da retina não ondula com os movimentos oculares. É crucial a identificação dos buracos da retina.

#### SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Pigmento: A perda de pigmento do EPR é comum, especialmente em DR crónicos.
- Linha de demarcação: Pigmentação linera que traduz DR crónico.
- Hipotonia ocular: relativamente ao olho adelfo.
- Neovascularizaçãoretiniana, catarata, uveíte anterior, rubeosis iridens.
- Hemorragia vítrea.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral: Crucial.

ECOGRAFIA: Revela a elevação retiniana.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinosquise
- DR exsudativo
- DR traccional
- Descolamento coroideu

31

---

#### PROGNÓSTICO:

A regressão espontânea é rara.

DR crónico e assintomático, permanece estacionário: Não requer tratamento.

A maioria dos DR progridem, causando perda visão permanente, na ausência de tratamento.

#### TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser: Tem um papel limitado, dado que na presença de fluidosubretiniano não é eficaz. Pode ser usado para criar uma barreira, de modo a prevenir a progressão do DR.

Crioterapia: Ocasionalmente, em DR aplanados pode ser usada.

Retinopexia pneumática: Usada para tamponar temporariamente as rasgaduras da retina.

Explante escleral: 95% de sucesso de reparação de DR primários.

Vitrectomia: Especialmente indicada em DR com rasgaduras da retina posteriores, PVR, hemorragia vítrea ou órbitas estreitas. Permite a libertação directa da tracção vítreoretiniana.

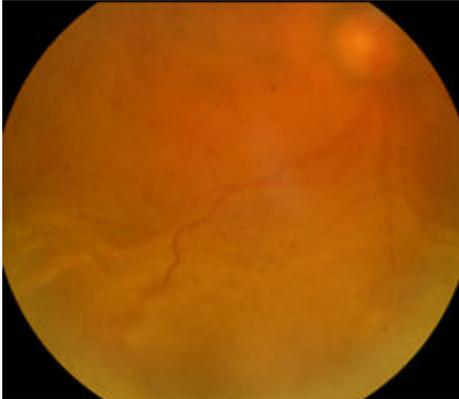


Fig. d.82 Descolamento inferior da retina (Retinografia)



Fig. d.83 Descolamento inferior da retina (Retinografia)



Fig. d.84 Descolamento da retina, com uma Rasgadura da retina (Retinografia)

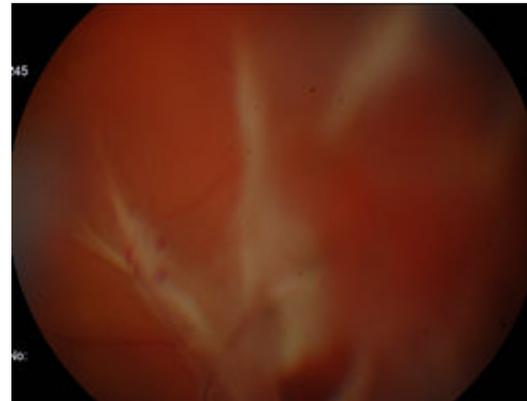


Fig. d.85 Descolamento da retina (Retinografia)

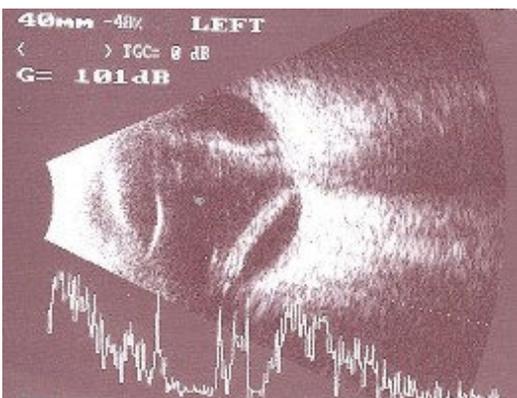


Fig. d.86 Descolamento da retina (Ecografia)



Fig.d.87 Descolamento da retina

### 19. Descolamento da retina traccional

Resulta da separação entre a retina sensorial e o EPR causada por uma tracção vítrea. Isto resulta da formação de membranas ao nível do vítreo, na superfície da retina ou, raramente, subretiniana.

ETIOLOGIA:

- Retinopatia diabética
- Drepanocitose
- Pars planite
- Vítreoretinopatia proliferativa
- Deg. Vítreoretiniana Wagner
- Traumatismo
- Hemorragia vítrea

SINTOMAS:

Fotópsias e floaters estão ausentes.  
Perda do CV lentamente progressivo.

SINAIS:

É um descolamento usualmente localizado, com uma superfície côncava, como uma tenda. Os bordos estão mal definidos. A mobilidade da retina é muito reduzida<sup>1</sup>.

O DPV está presente, mas incompleto.

EVOLUÇÃO:

Usualmente o descolamento traccional permanece estacionário ao longo do tempo.

---

33

TRATAMENTO:

Vitrectomia paralibertar a tracção vítrea.

**20. Disgenésia unilateral do EPR**

Também chamada lesão em “pele de leopardo”.

Descrita pela primeira vez em 2002.

Trata-se duma lesão única e isolada do EPR, composta de fibrose e hiperplasia na periferia, que se associa a remanescentes atróficos e adelgaçamento do seu centro.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Manchas punctiformes hipofluorescentes e reticulada hiperfluorescente, semelhante a pele de leopardo.

OCT: Alteração de natureza fibrogial, da retina superficial.

COMPLICAÇÕES:

Pregas corioretinianas, tortuosidade vascular retiniana, zonas de hiperplasia do EPR, NVSR e, raramente, descolamento da retina.

**EVOLUÇÃO:**

Alargamento rápido da zona atingida.

**21. Displasia da retina**

Resulta dum défice de desenvolvimento da retina e do vítreo.

Uni ou bilateral.

**SINAIS:**

- Cegueira congénita, com movimento errático dos olhos.
- Massas retrocristalinas, rosadas ou esbranquiçadas (Leucocoria).
- Microftalmia, câmara anterior pouco profunda e alongamento dos processos ciliares.

**ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:**

Ocorrem habitualmente nos casos bilaterais.

- D. Norrie
- Incontinentia pigmenti
- S. Warburg
- S. Patau
- S. Edward
- S. Osteoporose-pseudoglioma-atraso mental.

**22. Distrofia areolar central**

Descrita inicialmente por Nettleship, em 1884.

É uma distrofia macular, hereditária, autossómica dominante.

É uma patologia pouco frequente, mas grave.

Clinicamente, pode considerar-se numa linha de fronteira entre a distrofia de cones e adgenerescência macular ligada á idade, tipo atrófico.

**GENÉTICA:** • A maioria dos casos de Distrofia areolar central ocorre esporadicamente.

Contudo, a transmissão autossómica dominante está bem documentada.

Transmissão autossómica dominante, com localização do gene em 17p (descritos também casos esporádicos). É causada por uma mutação Arg-142 Trp do gene periferina/RDS.

**HISTOPATOLOGIA:**

- Atrofia do EPR, fotoreceptores e coriocapilar na área da lesão.
- Diminuição da espessura da camada nuclear externa.

## SINTOMAS.

A doença apresenta uma idade de início entre os 20 e os 40 anos, e manifesta-se por diminuição progressiva e bilateral da visão central. Nas fases mais evoluídas, a acuidade visual está reduzida a 1/10 ou 2/10.

## CLÍNICA:

Por ordem cronológica:

- Aspecto granuloso (despigmentação granular) inespecífico da fóvea.
- Atrofia limitada do EPR e desaparecimento da coriocapilar ao nível da mácula.
- Atrofia geográfica, de progressão lenta, no seio da qual se encontram visíveis grandes vasos coróides proeminentes.

Nas fases finais constitui-se uma área atrófica central, não só do EPR, mas também da coriocapilar. Esta área atrófica está bem delimitada relativamente à retina envolvente normal.

## EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência moderada, não uniforme, correspondendo à despigmentação

granular da área macular, onde sobressaem minúsculos pontos hiperfluorescentes sem difusão. O aspecto do fundo ocular e angiográfico é comparável às formas clínicas descritas na distrofia progressiva de cones.

ERG: Normal

ERG multifocal – Está alterado

EOG: Normal (pode ser subnormal).

CV: O escotoma central, inicialmente relativo, torna-se absoluto, sendo normais as isópteras periféricas.

## EVOLUÇÃO:

É característica. Assintomática até aos 35-40 anos de idade. A diminuição da AV ocorre a partir dos 45-50 anos. Em idade > 60 anos a AV habitualmente é, em média, 1/10<sup>1</sup>.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DMI – No entanto, a distrofia areolar central não se acompanha de drusens
- D. STARGARDT – A distrofia areolar central não apresenta manchas flavimaculatus, nem ocorre o silêncio coróideu angiográfico típico da D. Stargardt.
- DISTROFIA CONES E BASTONETES – A distrofia areolar central não apresenta alterações electroretinográficas características.
- ESTAFILOMA MIÓPICO.
- CORIORETINOPATIA SEROSA CENTRAL

COMPLICAÇÕES:

A complicação evolutiva é a atrofia macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.



Fig. d.88 Distrofia areolar central (Retinografia)



Fig. d.89 Distrofia areolar central (Retinografia)

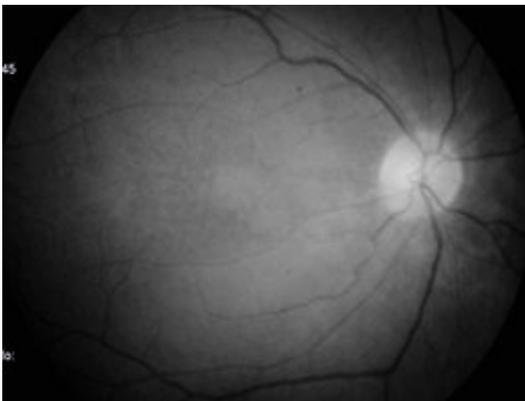


Fig. d.90 Distrofia areolar central (Anerítica)

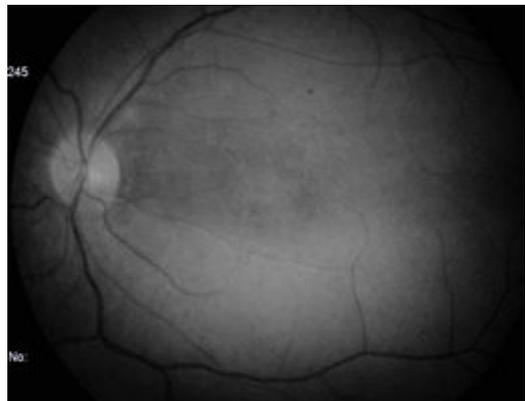


Fig. d.91 Distrofia areolar central (Anerítica)

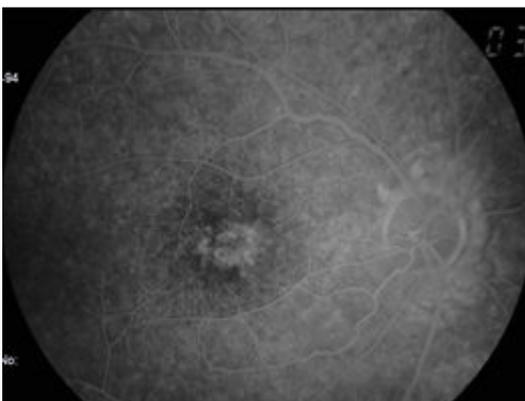


Fig. d.92 Distrofia areolar central (AF)

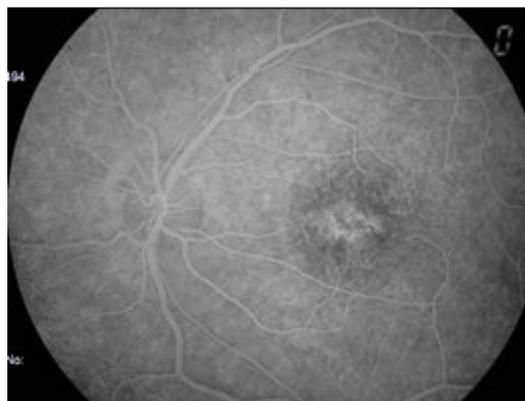


Fig. d.93 Distrofia areolar central (AF)

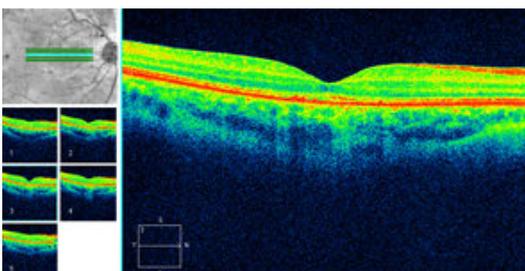


Fig. d.94 Distrofia areolar central (OCT)

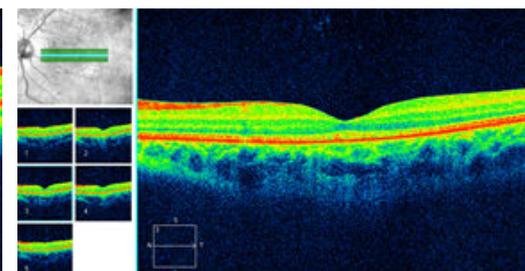


Fig. d.95 Distrofia areolar central (OCT)

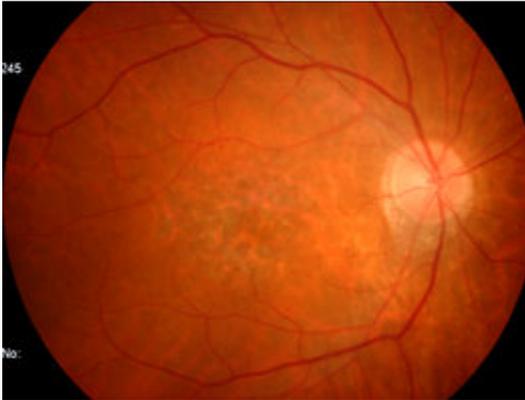


Fig. d.96 Distrofia areolar central (Retinografia)

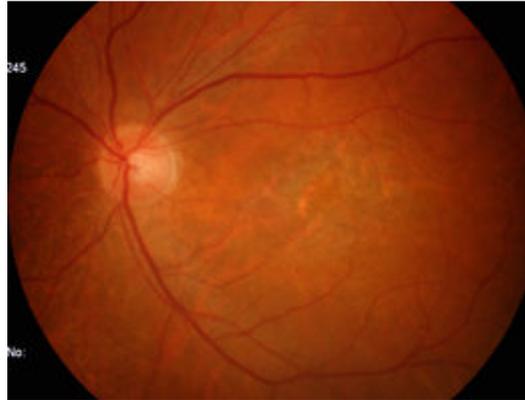


Fig. d.97 Distrofia areolar central (Retinografia)

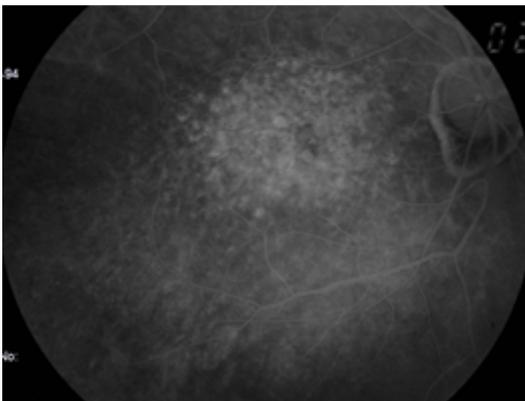


Fig. d.98 Distrofia areolar central (AF)

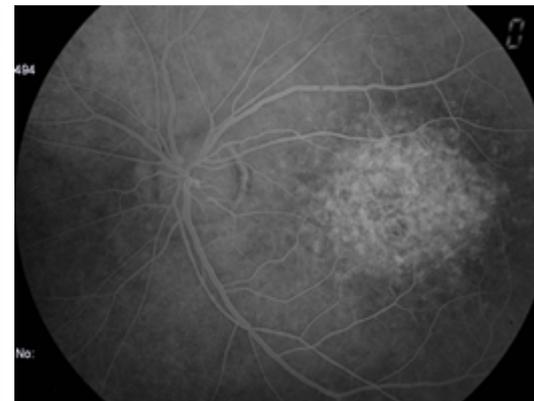


Fig. d.99 Distrofia areolar central (AF)

37

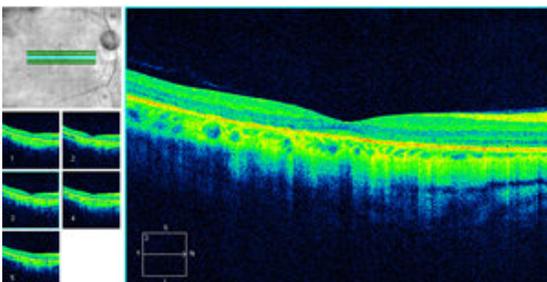


Fig. d.100 Distrofia areolar central (OCT)

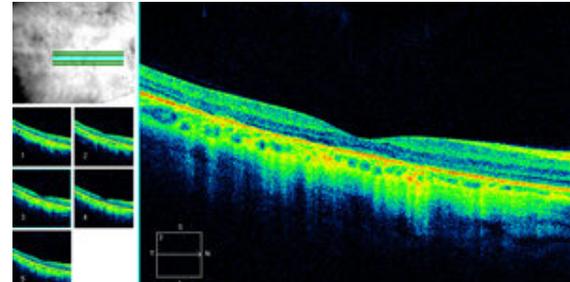


Fig.d.101 Distrofia areolar central (OCT)

### 23. Distrofia cones progressiva

Grupo heterogêneo de doenças raras.

Dependendo do déficit genético, a afecção está limitada aos cones ou pode ocorrer também uma disfunção de bastonetes.

Esporádica ou transmissão autossômica dominante, recessiva ou ligada ao X.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO:

Na 1ª-2ª década de vida, com prejuízo bilateral e gradual da visão cromática e visão central, associadas a fotofobia e nistagmo pendular.

#### SINTOMAS:

A perda de visão precede as alterações maculares.

A AV diminui gradualmente e, em casos avançados, pode levar a conta dedos. Má discriminação cromática.

#### SINAIS:

Grande variabilidade quanto á gravidade e ao nível de progressão entre famílias e dentro da mesma família.

Em termos de fundo ocular, por vezes é difícil diferenciar entre uma degenerescência de cones e uma deficiência cones-bastonetes generalizada, no qual os sintomas predominam os sintomas relacionados com a disfunção de cones.

Há 3 tipos clínicos de alterações maculares<sup>1</sup>:

- a) Tipo 1, em que ocorre a aparência em “olho de boi”, consistindo numa zona de atrofia do EPR, envolvida por uma área escura central homogénea.
- b) Tipo 2, com um distúrbio do EPR pontilhado e agrupamentos pigmentares arredondados difusos no polo posterior.
- c) Tipo 3, observa-se uma atrofia da coriocapilar, visualizando-se os grandes vasos da coróide. O disco óptico apresenta uma palidez temporal e uma atrofia óptica atrdia.

Em estádios avançados, é observada em todos os doentes, uma atrofia corioretiniana profunda.

38

---

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: No tipo “em olho de boi”, apresenta uma zona ovóide horizontal hiperfluorescente,envolvendo uma zona central hipofluorescente. Nos casos de alteração do EPR irregulares, é visível uma combinação de hipo e hiperfluorescente, correspondendo a um aspecto em “sal e pimenta”.

Nos casos de atrofia coroideia central observa-se uma hiperfluorescência central.

OCT: Defeito de espessamento central largo que reflecte uma atrofia geral de todas as camadas, com acentuação da depressão foveal fisiológica.

2 tipos: atrofia foveal gradual e atrofia foveal abrupta.

Em ambos os tipos de distrofia de cones progressiva a espessura da retina é normal, em contraste com a retinopatia pigmentar inversa, onde o envolvimento periférico pode encontrar-se com os achdos maculares.

CV: Normal,excepto um escotoma central bilateral.

ERG: ERG fotópico e escotópico extintos.

ERG multifocal contribui para o diagnóstico, perticularmente nos estádios precoces.

## 24. Distrofia cones-bastonetes

Caracterizada por um envolvimento primário dos cones ou, por vezes, uma perda concomitante de ambos os cones e bastonetes, o que explica os sintomas.

### CLÍNICA:

Diminuição da AV, diminuição da sensibilidade nos CV centrais, défice de visão cromática, seguida por perda progressiva de visão periférica e nictalopia.

### EVOLUÇÃO:

Evolução grave e rápida.



Fig. d.102 Distrofia cones (Retinografia)

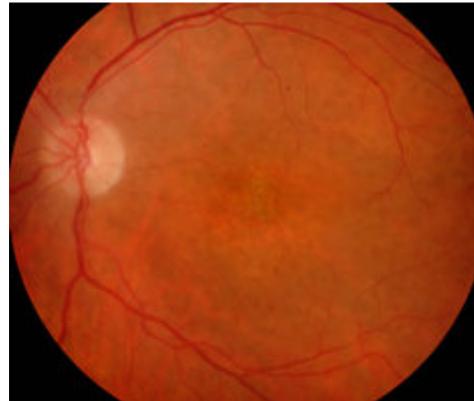


Fig. d.103 Distrofia cones (Retinografia)

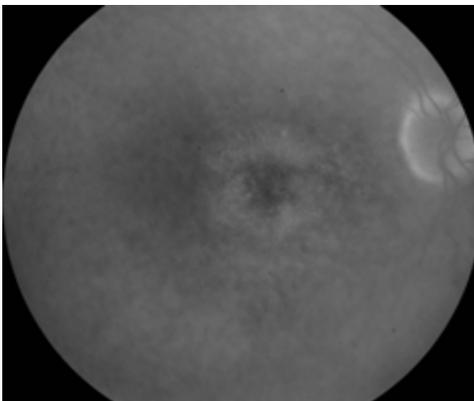


Fig. d.104 Distrofia cones (AF)

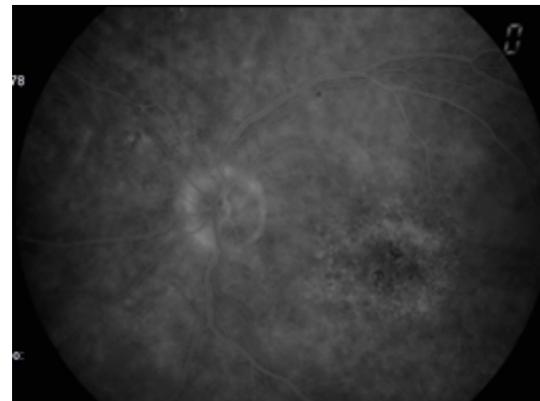


Fig. d.105 Distrofia cones (AF)

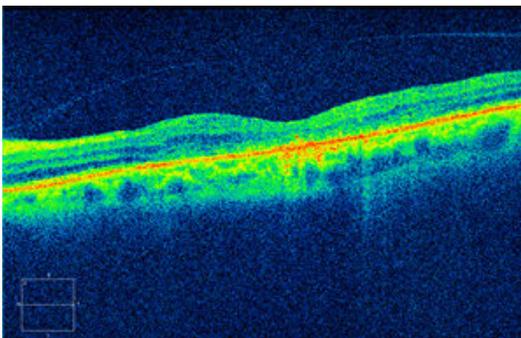


Fig. d.106 Distrofia cones (OCT)

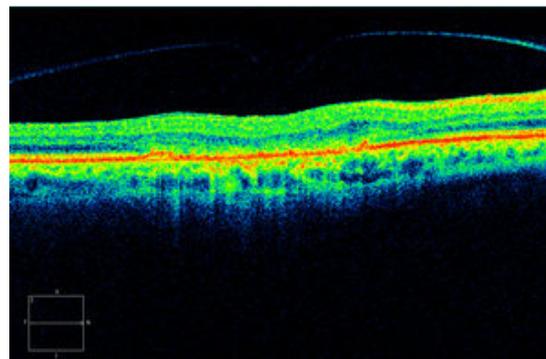


Fig. d.107 Distrofia cones (OCT)

## 25. Distrofia coroideia (corioretiniana) peripapilar helicoidal

Também chamada Atrofia Areata.

É extremamente rara. Estão descritos 2 casos na literatura.

Transmissão autossómica dominante, com o locus génico no 11p15.

A doença inicia-se na infância.

É caracterizada por uma atrofia retiniana e coroideia, lentamente progressiva, que irradia a partir do disco óptico.

A maioria dos doentes apresenta miopia e astigmatismo.

SINAIS:

- Bandas, bem delimitadas, de crescimento lento, de atrofia corioretiniana, irradiando a partir do disco óptico e assemelhando-se á hélice dum avião.
- Lesões circulares, periféricas, separadas.
- Os vasos coroideus são escassos na área atrófica.
- Sem alteração da vascularização retiniana

SINTOMAS:

A acuidade visual é boa, com correcção óptica adequada, inicialmente, Começa adeteriorar-se quando as placas atróficas envolvem a área macular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

VISÃO CROMÁTICA:- Normal

CV: Escotoma, correspondente á área atrófica.

ERG: Varia de normal a gravemente anormal.

PROGNÓSTICO:

Variável, já que pode encontrar uma doença grave em jovens e uma doença levemente doente mais velho.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Estrias angioides (durante muito tempo pensou-se que produziam lesões similares).



Fig. d.108 Distrofia coroideia peripapilar helicoidal

## 26. Distrofia cristalina Bietti

Muito rara. Descrita a primeira vez em 1937.

Afecta predominantemente o cromossoma X ou autossómica recessiva.

Atinge predominantemente o sexo masculino, cerca dos 30 anos de idade

Caracteriza-se por depósitos de cristais na periferia da córnea e na retina.

Os depósitos cristalinos refringentes observam-se em todas as camadas da retina e estão associada a vários graus de perda de coriocapilar e EPR.

### GENÉTICA:

Autossómica recessiva. O gene causal é o CYP4V2<sup>47</sup>.

41

### APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

3ª década de vida, com perda de visão progressiva.

### SINTOMAS:

A acuidade visual varia entre 4/10 a 7/10 no momento do diagnóstico.

### SINAIS, por ordem cronológica:

Cristais branco-amarelados, refringentes, no pólo posterior. Sobretudo na área perimacular.

Atrofia localizada no EPR e coriocapilar, no pólo posterior.

Atrofia difusa da coriocapilar.

Confluência gradual e expansão das áreas atroficas para a retina periférica

Em cerca de 50% dos casos, ocorre igualmente o depósito de cristais refringentes na periferia da córnea.

### CONSTITUIÇÃO BIOQUÍMICA DOS CRISTAIS:

São compostos de ácidos gordos e particularmente de cristais de colesterol.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG/EOG: Normais.

**PROGNÓSTICO:**  
Variável, devido á progressão diversa da doença.

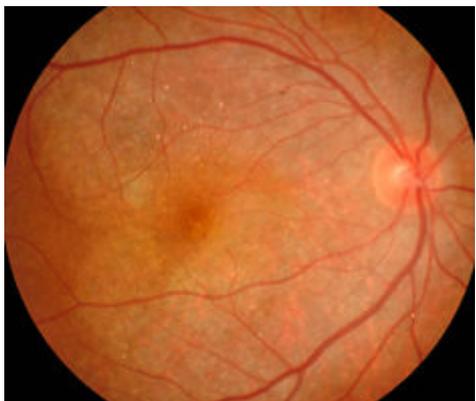


Fig. d.109 Distrofia cristalina Bietti (Retinografia)



Fig. d.110 Distrofia cristalina Bietti (Retinografia)

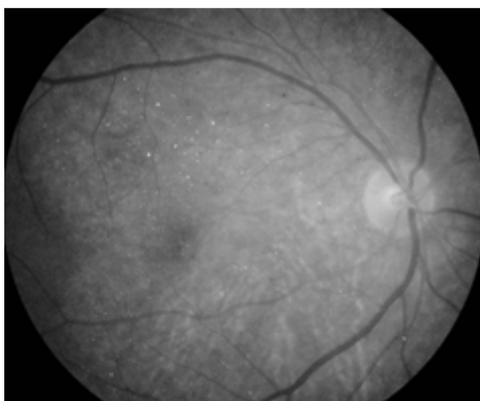


Fig.d.111 Distrofia cristalina Bietti (Anerítica)

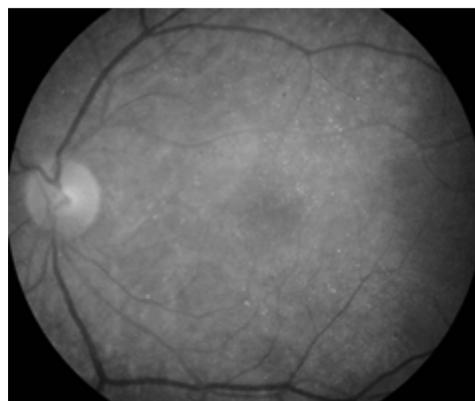


Fig. d.112 Distrofia cristalina Bietti (Anerítica)

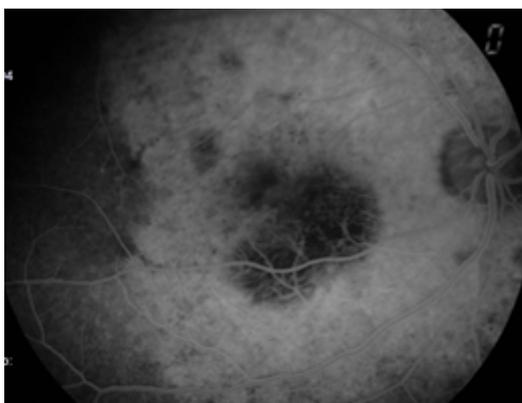


Fig. d.113 Distrofia cristalina Bietti (AF)

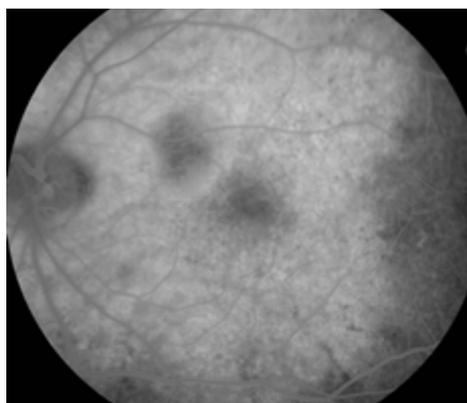


Fig. d.114 Distrofia cristalina Bietti (AF)

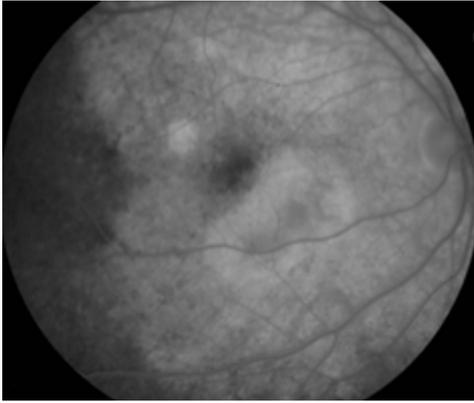


Fig. d.115 Distrofia cristalina Bietti (AF)

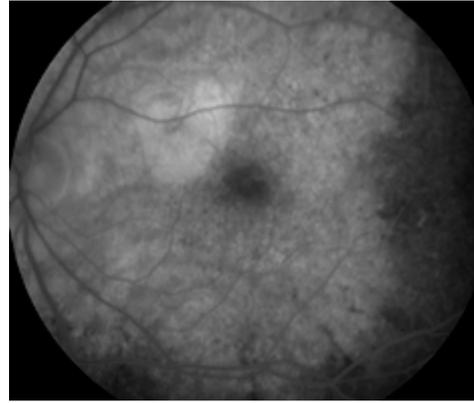


Fig. d.1116 Distrofia cristalina Bietti (AF)

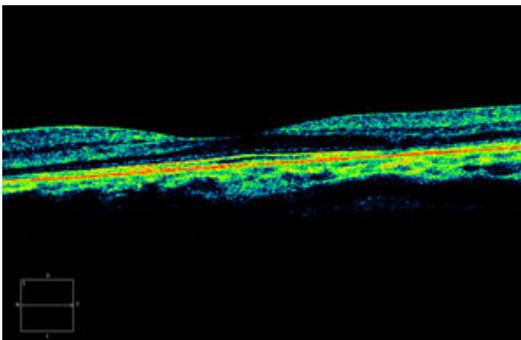


Fig. d.117 Distrofia cristalina Bietti (OCT)

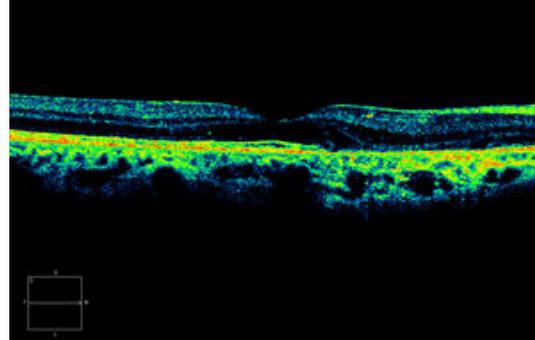


Fig.d.118 Distrofia cristalina Bietti (OCT)

## 27. Distrofia em padrão do EPR

Doença macular hereditária, autossômica dominante, com expressividade variável.

Caracterizada pela acumulação de lipofuscina, ao nível do EPR. Aspecto de depósito amarelado ou acinzentado, de forma variável, na área macular.

Heterogeneidade genética, com mutações da periferina, RDS, localização cromossômica 6p21.2-cen<sup>1</sup>.

Típicamente, é autossômica dominante. Descritos casos de transmissão autossômica recessiva. Existe uma variabilidade fenotípica

Gass classificou as distrofias em padrão, em 4 entidades distintas, em função do seu aspecto oftalmoscópico<sup>4</sup>:

- Distrofia macular viteliforme do adulto (lesão amarelada ou ovalada, amarelada, subretiniana, com um tamanho de 1/3 de diâmetro papilar, bilateral e simétrica. EOG normal).
- Distrofia reticular (disposição em rede).
- Distrofia em padrão multifocal (flecks amarelados na área macular).
- Fundus pulverulentus (manchas mosqueadas no polo posterior, com extensão para a periferia).

Alguns autores sugerem que a distrofia em padrão é relativamente benigna, embora estejam descritos casos de diminuição da acuidade visual em estádios tardios, por atrofia do EPR e NVSR.

**SINTOMAS:**

Usualmente assintomáticos.

Surgem tipicamente na 4<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> década de vida. Metamorfópsia ligeira e diminuição ligeira da acuidade visual<sup>48</sup>.

**SINAIS:**

A lesão pigmentar é geralmente bilateral e simétrica, envolvendo a mácula.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: A deposição de material amarelado no espaço subretiniano bloqueia a fluorescência coroídea dando um padrão típico na angiografia. A atrofia ao redor da atrofia do EPR produz uma hiperfluorescência.

CV: Normal, uma ligeira diminuição da sensibilidade retiniana na área macular.

ERG: Normal ou, ocasionalmente, subnormal.

EOG: variável. Anomalia moderada, o que é consistente com uma disfunção do EPR.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Drusens largos.

**PROGNÓSTICO:**

O prognóstico para a visão central é bom.

**TRATAMENTO:**

Anti-VEGF em caso de NVSR.



Fig. d.119 Distrofia em padrão (Retinografia)

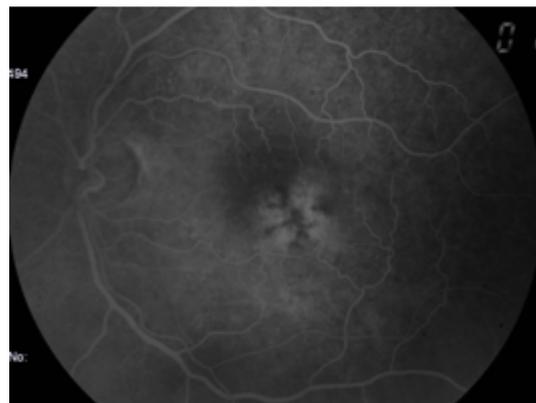


Fig. d.120 Distrofia em padrão (Anerítica)



Fig. d.121 Distrofia em padrão (Retinografia)



Fig. d.122 Distrofia em padrão (Anerítica)

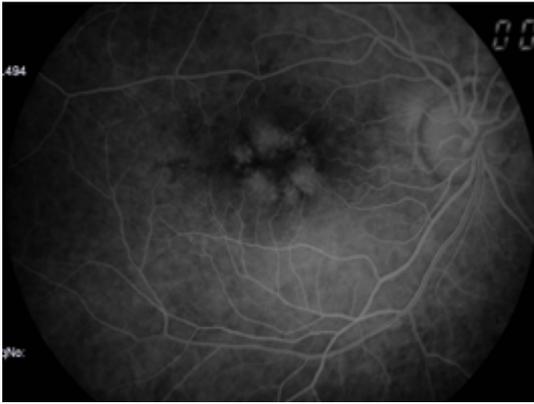


Fig. d.123 Distrofia em padrão (AF)



Fig. d.124 Distrofia em padrão (AF)

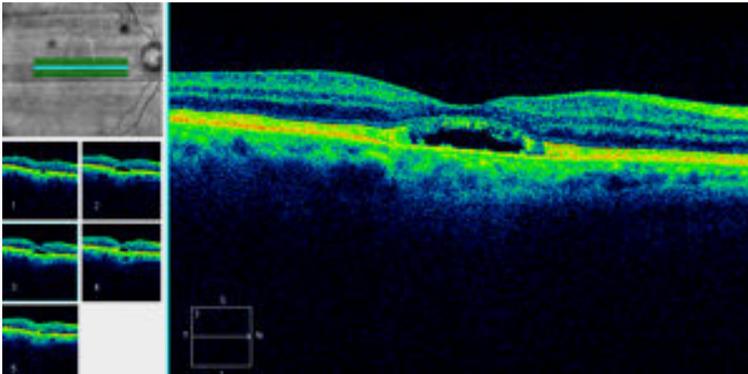


Fig. d.125 Distrofia em padrão, com descolamento seroso (OCT)

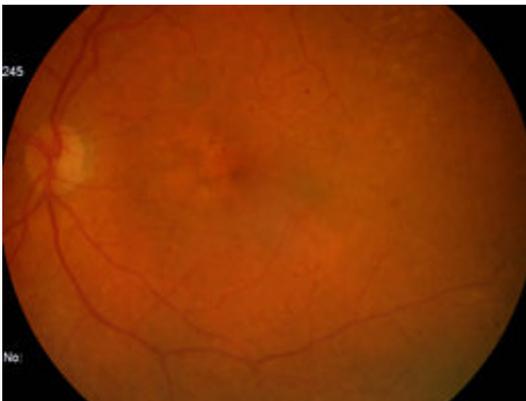


Fig. d.126 Distrofia em padrão (Retinografia)

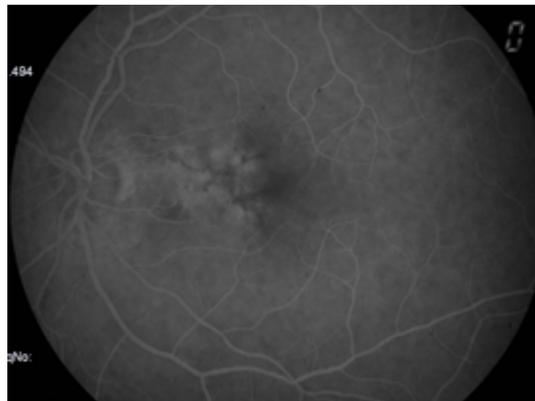


Fig. d.127 Distrofia em padrão (AF)

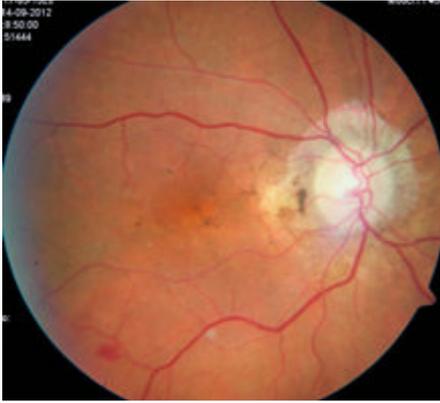


Fig. d.128 Distrofia em padrão (Retinografia)



Fig. d.129 Distrofia em padrão (Anerítica)



Fig. d.130 Distrofia em padrão (AF)

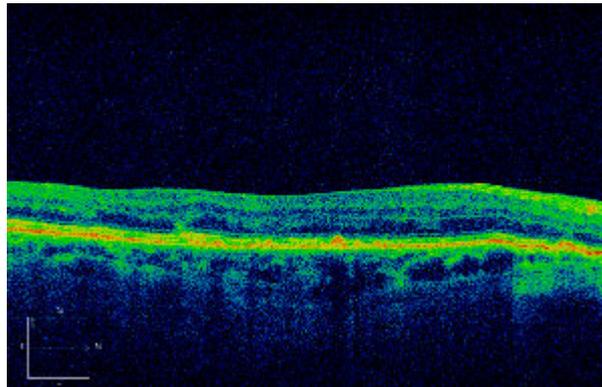


Fig. d.131 Distrofia em padrão (OCT)

## 28. Distrofia familiar da membrana limitante interna

Transmissão autossômica dominante.

### IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Entre os 20 e os 40 anos de idade.

### SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual.

### SINAIS:

Superfície retiniana interna com aspecto brilhante em todo o polo posterior.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Anomalias difusas da permeabilidade retiniana.

ERG: Diminuição da onda b.

### PROGNÓSTICO:

Mau prognóstico devido ao desenvolvimento de retinosquise, edema retiniano e pregas retinianas.

## 29. Distrofia macular anular concêntrica benigna

Caracteriza-se por apresentar inicialmente uma hipopigmentação parafoveal, com uma boa acuidade visual.

### GENÉTICA:

Transmissão autossômica dominante.

Locus génico 18 associado.

Parece ser causada por um defeito no gene localizado no cromossoma 6.

Proposta como causadora da doença, a mutação Leu579Pro<sup>31</sup>.

### SINTOMAS:

Inicia-se na vida adulta por uma pequena alteração da visão central.

### SINAIS:

Maculopatia em “olho boi”.

Ligeira atenuação vascular.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Defeito em janela do EPR, de forma anular.

CV: Escotoma anular paracentral.

EOG: Subnormal.

ERG: Normal.

VISÃO CROMÁTICA: Alteração mínima ou moderada.

47

### PROGNÓSTICO

Evolução para uma patologia retinopatia pigmentar like.

O prognóstico visual é bom. Pode ocorrer, no entanto, uma diminuição da AV e hemeralopia.

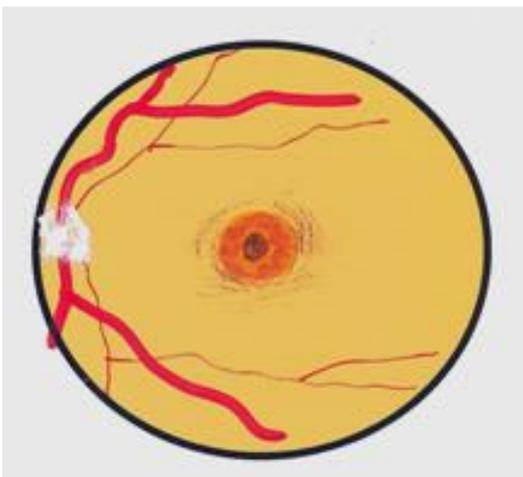


Fig. d.132 Distrofia macular anular concêntrica benigna

### 30. Distrofia macular carolina do Norte

Rara.

Herança autossómica dominante, de penetrância completa.

GRAUS E PROGNÓSTICO<sup>1,5</sup>:

- Grau 1 – Depósitos branco-marelados, drusens-like, na periferia retina e na área macular. 1ª década de vida. Assintomática.
- Grau 2 - Depósitos maculares profundos e confluentes. Prognóstico visual menos favorável. NVSR e fibrose subretinianas podem ocorrer.
- Grau 3 – Lesão bilateral macular, atróficas, semelhante a um coloboma.

### 31. Distrofia macular oculta

Também conhecida como Distrofia central de cones.

Foi descrita pela primeira vez por Miyake, em 1989.

É uma distrofia macular rara.

Não tem predileção por sexo.

Caracteriza-se por uma diminuição progressiva e bilateral da acuidade visual, sem alterações visíveis no fundo ocular e com uma AF normal<sup>31</sup>.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica dominante. Descritos casos esporádicos.

Não se conhece o défice genético responsável.

IDADE DE PRESENTAÇÃO:

2ª – 7ª década de vida.

A idade de início da sintomatologia é tardia (cerca de 95% têm mais de 20 anos).

SINTOMAS: Diminuição lentamente progressiva da acuidade visual bilateral.

Outros sintomas: Fotofobia, diminuição visão cromática, perda sensibilidade ao contraste.

SINAIS:

Fundo ocular normal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma central, com campo visual periférico intacto.

Visão cromática: Pode ser normal, mas às vezes apresenta um défice do eixo vermelho-verde ou amarelo-azul.

ERG fotópico e escotópico são normais, mesmo em estádios avançados da doença. ERG pattern e multifocal estão gravemente afectados.

OCT: Diminuição da espessura da fóvea, fundamentalmente da camada nuclear externa.

AF: Normal.

O ERG multifocal e OCT são fundamentais para o diagnóstico.

PROGNÓTICO:

Mau.

### **32. Distrofia macular pseudoinflamatória sorby**

Também chamada de Distrofia macular hemorrágica hereditária. Inicialmente descrita em 1949.

Muito rara, mas grave.

Autossómica dominante.

A apresentação clínica inicial consiste em diminuição visão central e nictalopia pela 3ª-4ª década de vida.

Apresenta muitos aspectos clínicos parecidos com a D.M.I.

APRESENTAÇÃO:

- 2ª-4ª década de vida, com diminuição unilateral da visão central emetamorfópsia.

SINAIS:

- Manchas branco-amareladas, localizadas ao longo das arcadas e nasal do disco óptico.

49

---

ACUIDADE VISUAL:

- A perda de visão está atribuída à atrofia da coriocapilar, EPR, retinasensorial e à NVSR.
- Nos estádios avançados da doença, está presente uma cicatriz disciforme macular.

HISTOPATOLOGIA:

- Há uma acumulação anormal de material lipídico (drusen like) na camada interna da membrana Bruch, o que origina um espessamento da camada interna da membrana de Bruch, pensando-se ser a causa do défice da actividade metabólica da coriocapilaris e do EPR<sup>1, 4</sup>.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Ocorre um atraso de preenchimento da coriocapilaris (considerado um sinal precoce da doença).

ERG: Normal ou diminuição onda b, relativo à diminuição sensibilidade dos bastonetes.

**PROGNÓSTICO.**

Mau, devido à ocorrência de maculopatia exsudativa, na 5ª década de vida e cicatriz subretiniana. Na fase final da doença ocorre degenerescência dacoriocapilar, EPR e segmento externo da camada células fotoreceptoras, com neovascularização coroideia.

**TRATAMENTO:**

- Recentemente, um estudo de Jacobson e al. afirmou que a nictalopianestesia seria resultado de uma privação crônica de uptake de vitamina A pelos fotoreceptores. A adm. de 50.000 IU por dia de vitamina A nestes doentes levava a uma reversão da sintomatologia.

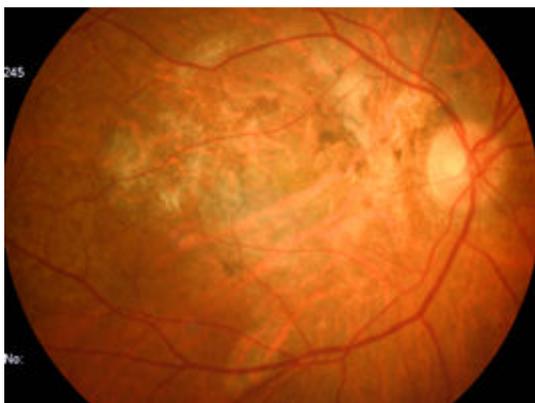


Fig. d.135 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorsby (Retinografia)

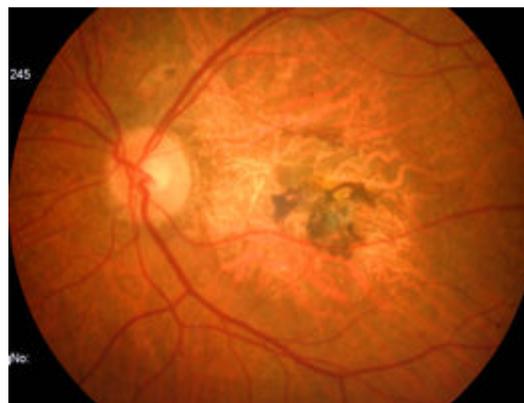


Fig. d.136 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorsby (Retinografia)

50

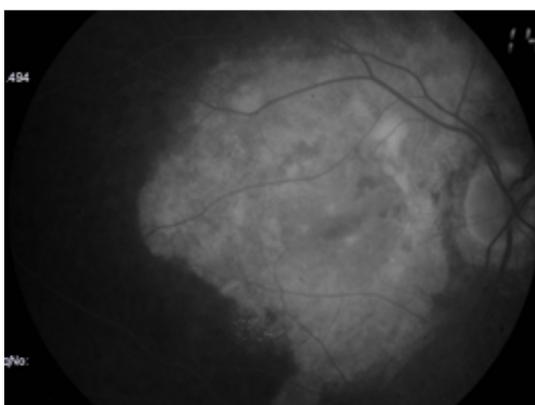


Fig. d.137 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorsby (AF)

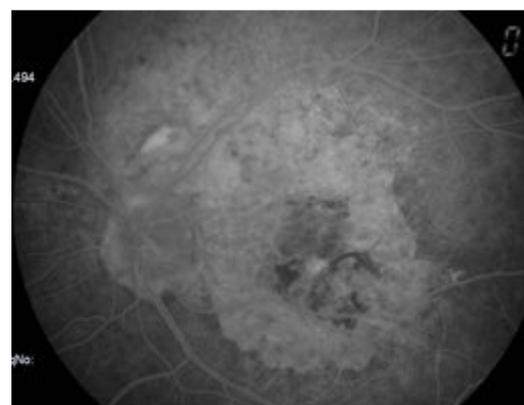


Fig. d.138 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorsby (AF)

**33. Distrofia reticular Sjogren**

Patologia muito rara.

Descrita pela primeira vez por Sjogren em 1950.

Transmissão autossômica dominante e recessiva

**IDADE DE APRESENTAÇÃO INICIAL:**

As alterações reticulares estão desenvolvidas aos 15 anos de idade.

**SINTOMAS:**

Não há ou ocorrem apenas alterações mínimas da AV.

**SINAIS:**

Padrão reticular e simétrico de agrupamentos pigmentares e hiperplasia EPR e alterações atróficas, assemelhando-se a “uma rede de pesca com nós”.

A média periferia e periferia estão poupadas.

**COMPLICAÇÃO:**

NVSR

**34. Distrofia viteliforme do adulto**

Pertence aogrupodas distrofias em padrão. É provavelmente a causa mais comum de distrofia macular em adultos.

**GENÉTICA:**

Podem ser esporádicos ou transmissão autossômica dominante, com penetrância incompleta e expressão variável.

Mutação no gene RDS (periferina 2, PRPH2).

**IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:**

Os sintomas tipicamente iniciam-se na 3ª – 5ª décadas de vida.

51

---

**SINAIS:**

Depósitos amarelados ou esverdeados, < 1 disco diâmetro, subretinianos, isolado ou múltiplos, uni ou bilateral. Por vezes, apresentam pigmentação dentro da lesão. Hiperautofluorescência<sup>1</sup>.

Lesões multifocais podem simular uma D. Stargardt

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Efeito máscara em tempos precoces e impregnação contraste em fases tardias.

**COMPLICAÇÃO:**

NVSR



Fig. d.139 Distrofia viteliforme do adulto (Retinografia)



Fig. d.140 Distrofia viteliforme do adulto (Retinografia)

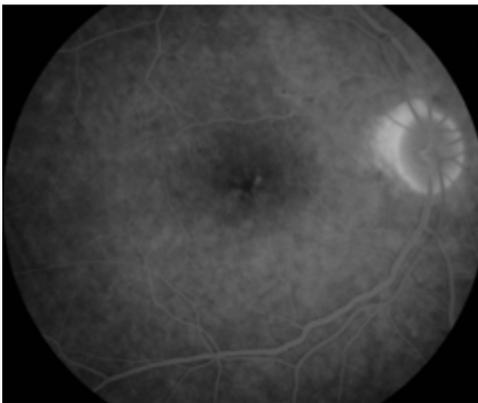


Fig. d.141 Distrofia viteliforme do adulto (AF)

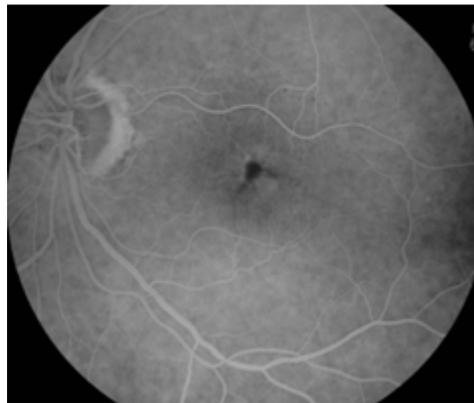


Fig. d.142 Distrofia viteliforme do adulto (AF)

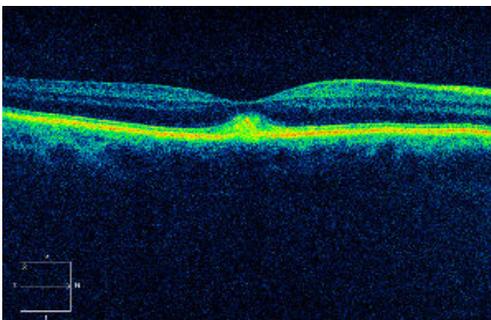


Fig. d.143 Distrofia viteliforme do adulto. Superfície macular elevada, por um depósito de um material denso e hiperreflectivo, em forma de cúpula (OCT).

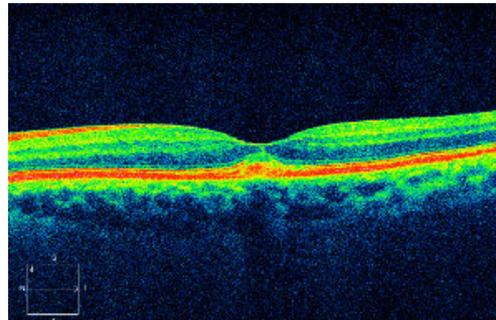


Fig. d.144 Distrofia viteliforme do adulto. Superfície macular elevada, por um depósito de um material em forma de cúpula (OCT)

### 35. Disversão papilar

Anomalia congénita. Não hereditária.

Corresponde á inserção oblíqua do n.óptico sobre o globo ocular, que se traduz no fundo ocular por uma anteroversão da porção superior da papila.

Relativamente frequente (1-2% dos indivíduos)

Bilateral em  $\frac{3}{4}$  dos casos.

Ocorre em 1-3% da população.

ANOMALIAS CLÍNICAS ASSOCIADAS:

- Crescente atrófico peripapilar inferior.
- Anomalia de inserção dos vasos sanguíneos retinianos
- Estafiloma inferior.
- Miopia e astigmatismo.

#### FISIOPATOLOGIA:

Resulta duma anomalia da oclusão da fenda embrionária, na 5ª - 6ª semana de gestação.

A localização inferonasal ou inferior da escavação sugere uma forma mais ou menos frustre de coloboma. É possível encontrara um coloboma peripapilar dum olho e uma disversão papilar do olho adelfo.

#### SINTOMAS:

Assintomáticos. A acuidade visual é geralmente conservada ou pouco alterada. Astigmatismo miópico associado. Não é evolutivo.

#### CÍNICA:

O aspecto inclinado do eixo vertical da papila é devido à translação da papila às 12 horas, para o lado nasal do quadrante superonasal.

A inclinação da escavação papilar que acompanha esta anomalia, muda a orientação dos vasos que emergem do disco óptico, apresentando frequentemente um situs inversus (os vasos temporais apresentam uma orientação nasal).

Geralmente existe um crescente da esclera nua ou da coróide, na porção inferior da papila. Adelgaçamento corioretiniano inferonasal.

Frequentemente apresentam um aumento do comprimento axial, existindo uma correlação entre a miopia, o comprimento axial e a importância da disversão<sup>49</sup>.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Défices campimétricos que podem levar á confusão de interpretação por glaucoma crónico ou compressão quiasmática.

Quando a disversão é bilateral, as anomalias campimétricas podem ser superiores, temporosuperiores ou temporais.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

O aspecto escavado da porção inferior da escavação óptica pode ser confundido com uma escavação glaucomatosa.

O aspecto dos campos visuais pode fazer suspeitar dum tumor da hipófise.

#### COMPLICAÇÕES:

- Alterações pigmentares (localizam-se na junção entre a retina normal e o estafiloma inferior).
- NVSR

- Vasculopatia polipoidal coroideia
- Pregas corioretinianas
- Complicações não específicas (Membranas epiretinianas, foveoesquise, buraco macular lamelar)

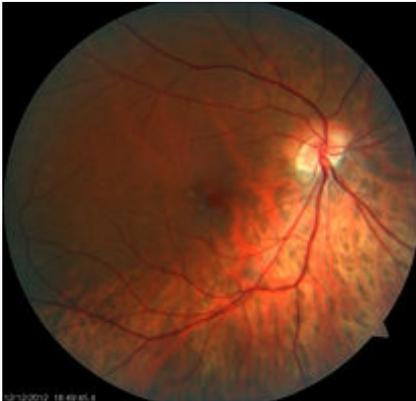


Fig. d.147 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.148 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.149 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.150 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.151 Disversão papilar (Anerítica)



Fig. d.152 Disversão papilar (Anerítica)

### 36. Doença arranhão gato (Bartolenose)

A causa mas frequente é um bacilo gram -.

É uma infecção bacteriana subaguda. A zona de inoculação é uma pápula ou pústula, com uma linfadenite regional.

SINAIS:

Segmento anterior: Conjuntivite com nódulos ulcerados e adenopatia satélite.

Uveíte com neurite óptica e retinite.

Neuroretinite: tipicamente unilateral, com diminuição da AV, escotoma cecocentral, discromatopsia e defeito pupilar aferente

Exsudados maculares estelares surgem alguns dias depois do edema papilar se apresentar menos saliente<sup>1</sup>.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência acentuada do disco óptico, devido ao edema papilar.

ICG: Hipofluorescência devido aos focos coroideus.

EVOLUÇÃO:

Síndrome autolimitado, com resolução em 4 a 12 meses.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Sífilis
- D. Lyme
- Toxoplasmose
- Toxocara

TRATAMENTO:

Rifampicina, trimetoprim-sulfametoxazol ou cirpofloxacina.

### **37. Doença de Behçet**

É uma vasculite sistémica recorrente grave, de tipo oclusivo e de etiologia determinada.

A idade média de início da doença é na 3ª década.

Associação com HLA B51.

Envolvimento ocular em cerca de 70% dos pacientes. É uma das principais complicações .

EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência varia segundo a distribuição geográfica. É de 0,4/100.000por habitantes nos USA<sup>1</sup>.

SINAIS:

O achado clássico de uveíte não granulomatosa, com hipópion, ocorre em 1/3 dos doentes.

FUNDO OCULAR:

Vasculite retiniana. Dilatação venosa, hemorragias retinianas, exsudados retinianos e edema do disco óptico.

Pode ocorrer oclusão vascular, células no vítreo e neovascularização retiniana.

DIAGNÓSTICO:

O diagnóstico da D. Behçet é baseado em critérios clínicos.

AF eOCT: Permite avaliar a gravidade da lesão inflamatória e as suas complicações.

ICG: Permite avaliar a lesão coroidea.

**EVOLUÇÃO:**

Na ausência de tratamento, a taxa de cegueira aos 3 anos é de 70%.

**COMPLICAÇÕES:**

Cicatrizes maculares, atrofia óptica, catarata, membrana epiretiniana e edema macular.

**TRATAMENTO:**

Corticóides sistémicos associada a azatioprina.

Os anti-TNFalfa, interferão alfa ou ciclosporina podem estar associados.

Injecção intravítrea anti-VEGF são úteis como adjuvantes.

### **38. Doença de Best**

A distrofia viteliforme macular de Best é uma doença hereditária, autossómica dominante, com penetrância forte, mas de expressividade variável.

Foi descrita pela primeira vez por Friedrich Best, em 1905.

O gene VMD2 localizado no cromossoma 11q13 está associado com esta doença<sup>1</sup>.

Caracteriza-se por apresentar tipicamente, um depósito de material amarelado, em forma de “gema de ovo” na área macular, associado a um EOG anómalo e ERG normal.

**FISIOPATOLOGIA:**

É uma anomalia do EPR generalizada, que resulta na acumulação anómala de grânulos de lipofuscina. O lipopigmento acumula-se dentro do EPR, com macrófagos no espaço subretiniano e dentro da coróide.

56

---

**IDADE DE APRESENTAÇÃO:**

Ocorre principalmente na infância, mas pode ocorrer mais tardiamente (até 60 anos).

A apresentação usualmente ocorre na 1<sup>a</sup>-2<sup>a</sup> década de vida (7-12 anos), com défice gradual da visão central e metamorfopsia.

**SINTOMAS:**

Existe uma correlação entre a diminuição da AV e a idade do doente no início da sintomatologia.

A hipermetropia é comum.

**ESTADIOS EVOLUTIVOS:**

Gass classificou a patologia em 6 estadios, referentes às alterações do fundo ocular<sup>4</sup>:

- a) **ESTADIO PRÉ-VITELIFORME:** Os doentes são assintomáticos e apresentam um fundo ocular normal ou por vezes, apenas um aspecto bolhoso. O EOG é usualmente anómalo, com um índice de Arden < 140%.
- b) **ESTADIO VITELIFORME:** Aspecto de “gema de ovo”. É caracterizado por uma elevação amarelada ou alaranjada, arredondada ou ovalada, com bordos bem definidos. A lesão é única e centrada na fóvea e tem

- 0,5-2 discos de diâmetro de tamanho. Simétrica e bilateral. A AV etípicamente preservada (6-10/10).
- c) ESTADIO VITELIRUPTIVO: Também chamado de pseudohipopion. É caracterizado por apresentar uma sedimentação horizontal de material viteliforme. A AV começa a diminuir.
  - d) ESTADIO DE “OVOS MEXIDOS”: caracterizado por apresentar uma dispersão não homogênea de material viteliforme. A AV continua a diminuir.
  - e) ESTADIO ATRÓFICO: Placa homogênea de atrofia centrada na mácula. A atrofia envolve principalmente o EPR, com um aspecto em “sal e pimenta”.
  - f) ESTADIO DE FIBROSE: O estadio de fibrose coexiste com atrofia. A lesão é branco-amarelada. A NVSR ocorre frequentemente neste estadio.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: A autofluorescência é de maior importância diagnóstica devido à característica autofluorescente do material viteliforme.

Em estádios precoces, a lesão viteliforme evidencia uma hiperfluorescência marcada e homogênea da lesão.

A AF não é útil nesta patologia, a não ser que se suspeite de NVSR.

No estadio viteliforme, a AF revela um disco hipofluorescente, com bloqueio dacoróide subjacente.

No estadio pseudohipopion, é normal ou apresenta uma ligeira hiperfluorescência na porção superior da lesão, onde o material está ausente, contrastando com a hipofluorescência da parte inferior da lesão.

No estadio “ovos mexidos”, ocorrem áreas dispersas de hipo e hiperfluorescente.

No estadio atrófico, apresenta um defeito em janela, da atrofia do EPR.

No estadio fibrótico, apresenta uma hiperfluorescência precoce intensa.

ICG: Investiga a suspeição de NVSR. Evidencia anomalias periféricas com o aspecto de spots hiperfluorescentes.

CV: Inicialmente os CV são normais, mas pode surgir posteriormente, um escotoma relativo.

OCT: No estadio préviteliforme, o OCT é normal. No estadio viteliforme, um aspecto em “dome-shaped”. A retina neurosensorial preserva a sua estrutura e espessura.

No estadio pseudohipopion, o OCT distingue duas diferentes zonas: a zona superior, hiporreflectiva, opticamente vazia e uma zona inferior hiperreflectiva.

No estadio “ovos mexidos”, é visível no OCT uma lesão opticamente vazia.

No estadio atrófico, o OCT revela um adelgaçamento de todas as camadas retinianas, com um aumento da reflectividade do EPR.

No estadio fibrótico, apresenta uma configuração de espessamento hiperreflectivo proeminente ao nível do EPR e um adelgaçamento da retina sensorial suprajacente.

EOG: Diminuição do índice de Arden.

ERG: Serve como indicador da extensão da função retiniana, em doentes com boa AV.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Uma lesão viteliforme que surja em idade adulta não deve ser diagnosticada como doença de Best, a não ser que apresente um EOG anómalo e um ERG normal.

Hemorragia prémacular.

**COMPLICAÇÕES:**

NVSR (ocorre em 2 a 9% dos casos).

Descolamento da retina.

**PROGNÓSTICO:**

A AV é boa até ao estadio pseudohipopion.

A diminuição da AV habitualmente ocorre gradualmente e inicia-se pelos 40 anos de idade.

Com NVSR a Av é pior, mas em geral, o prognóstico visual é bom. A AV de 4/10 ou mais, mesmo sem tratamento<sup>50</sup>.

**TRATAMENTO:**

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

Terapia genética, em investigação.



Fig. d.157 Doença Best (Retinografia)



Fig.d.158 Doença Best (Retinografia)

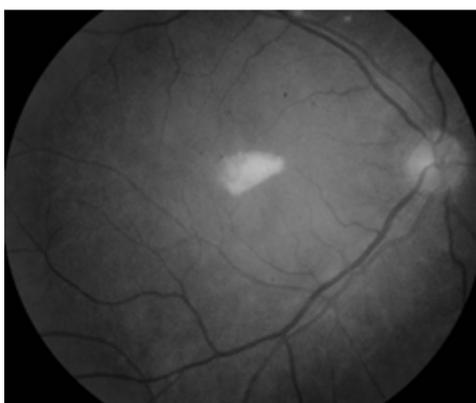


Fig. d.159 Doença Best (Anerítica)

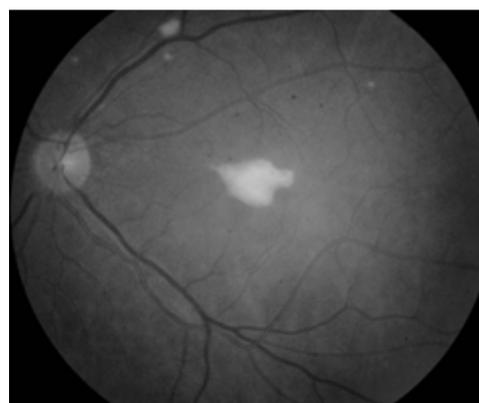


Fig. d.160 Doença Best (Anerítica)

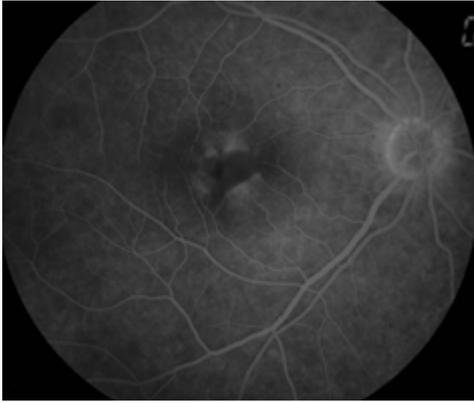


Fig. d.161 Doença Best (AF)

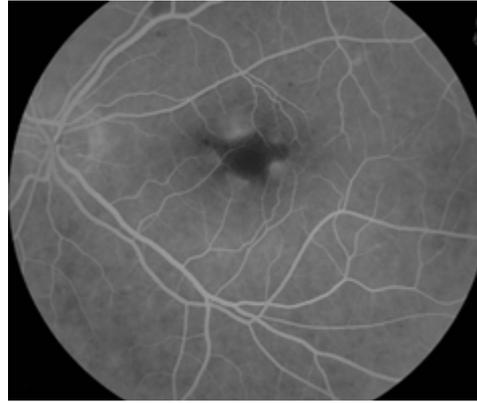


Fig. d.162 Doença Best (AF)

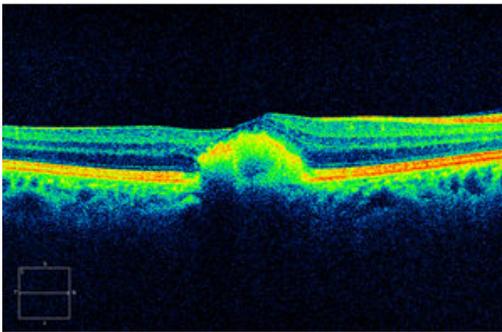


Fig. d.163 Doença Best (OCT)

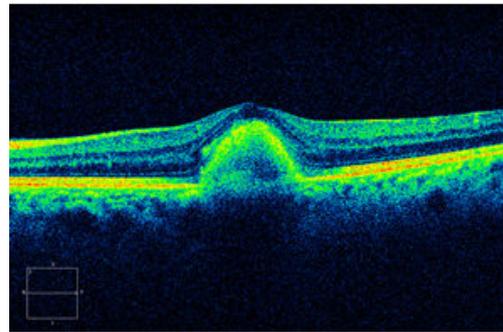


Fig. d.164 Doença Best (OPCT)

### 39. Doença de Coats

Descrita pela primeira vez, em 1908, por Georges Coats.

Atinge habitualmente em crianças ou jovens adultos, do sexo masculino.

É uma anomalia vascular retiniana idiopática e unilateral, caracterizada pela presença de telangiectasias anómalas ou aneurismas vasos retinianos, associada com exsudados subretinianos ou intraretinianos.

Patologia rara. Incidência anual de 0,1/100.000, com cerca de 60 novos casos por ano<sup>5</sup>.

Não está associada a patologias oculares ou sistémicas.

Caracterizadas pela presença, em um ou mais sectores do fundo ocular, de anomalias vasculares, localizadas na periferia da retina e que provocam uma exsudação que se estende até ao polo posterior.

Gravidade variável, indo de anomalias vasculares periféricas até quadros clínicos mais graves, com leucocoria neonatal secundária a uma exsudação maciça intra e subretinianas.

Shields propôs uma definição mais estrita da Doença Coats: telangiectasias retinianas idiopáticas, congénitas, associadas a uma exsudação intra ou subretiniana, sem a presença de tracção vítreoretinianas significativas, isoladas ou esporádicas.

EPIDEMIOLOGIA:

Patologia idiopática. Na maioria dos casos o diagnóstico é efectuado em idade inferior a 20 anos, com um pico de incidência no final da 1ª década de vida (em 2/3 dos casos ocorre em idade inferior aos 10 anos).

Ocorre predominantemente no sexo masculino (85% dos casos).

A gravidade da doença varia desde a presença de telangiectasias retinianas periféricas assintomáticas até um descolamento exsudativo total da retina.

#### FISIOPATOLOGIA:

Etiologia desconhecida. O mecanismo patogénico da D.Coats consiste numa desorganização da parede vascular, provocando uma permeabilidade anómala das células endoteliais dos capilares retinianos, ou seja, uma ruptura da barreira hemato-retiniana interna.

#### EXAME DO FUNDO OLHO:

Exsudação lipídica e subretiniana por vezes, extensa, acumulada no polo posterior.

À periferia da retina, observam-se telangiectasias características da Doença de Coats, sob a forma de aneurismas, de tamanhos diversos, associados a anomalias capilares, num ou vários sectores do fundo ocular.

Localizam-se preferencialmente, por ordem decrescente, no quadrante temporal, depois inferior, nasal e superior.

O Síndrome de Coats (de início em adulto) difere da Doença de Coats típica por:

- Menos extenso (< 6 horas)
- Vasos periféricos não estão afectados
- Lenta progressão
- Hemorragias junto às dilatações vasculares.
- Hipercolesterémia.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidencia de capilares dilatados e espaçados. Arteriolas de calibre irregular e ectasiadas. Vénulas igualmente dilatadas.

OCT: Pode revelar um edema macular cistóide ou a presença duma membrana epiretiniana associada. Útil medição da espessura macular no OCT.

#### CLASSIFICAÇÃO (Shields):

Estadio 1- anomalias vasculares não associadas a exsudação intraretiniana (só ocupam um pequeno sector).

Estadio 2 – As anomalias vasculares estão associadas a uma exsudação intraretiniana periférica, envolvendo as anomalias vasculares.

Estadio 3 – Há um descolamento exsudativo da retina parcial (A) ou total(B).

Estadio 4 e 5 – As formas mais graves, com descolamento total da retina, glaucoma neovascular e phthisis bulbi.

#### DIAGNÓSTICO:

Presença de exsudação intraretiniana atingindo ou ameaçando a mácula, associada a vascularização retiniana periférica. A AF confirma o diagnóstico.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Diferença consoante estamos em presença de um recém nascido ou de um jovem adulto.

Recém-nascido:

- Patologias complicadas de descolamento exsudativo total da retina.
- Retinoblastoma (sobretudo a forma exofítica).

Jovem adulto

- Hemangioblastoma capilar retiniano da doença von Hippel-Lindau.
- Tumores vasoproliferativos
- Vitreoretinopatia exsudativa familiar
- Retinosquise ligada ao X
- Hemorragia vítrea.

#### EVOLUÇÃO

Evolui para um agravamento da exsudação lipídica, a partir das telangiectasias e do leito capilar anómalo.

As formas graves são habitualmente diagnosticadas nas crianças pequenas por leucocoria ou estrabismo.

A evolução é particularmente agressiva, sobretudo em crianças com idade inferior a 5 anos.

---

61

#### PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual depende da presença ou não de exsudados localizados na área macular. Sem tratamento, evolui para descolamento exsudativo da retina.

O tratamento possibilita a regressão da exsudação.

Recidivas podem ocorrer, porque as telangiectasias aumentam de tamanho, com o tempo.

#### GENÉTICA:

Não é uma doença hereditária.

Ocasionalmente, são encontradas mutações somáticas no gene NDP (o gene da doença de Norrie).

#### TRATAMENTO:

O objectivo do tratamento é estabilizar a visão e reduzir o leakage e exsudação.

O tratamento mais eficaz para destruir as anomalias vasculares é a fotocoagulação laser.

O laser aconselhado é o laser verde, com um comprimento de onda de 532 nm. A regressão completa dos exsudados é lenta, podendo durar 1 ano.

No estadio 3A (descolamento exsudativo subtotal) o tratamento mais eficaz é a crioterapia transescleral.

O prognóstico está estreitamente correlacionado á importância e á extensão das telangiectasias periféricas e á presença ou não de atingimento macular ou a um descolamento da retina.

Os doentes diagnosticados nos estádios 1 e 2 A têm um bom prognóstico visual, contrariamente aos doentes com descolamento total da retina, que têm um mau prognóstico.

Recentemente, foi proposto a injeção intravítrea de Bevacizumab para tratar as formas muito exsudativas da doença.

## FORMAS PARTICULARES

### 1) Pseudo-Coats do adulto

Apresenta um quadro clínico similar á Doença Coats, mas é diagnosticado na idade adulta (sexo masculino, superior a 50 anos).

Clínica: Anomalias dos capilares e das arteríolas retinianas. Unilateral. Telangiectasias e macroaneurismas arteriais associados a uma exsudação intraretiniana.

A localização preferencial das anomalias vasculares é sobretudo na média periferia e no polo posterior. Ao redor dos macroaneurismas arteriais são frequentes as hemorragias intraretinianas.

Associação com HTA é frequente.

PROGNÓSTICO: Menos grave do que a doença de Coats da criança, embora o edema macular seja difícil de tratar.

### 2) Síndrome de Coats

Consiste numa quadro clínico similar á doença de Coats, mas associado a diversos síndromes ou associações.

Designa-se por Síndrome de Coats, qualquer síndrome sistémico que apresente alterações vasculares retinianas periféricas e exsudação lipídica.

Associação com:

- Alport
- Distrofia facio-escapulo-umeral
- Retinopatia pigmentar
- Nevo epidérmico
- Síndrome Turner
- Leucoencefalopatia, calcificação e quistos intracerebrais.



Fig. d.169 Doença de Coats (Retinografia)



Fig. d.170 Doença de Coats (Retinografia)

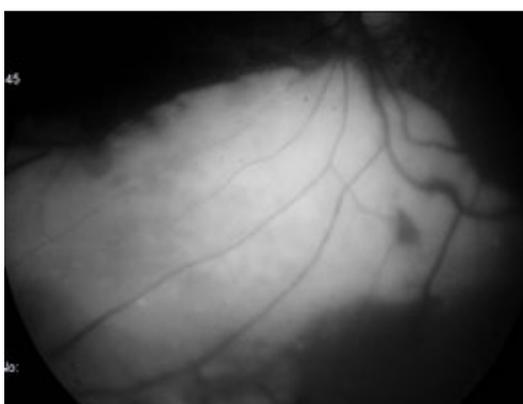


Fig. d.171 Doença de Coats (Anerítica)

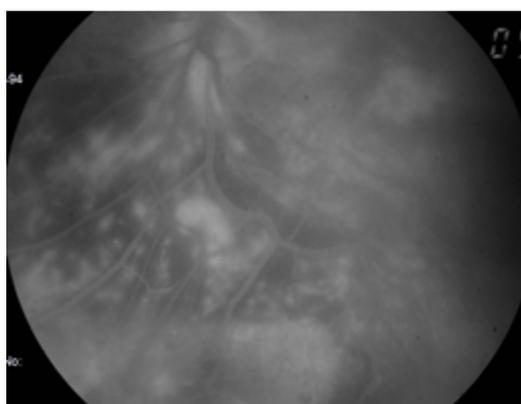


Fig. d.172 Doença de Coats (AF).

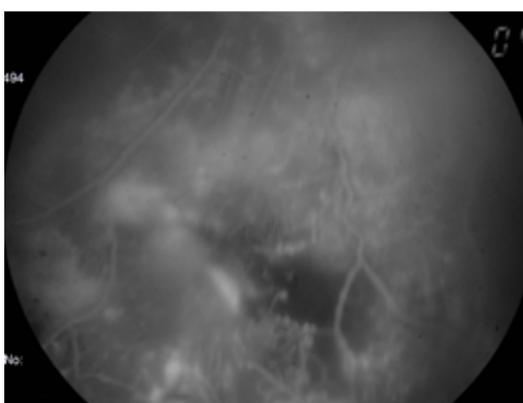


Fig. d.173 Doença de Coats (AF)

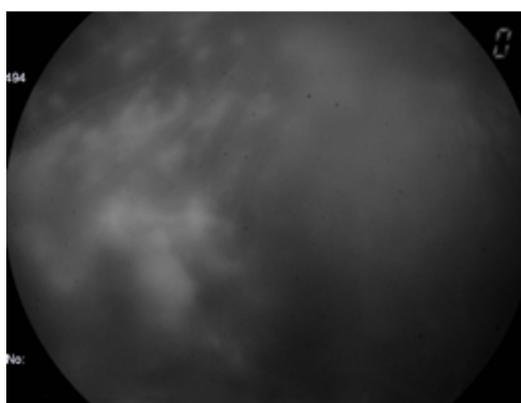


Fig. d.174 Doença de Coats (AF)

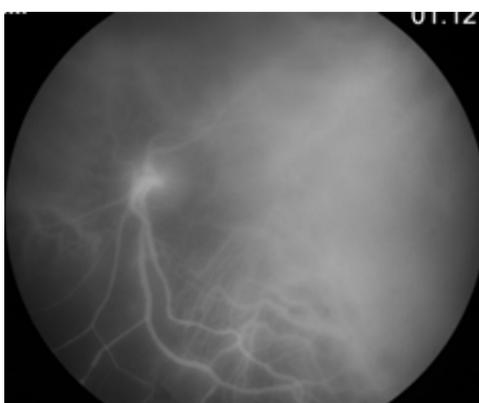


Fig. d.175 Doença de Coats (ICG)

#### 40. Doença de Eales

Caracterizada por uma periflebite oclusiva da retina periférica, idiopática, bilateral e associada a neovascularização, que afecta jovens do sexo masculino, entre as idades de 20 a 30 anos.

Associação a hipersensibilidade a tuberculoproteínas.

##### SINTOMAS:

Diminuição da AV por hemorragias vítreas recorrentes.

##### SINAIS:

Embainhamento vascular periférico.

Neovascularização periférica

Hemorragia vítrea recorrente

CLASSIFICAÇÃO, segundo Saxena e Kumar, baseada em achados fundoscópicos e angiográficos<sup>14</sup>:

Estádio 1a: Periflebite de vasos de pequeno calibre, com hemorragias retinianas superficiais.

Estádio 1b: Periflebite de vasos de maior calibre, com hemorragias retinianas superficiais.

Estádio 2a: Não perfusão capilar periférica

Estádio 2b: Neovascularização retina/ Neovascularização do disco óptico

Estádio 3a: Proliferação fobrovascular

Estádio 3b: Hemorragia vítrea

Estádio 4a: Descolamento combinado regmatogéneo e traccional

Estádio 4b: Rubeosis iridens, glaucoma neovascular, catarata e atrofia óptica.

---

64

##### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação parades vasos sanguíneos na fase venosa precoce, com leakage na fase tardia. Áreas de não perfusão capilar retiniana e neovascularização retiniana são evidentes.

ECOGRAFIA: Monitorização dos doentes com hemorragia vítrea.

##### COMPLICAÇÕES

Descolamento traccional da retina

Rubeosis iridens

Glaucoma

Catarata

##### TRATAMENTO:

Depende da gravidade da doença. A estratégia terapêutica deve ser definida de acordo com os estádios da doença.

Panfotocoagulação nos estádios proliferativos da doença.

Cirurgia vítreoretiniana em caso de hemorragia vítrea persistente ou descolamento traccional da retina.

Injecções intravítreas de anti-VEGF eficazes no tratamento da neovascularização da retina.

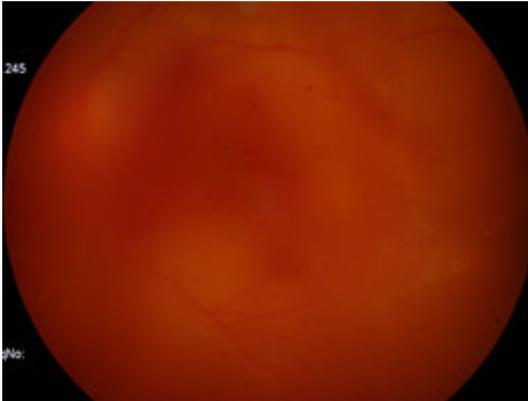


Fig. d.180 Hemorragia vítrea na Doença Eales

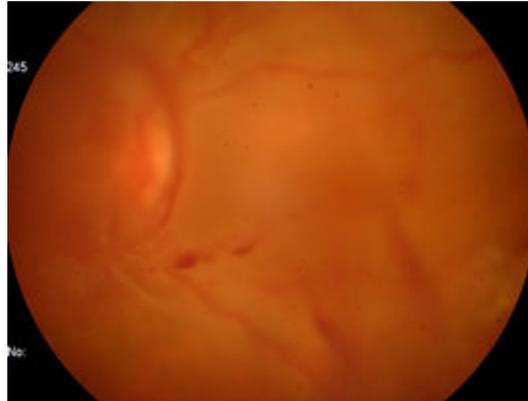


Fig.d.181 Hemorragia vítrea na Doença Eales

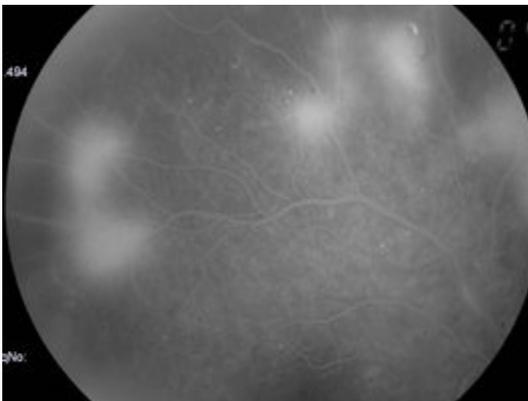


Fig. d.182 Doença de Eales (AF)

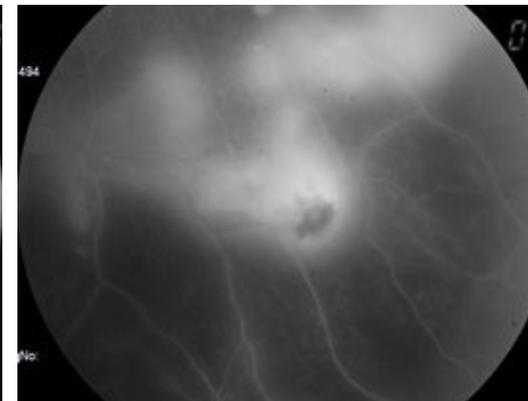


Fig. d.183 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage leakage (AF)

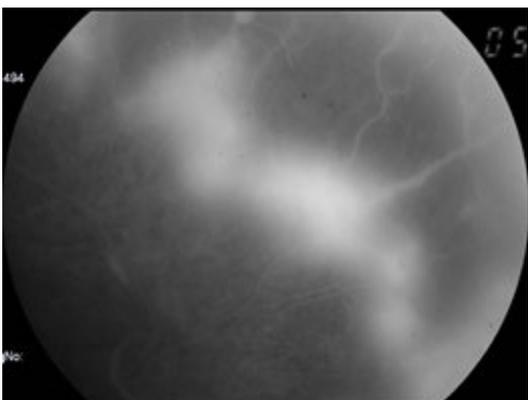


Fig. d.184 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage leakage (AF)

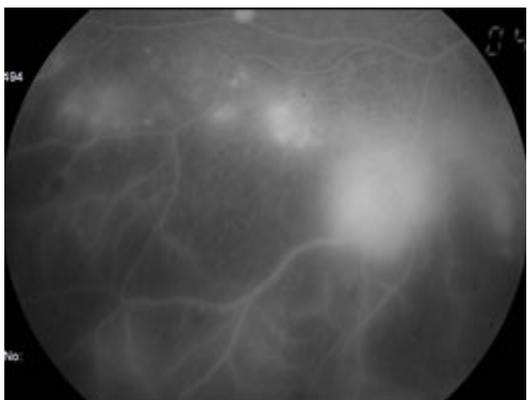


Fig. d.185 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage leakage (AF)

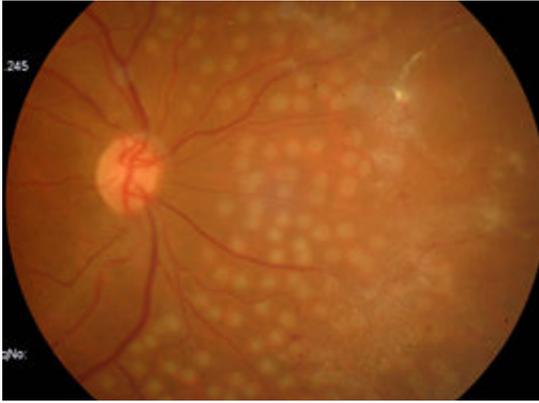


Fig. d.186 Doença de Eales. Após fotocoagulação laser (Retinografia)



Fig.d.187 Doença de Eales . Após fotocoagulação laser (Retinografia)

#### 41. Doença de Norrie

Transmissão autossômica recessiva, bilateral.

É caracterizada por uma disgenesia ocular associada com défice progressivo auditivo e mental.

SINAIS:

Pregas falciformes, hemorragias vítreas recorrentes, descolamento da retina e formação de membrana retrocristalina.

PROGNÓSTICO:

O esádio final da doença é a presença duma retina descolada e vascularizada retrolental, a qual origina a cegueira.

66

OUTROS SINDROMES ASSOCIADOS:

- Trissomia 13
- S. Meckel
- Incontinentia pigmenti
- S. Walker-Warburg

#### 42. Doença de Whipple

É uma uveíte infecciosa, devido a uma bactéria chamada Trophryma Whipplei. Provoca uma uveíte crónica, predominantemente posterior, classicamente associada a diarreia crónica.

ACHADOS CLÍNICOS SISTÉMICOS:

Diarreia crónica, síndrome febril, artrite, poliadenopatia ou meningite.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência desconhecida.

Idade média (50 anos).

Predomínio no sexo masculino (3:1).

Factores de risco pouco conhecidos.

**CLÍNICA:**

Diversidade de sintomas visuais.

Queratite, uveíte anterior moderada, hialite de intensidade variável, retinite e coroidite.

**DIAGNÓSTICO:**

Difícil.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Uveíte posterior bilateral:

- Sarcoidose
- Tuberculose
- D.Behçet
- Histoplasmose
- Coroidite multifocal
- Linfoma intraocular

**TRATAMENTO:**

Cloranfenicol, rifampicina, penicilina, sulfamidas ou trimetoprim-sulfametoxazol (melhoria após 2-7 dias de tratamento).

### **43. Doença Stargardt e Fundus Flavimaculatus**

Distrofia macular caracterizada pela presença de flecks discretos, amarelados, ao nível do EPR.

Autossómica recessiva.

Caracteriza-se por apresentar uma idade de apresentação juvenil, uma evolução rapidamente progressiva e um mau prognóstico visual.

A doença de stargardt e o fundus flavimaculatus são variantes da mesma patologia. Quando os flecks característicos estão dispersos pelo fundo ocular e têm um início mais tardio e uma evolução lenta, chama-se fundus flavimaculatus e se estão confinados ao polo posterior e são acompanhados de atrofia macular, chama-se doença de Stargardt.

**EPIDEMIOLOGIA**

Não há predilecção por sexo.

Usualmente é uma patologia autossómica recessiva, mas há alguns casos descritos de autossómica dominante. O gene está localizado no cromossoma 1. A mutação homozigótica no gene ABCR causa o fundus flavimaculatus.

**HISTOPATOLOGIA.**

Acumulação de material anómalo tipo lipofuscina no EPR.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO:

Idade de 8 a 12 anos, com diminuição da AV central. O fundo ocular apresenta-se normal á data de apresentação.

#### SINTOMAS:

Diminuição da AV central.

Deuteranomalia.

#### SINAIS:

O 1º sinal oftalmoscópico é o desaparecimento do reflexo foveolar e um aspecto granulado do EPR.

Os flecks /depósitos perifoveais branco-amarelados) são usuais na D. Stargardt e no fundus flavimaculatus. Os flecks são polimorfos, arredondados, fusiformes, pequenos ou grandes, justamaculares ou difusos. Inicialmente os flecks são branco-amarelados e bem delimitados e mais tarde tornam-se acinzentados e mal definidos. Os flecks podem envolver ou não a mácula.

Com a progressão da doença, torna-se evidente uma pigmentação perifoveal.

Posteriormente surge uma atrofia do EPR parafoveal, ovalada, descrita como atrofia em "bronze batido". Corresponde á atrofia do EPR central em estádios avançados da doença. O padrão em "olho de boi" angiográfico torna-se aparente.

No estadio final da D. Stargardt há uma atrofia central retiniana.

68

---

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Na fase precoce surge uma hipofluorescência, correspondente ao material esbranquiçado. É patognomónico o silêncio coróideu, embora não ocorra em todos os casos. Padrão "em olho de boi".

ICG: Os flecks são sempre hipofluorescentes. Persistem até ás fases terminais, com o aparecimento de "pin points".

OCT: Diminuição da espessura retiniana, não correlacionada com a perda de fotoreceptores.

CV: Escotoma central, mas também pode ocorrer escotomas paracentrais e constricção central.

EOG: subnormal

ERG: Função escotópica e fotópica normal.

ERG multifocal: Função macular anómala.

#### ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

- Diabetes materna
- Pseudoxantoma elasticum
- Distrofia miotónica
- Doença McArdle

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia cones (o que diferencia a D. Stargardt da distrofia cones é a presença dum ERG fotópico normal).  
Maculopatia “em olho de boi”  
O silêncio coroídeo pode ocorrer também na argirose.
- DMI atrófica (em doentes > 60 anos)

#### EVOLUÇÃO:

Perda progressiva da visão central, resultando em atrofia central.

A diminuição da AV é precoce e grave e estabiliza habitualmente pelos 1/10 a 2/10<sup>51</sup>.

#### PROGNÓSTICO.

A maioria dos doentes consegue preservar uma AV de 1/10 até 3/10, ao menos num olho.

Pior prognóstico visual para os que apresentam atrofia macular geográfica a mimetizar a DMI.

O desenvolvimento de flecks na média periferia é um indicador de um envolvimento do fundo mais extenso, o que induz um prognóstico visual pior.

#### COMPLICAÇÃO:

NVSR é rara.

#### TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

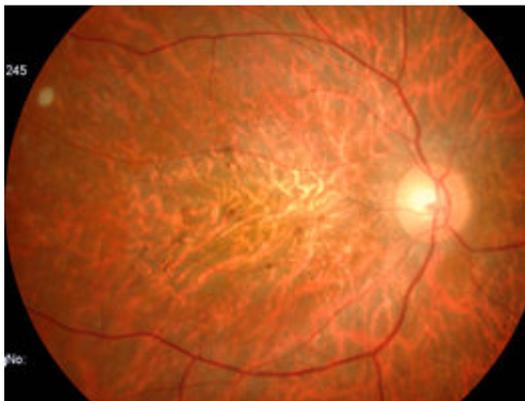


Fig. d.190 Doença de Stargardt (Retinografia).

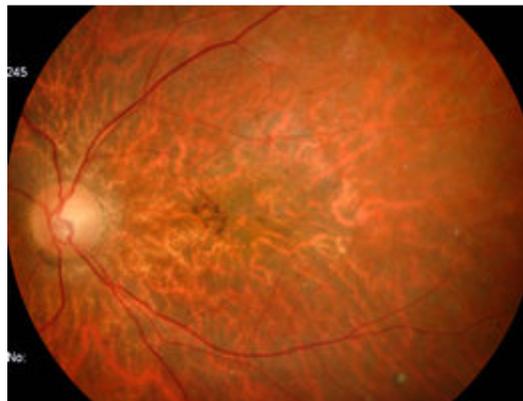


Fig. d.191 Doença de Stargardt (Retinografia).

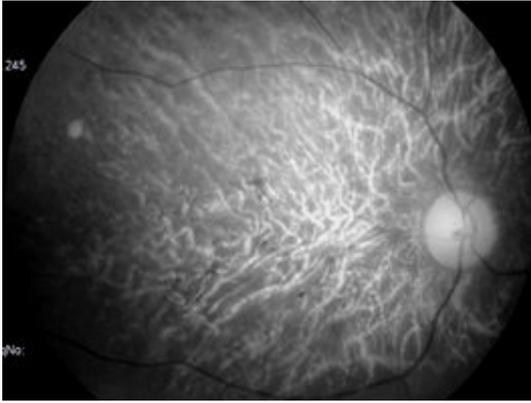


Fig. d.192 Doença de Stargardt (Anerítica).

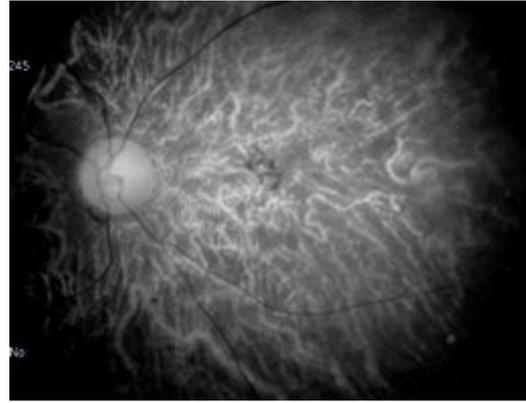


Fig. d.193 Doença de Stargardt (Anerítica).

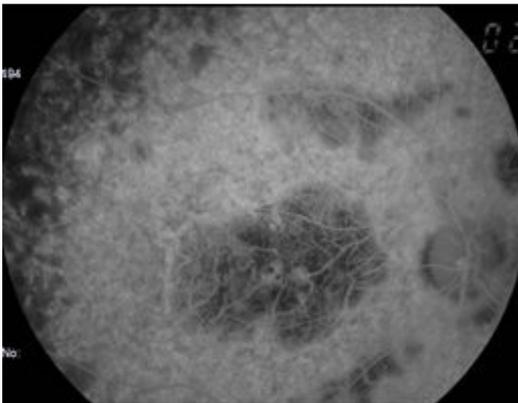


Fig. d.194 Doença de Stargardt (AF)

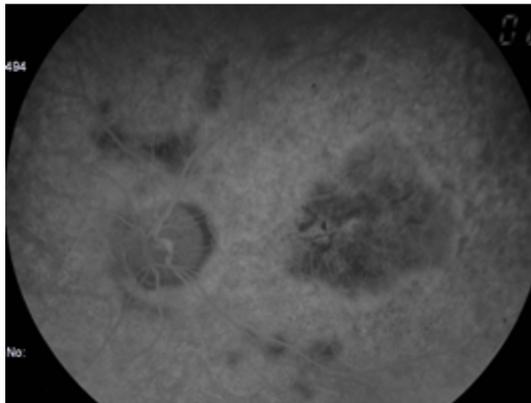


Fig. d.195 Doença de Stargardt (AF)

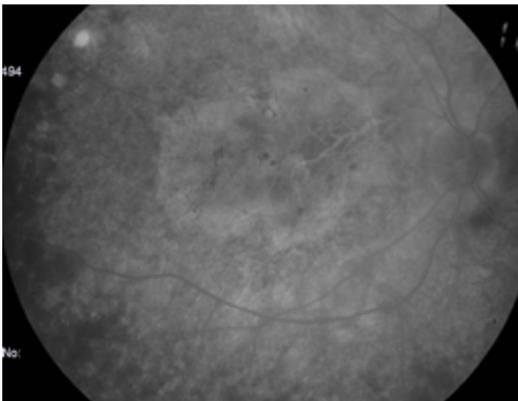


Fig. d.196 Doença de Stargardt (AF)

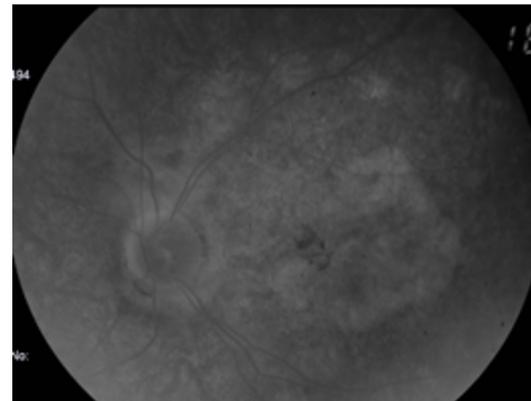


Fig. d.197 Doença de Stargardt (AF)

#### 44. Doença Takayasu

É uma vasculopatia obstrutiva inflamatória auto-imune, das artérias de grande e médio calibre. Afecta os grandes troncos da aorta.  
Crónica. Muito rara.

#### HISTOPATOLOGIA:

Alterações na porção externa da média e adventícia das artérias.

#### CLÍNICA:

Os aspectos clássicos da doença resultam duma diminuição da perfusão ocular, que se manifesta por alteração retiniana hipóxica como microaneurismas, anastomoses arteriovenosas e áreas de não perfusão capilar retiniana.

SINAIS OCULARES:

a) RETINOPATIA

Atenuação arteriolar, manchas algodinosas, hemorragias retinianas, microaneurismas, malformações A-V, neuropatia óptica isquémica e neovascularização.

b) SEGMENTO ANTERIOR

Edema corneano, Tyndall +, rubeosis iridens, glaucoma neovascular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Arteriografia

AF: Evidencia aspectos da retinopatia isquémica.

PROGNÓSTICO:

Mau.

TRATAMENTO:

Corticosteróides sistémicos e citotóxicos (Metotrexato e azatioprina)

#### 45. Doenças fúngicas

As infecções fúngicas do segmento posterior ocorrem em prematuros e em doentes com imunodeficiência ou secundária neoplasias.

Os fungos podem penetrar o globo ocular directamente após uma ferida perfurante, após uma perfuração duma úlcera da córnea ou após uma septicémia a *Cândida*<sup>1</sup>.

- CANDIDÍASE OCULAR

A *Cândida albicans* é o agente mais comum da endoftalmite a fungos.

A infecção exógena a *Cândida* pode ocorrer após uma cirurgia intraocular, após um trauma penetrante ou como extensão duma úlcera corneana a *Cândida*.

A endoftalmite a *Cândida* endógena pode ocorrer em toxicodependentes endovenosos ou em doentes imunodeprimidos.

Áreas focais de corioretinite surgem como algodão branco.

Os microabcessos vítreos podem surgir com o aspecto de um colar de pérolas.

TRATAMENTO:

Anfotericina B, Ketoconazole, miconazol, 5-flucytosina e fluconazole.

O papel dos corticóides sistémicos é controverso.

Vitrectomia via pars plana para o diagnóstico e tratamento.

- COCCIDIODOMICOSE OCULAR

O agente responsável é o *Coccidioidomycosis immitis*.

O envolvimento do segmento posterior ocorre sob a forma de coroidite, corioretinite ou endoftalmite.

O tratamento de eleição é a Anfotericina B.

- CRIPTOCOCCOSE OCULAR

O agente responsável é o *Cryptococcus neoformans*.

O envolvimento intraocular ocorre por corioretinite, retinite, descolamento exsudativo da retina ou uma massa retiniana isolada.

Anfotericina B é eficaz.

- BLASTOMICOSE OCULAR

É uma infecção fúngica granulomatosa crônica causada pelo *Blastomycosis dermatidis*.

Anfotericina B (EV) é a escolha.

- ASPERGILOSE E ESPOROTRICOSE

*Aspergillus* é uma causadora de endoftalmite que pode ocorrer primariamente em doentes imunocomprometidos.

A vitrite e infiltrados vítreos podem requerer tratamento.

A esporotricose é uma causa rara de endoftalmite a fungos.

#### 46. Doenças retinianas “Flecked”

Consistem em doenças caracterizadas pela presença de múltiplas lesões retinianas branco-amareladas, de tamanho e configuração variada.

72

---

CLÍNICA:

Assintomáticos ou visão desfocada, nictalopia e hemeralopia.

Distribuição das lesões branco-amareladas e sua profundidade na retina.

CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA<sup>52</sup>:

- Lesões retinianas branco-amareladas na doença ocular primária.
  - Doença Stargardt e fundus flavimaculatus
  - Síndrome retiniano fleck benigno.
  - Fundus albipunctatus
  - Retinite punctata albescens
  - Síndrome S-cone aumentado
  - Distrofia cristalina Bietti
- Lesões retinianas branco-amareladas em doença adquirida
  - Deficiência vitamina A
  - Corioretinopatias inflamatórias
  - Retinopatias cristalinas provocadas por fármacos
- Lesões retinianas branco-amareladas em doença sistémica
  - Abetalipoproteinémia

- S. Alport
- Pseudoxantoma elasticum
- Glomerulonefrite membranoproliferativa tipo II
- Hiperoxalúria
- Síndrome Sjoigren-Larsson

#### 47. Doyne Honeycomb

Também chamado Malattia leventinese ou drusen radial autossómico dominante.

##### GENÉTICA:

Padrão hereditário autossómico dominante.

Mutação no gene EFEMP1, também conhecido como fibulin 3 gene no cromossoma 2p16<sup>12</sup>.

##### IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Habitualmente na 2<sup>a</sup> – 3<sup>a</sup> década de vida.

##### SINTOMAS:

Podem estar assintomáticos até á 4<sup>a</sup> década de vida, antes que refiram diminuição da AV ou metamorfopsia.

##### SINAIS:

Achado clássico de drusens bilaterais num padrão radiário, na área macular, sendo mais proeminente no lado temporal.

Podem ocorrer por fora das arcadas.

Podem estar presentes quantidades de EPR, hiperplasia e metaplasia fibrosa subretiniana, com ou sem NVSR.

##### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia viteliforme macular (devido á coalescência dos drusens).

##### EVOLUÇÃO:

Atrofia geográfica ou NVSR, devido á confluência dos drusens.

#### 48. Drusens cuticulares

Também chamados drusens laminares basais.

Patologia rara. Caracterizada por um espessamento nodular da membrana basal do EPR. Dispersa pelo fundo ocular.

##### IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

40-60 anos de idade.

**SINTOMAS:**

Diminuição moderada da AV.  
Discromatopsia azul-amarelo.

**SINAIS:**

Coexistência de pequenas manchas dispersas no polo posterior, associadas a um material subretiniano central de 1 a 2 discos de diâmetro.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF. Visualização de mais lesões do que na retinografia.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Distrofia pseudoviteliforme do adulto.

**EVOLUÇÃO:**

Prognóstico satisfatório, na ausência de NVSR associada.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz.

**49. Drusens disco óptico**

Os corpos hialinos são formados por material pseudohialino, que pode calcificar, depositado no seio da substância do disco óptico.

Os drusens do n.óptico são congênitos por aposição aos drusens retinianos, que são adquiridos.

Podem provocar alterações dos CV, frequentemente periféricas e que podem evoluir para uma contracção isópteras<sup>53</sup>.

**EPIDEMIOLOGIA:**

A prevalência dos drusens papilares varia entre 0,34 a 2,0%. São frequentemente bilaterais (75% dos casos).

Em 50% dos casos apresentam anomalias dos vasos sanguíneos papilares e ausência da cúpula óptica.

Transmissão autossómica dominante.

**FISIOPATOLOGIA:**

Mal conhecida. Uma das hipóteses é a sua formação a partir dos reliquats do sistema de transporte axonal das células ganglionares degeneradas.

**SINTOMAS:**

A maioria dos doentes apresentam-se assintomáticos. No entanto, cerca de 70% apresentam anomalias do CV, habitualmente periféricos<sup>54</sup>.

**SINAIS:**

Aspecto de pseudoedema papilar.

a) DRUSENS PROFUNDOS – O aspecto pode simular um edema papilar crónico.

SINAIS EVOCADORES DE DRUSENS PAPILARES:

- Elevação da papila, com bordo festonado, sem escavação fisiológica.
- Ausência de hiperémia e mascaramento dos vasos superficiais.
- Anomalias vasculares : ramificação precoce, aumento do número dos principais vasos retinianos e tortuosidade vascular.Éfrequente a presença daartéria cilioretiniana.
- Pulsação venosa espontânea em 80% dos casos.
- O diâmetro papilar pode estar aumentado e ter um bordo fluo ou irregular. Aspecto de pseudoedema papilar.

b) DRUSENS SUPERFICIAIS – Os drusens emergem á superfície da papila, sob a forma de pérolas irregulares, no início da adolescência.

ASSOCIAÇÕES:

- Retinopatia pigmentar
- Estrias angióides
- Síndrome Alagille

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA OCULAR: É o examemais acessível para detectar depósitos calcificados.

CV: Défices fasciculares periféricos, alargamento da mancha cega e estreitamento das isópteras periféricas. As anomalias do CV podem ser evolutivas.

TAC: É menos sensível do que a ecografia e pode não detectar os drusens de pequeno tamanho.

AF: Autofluorescência anterior á injeccção de contraste. Depois, evidencia uma hiperfluorescência progressiva.

EVOLUÇÃO:

A maioria dos doentes estão assintomáticos e a sua descoberta frequentemente é fortuita.

Quando são sintomáticos, os drusens podem traduzir-se por uma alteração do campo visual periférico, que atinge 2/3 dos doentes<sup>1</sup>

São evolutivos. Tendência a aumentar de tamanho com a idade.

COMPLICAÇÕES:

- Frequentemente as complicações são vasculares (hemorragias peripapilares, NOIA, oclusões venosas e arteriais retinianas).

- NVSR justapapilar. Pouco frequente.
- Amputação do campovisual, do tipo fascicular. Progressiva, mas limitada.

TRATAMENTO:

Decepcionante. A fenestração da bainha do n.óptico não eficaz.

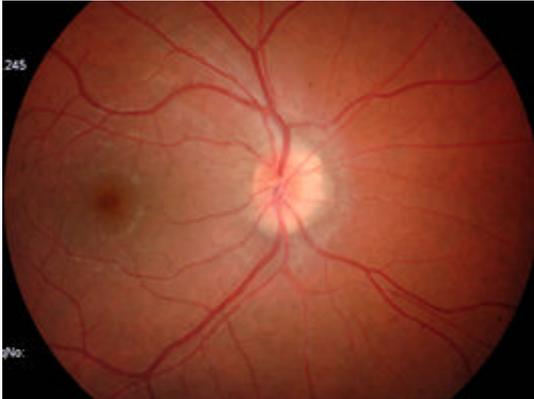


Fig. d.201 Drusens profundos do disco óptico (Retinografia)



Fig. d.202 Drusens profundos do disco óptico (Retinografia)

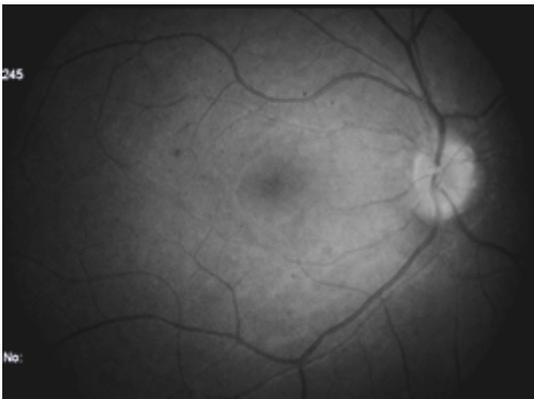


Fig. d.203 Drusens profundos do disco óptico (Anerítica)

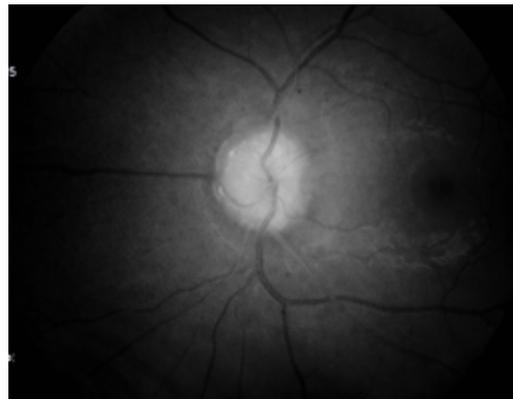


Fig. d.204 Drusens profundos do disco óptico (Anerítica)

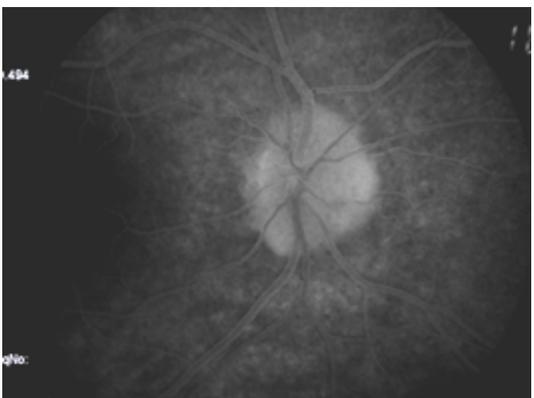


Fig. d.205 Drusens profundos do disco óptico (AF)

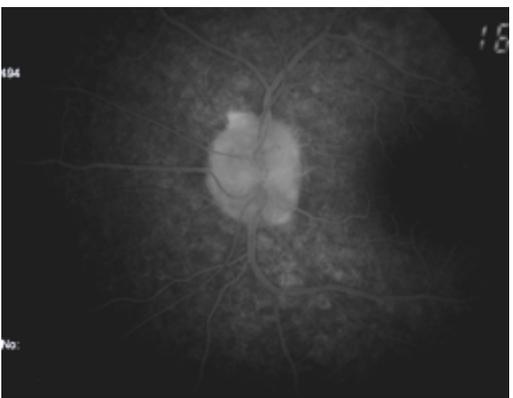


Fig.d.206 Drusens profundos do disco óptico (AF)

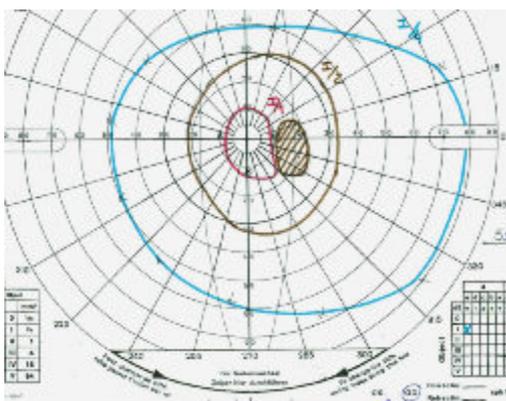


Fig. d.207 Drusens profundos do disco óptico (CV)

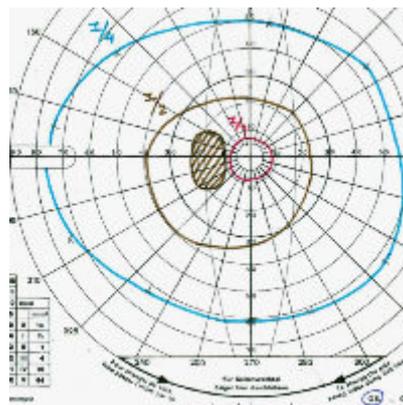


Fig. d.208 Drusens profundos do disco óptico (CV)

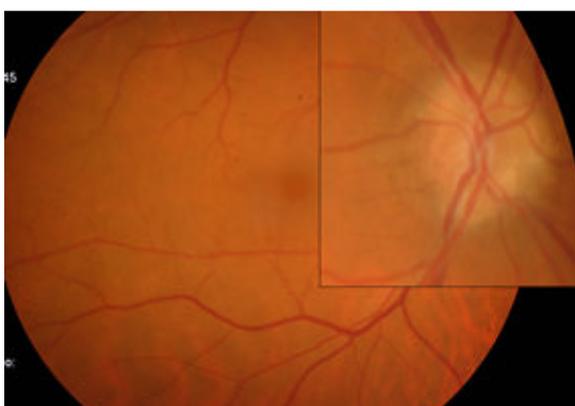


Fig. d.209 Drusens superficiais do disco óptico (Retinografia)



Fig. d.210 Drusens superficiais do disco óptico (Retinografia)

## 50. Drusens dominantes

Também chamados Drusens hereditários ou drusens familiares.

É uma patologia hereditária, autossômica dominante, com penetrância incompleta e expressão variável.

### PATOGÊNESE:

Defeito metabólico do EPR que origina uma acumulação de produtos de degradação da retina e do EPR, ao nível da camada de colagénio interna da membrana de Bruch.

### SINTOMAS:

Diminuição mais precoce da AV (em torno dos 50 anos).

### SINAIS:

Aparecimento precoce de drusens pelas idades de 20 a 30 anos, que apresentam um padrão de distribuição diferente no fundo ocular (a localização mais frequente é na parte nasal)

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Fluorescência precoce, atingindo o pico máximo no tempo arteriovenoso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DMI

EVOLUÇÃO:

Evoluem progressivamente para uma atrofia do EPR.

COMPLICAÇÃO:

NVSR

TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado.



Fig. d.211 Drusens dominantes (Retinografia)

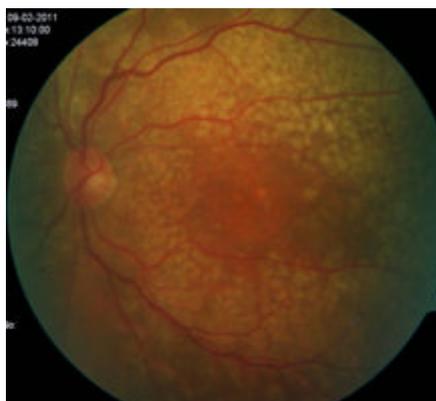


Fig. d.212 Drusens dominantes (Retinografia)



Fig. d.213 Drusens dominantes (Anerítica)

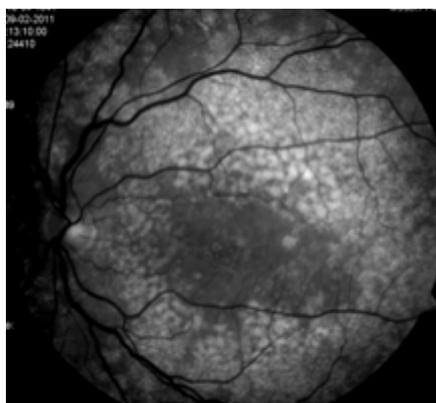


Fig. d.214 Drusens dominantes (Anerítica)



Fig. d.215 Drusens dominantes (AF)

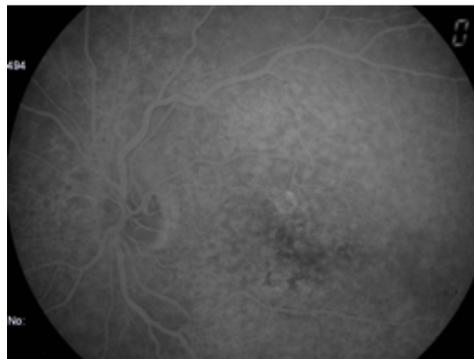


Fig. d.216 Drusens dominantes (AF).

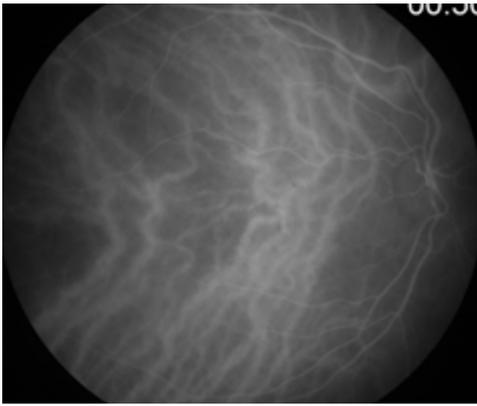


Fig. d.217 Drusens dominantes (ICG)

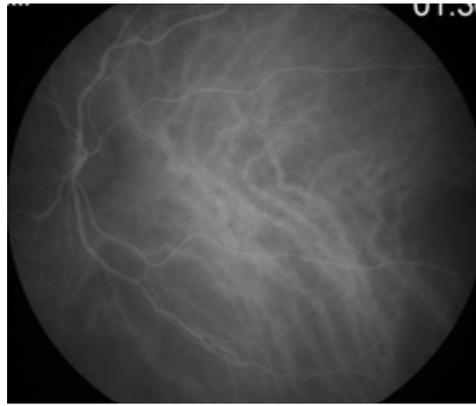


Fig. d.218 Drusens dominantes (ICG)

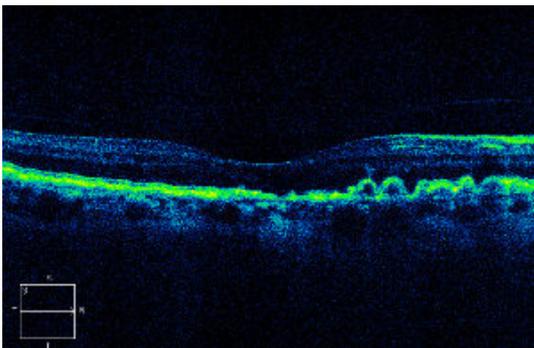


Fig. d.219 Drusens dominantes (OCT)

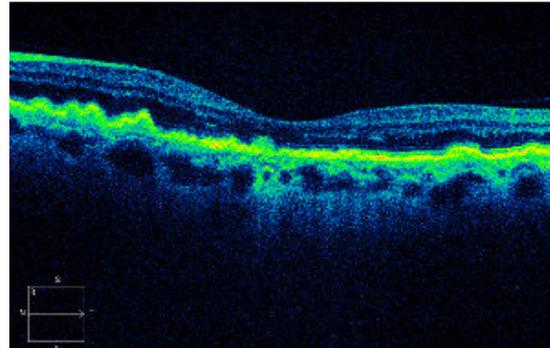


Fig. d.220 Drusens dominantes (OCT)

### 51. Drusens retinianos periféricos

Caracterizam-se por apresentar lesões amarelo-esbranquiçadas, arredondadas, dome-shaped, profundas na retina.

Podem variar em tamanho e forma.

Podem apresentar-se esbranquiçados se se tornam calcificados.

Podem coalescer para formar corpos drusenoides.

#### CLÍNICA:

Geralmente são considerados como uma degenerescência benigna que aumenta com a idade.

Não têm consequências clínicas.

#### ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA:

- Disproteinémia
- Leucemia crónica
- Pseudoxantoma elasticum
- Esclerodermia
- S. Rendu-Osler-Weber

#### COMPLICAÇÃO:

NVSR periférica (rara).

## 52. Edema Berlin

Ou Commotio retinae.

Causado pela contusão aguda da retina neurosensorial.

Definido como um espessamento opalescente cinzento esbranquiçado transitório ao nível da retina profunda sensorial, que ocorre após um traumatismo ocular contuso.

O embranquecimento ea elevaçãoda retina surgem imediatamente após um traumatismo e pode ser limitado para aretina central ou podem envolver áreas extensas da retina periférica que progridem para necrose retiniana.

TIPOS:

- Ligeiro (Concussão retiniana) com menor alteração cinzento-esbranquiçada e sem alterações pigmentares visíveis, com progressão para cicatrização.
- Grave (Contusão retiniana) pode ocorrer anterior ao ponto de impacto ou posterior ao nível do local de impacto remoto.

PATOGÉNESE:

No estadio agudo, há uma disrupção do segmento externo dos foto-receptores. É seguida pela fagocitose pelo EPR. As células do EPR podem migrar para a retina pelas 48 horas até atongir a camada plexiforme interna ou a camada de células ganglionares.

O EPR apresenta-se desorganizado, com atrofia dos segmentos externos.O embranquecimento consecutivo é mais grave e uma descoloração creme do EPR surge 48 horas após o traumatismo.

SINTOMAS:

Assitomático, se localizado fora da área foveal.

Se afecta o centro da fóvea, o paciente refere um escotoma central e visão central diminuída.

CLÍNICA:

Coloração branco-acinzentada na retina externa várias horas após o traumatismo.

Elevações da retina,aonível da retina neurosensorial e EPR na fóvea, com linhas concêntricas esbranquiçadas.

O disco óptico e os vasos da retina habitualmente não estão envolvidos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: permeabilidade vascular retiniana alterada.

OCT: Revela uma lesão traumática ao nível do complexo foto-receptores-EPR, tarduzível por aumento dareflectividade nas áreas afectadas. Os casos graves,com disrupção extensa dos fotoreceptores mostram uns espaços opticamente vazios na área correspondente aos foto-receptores.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Oclusão artéria retiniana ramo
- Descolamento da retina aplanado

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é bom se a localização da lesão estiver fora da área da fóvea. Os traumatismos moderados são acompanhados por uma recuperação da AV central e normalização da coloração normal da retina e sua função, sem sequelas, em dias ou 1 semana após<sup>55</sup>.

Contudo, se a fóvea estiver envolvida, a perda de visão pode manter-se permanentemente. Pode levar á formação ulterior dum buraco macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento.

Pode ocorrer uma recuperação completa da perda de visãou ser deixada com défice visual central.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Não é necessária.

Devem ser excluídos a ruptura do globo ocular e descolamento da retina.

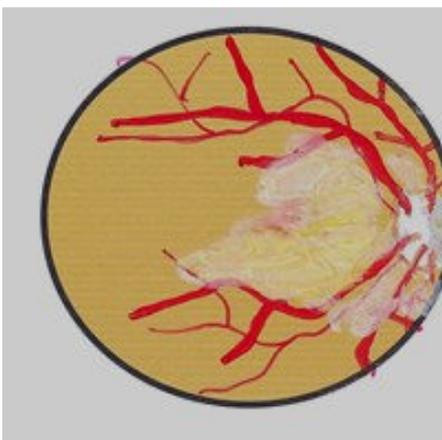


Fig. e.1 Comotio retinae



Fig. e.2 Comotio retinae

### 53. Edema macular

Oedema macular é uma das principais causas de baixa da acuidade visual no Ocidente. Define-se como um espessamento da área macular, devido á cumulação de líquido extracelular num compartimento habitualmente virtual.

O edema macular resulta dum desequilíbrio em que a taxa de filtração através dos capilares ultrapassa a capacidade de reabsorção do líquido intersticial. Ou seja, a acumulação de líquido extracelular não é compensada pela capacidade normal de reabsorção do epitélio pigmentar retina, autoregulação do débito sanguíneo e compliance tissular.

A patogenia do edema macular é complexa. Trata-se de uma patologia inespecífica, resultado de uma ruptura da barreira hematoretiniana interna (endotélio capilares retinianos) e/ou barreira hematoretiniana externa (epitélio pigmentar retina). O OCT permite confirmar a relação entre a presença do espessamento retiniano e a ruptura da barreira hematoretiniana.

A alteração da permeabilidade vascular é resultado por mecanismo “químico” (prostaglandinas, VEGF) ou por mecanismo mecânico (forças traccionais ao nível da interface vítreoretiniana).

## FISIOPATOLOGIA

### **FACTORES METABÓLICOS**

O aumento da permeabilidade vascular, nos doentes diabéticos, precede sempre o aparecimento clínico da retinopatia diabética.

Diversos factores crescimento (VEGF), insulin-like growth factor (IGF1), PDGF, fibroblast growth factor (FGF) podem estar implicados na ruptura da barreira hemato-retiniana.

### **FACTORES MECÂNICOS**

Papel da interface vítreoretiniana como um factor mecânico que desencadeia o edema da mácula.

Orientação antero-posterior fibras vítreas, com uma aderência intensa às células Muller.

### **FACTORES INFLAMATÓRIOS**

Os mediadores da inflamação, como as prostaglandinas, as citocinas pró-inflamatórias, como o tumor necrosis factor X (TNF alfa) ou a interleucina 1.

As citocinas podem agir directamente sobre a barreira hematoretiniana, mas podem igualmente agir indirectamente através do VEGF.

### **FACTORES VASCULARES**

A hipoxia é um factor que pode aumentar a sínteses de VEGF.

A isquemia pode provocar uma ruptura da Barreira hematoretiniana externa. Leva á perda de auto-regulação do fluxo sanguíneo retiniano.

## ETIOLOGIA DO EDEMA MACULAR

PÓS-CIRURGIA	Pós Cirurgia Catarata Pós Yag-laser (capsulotomia posterior) Pós Cirurgia Glaucoma Pós Cirurgia Desc. Retina Pós Panfotocoagulação na R.Diabética
VASCULAR	Retinopatia Diabética Oclusão venosa e arterial retiniana Telangiectasias retinianas Retinopatia Hipertensiva Retinopatia Radiação
INFLAMAÇÃO	Vasculites Retinopatia Birdshot Pars Planite Toxoplasmose Sarcoidose Outras retinites
DISTROFIAS RETINIANAS	Retinopatia pigmentar Atrofia girata Fundus Flavimaculatus Edema Macular autossómico dominante Retinosquiasis Juvenil ligada ao X Edema macular quístico infantil
SUBRETINIANA	NVSR coroideia Epiteliopatia retiniana difusa Melanoma coroide
MECÂNICA	Membranas pré-retinianas Sind. Tracção Vitreoretiniana
TÓXICA	Epinefrina. Latanoprost. Ác. nicotínico

## ANATOMOPATOLOGIA

Anatomicamente, a mácula é uma região com uma predisposição particular para a acumulação de líquido. A disposição horizontalizada das fibras Henle é a causa de uma determinada laxidez tecidual.

Na mácula localizam-se células com uma taxa metabólica elevada.

A acumulação de líquido efectua-se sobretudo ao nível da camada plexiforme externa e nuclear interna (formação de locas).

## CLASSIFICAÇÃO:

Baseada em achados angiográficos:

- Edema macular devido a ruptura da BHR
- Edema macular sem ruptura da BHR
- Edema macular misto (Edema macular traccional, que se complica de ruptura da BHR).

## SINTOMAS

Sintomatologia clínica inespecífica.

A diminuição da acuidade visual (habitualmente proporcionalà espessura macular) é variável.

Micropsia, metamorfópsias e escotoma central são outros sintomas.

## SINAIS

O diagnóstico é essencialmente clínico.

Perda do reflexo foveal.

## EXAMES COMPLEMENTARES

AF: Permite visualizar os pontos de difusão e determinar o seu carácter focal ou difuso. Edema macular cistóide visualizado pela acumulação de corante ao nível das diferentes locas.

O.C.T. – Permite medir a espessura macular retiniana.

Analisa qualitativa e quantitativa o edema macular.

Estuda a interface vítreo-retiniana, nomeadamente a existência de forças traccionais. Monitoriza a eficácia do tratamento.

## TRATAMENTO

### ANTI-INFLAMATÓRIOS NÃO ESTERÓIDES

- inibem a ciclo-oxygenase

### CORTICÓSTEROIDES

- Inibem a fosfolipaseA2, reduzindo deste modo a libertação de ácido araquidónico (Diminuindo a síntese Prostaglandinas e leucotrienos)
- Diminuem a taxa diversos mediadores inflamação.

### INJEÇÃO INTRAVÍTREA DE ACETÓNIDO DE TRIAMCINOLONA

(C24H31F06) É um corticosteróide com uma potência antiinflamatório relativa 5x maior do que a Hidrocortisona.

#### MECANISMOS ACÇÃO

- Estabilizador barreira (aumenta a actividade e a densidade das aderências intercelulares do endotélio retiniano).
- Efeito anti factor crescimento vascular endotelial (anti-VEGF).

A dose habitual aceita-se como 4 mg.

A administração de 4 mg de acetónido Triamcinolona intravítreo equivale a uma megadose endovenosa de 1000 mgr metilprednisolona.

É evidente uma diminuição intensa da espessura macular (40% dos casos) e uma melhoria da acuidade visual (3,5 linhas).

A maioria requer nova injeção intravítrea de Triamcinolona cada 3 ou 8 meses, dependendo da dose inicial.

### Diuréticos

- Acetazolamida
- Inibidores anidrase carbónica

### Injeção intravítrea de anti-VEGF

- Pegaptanib ( macugen ®)
- Ranibizumab (lucentis ®)
- Bevacizumab (avastin ®)

### Outras moléculas

Anticorpos monoclonais anti-tnf

Ciclosporina a

Oxigénio hiperbárico

Novas fórmulas

Retisert (fluocinolona)

○ **Edema macular focal**

Caracteriza-se por um espessamento retiniano, bem circunscrito, associado a exsudados duros perifoveolares.

AF: Foco hiperfluorescente tardio, devido ao extravasamento do corante.

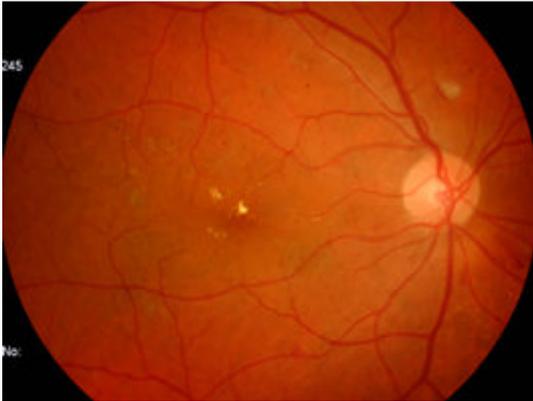


Fig. e.3 Edema macular focal, por Retinopatia diabética (Retinografia)

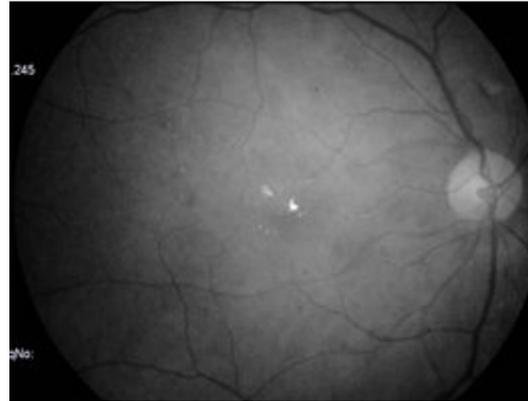


Fig. e.4 Edema macular focal, por Retinopatia diabética (Anerítica)

○ **Edema macular difuso difuso**

Espessamento retiniano difuso, que pode estar associado a alterações cistóides.

AF: Hiperfluorescência devido aos microaneurismas e hiperfluorescência tardia, devido ao extravasamento tardio de corante.

86

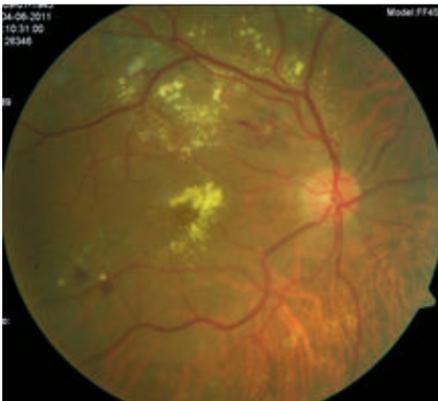


Fig. e.5 Edema macular difuso na Retinopatia (Retinografia)

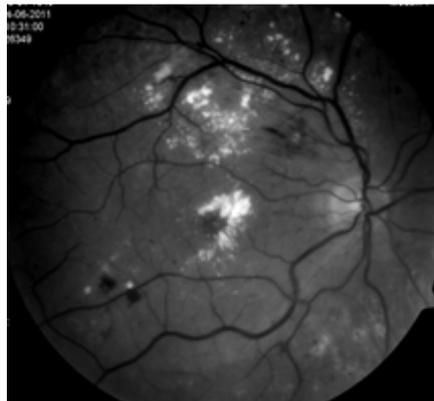


Fig. e.6 Edema macular difuso na Retinopatia (Anerítica)

**54. Edema macular cistóide (EMC)**

Consiste na acumulação de fluido intraretiniano na área perifoveal, em espaços quísticos.

É uma das causas mais comuns de diminuição inexplicada de AV após cirurgia da catarata.

EPIDEMIOLOGIA:

Observada mais comumente após a cirurgia da catarata. Também ocorre após trabeculectomia, panfotocoagulação laser, crioterapia e capsulotomia Yag-laser, explante escleral.

Menos comumente: Retinopatia diabética, uveíte, oclusão venosa retiniana, NVSR, telangiectasias perifoveais, retinopatia pigmentar.

#### PATOGENESE:

Tracção vítrea da mácula, encarceração vítrea da ferida operatória, tracção vítrea-uveal, inflamação e lesão fótica.

#### SINTOMAS:

Típicamente ocorre uma diminuição da AV 6 a 10 semanas após a cirurgia da catarata.

#### SINAIS:

Perda de depressão foveal. Espaços quísticos translúcidos na área perifoveal, espessamento da mácula central e hemorragias ponteadas intraretinianas na margem da zona avascular central.

A área perifoveal apresenta uma coloração amarelada xantofílica.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidencia uma acumulação de contraste (pooling) na camada plexiforme externa, na região perifoveal, num padrão em pétalas de flor. Os espaços fusiformes podem estar dispostos numa disposição radiária.

EMC angiográfico ocorre em cerca de 60% após uma cirurgia da catarata. EMC clinicamente significativo e sintomático ocorre em 2 a 10% após uma cirurgia da catarata.

OCT: Evidencia cavidades quísticas intraretinianas, opticamente vazias e associadas a aumento da espessura macular. Define os parâmetros dos volumes.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- NVSR
- Edema macular diabético

#### PROGNÓSTICO:

A maioria dos doentes com EMC após uma cirurgia da catarata, sofrem resolução espontânea dentro de 6 meses. A terapêutica está indicada em doentes sintomáticos com diminuição da AV.

Corticóides tópicos ou periocular, AINE's, inibidores da anidrase carbónica orais.

Injecção intravítrea de corticóides ou anti-VEGF.

Vitreólise com Yag-laser. Vitrectomia.

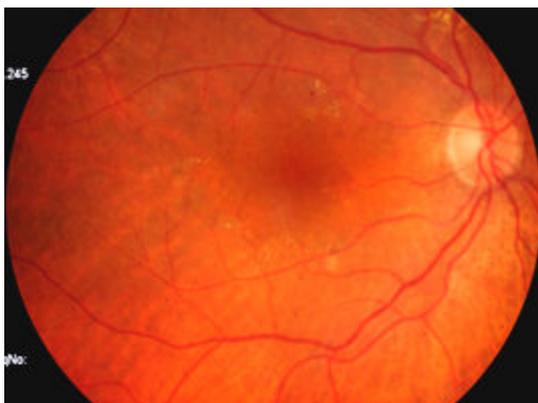


Fig. e.7 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Retinografia)



Fig. e.8 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética(Retinografia)



Fig. e.9 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Anerítica)



Fig. e.10 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética(Anerítica)

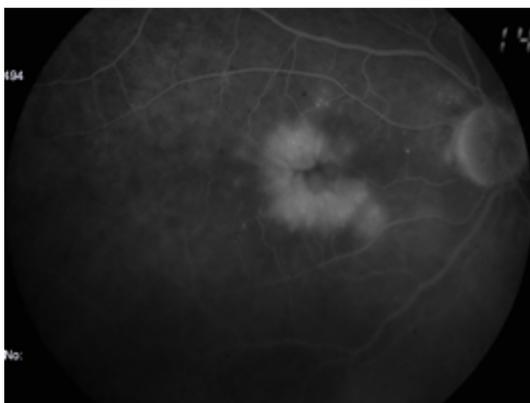


Fig. e.11 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (AF)



Fig. e.12 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética(AF)

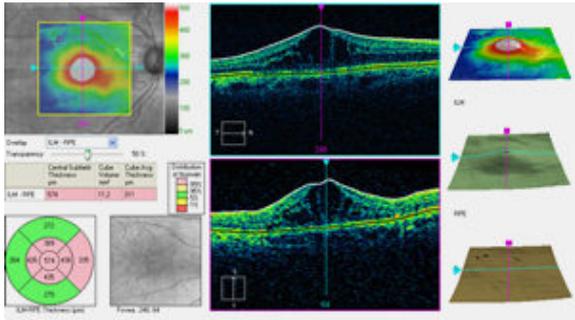


Fig. e.13 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT)

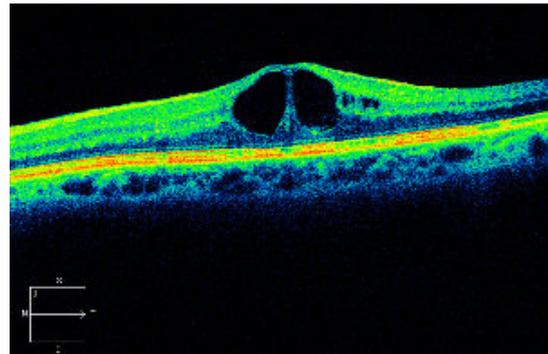


Fig. e.14 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT).

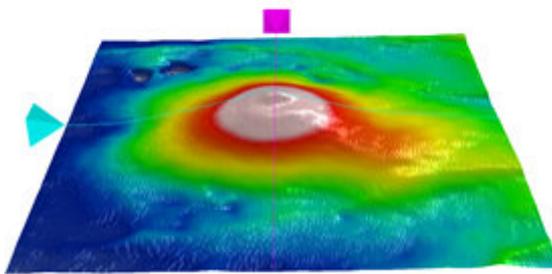


Fig. e.15 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT)

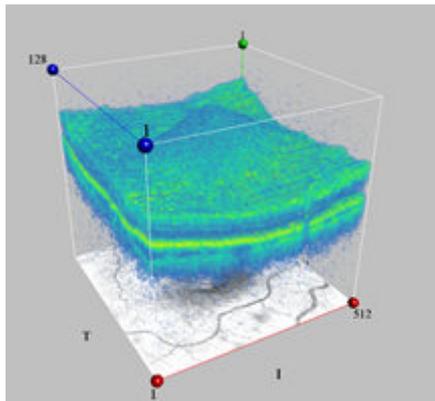


Fig. e.16 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética em 3D (OCT).

## 55. Edema macular dominante

Descrita pela primeira vez em 1976 por Deutman.

Também chamada distrofia macular cistóide dominante.

Caracterizada por um início precoce de alterações cistóides na mácula, que posteriormente evoluem para atrofia macular.

### GENÉTICA:

Herança autossómica dominante. Locus génico em 7q.

### IDADE DE APRESENTAÇÃO:

1ª – 2ª décadas de vida.

### SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual na infância, que progride gradualmente com a idade. Escotomas centrais.

Discromatopsia verde-vermelho e amarelo-azul.

### SINAIS:

Edema macular cistóide bilateral. Hipermetropia. Opacidades vítreas.

Nos estádios terminais há uma atrofia da área foveal, circundado pelo edema cistóide. Podem ocorrer alterações pigmentares na média e periferia da retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Padrão em pétalas de flor, resultado do extravasamento do contraste.

CV: Escotoma central.

VISÃOCROMÁTICA: Discromatopsia.

ADAPTAÇÃO AO ESCURO: Anómala.

ERG: Inicialmente normal, mas depois está diminuído em estádios tardios.

PROGNÓSTICO:

Mau. Evolui para uma atrofia geográfica.

**56. Edema papilar**

Descrito em Papiledema.

**57. “Enclosed ora bays”**

Também conhecida como anel num dente ou buraco num dente.

Consiste num cerco dum ilhéu de epitélio da pars plana pela retina periférica, ao nível da ora serrata.

Representa uma variação do desenvolvimento da retina periférica, tal como a escavação retiniana periférica e pregas meridionais<sup>25</sup>.

Podem apresentar um aspecto de cerco parcial ou total.

Bilateral em 8% dos casos.

HISTOPATOLOGIA:

Composta por delgadas camadas da pars plana, envolvida por retina sensorial.

CLÍNICA:

Depressão acastanhada, envolvida por uma retina de aparência normal.

Localização habitual no meridiano horizontal.

Pode estar presente uma tracção vítrea forte.

EVOLUÇÃO:

Podem ocorrer buracos retinianos no bordo posterior.

**58. Endoftalmite endógena**

Definida como uma resposta inflamatória a uma invasão ocular de causa bacteriana, fúngica ou parasitária.

É uma infecção grave, causa potencial de cegueira.

Bilateral em 15 a 25% dos casos.

FISIOPATOLOGIA:

Ligada a um processo infeccioso metastáticosecundário a uma disseminação hematogénea<sup>56</sup>.

FACTORES DE RISCO:

Diabetes, cancro, cateterismo, imunodepressão, cirurgia abdominal, alimentação parenteral, neutropenia, pós transplantes, antibioterapia prolongada).

#### EPIDEMIOLOGIA:

A endoftalmite endógena consiste em 2 a 8% das endoftalmites.

Idade média de 50 anos, sexo masculino.

O gérmem é principalmente bacteriano.

O foco infeccioso primitivo é predominantemente uma endocardite. Foco infeccioso génito-urinário, dentário, hepático, biliar, intestinal, pulmonar ou meníngeo.

#### CLÍNICA:

Clássicamente a afecção bacteriana é mais rapidamente evolutiva que a afecção fúngica.

Os sinais clínicos são os de uma endoftalmite (hiperémia conjuntival, uveíte, hipópion, hipertensão ocular, edema córnea e hialite). Orientam para uma pista endógena: hialite em pérolas, nódulos de Roth e focos corioretinianos, abscessos subretinianos e retrohialóides<sup>57</sup>

#### PROGNÓSTICO:

Depende do terreno e da rapidez de instalação.

A mortalidade de doentes atingidos por candidémia é de 58%.

A mortalidade de doentes atingidos por endoftalmite bacteriana oscila entre 5 a 32%.

#### TRATAMENTO:

O tratamento curativo é pluridisciplinar.

Em caso de afecção bacteriana o tratamento de 1ª intenção são as injeções intravítreas de antibióticos (Vancomicina 1 mg/0,1 ml e ceftazidima 2mg/0,1 ml).

Vitrectomia benéfica em endoftalmites bacterianas e fúngicas.

Corticóides controversos.

### **59. Epitelioma (adenoma) EPR**

Descrito no Adenoma do EPR

### **60. Epiteliopatia pigmentar placóide multifocal posterior aguda**

Também conhecida por Epiteliopatia em Placas.

É uma patologia rara, idiopática, geralmente bilateral, autolimitada e que provoca uma isquémia coroideia multifocal.

Afecta tipicamente os jovens adultos (entre 20-50 anos de idade, com uma média de 25 anos).

Um terço dos casos ocorre após um síndrome pseudogripal.

Um pequeno número de doentes apresenta igualmente um eritema nodoso.

Descritos casos após vacinação anti-hepatite.

Pode ser descrita como uma manifestação inicial duma vasculite do SNC.

Não tem preferência quanto ao sexo ou raça.

Relação estabelecida com HLA B27 e HLA DR2.

Descrita por Gass, em 1968, como uma patologia de início agudo, com múltiplas lesões esbranquiçadas no EPR e caracterizada por uma perda súbita de acuidade visual.

Resolução espontânea ocorre, em média, 2-3 semanas, deixando cicatrizes discretamente despigmentadas e atróficas.

O aspecto clínico é diferente segundo o estado evolutivo ou cicatricial em que a doença é descoberta.

As lesões descritas são profundas, planas, localizadas no plano do EPR. Não existe habitualmente uma reacção inflamatória do vítreo. Localizam-se predominantemente no pólo posterior, principalmente ao redor da área macular. A localização centrada na foveola é excepcional.

#### SINTOMAS:

As manifestações iniciais são a diminuição subaguda da acuidade visual, assimétrica, e a presença de escotomas paracentrais, dependendo do local das lesões do epitélio pigmentar.

A acuidade visual pode ir de 10/10, se as placas estiverem longe da mácula ou ser inferior a 1/10, se as placas se localizarem na foveola ou se existir um descolamento seroso do neuroepitélio.

Fotofobia.

#### SINAIS

Lesões placóides, características, grandes, múltiplas, arredondadas, de coloração branco acinzentadas ou branco-amareladas, de dimensões variáveis, contornos mal delimitados, número variável (em média 2-15) separadas entre elas por zonas de retina sã.

A localização inicial é no pólo posterior, progredindo depois até á região pós-equatorial.

Ocorre uma inflamação muito ligeira do vítreo em 50% dos casos.

Raramente ocorre uveíte anterior, edema papila e periflebite.

Após 2 semanas, as lesões deixam sequelas variáveis, com cicatrizes despigmentadas.

Podem aparecer novas lesões (recidivas), em média 3 semanas depois, sendo então possível visualizar diferentes lesões em diferentes estádios evolutivos.

As lesões periféricas tendem a ser ovaladas ou lineares.

As lesões descritas podem acompanhar-se, embora raramente, de descolamento seroso retiniano.

#### LESÕES OCULARES ASSOCIADAS

SEGMENTO ANTERIOR:

- Hiperémia conjuntival
- Episclerite
- Tyndall do humor aquoso
- Fenómeno de Marcus Gunn pupilar
- Hipertensão ocular

SEGMENTO POSTERIOR:

- Pars planite com edema macular cistóide
- Tyndall vítreo
- Edema papilar (frequente, embora discreto)
- Descrito um caso grave de óptica isquémica
- Vasculite retiniana

FORMAS CLÍNICAS OFTALMOSCÓPICAS

Young, Bird e Selm, propuseram uma classificação da patologia em 3 grupos:

GRUPO I- Engloba as formas de pequenas placas, que são as mais frequentes.

GRUPO II- Engloba as grandes placas. No plano angiográfico, a impregnação fluoresceínica apresenta-se no centro das grandes placas. A periferia fica hipofluorescente.

GRUPO III- As formas que apresentam descolamento seroso do neuroepitélio.

PATOGENIA

Etiologia desconhecida. Multifactorial.

Um terço ocorre após um síndrome gripal (particularmente o adenovírus tipo V).

Possivelmente, a patogenia está ligada a anomalia da coriocapilar, nomeadamente a oclusão localizada da coriocapilar ou á obliteração das arteríolas pré-capilares.

A existência de hiperfluorescência no fundo coróideu, na vizinhança de placas recentes, em ICG, evoca, provavelmente, uma reacção inflamatória extensa (Coscas, 1995).

Descrita a EPPMPA associada com Tuberculose, vacinação antihepatite B, Parotidite, Granulomatosis Wegener, Poliarterite Nodosa, Colite Ulcerosa, Sarcoidose, D.Lyme, Titoidite

Associação pós medicamentos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Coloca em evidência os escotomas centrais os escotomas centrais ou paracentrais, únicos ou múltiplos.

VISÃO CROMÁTICA:Normal ou evidencia uma discromatopsia do eixo azul-amarelo (sobretudo no estágio agudo da doença).

CURVA DE ADAPTAÇÃO Á OBSCURIDADE:Normal ou subnormal

ERG: É normal ou apresenta uma diminuição da amplitude das ondas fotópicas e escotópicas, no estágio agudo.

EOG: Em geral, está alterado, com uma relação Arden diminuída.

AF: Sinais característicos desta patologia consoante as fases:

- FASE AGUDA- As lesões apresentam-se hipofluorescentes nos tempos precoces, podendo persistir durante 1-2 minutos. Nos tempos venosos tardios, as lesões tornam-se hiperfluorescentes por coloração difusa homogénea (podendo persistir por 30 minutos). Existe um atraso no preenchimento coróideu.
- FASE PRE-CICATRICIAL- Os grandes vasos coróides são visíveis devido a uma alteração do EPR e das camadas internas da coróide. Há um aumento corneate progressivamente nos tempos venosos tardios angiográficos.

A coloração é predominantemente no bordo lesão, local da zona evolutiva.

- FASE CICATRICIAL- As lesões iniciais são substituídas por placas hipofluorescentes e de atrofia.

Nas formas graves, estas placas tomam o aspecto de atrofia geográfica EPR e da coróide.

ICG: As placas recentes apresentam-se muito hiperfluorescentes nos tempos precoces e bem delimitadas. Nos tempos venosos, tornam-se visíveis os grandes vasos atravessando a área das placas.

As placas antigas, cicatriciais, são hipofluorescentes, atravessadas por um grande número de vasos coróides.

## EVOLUÇÃO E PROGNÓSTICO

A maioria tem um prognóstico excelente, com recuperação espontânea da AV superior a 5/10 em 3-6 semanas.

Em 80% dos casos, a acuidade visual é superior ou igual a 5/10.

60% dos casos ficam com algumas sequelas, como escotomas pericentrais, miodesópsias e metamorfópsias.

As lesões do EPR diminuem de tamanho e espessura em alguns dias, sendo substituídas em 7-12 dias, por áreas despigmentadas.

As recorrências são raras, com uma frequência variável. Em geral, sobrevém 6 meses após os primeiros sintomas. São mais frequentes quando as placas são grandes.

Sob o plano funcional, o prognóstico está ligado ao grau de atingimento da fovéola.

A bilateralização da patologia é a regra. Verifica-se em algumas semanas após o atingimento do 1º olho. O intervalo livre entre o atingimento dos dois olhos é variável.

Ocorreram vários casos de neovascularização subretiniana desenvolvidos nas cicatrizes das placas. São mais frequentes nas formas de placas grandes e nas formas recorrentes.

As formas recidivadas, uni ou bilaterais, têm um prognóstico funcional mais grave, devido a cicatrizes foveolares e á rara neovascularização coróideia.

#### TRATAMENTO

A evolução espontânea é frequentemente favorável, não sendo necessário tratamento.

Quando a mácula é ameaçada, propõe-se corticoterapia em grandes doses.

Só as formas recidivantes e graves, com lesões extensas e activas, justificam a indicação terapêutica de inumo-depressores.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1) COROIDITE SERPIGINOSA- São ambas patologias corioretinianas, que se caracterizam pela presença de placas, com características clínicas e angiográficas semelhantes, mas que diferem quanto á topografia da lesão inicial e ao seu potencial evolutivo. A coroidite serpiginosa ocorre em pacientes mais velhos, tem recidivas frequentes e um mau prognóstico funcional.

2) SÍNDROME MANCHAS BRANCAS MÚLTIPLAS EVANESCENTES- Provoca uma baixa da acuidade visual em adultos jovens e tem um prognóstico favorável. As lesões são mais pequenas e unilaterais e localizadas ao nível da retina externa e EPR. A angio revela uma hipofluorescência precoce e uma impregnação tardia das lesões.

3) D. HARADA- Apresenta um infiltrado coróideu difuso no estágio agudo e anomalias residuais do EPR(similares á EPPMPA), no estágio inactivo. Caracteriza-se por um descolamento exsudativo da retina, edema da papila, vitrite e uveíte anterior granulomatosa. Afecta, no entanto, grupos étnicos específicos.

4) OUTRAS CAUSAS- Neuroretinite subaguda unilateral difusa. Coroidite multifocal com panuveíte. Sarcoidose. Sífilis 2<sup>a</sup>. Oftalmia simpática. Infiltrados Coróideus metastáticos.

#### COMPLICAÇÕES:

- NVSR
- Alterações extensas do EPR.



Fig. e.18 APMPE (Retinografia)

## 61. Epitelite pigmentar retiniana aguda (EPRA)

Descrita pela primeira vez por Krill e Deutman.

Patologia inflamatória idiopática rara, autolimitada, caracterizada pela inflamação aguda do EPR macular. Manifesta-se por alterações transitórias subtis ao nível do EPR.

Alguns autores classificam esta patologia no quadro das CRCS atípicas, enquanto outros autores a classificam como uma entidade particular distinta da CRCS. NO entanto, a fronteira entre as duas doenças não está bem estabelecida<sup>1</sup>.

### EPIDEMIOLOGIA:

Típicamente ocorre em jovens adultos saudáveis, na 2ª – 4ª década de vida. Pode afectar indivíduos entre os 16 e os 75 anos de idade (a idade média de início é cerca de 45 anos).

Predomínio no sexo masculino (80% dos casos).

Unilateral em 75% dos casos.

### PATOGENIA:

Desconhecida. Viral?

### SINTOMAS:

Perda súbita da AV central. Metamorfópsia.

### SINAIS:

Lesões pequenas, arredondadas, cinzento escuras na área macular, que causam visão desfocada. As lesões estão envolvidas por um halo amarelado.

As lesões estão confinadas à área macular. Podem ser observadas lesões extramaculares, embora raramente.

A vitrite é rara.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Uma das características da EPRA é o contraste entre os sinais discretos observados no fundo ocular e as alterações evidentes na angiografia. Área hipofluorescente, envolvida por uma área hiperfluorescente. Na fase tardia da doença observa-se uma hiperfluorescência.

Um elemento característico da EPRA é a existência de bandas de despigmentação que se estendem verticalmente do polo posterior para a periferia (aspecto em cauda da cometa).

CV: Escotoma central ou paracentral revelador.

OCT: Uma ou vários descolamentos serosos da retina .

PEV: Normal

ERG: Normal

EOG: Anomalo

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- CRCS
- D. Harada
- Neuroretinopatia macular aguda.

**EVOLUÇÃO:**

A característica essencial da EPRA é a sua evolução crónica, com episódios agudos e remissões, frequentemente assintomáticos.

As alterações crónicas do EPR deixam como sequelas uma atrofia epitelial, sem sequelas funcionais.

**COMPLICAÇÕES:**

- Edema macular cistóide
- NVSR

**PROGNÓSTICO:**

Os episódios agudos têm uma resolução espontânea em 6-12 semanas.

**TRATAMENTO:**

Nenhum tratamento eficaz.

Pode estar indicada a fotocoagulação laser.



Fig. e.19 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Retinografia)



Fig. e.20 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Retinografia)

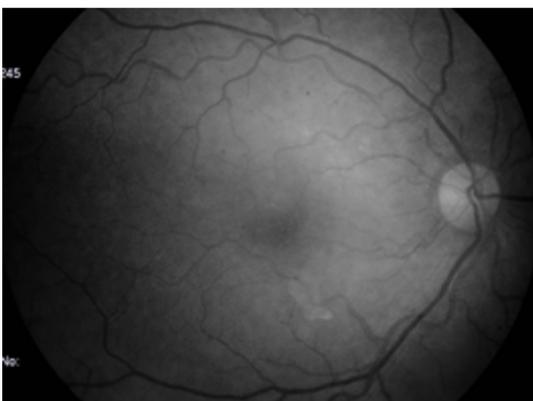


Fig. e.21 Epitelite pigmentar retiniana aguda

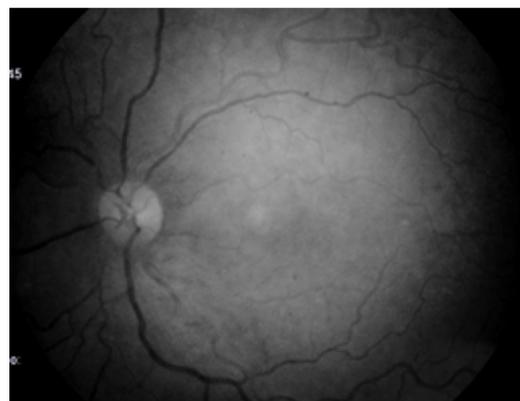


Fig. e.22 Epitelite pigmentar retiniana aguda

(Anerítica)



Fig. e.23 Epitelite pigmentar retiniana aguda (AF)

(Anerítica)

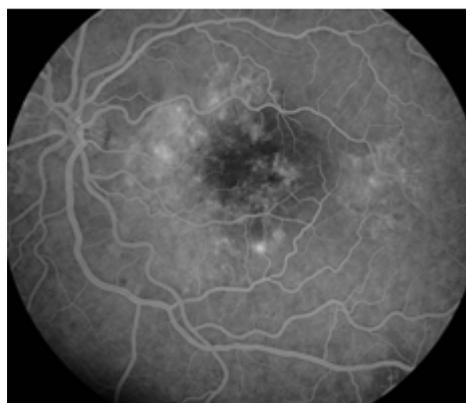


Fig. e.24 Epitelite pigmentar retiniana aguda (AF)

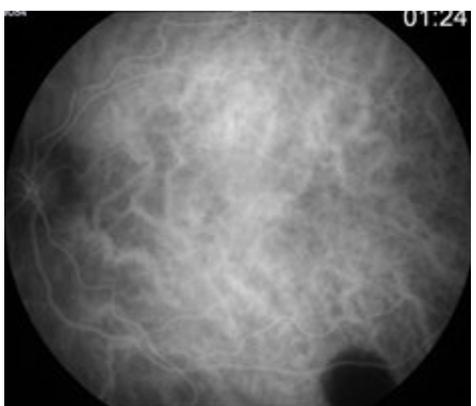


Fig. e.25 Epitelite pigmentar retiniana aguda (ICG)

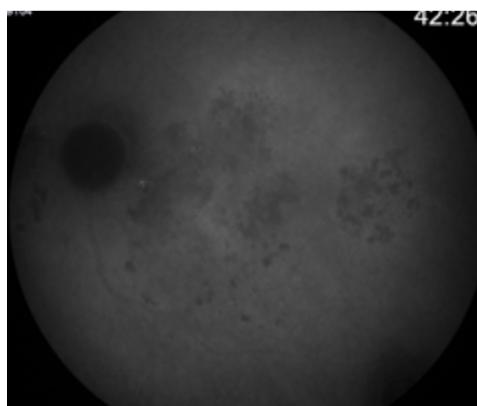


Fig. e.26 Epitelite pigmentar retiniana aguda (ICG)

98

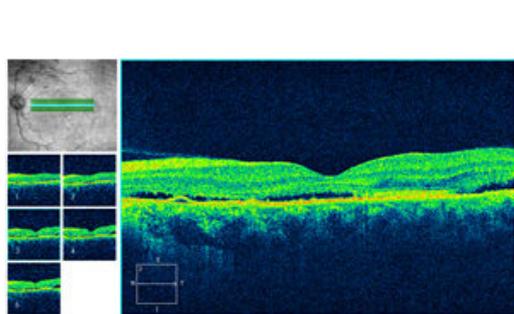


Fig. e.27 Epitelite pigmentar retiniana aguda (OCT)

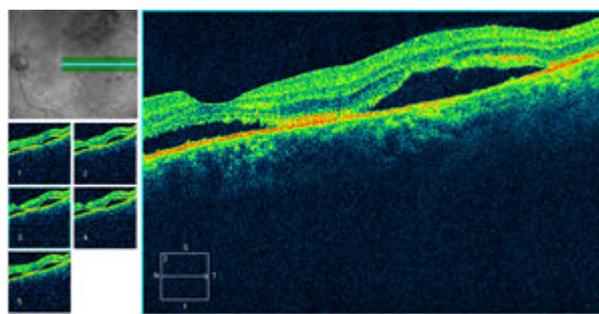


Fig. e.28 Epitelite pigmentar retiniana aguda (OCT)

## 62. Escavação glaucomatosa do n. Óptico

Causada pela perda de fibras nervosas, com substituição por gliose.

O disco óptico torna-se escavado após a destruição das fibras nervosas, apresentando um palidez do disco óptico, com escavação aumentada, bordos irregulares e palidez do anel neuroretiniano, e visibilidade da lâmina cribiforme<sup>21</sup>.

PATOGÉNESE:

Não esclarecida: Teoria mecânica ou vascular.

**SINAIS:**

Perda focal do anel neuroretiniano que ocorre primariamente na região temporal inferior.

Relação esvação/disco óptico entre os dois olhos.

Alargamento da escavação no sentido vertical ou oblíquo.

Um entalhe do anel neuroretiniano, especialmente inferior, acompanhado de presença de hemorragia *splinder* adjacente ao bordo disco óptico (ocorre em 10 a 30% de doentes com glaucoma) e atrofia peripapilar são sugestivos de escavação glaucomatosa.

A atrofia peripapilar pode ser classificada em:

- Zona alfa, mais periférica do que a zona beta, é caracterizada por um anel pigmentado escuro. Pode envolver todo o disco óptico ou apenas a região temporal.
- Zona beta, a mais próxima do disco óptico, apresenta-se esbranquiçada devido à perda de EPR. A sua tradução campimétrica é um alargamento da macha cega.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

Avaliação da função da camada de fibras nervosas é crucial no diagnóstico e no tratamento do glaucoma.



Fig.e.29 Escavação fisiológica (retinografia)

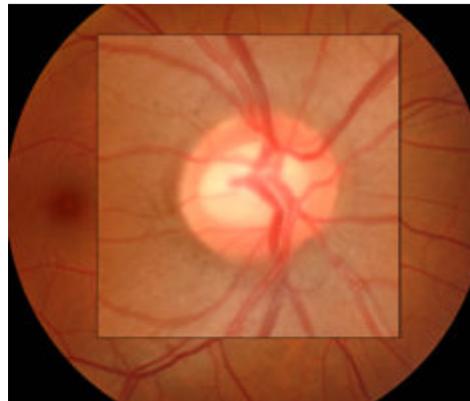


Fig.e.30 Escavação fisiológica (retinografia)

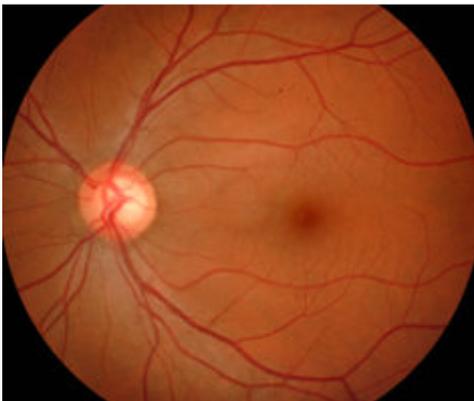


Fig.e.31 Escavação fisiológica (retinografia)

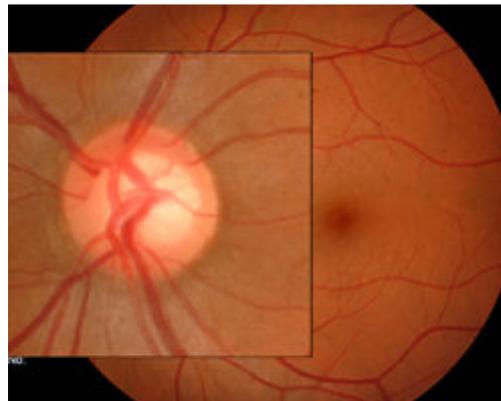


Fig.e.32 Escavação fisiológica (retinografia)

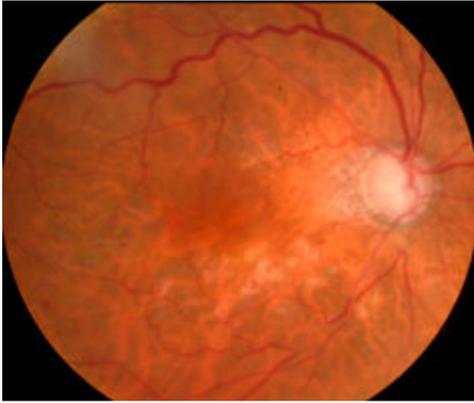


Fig. e.33 Escavação glaucomatosa (retinografia)



Fig. e.34 Escavação glaucomatosa (retinografia)



Fig. e.35 Escavação glaucomatosa (retinografia)

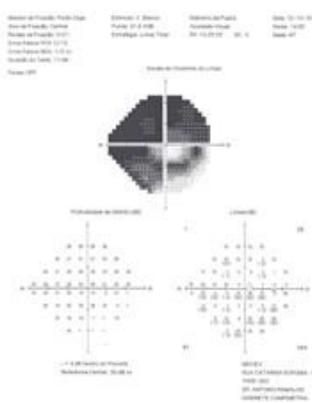


Fig. e.36 Escavação glaucomatosa (C.V.)



Fig. e.37 Escavação glaucomatosa (Retinografia)

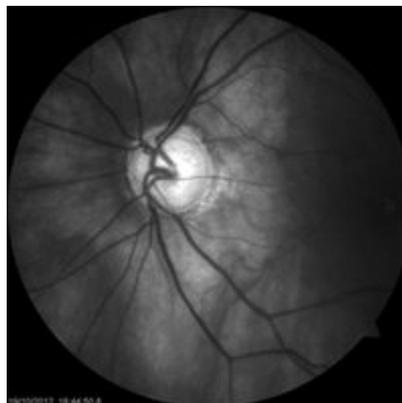


Fig. e.38 Escavação glaucomatosa (Anerítica)

### 63. Escavação retiniana periférica

Também conhecida como erosão ou rarefacção retiniana.

Incidência em 10% da população, sendo bilateral em 43% dos casos. Tendência a ser simétricas.

Representa uma variação de desenvolvimento da retina periférica, como as “enclosed ora bays” e pregas meridionais.

HISTOPATOLOGIA:

Perda das camadas retinianas internas, com manutenção das outras camadas.

**CLÍNICA:**

Consiste numa depressão pequena, arredondada ou ovalada, da retina.

Podem observar-se pequenos flecks esbranquiçados na sua superfície. A escavação apresenta-se transparente.

Localizam-se mais frequentemente no quadrante nasal superior. Geralmente ocorrem em 4 discos de diâmetro posterior á ora serrata.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Buraco retiniano (é de cor avermelhada e não transparente).

**EVOLUÇÃO:**

Pode progredir para um buraco retiniano

**TRATAMENTO:**

Não é necessário.

**64. Esclerite posterior**

Doença inflamatória dolorosa, crónica, que potencialmente pode causar cegueira. Caracterizada por produzir uma infiltração celular e um edema dos tecidos esclerais e episclerais<sup>5</sup>.

Pode ser localizada, nodular ou difusa.

---

101

**SINTOMAS:**

Variáveis. Diminuição da AV em 16% dos casos, dor e distúrbios dos movimentos oculares.

**SINAIS:**

Pregas coroideas, massa subretiniana, edema macular e do disco óptico.

Descolamento seroso da coróide e descolamento seroso da retina.

**ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:**

Artrite reumatóide, LES, policondrite, granulomatose Wegener, poliarterite nodosa.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

**ECOGRAFIA:** Aplanamento do segmento posterior do globo ocular. espessamento da esclera e presença de fluído no espaço sub-Tenon (Sinal T).

**TAC/RMN:** Útil para diferenciar uma doença inflamatória da órbita e neoplasias órbita, alargamento da glândula lacrimal e espessamento escleral posterior.

**AF:** Indicada para monitorizar a evolução da doença, mais do que para o diagnóstico. Áreas flecked hiperfluorescentes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Síndrome efusão uveal.
- D. Vogt-Koyanagi-harada
- CRCS

TRATAMENTO:

Tratamento da doença subjacente.

Antiinflamatórios esteróides e não esteróides sistémicos.

**65. Estafiloma peripapilar**

É uma anomalia geralmente unilateral., na qual uma papila relativamente normal assenta numa escavação profunda, onde a parede, tal como a coróide e o EPR que o envolve, apresentam alterações atróficas.

A acuidade visual está muito diminuída. Pode estar presente um descolamento de retina localizado.

A displasia frontonasal é uma associação ocasional.

**66. Estafiloma posterior**

Consiste numa ectasia das 3 túnicas do globo ocular, no polo posterior.

Na miopia grave, desenvolve-se um crescente peripapilar, originando uma evaginação do globo ocular. Pode estender-se para a área macular.

SINTOMAS:

Diminuição marcada da AV, se ocorrer o envolvimento da mácula.

102

---

SINAIS:

Surge com um aspecto esbranquiçado e brilhante, porque a retina e a coróide, que preenchem a cavidade, estão atróficas e finas.

Globalmente, cerca de 100% dos estafilomas miópicos englobam a papila e 92% englobam a mácula<sup>1</sup>.

CLASSIFICAÇÃO STREIDL E PRUETT, sobre a profundidade do estafiloma:

Grau 1 - < 2 mm

Grau 2 – 2 – 4 mm

Grau 3 – 4 a 6 mm

Grau 4- > 6 mm

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Permite medir a profundidade do estafiloma e determinar o grau.

EVOLUÇÃO:

O estafiloma miópico evolui e modifica-se ao longo do tempo.

COMPLICAÇÕES:

Atrofia corioretiniana, NVSR, retinosquise macular, buraco macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz



Fig. e.39 Estafiloma posterior (Retinografia)

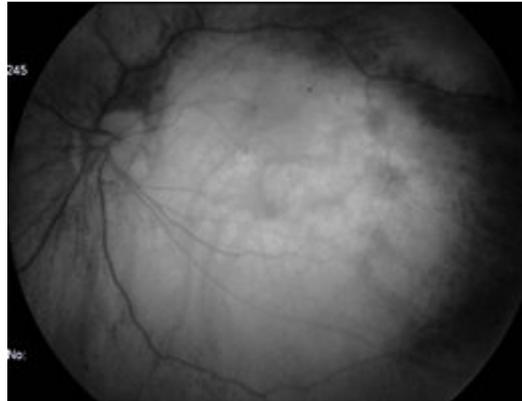


Fig. e.40 Estafiloma posterior (Anerítica)

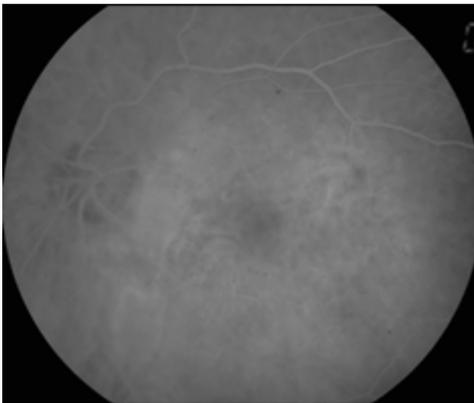


Fig. e.41 Estafiloma posterior (AF)

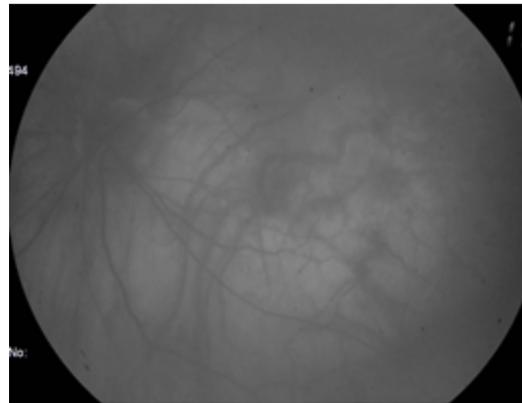


Fig. e.42 Estafiloma posterior (ICG)

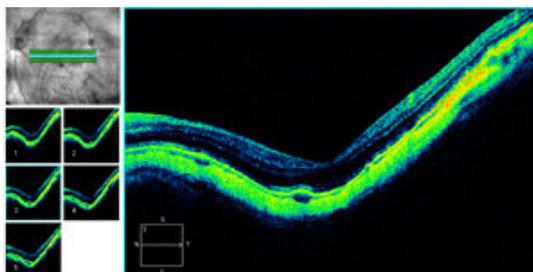


Fig. e.43 Estafiloma posterior (OCT)

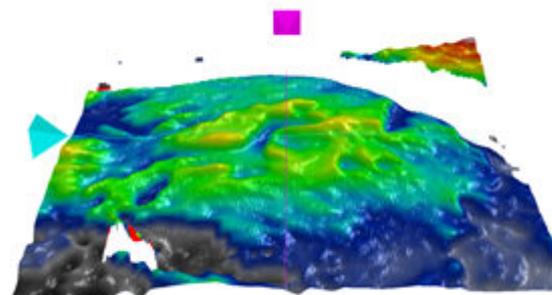


Fig. e.44 Estafiloma posterior (OCT)

**67. Estrias angioides**

São linhas irregulares acastanhadas ou avermelhadas que radiam do disco óptico. Representam as rupturas na membrana de Bruch espessada e calcificada.

EPIDEMIOLOGIA:

Idiopáticas em 50% dos casos. Podem ser observadas em associação com doenças sistémicas.

Usualmente bilaterais.

#### DOENÇAS SISTÉMICAS ASSOCIADAS:

- Pseudoxantoma elasticum, D. Paget, Drepanocitose e S. Ehlers-Danlos.

#### SINTOMAS:

Assintomática, a não ser que desenvolva NVSR. Diminuição da AV e metamorfopsia.

Os sintomas maculares, devido á progressão das estrias angióides para a mácula ou pela NVSR. Usualmente surge após a 3ª década de vida.

#### SINAIS:

Linhas ou faixas vermelho-alaranjadas a vermelho-acastanhadas. Formam um anel concêntrico ao redor do disco óptico.

Bilaterais usualmente.

Próximo do disco óptico, muitas vezes estão interconectadas com buracos circulares.

Com o tempo, tornam-se atróficas.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- NVSR (ocorrem em 70% dos casos)
- Aspecto “pele de laranja” na média periferia.
- Degenerescência macular disciforme.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Em tempos precoces, surge hiperfluorescente devido á atrofia do EPR.

ICG: linhas hipofluorescentes com pinpoint hiperfluorescentes ao longo das estrias.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Ruptura traumática da coróide.
- Lacquer cracks na miopia patológica

#### TRATAMENTO:

Em caso de NVSR, fotocoagulação laser ou injeção intravítrea de anti-VEGF.

Prevenção em relação aos traumas oculares (devido á maior susceptibilidade de ruptura coroidea).



Fig. e.45 Estrias angioides (Retinografia)



Fig. e.46 Estrias angioides (Retinografia)

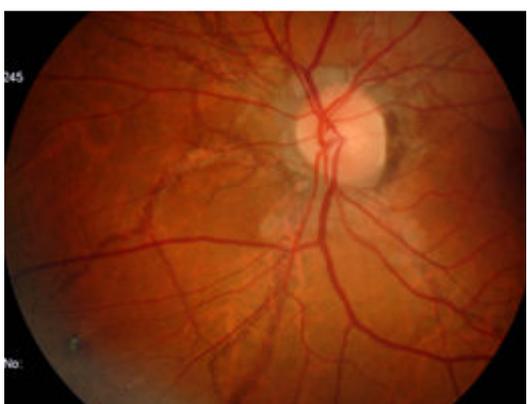


Fig. e.47 Estrias angioides (Retinografia)

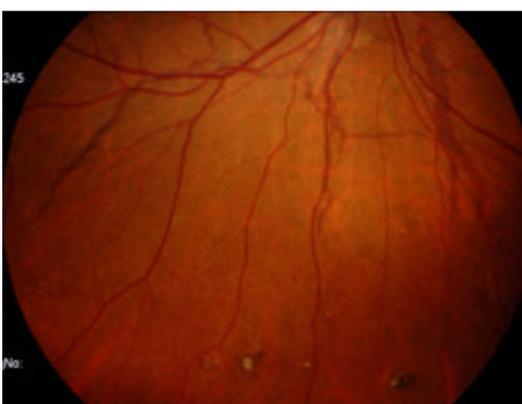


Fig.e.48 Estrias angioides (Retinografia)

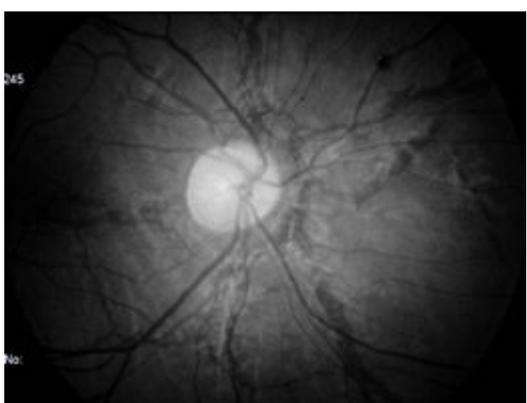


Fig. e.49 Estrias angioides (Anerítica)

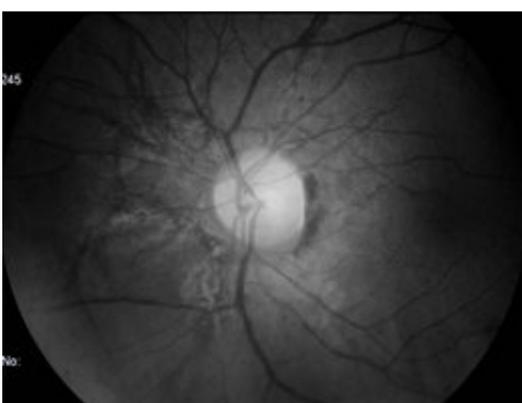


Fig. e.50 Estrias angioides (Anerítica)

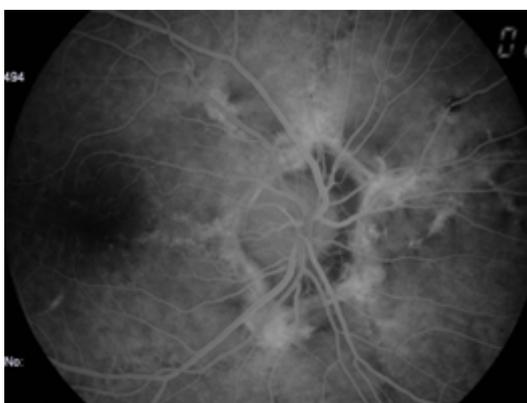


Fig. e.51 Estrias angioides (AF)

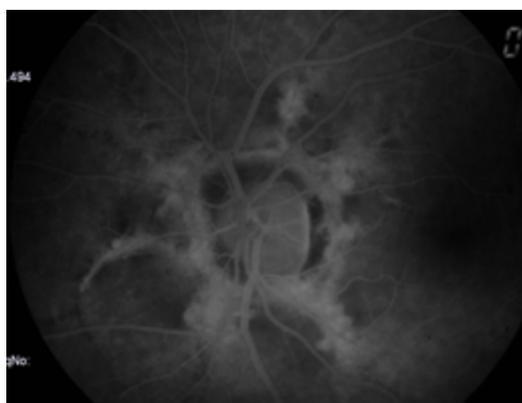


Fig. e.52 Estrias angioides (AF)

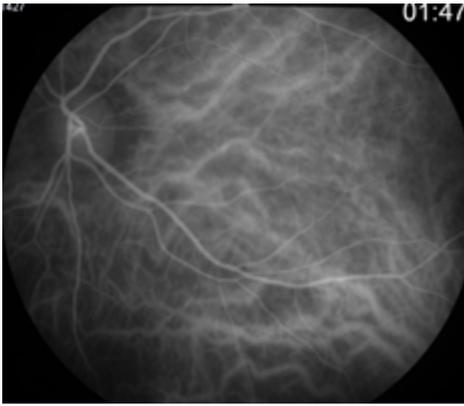


Fig. e.53 Estrias angióides (ICG)

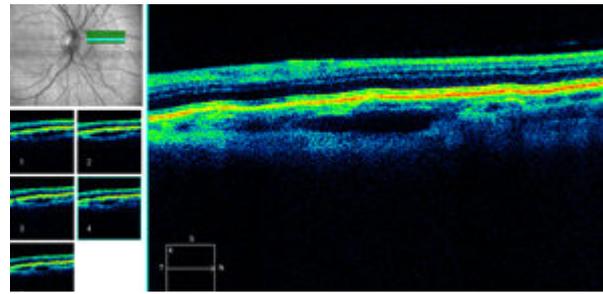


Fig. e.54 Estrias angióides (OCT)

### 68. Febre hemorrágica Dengue

Infecção causada pelo vírus de Dengue, da família da flaviviridae.

É transmitida ao Homem por uma picada de mosquito.

O período de incubação varia de 3 a 14 dias.

O atingimento ocular é bilateral e assimétrico.

#### MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS:

Assintomática ou manifestar-se por um síndrome febril não específico.

Febre elevada, cefaleias, artralgias, mialgias, náuseas, vômitos e erupção cutânea maculopapulares<sup>58,59</sup>.

#### SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV, escotoma central e miodesópsias.

#### SINAIS:

Hemorragias retinianas, embainhamento vascular retiniano, lesões amareladas subretinianas, mancha amarelada retrofoveal, edema papilar, efusão uveal.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Para a detecção da foveolite e dum eventual descolamento seroso da retina ou edema macular.

AF: Lesão efeito máscara, devido às hemorragias retinianas, oclusões venosas e difusão vascular.

ICG: Sinais de vasculite coroidea.

#### PROGNÓSTICO:

Favorável, excepto em caso de maculopatia ou neuropatia.

#### TRATAMENTO:

Não há tratamento específico para as manifestações oculares.

Corticóides tópicos, perioculares ou EV preconizados.



Fig. f.1 Hemorragias retinianas e pré-retinianas.

### **69. Fibromatose subretiniana progressiva**

Patologia rara, caracterizada por uma placa espessa esbranquiçada fibrosa subretiniana, progressiva, sem causa conhecida. Coroidite multifocal associada.

#### **SINTOMAS:**

Diminuição grave da AV.

#### **EVOLUÇÃO:**

Extensão das placas fibrosas esbranquiçadas para a área macular e periferia da retina.

#### **PROGNÓSTICO:**

Cegueira em poucos anos após o diagnóstico.

### **70. Fosseta colobomatosa**

Resulta da oclusão imperfeita da fenda embrionária. Um crescimento desigual de ambos os lados origina uma oclusão atrasada da fenda às 5 semanas de estação.

Usualmente unilateral. Rara.

Bilateral em 10% dos casos.

Associação com coloboma do disco óptico.

#### **GENÉTICA:**

Não foram encontrados factores genéticos e/ou predisposição familiar. Descrita raramente uma transmissão autossómica dominante.

Associação com a mutação do gene PAX2<sup>60</sup>.

#### **HISTOPATOLOGIA:**

Tecido rudimentar definido e fibras nervosas aberrantes na fosseta colobomatosa.

#### **SINTOMAS:**

A acuidade visual é normal, na ausência de complicações.

**SINAIS:**

Depressão no disco óptico, cinzento-esbranquiçada ou amarelada, arredondada ou ovalada, de tamanho variável.

1/3 estão localizados centralmente e 2/3 são excêntricos. Envolve comumente o sector temporal do disco óptico, mas pode ocupar uma posição central.

A profundidade e a coloração são variáveis (60% são acinzentados, 30% são amarelados e 10% são escuros).

O disco óptico tem uma dimensão habitualmente superior ao normal.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Esquise foveal/ espaços quísticos/ descolamento neurosensorial da mácula. Útil para se entender a patogene da fosseta colobomatosa. Hipofluorescência precoce e hiperfluorescência tardia.

CV: Alargamento da mancha cega. Defeitos em sector ou defeitos altitudinais. Escotoma arqueado. Degrau nasal e temporal podem estar presentes.

Grelha Amsler- para detectar a metamorfopsia.

OCT: Conexão entre a fosseta colobomatos e as cavidades esquise like. As cavidades esquise like iniciam-se na retina adjacente o disco óptico e estendem-se á fóvea. Pode estar presente algum grau de edema macular cistóide.

FOLLOW-UP: Vigilância se assintomático.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- S. morning glory
- Coloboma disco óptico

108

---

**EVOLUÇÃO:**

Está ligada á presença ou não duma elevação macular.

Pode ocorrer atrofia do EPR.

**COMPLICAÇÃO:**

Em 25-75% dos casos, ocorre um descolamento seroso da mácula. É mais comum na fosseta colobomatosa localizada temporalmente. São mais comuns na 2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> décadas de vida.

1/4 dos casos de descolamento seroso macular desenvolvem um buraco macular lamelar. A reaplicação espontânea da elevação neurosensorial da mácula ocorre em 25% dos casos. A origem do fluido no descolamento seroso macular pode advir da cavidade vítrea ou do fluido cerebrospinal.

**TRATAMENTO:**

Cirurgia vítreoretiniana em presença de descolamento seroso macular. A taxa de sucesso é de cerca de 50-70%.

A cura espontânea do descolamento seroso da mácula ocorre em cerca de 25% dos casos.

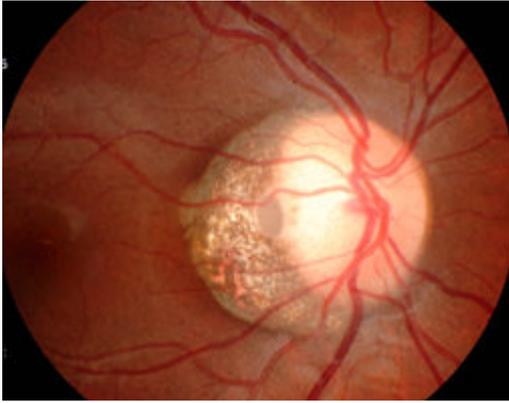


Fig. f.2 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

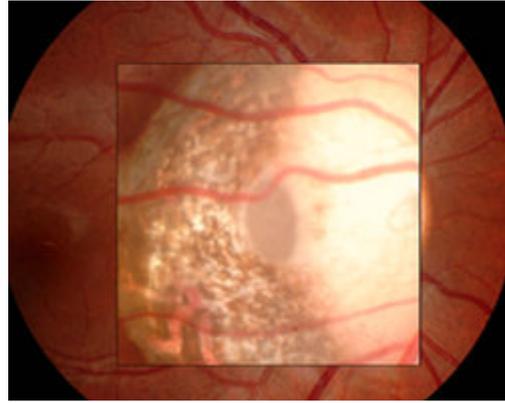


Fig. f.3 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

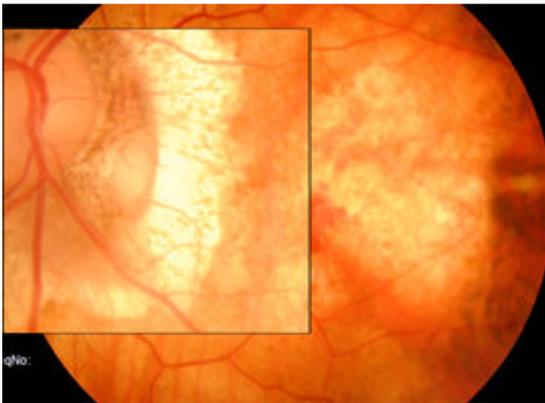


Fig. f.4 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

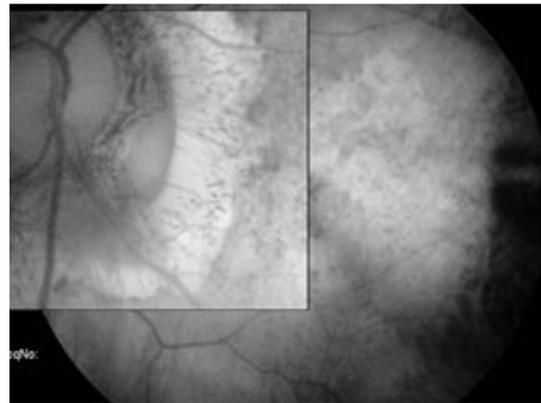


Fig. f.5 Fosseta colobomatosa (Anerítica)

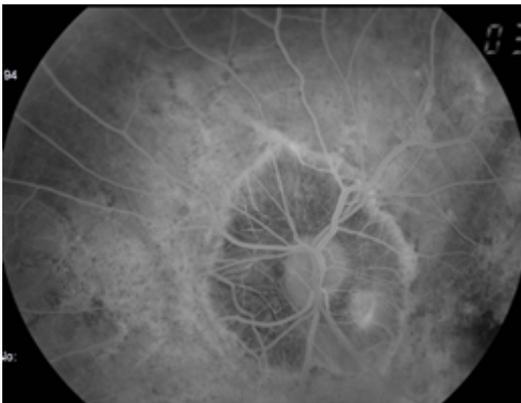


Fig. f.6 Fosseta colobomatosa (AF)

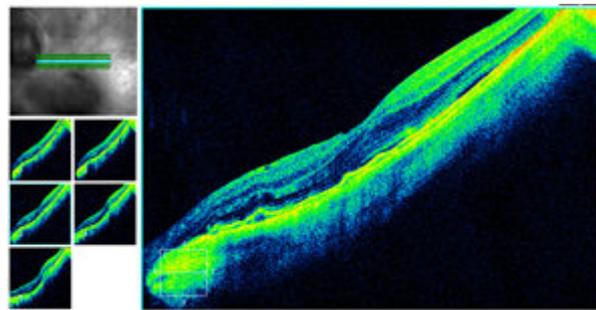


Fig. f.7 Fosseta colobomatosa (OCT)

## 71. Fundus albipunctatus

É um tipo de cegueira noturna estacionária congénita associada á presença de múltiplas manchas branco-amareladas pequenas localizadas profundamente na retina.

Estendem-se do polo posterior para a periferia da retina.

As manchas são densas no polo posterior, poupando a mácula e ser dispersas na periferia da retina.

GENÉTICA:

Autossómica recessiva.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Infância.

**SINTOMAS:**

Nictalopia não progressiva.  
Não há diminuição da AV

**SINAIS:**

Numerosas manchas esbranquiçadas, punctiformes, profundas, no polo posterior e média periferia. Pouparam habitualmente a área macular.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

ERG E EOG: Normais.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Retinite punctata albescens
- Retinopatias cristalinas
- Drusens cuticulares.

**EVOLUÇÃO E PROGNÓSTICO:**

Não é evolutiva. Bom prognóstico.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz.

**72. Fundus flavimaculatus**

Transmissão autossômica recessiva.

Chama-se fundus flavimaculatus a patologia que apresenta flecks difusos com ou sem lesões maculares. Ocorre principalmente em adultos. A doença de Stargardt é uma patologia predominantemente macular, com ou sem flecks perifoveais e ocorre principalmente em jovens.

**PATOGÉNESE:**

Défice primário do metabolismo do EPR, o qual causa uma acumulação de ácido mucopolissacarídeo na metade interna das células.

**SINTOMAS:**

Inicia-se na vida adulta.

Na ausência de atingimento macular, a doença por ser assintomática e ser um achado casual.

**SINAIS:**

- Manchas bilaterais, simétricas, mal delimitadas, de coloração amarelada no polo posterior e média periferia.
- Desenvolvimento de novas lesões, enquanto que as mais antigas se atenuam.
- Atrofia geográfica pode ocorrer tardiamente.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Sombra coroídea. Manchas recentes hipofluorescentes e hiperfluorescência tardia.

EOG: Subnormal.

ERG escotópico normal. ERG fotópico normal ou subnormal.

**PROGNÓSTICO:**

Relativamente bom.

Assintomáticos durante anos.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Drusens dominantes
- Fundus albipunctatus
- Distrofia macular Carolina do Norte

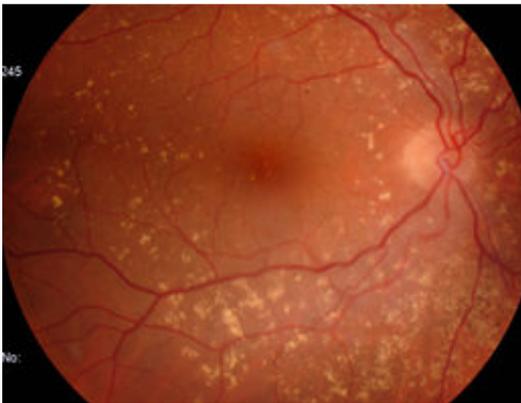


Fig. f.14 Fundus flavimaculatus (Retinografia)

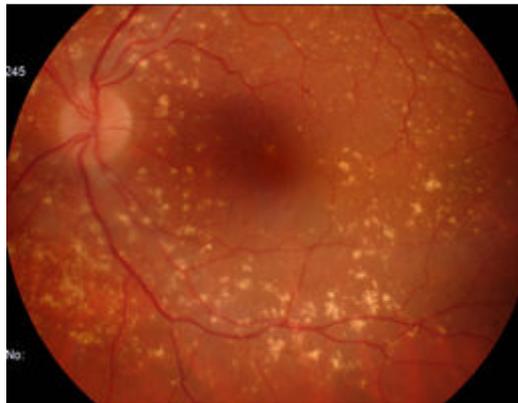


Fig. f.15 Fundus flavimaculatus (Retinografia)

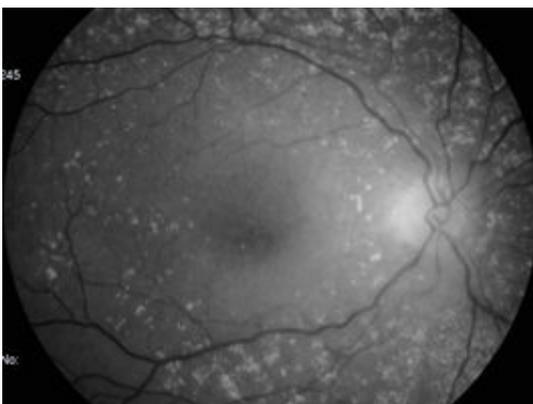


Fig. f.16 Fundus flavimaculatus (Anerítica)

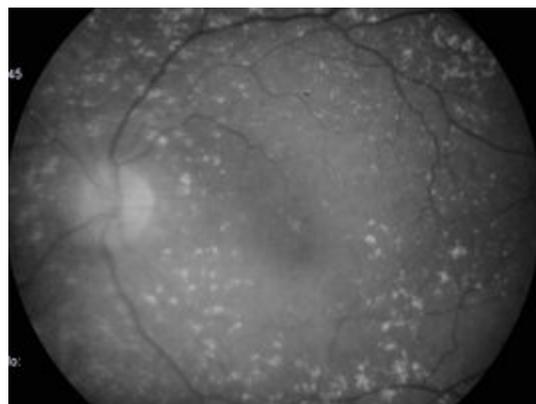


Fig. f.17 Fundus flavimaculatus (Anerítica)

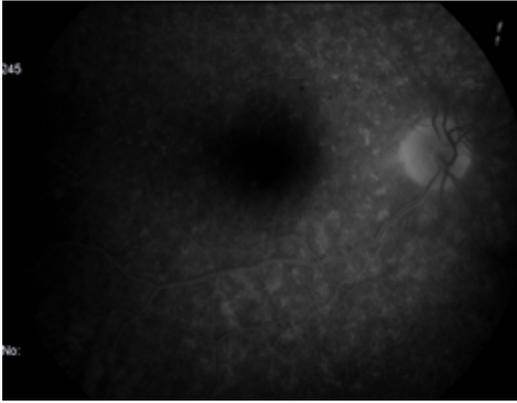


Fig. f.18 Fundus flavimaculatus (AF)

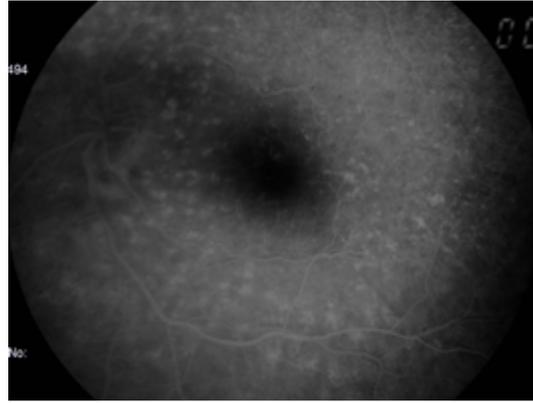


Fig. f.19 Fundus flavimaculatus (AF)

### 73. Glioma do n. óptico

Observado habitualmente em crianças, num exame de rotina.

Causa perda de visão insidiosa, proptose e atrofia óptica

Representam 1% de todos os tumores cranianos e 1,5 a 3,5% dos tumores da órbita<sup>4</sup>.

Em 75% dos casos, além do n.óptico, envolve também o tracto e o quiasma óptico.

#### SINTOMAS:

Perda de visão insidiosa. Hipermetropia.

#### SINAIS:

Neuropatia óptica lentamente progressiva. Pregas corioretinianas. Proptose.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Alargamento do foramen óptico. Alargamento fusiforme do n.óptico.

#### TRATAMENTO:

Controverso.

### 74. Glomerulonefrite membranoproliferativa

A sua definição é histológica. É uma afecção renal, caracterizada por uma proliferação de células mesangiais do rim, associadas a um espessamento da membrana basal glomerular.

Está associada a uma retinopatia característica.

A sua expressão é principalmente pediátrica.

É uma patologia esporádica.

#### SINTOMAS:

Habitualmente é assintomática.

#### SINAIS:

A característica principal é a presença constante, após vários anos de evolução, de drusens não ligados à idade, muito finos.

Os drusens são tipicamente drusens cuticulares. Podem apresentar também drusens serosos.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Hiperfluorescência desde os tempos precoces, realizando o aspecto em céu estrelado ou via láctea.

**EVOLUÇÃO:**

Os drusens evoluem para drusens mais densos, amarelados, de tamanho variável.

**PROGNÓSTICO:**

É geralmente bom, com pouco risco de NVSR e evolução para atrofia areolar central.

**COMPLICAÇÃO:**

- DEP seroso
- NVSR

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento específico da afecção.

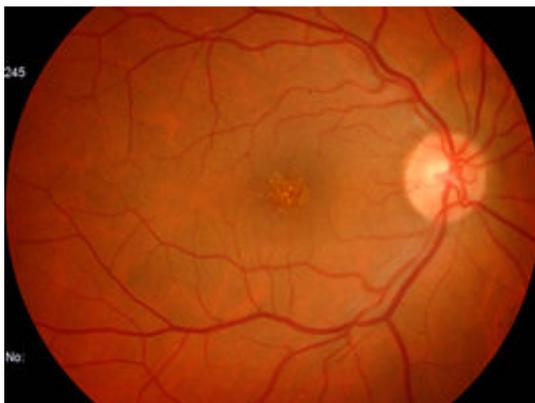


Fig. g.1 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)



Fig. g.2 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

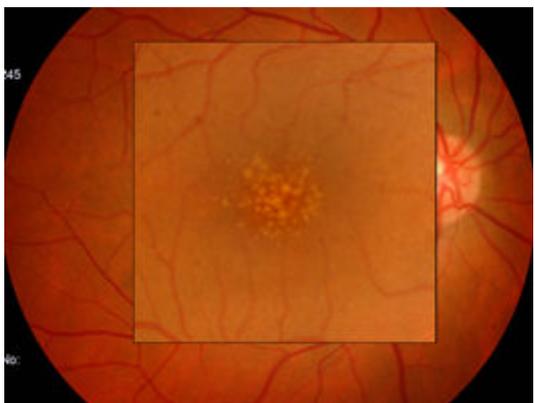


Fig. g.3 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

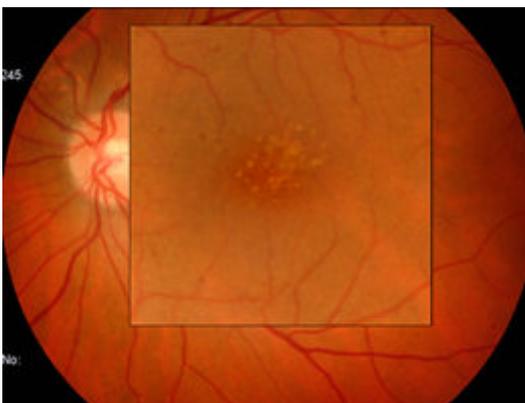


Fig. g.4 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

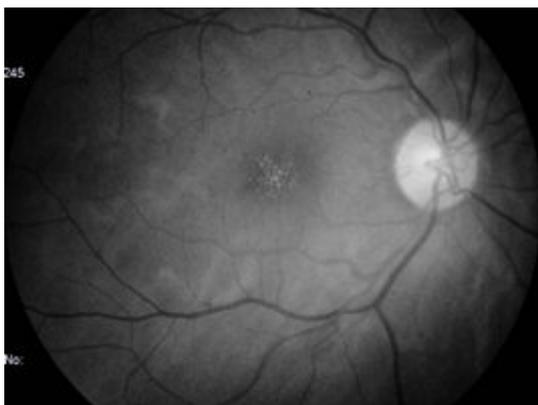


Fig. g.5 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Anerítica)

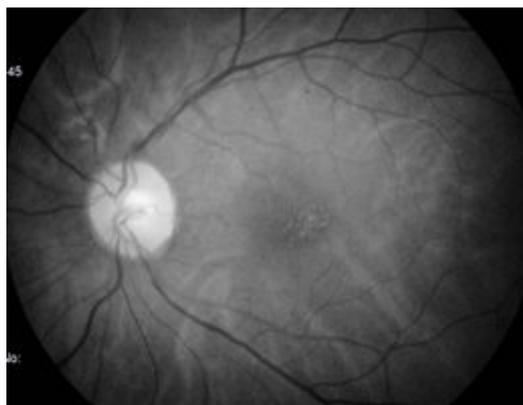


Fig. g.6 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Anerítica)

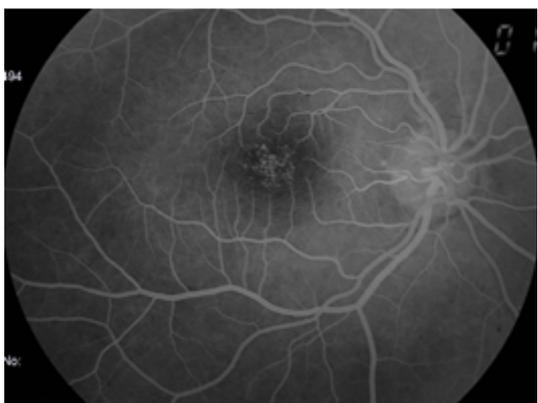


Fig. g.7 Glomerulonefrite membranoproliferativa (AF)



Fig. g.8 Glomerulonefrite membranoproliferativa (AF)

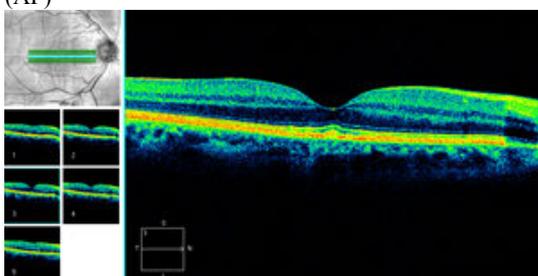


Fig. g.9 Glomerulonefrite membranoproliferativa (OCT)

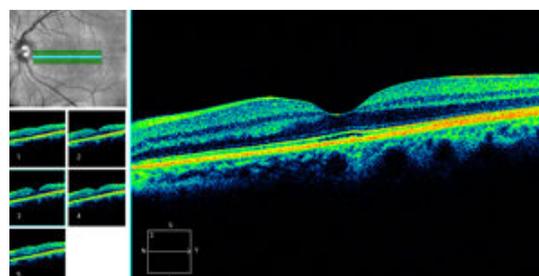


Fig. g.10 Glomerulonefrite membranoproliferativa (OCT)

## 75. Granulomas coróideus

Representam as lesões circunscritas da coróide, mais ou menos volumosas, únicas ou múltiplas.

### ETIOLOGIA:

As principais são:

- Granuloma sarcoidósico – Frequência rara. Observa-se igualmente vasculite, papilite, hialite, periflebite. Um bom elemento diagnóstico é a boa evolução com corticosteróides.
- Tuberculoma coróideu -.Lesão branco-cinzentada ou amarelada, elevada, contornos fluos, que se localizam frequentemente no polo posterior.
- Toxocara ocular –Caracteriza-se por apresentar um granuloma.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Hipofluorescência precoce, que se impregna progressivamente em tempos tardios.

OCT: Lesão hiperreflectiva, que corresponde ao granuloma, com uma zona de aderência entre o complexo EPR-coriocapilar e a retina neurosensorial, que realiza o sinal de contacto. Pode associar-se a uma exsudação e um infiltrado inflamatório das camadas profundas da retina.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Metástase coroideia
- Melanomas acromáticos.

**COMPLICAÇÕES:**

- NVSR
- Neovascularização secundária a oclusão venosa.

**76. Hamartoma da retina e EPR**

Malformação congénita. Representa uma proliferação desorganizada dos elementos vasculares e gliais da retina.

Raro. Habitualmente é unilateral.

É um tumor parcialmente pigmentado, benigno, discretamente elevado.

Associação com distorção da interface vítreoretiniana e pregas retinianas.

A localização mais comum é adjacente ao disco óptico. Pode ocorrer também na mácula. São raras as lesões periféricas.

---

115

**EPIDEMIOLOGIA:**

Não tem predilecção por sexo.

A maioria dos hamartomas combinados não se associa a patologias sistémicas, mas pode apresentar-se associado a neurofibromatose tipo 2 ou Incontinentia pigmenti.

**HISTOPATOLOGIA:**

Desorganização da retina, infiltração de EPR hiperplásico nas camadas retinianas e gliose proeminente, a qual produz pregas traccionais da retina, alterações da interface vítreoretiniana e tortuosidade vascular.

**IDADE DE APRESENTAÇÃO:**

Final da infância ou início da vida adulta (média de 15 anos de idade).

O sintoma mais frequente de apresentação clínica é a perda indolor da AV.

**ASSOCIAÇÃO COM:**

- Colobomas do disco óptico, drusen do disco óptico, fosseta colobomatosa, retinosquise juvenil e hemangiomas faciais.

**SINTOMAS:**

Visão desfocada, metamorfopsia e estrabismo.

**SINAIS:**

São tumores solitários e unilaterais.

**TIPOS CLÍNICOS:**

- Tipo justapapilar: Massa acinzentada, mal definida, elevada, adjacente ou sobre o disco óptico. A membrana cinzento-esbranquiçada sobre o tumor causa graus variáveis de distorção e tortuosidade vascular retiniana. Alterações da interface vítreoretiniana, com ou sem membrana epiretiniana.
- Tipo periférico: Lesão com aspecto de ponte, pigmentada, discretamente elevada, concêntrica ao disco óptico

Exsudados duros associados.

**SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:**

- NVSR
- Hemorragia vítrea.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Revela vasos sanguíneos finos, múltiplos dentro do tumor.

Hipofluorescência na fase arterial e hiperfluorescência na fase venosa e tardia.

OCT: Massa retiniana espessa com superfície hiperreflectiva e efeito sombra.

Edema macular cistóide, membranas epiretinianas e pregas retinianas secundárias podem ser visualizados.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Melanoma da coróide
- Nevo coróide
- Hiperplasia reactiva do EPR
- Melanocitoma

**PROGNÓSTICO:**

A lesão é não progressiva, estando indicada apenas vigilância. No entanto, a contracção do tecido fibroglial suprajacente poderá originar distorção macular, retinosquise secundária e buracos retinianos.

**TRATAMENTO:**

O tratamento dependerá da sintomatologia que ocasionem.

Não está indicado habitualmente pelo facto de serem tumores benignos, a não ser que ocorra perda de visão por MER, buracos maculares ou hemovítreo (vitrectomia). No entanto, a recuperação de visão é limitada.

Tratamento do estrabismo e ambliopia se ocorrerem.

### 77. Hamartoma astrocitário da retina

Descrito em Astrocitoma retiniano adquirido.

### 78. Hamartoma congénito simples do EPR

Raro. Também chamado hiperplasia congénita do EPR. Contrariamente à hipertrofia do EPR, em que existe uma só camada de células hipertrofiadas, na hiperplasia do EPR ocorre um aumento do número de células.

Normalmente é diagnosticado de forma casual em crianças ou adultos jovens.

#### SINTOMAS:

A AV é usualmente normal. Pode estar alterada se estiver presente uma tracção foveal circundante.

#### SINAIS:

Lesão nodular, pequena, circunscrita, de coloração negra e bordos bem definidos. (aspecto em cogumelo). 0,8 mm de diâmetro e 1,6 mm de espessura, envolvendo toda a espessura da retina e protuindo para o vítreo.

A localização habitual é adjacente á foveola.

Mede 1,5 mm diâmetro.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesão efeito máscara. Anel fluorescente ao redor do tumor.

OCT: Aspecto “dome-shaped”, opticamente denso, abruptamente elevado, com sombra nas camadas profundas.

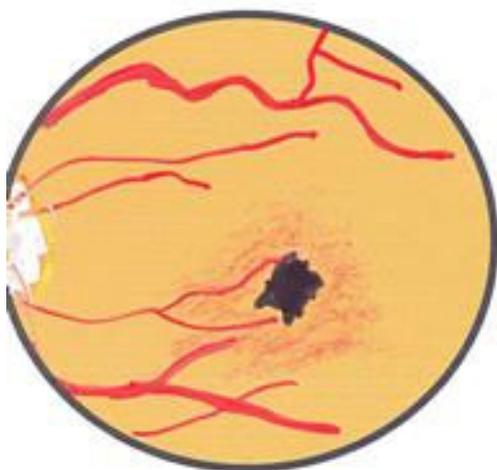


Fig. h.1 Hamartoma congénito simples do EPR

### 79. Hemangioblastoma retiniano

Tumor raro, que afecta a AV.

Ocasionalmente é um tumor isolado.

Associação de lesões múltiplas em 100% dos casos, com a D. von Hippel-Lindau.

HISTOLOGIA:

Canais vasculares de tipo capilar entre grandescélulas espumosas.

Endofítico ou exofítico.

- TUMOR ENDOFÍTICO

Idade média de 18 anos de idade (se associado a D. Von Hippel-Lindau) e idade média de 31 anos (se não associada a D. Von Hippel-Lindau).

SINAIS: Lesão vermelha-alaranjada, ovalada ou arredondada, pequena, bem definida no leito capilar, com dilatação e tortuosidade da artéria e da veia.

Pode afectar o n.óptico.

Os tumores fibróticos são esbranquiçados.

AF: hiperfluorescência precoce e extravasamento tardio de contraste.

COMPLICAÇÕES: Exsudados ao redor do tumor e área macular. Hemorragias vítreas, glaucoma secundário e atrofia do globo ocular.

- TUMOR EXOFÍTICO

Apresentação: Perda da AV, por exsudação e hemorragia.

SINAIS: Lesão séssil, mal definida, placóide, justapapilar. Edema da retina, exsudados e hemorragias.

AF: Hiperfluorescência do tumor.

---

118

TRATAMENTO:

Hemangiomas justapapilares assintomáticos e sem exsudação – Não se aconselha tratamento.

Lesões pequenas – Fotocoagulação com laser.

Lesões periféricas grandes, acompanhadas de descolamento da retina exsudativo – crioterapia.

Lesões demasiados grandes – Braquiterapia.

Hemorragias vítreas que persistem – cirurgia vítreoretiniana.

Anti-VEGF.

## 80. Hemangioma capilar

É um tumor vascular, histologicamente benigno, que se localiza na retina periférica ou justapapilar.

Pode ser exofítico, endofítico, solitário ou múltiplo.

Pode sobrevir isolado. 50% dos doentes apresentam hemangiomas capilares solitários e praticamente todos os doentes portadores de lesões múltiplas são atingidos pela doença de von Hippel-Lindau.

EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência de hemangiomas capilares retinianos nos doentes com Von Hippel-Lindau é de cerca de 60% dos casos<sup>19</sup>.

**GENÉTICA:**

Esporádico ou padrão de transmissão autossómica dominante.

**IDADE DE APRESENTAÇÃO:**

10-30 anos de idade.

**TIPOS CLÍNICOS:**

HEMANGIOMA CAPILAR RETINIANO (forma exsudativa e vítreoretiniana) e HEMANGIOMA CAPILAR PAPILAR OU JUSTAPAPILAR (forma endofítico, exofítico e misto).

a) FORMA EXSUDATIVA

Caracteriza-se por apresentar fluido subretiniano e exsudados duros ao redor do tumor.

b) FORMA VÍTREORETINIANA

Oberva-se mais comumente entre a 1ª e 2ª década de vida. Caracteriza-se por apresentar uma proliferação fibrovascular na superfície do tumor, secundária à isquémia retiniana. A proliferação fibrovascular pode ser muito densa.

c) HEMANGIOMA ENDOFÍTICO

O diagnóstico é mais precoce nos portadores de von Hippel-Lindau (18 anos) do que relativamente aos outros.

---

119

**SINAIS (POR ORDEM CRONOLÓGICA):**

Pequena lesão avermelhada ou vermelho-alaranjada, situada no leito capilar, entre a artéria e uma vénula.

Pequeno nódulo bem delimitado.

Massa arredondada, de coloração amarelo-alaranjada, associada a uma dilatação e tortuosidade da artéria nutritiva e da veia de drenagem, devido ao shunt A-V<sup>5</sup>.

Os angiomas fibrosos são esbranquiçados e desprovidos de vasos nutritivos.

**COMPLICAÇÕES:**

Formação de exsudados duros na área ao redor do tumor e ao nível da mácula.

Edema macular e maculopatia em celofane.

Membranas epiretinianas

Descolamento traccional da retina, regmatogéneo ou exsudativo.

Hemorragia vítrea.

Glaucoma secundário.

Phthisis do globo ocular

d) OUTROS TIPOS

- Hemangioma exofítico. (Menos frequente. Desenvolve-se a partir da retina externa, na área justapapilar. Caracteriza-se por apresentar uma lesão menos bem delimitada, séssil, acompanhada de vasos dilatados, aos quais se pode associar um edema da retina e hemorragias, e um descolamento exsudativo da retina).
- Hemangioma do disco óptico (Desenvolve-se ao nível do disco óptico. A perda de acuidade visual ocorre por exsudação)

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: É o método de diagnóstico mais útil. Hiperfluorescência precoce e impregnação tardia.

ICG: Identifica uma comunicação coroídea entre o tumor e a coróide.

ECOGRAFIA modo B: Detecta tumores > do que 1mm, embora a sensibilidade seja maior para tumores > do que 2 mm. Eco denso no bordo interno, com alta reflectividade de toda a massa tumoral e sem componente coroídeu.

OCT: Espessamento e desorganização das camadas retinianas. A lesão é opticamente densa. É frequente uma sombra nas camadas profundas.

#### EVOLUÇÃO:

Os hemangiomas papilares podem permanecer assintomáticos durante largos períodos de tempo. No entanto, a evolução natural é o crescimento progressivo e um aumento da exsudação.

O tratamento deverá iniciar-se quando o tumor apresente algum sinal de exsudação ou crescimento.

Sem tratamento, a maioria dos olhos progride para descolamento total da retina, glaucomaneovascular e olho cego doloroso.

---

120

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hemangioma capilar retiniano:

- Hamartoma astrocítico retiniano
- Retinoblastoma
- Hemangioma cavernoso
- Hemangioma racemoso

Hemangioma capilar papilar:

- Edema da papila
- Glioma do n.óptico
- NVSR peripapilar
- Metástase no n.óptico

#### PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é variável, dependendo do tamanho e localização do tumor, da fibrose subfoveal e préretiniana, da presença de líquido subretiniano.

Os tumores pequenos, com pouca exsudação habitualmente têm bom prognóstico. Os tumores com fibrose préretiniana e exsudação abundante têm mau prognóstico, tal como os hemangiomas capilares papilares.

#### TRATAMENTO:

O tratamento precoce dos angiomas capilares retinianos origina melhores resultados.

Fotocoagulação laser directa (para as lesões periféricas <2 mm). É o tratamento de eleição para a maioria dos hemangiomas retinianos. Impactos de 500  $\mu$ , duração de 0.2 a 0.5 segundos e baixa intensidade. Em tumores maiores do que 2-3 mm, a fotocoagulação efectua-se com impactos sobre o vaso aferente e uma 2ª sessão 15 dias depois sobre o vaso eferente.

CRIOTERAPIA – Para os tumores de grande tamanho na retina periférica ou em caso de descolamento da retina exsudativo associado.

BRAQUITERAPIA- Para as lesões demasiado grandes relativamente á crioterapia.

INJEÇÃO INTRAVÍTREA DE anti-VEGF- Benefício limitado.

CIRURGIA VÍTREORETINIANA: Nas hemorragias vítreas grandes, fibrose epiretiniana e descolamento traccional da retina.

O tratamento dos hemangiomas capilares papilares é menos eficaz e mais complexo. O tratamento mais indicado é a fotocoagulação com laser árgon na região papilar e fotocoagulação com laser diodo na região peripapilar.

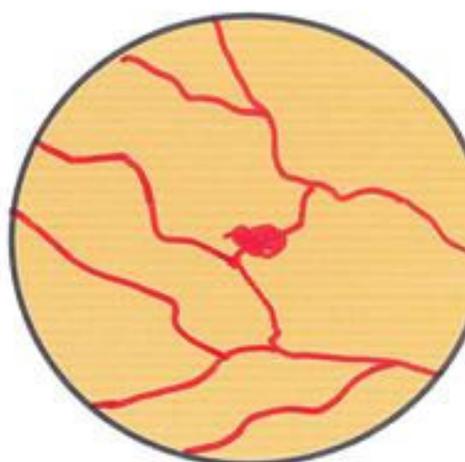


Fig. h.2 Hemangioma capilar inicial

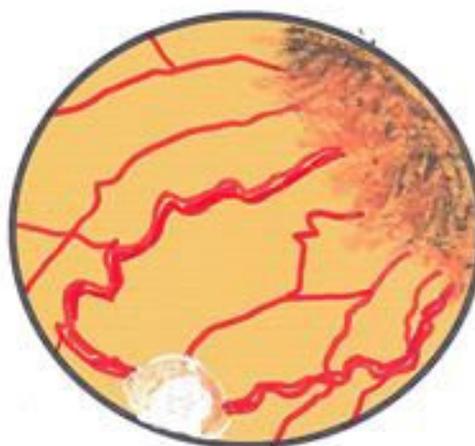


Fig. h.3 Hemangioma capilar

### 81. Hemangioma cavernoso retina

É um tumor vascular congénito, benigno, unilateral e raro.

É um tumor vascular da retina e do nervo óptico, benigno, raramente progressivo, caracterizado por uma colecção de aneurismas venosos, arredondados, vermelho-escuros.

Formam uma anomalia única e assintomática.

#### HISTOPATOLOGIA:

Tumor vascular constituído por veias retinianas dilatadas podendo afectar toda a espessura retiniana. Pode ocorrer associada uma degenerescência quística.

#### EPIDEMIOLOGIA

A maioria das vezes surge esporadicamente.

A incidência exacta dos hemangiomas cavernosos retinianos isolados não é conhecida.

Pode ser hereditário, com transmissão autossómica dominante e estar associado a lesões da pele e do SNC.

A genética dos hemangiomas cavernosos retinianos é devida á mutação dos 3 genes CCM sobre o cromossoma 7.

Em casos raros, os cavernomas cerebrais estão associados a cavernomas retinianos e cutâneos. Estas formas são hereditárias.

#### IDADE DE APRESENTAÇÃO:

A doença pode iniciar-se entre os 10 e os 30 anos de idade, frequentemente num achado casual, ou por hemorragias do vítreo.

#### SINTOMAS:

Usualmente são assintomáticos.

A acuidade visual está diminuída apenas em caso de as anomalias vasculares se localizarem na área pupilar ou se sobrevir uma hemorragia vítrea.

#### SINAIS:

O aspecto clínico pode ser muito variável.

Agregado sésil, vermelho-azulado, de aneurismas saculares, asemeilhando-se a um cacho de uvas ao nível da retina periférica ou do disco óptico.

As ectasias capilares estão organizadas ao redor duma veia retiniana. O seu tamanho varia de 1-3 mm de diâmetro. Estão associados a uma proliferação glial retiniana localizada, responsável por um espesamento localizado da retina ao nível da lesão vascular.

Hemorragia vítrea pode ocorrer em 10% dos casos.

Alguns cavernomas podem ocorrer no nervo óptico.

O fluxo sanguíneo é lento no interior das ectasias, razão pela qual os eritrócitos podem sedimentar e separar-se do plasma, originando níveis líquidos, no seio da lesão (visível em AF).

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: É o exame complementarmais útil. Hipofluorescente na fase arterial precoce e hiperfluorescência na fase venosa tardia.

OCT: Massa opticamente densa, com uma superfície lobulada.

ECOGRAFIA: Superfície irregular com alta reflectividade, densidade acústica interna larga e ausência de escavação coróidea.

#### EVOLUÇÃO:

Os hemangiomas cavernosos retinianos são lesões assintomáticas pouco evolutivas. Em casos excepcionais, podem apresentar com o tempo um aumento ligeiro de tamanho.

#### COMPLICAÇÕES:

São pouco frequentes.

- Hemorragia vítrea (10% dos casos)
- Formação de membranas epiretinianas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Hemangioma capilar (os hemangiomas cavernosos não têm vaso nutritivo e não produzem exsudação importante).
- Hemangioma racemoso
- Tumor vasoproliferativo adquirido
- Doença Coats

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é excelente.

TRATAMENTO:

Na maioria dos casos não requer tratamento.

A fotocoagulação deve ser evitada! Provoca hemorragia ou mesmo um aumento do tamanho.

Em casos raros, em caso de uma hemorragia vítrea que não se reabsorva, pode ser necessária uma vitrectomia.

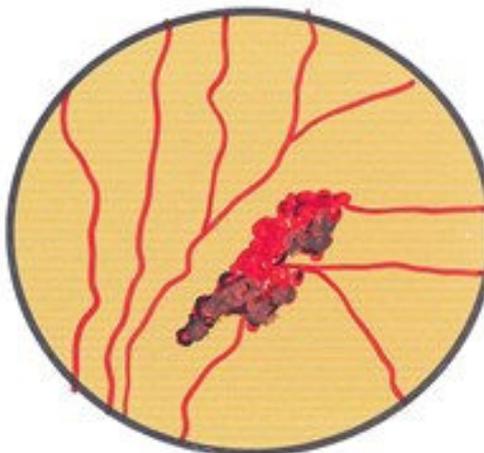


Fig. h.4 Hemangioma cavernoso

## 82. Hemangioma racemoso

Também chamado aneurisma cirsóide da retina e do disco óptico ou malformação arteriovenosa da retina e do nervo óptico.

É uma malformação congénita rara. É mais uma malformação vascular do que um tumor.

Esporádica. Habitualmente é unilateral.

Implica uma comunicação directa entre as artérias e as veias, sem a presença de um leito capilar intermediário.

Pode apresentar-se como uma lesão única isolada ou como componente do Síndrome de Wiburn-Mason.

Alguns pacientes apresentam umas lesões homolaterais idênticas, interessando o mesencéfalo, a região basofrontal e a fossa posterior (a associação associada a doença sistémica chama-se Síndrome de Wyburn-Mason)<sup>19</sup>.

O atingimento cerebral pode ser o responsável pelo aparecimento de hemorragias espontâneas ou epilepsia.

As malformações podem afectar o maxilar superior, a mandíbula e a órbita.

#### CLASSIFICAÇÃO:

As comunicações A-V classificam-se em<sup>20</sup>:

- Tipo I – Plexo capilar anómalo interposto entre uma arteríola e uma vénula. Assintomático. Não está associado a um envolvimento cerebral.
- Tipo II – Não tem um leito capilar, existindo uma comunicação A-V directa.
- Tipo III – Extensa malformação A-V. Perda de visão. Aumento do risco de doença cerebral.

#### APRESENTAÇÃO INICIAL:

Achado casual ou uma diminuição da acuidade visual.

#### SINAIS:

A clínica é característica. Caracteriza-se pela existência duma artéria retiniana dilatada que comunica directamente com uma veia retiniana dilatada, sem a presença duma rede capilar intermédia.

Vasos sanguíneos dilatados e tortuosos, mais numerosos do que no fundo ocular normal, com aspecto idêntico nas artérias e veias.

Com o tempo, os vasos sanguíneos tornam-se mais dilatados e sinuosos (podendo evoluir para esclerose).

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência vascular crescente, com ausência de pontos de fuga.

OCT: Massa quística intraretiniana larga, devido aos vasos dilatados.

RMN: Para detectar angiomas cerebrais.

#### EVOLUÇÃO:

A maioria são estacionários.

#### COMPLICAÇÕES:

Exsudação e hemorragia vítrea.

Oclusão venosa retiniana de ramo.

Atrofia óptica.

#### PROGNÓSTICO:

O prognóstico varia em função da extensão do atingimento retiniano e do nervo óptico.

**TRATAMENTO:**

A maioria dos casos não requer tratamento.

**AVALIAÇÃO SISTÊMICA:**

Avaliação neurológica.

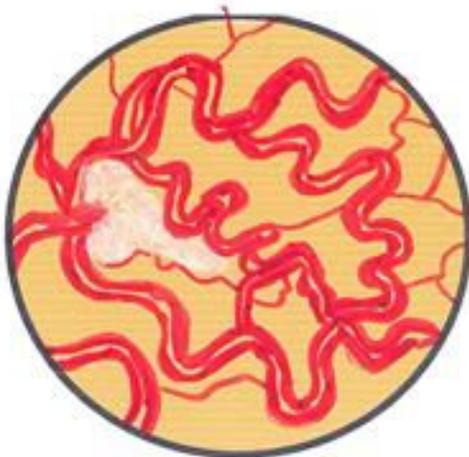


Fig. h.5 Hemangioma racemoso

**83. Hemangioma coróide**

É um tumor vascular benigno, que ocorre sob duas formas: circunscrito e difuso. Não é detectável clinicamente até a 2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> década de vida.

Típicamente aparece como um tumor arredondado ou ovalado, discretamente elevado.

O tamanho varia de 2 mm a 8-10 mm de diâmetro.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Tipo circunscrito: Esporádico. Usualmente diagnosticado na 3<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> década de vida. Usualmente unilateral. Pode agravar na gravidez.

Tipo difuso: Ocorre em 1/3 dos doentes com S. Sturge-Weber. Diagnosticado na infância. Usualmente unilateral, mas pode ser bilateral.

**SINTOMAS:**

Podem ser assintomáticos.

Diminuição da AV indolor.

**TIPOS CLÍNICOS:**

- Tipo circunscrito: Massa “dome-shaped”, coloração variando de corne de carne até vermelho-alaranjada, usualmente solitário,

bordos pouco definidos, localizada habitualmente no polo posterior<sup>1</sup>.  
Diagnosticado na 4ª década de vida.

Em 2/3 dos casos ocorre um descolamento seroso da retina.

Pode apresentar hiperplasia ou metaplasia do EPR á superfície.

- Tipo difuso: Associado com o S. Sturge-Weber. A pupila ipsilateral apresenta um reflexo vermelho brilhante, marcadamente assimétrico e envolvendo uma grande área retiniana (fundo ocular em ketchup). Tortuosidade dos vasos retinianos suprajacentes.  
Diagnosticada em idades jovens (a idade média é 8 anos).

#### EVOLUÇÃO:

Usualmente exhibe um alargamento ligeiro na idade precoce e pela adolescência desenvolve alterações atróficas do EPR, degenerescência cistóide da retina sensorial e descolamento retina sensorial.

#### ASSOCIAÇÃO:

O S. Sturge-Weber caracteriza-se por apresentar um hemangioma da coróide difuso associado a um hemangioma facial. Em 100% dos casos apresenta um nevo flammeus facial, anomalias cerebrais e calcificações intracranianas. Assimetria de escavação do disco óptico (devido ao glaucoma congénito) no lado ipsilateral do nevo flammeus da pálpebra superior<sup>5</sup>.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Padrão hiperfluorescente irregular nas fases pré-arterial e arterial precoce. A hiperfluorescência precoce corresponde aos vasos grandes do tumor. Nas fases tardias, há um leakage difuso.

ICG: Hiperfluorescência em tempos precoces. Tardamente apresenta um padrão difuso tipo amoras.

OCT: A massa apresenta-se opticamente reflectiva na superfície anterior.

ECOGRAFIA: Elevação “dome-shaped”. Aumento difuso da espessura da coróide. Alta reflectividade interna com numerosas interfaces ecogénicas no tumor.

TAC: Massa coroidea sólida.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- NVSR (tipo circunscrito)
- Alterações retinopatia pigmentar-like (tipo difuso)

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- CRCS
- Melanoma coroideu amelanótico
- Metástase coróide
- Inflamação coróide

TRATAMENTO:

O hemangioma circunscrito, se é assintomático, o tratamento não está indicado. O tratamento está indicado se ocorrer uma diminuição da AV.

O tratamento do hemangioma difuso da coróide pode ser difícil.

Radioterapia (externalbeam, braquiterapia cobalto60 ou irradiação próton beam).

Em caso de descolamento da retina, fotocoagulação laser e explante escleral.

#### **84. Hematoma bainha n.óptico**

Consiste numa compressão do n.óptico pela acumulação de sangue na bainha do n.óptico.

SINTOMAS:

Diminuição lenta e progressiva da AV.

SINAIS:

Aspecto clínico similar á OVCR, com ou sem edema do disco óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Alargamento ligeiro a marcado do n.óptico.

TRATAMENTO:

Descompressão bainha n.óptico.

127

---

#### **85. Hemeralopia estacionária congénita**

Características diversas consoante presente ou não o fundo ocular normal<sup>1</sup>.

COM FUNDO OCULAR NORMAL:

- Hemeralopia congénita autossómica dominante
- Hemeralopia estacionária autossómica dominante, sem miopia
- Hemeralopia congénita autossómica dominante ou XL, com miopia.

COM FUNDO OCULAR ANÓMALO

- D. Oguchi . Caracteriza-se por apresentar um atraso de 2 a 12 horas dos valores normais de adaptação dos bastonetes á obscuridade. Fenómeno de Mizuo (alteração de coloração do fundo ocular, de castanho dourado na adaptação á luz e coloração normal na adaptação á obscuridade.
- Fundus albipunctatus. Caracterizada por apresentar a presença de manchas amarelo-esbranquiçadas, pequenas, poupando a fóvea.

#### **86. Hemorragia retiniana periférica**

Surgem como manchas avermelhadas, usualmente com menos do que 1 disco diâmetro. Podem assumir formas variadas, mas a mais frequente é a forma arredondada irregular ou ovalada.

**ETIOLOGIA:**

Podem ser secundárias a qualquer tipo de retinopatia hemorrágica.

Diabetes mellitus, HTA, anemia, trombocitopenia, policitemia, leucemia e DPCO.

Pode ocorrer secundária a um descolamento posterior do vítreo.

Usualmente são múltiplas.

**EVOLUÇÃO:**

Usualmente regridem sem sequelas.

As hemorragias pequenas reabsorvem rapidamente, mas pode haver hemorragias periféricas que demoram meses a reabsorver.

**87. Hemorragia subhialóideia ou retrohialóideia**

Consiste numa hemorragia que se localiza no polo posterior, ao nível da mácula, por baixo da membrana limitante interna ou da hialóideia posterior.

O tamanho e a intensidade são variáveis.

Geralmente acompanha-se da perda súbita e indolor da acuidade visual.

Não tem predilecção por idade ou sexo<sup>20</sup>.

Em jovens, a causa mais frequente é a manobra de Valsalva.

Em pessoas idosas, a causa mais comum é ruptura dum macroaneurisma arterial retiniano.

**ETIOLOGIA:**

- Retinopatia diabética
- DMI
- Retinopatia Valsalva
- Macroaneurisma arterial retiniano
- S.Terson
- D. Eales
- Causas menos frequentes: Inalação cocaína, cirurgia refractiva, meningite meningococos, linfoma linfoblástico.

**SINTOMAS:**

Perdasúbita e indolor da acuidade visual, geralmente unilateral.

O grau de perda de visão e a percepção dum escotoma central ou paracentral, de maior ou menor tamanho, geralmente está relacionado com a área afectada e com a intensidade da hemorragia.

**CLÍNICA:**

Quando a hemorragia é pequena pode acontecer a reabsorção progressiva da hemorragia em 3-5 semanas.

Quando a hemorragia ultrapassa os 3-4 diâmetros do disco óptico, a hemorragia pode permanecer durante meses sem ser reabsorvida, provocando alterações permanentes na visão.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Útil para estabelecer a topografia correcta, a identificação das estruturas e a localização do nível de hemorragia.

#### TRATAMENTO:

O tratamento depende do tamanho e da densidade da hemorragia.

Quando a hemorragia é pequena, não é necessário tratamento, dado que a reabsorção ocorre em 2-3 semanas.

Quando a hemorragia tem um tamanho superior a 4 discos de diâmetro e, sobretudo, se se localiza por baixo da MLI e tem uma densidade importante, é necessário algum tipo de tratamento: Hialidotomia ou membranectomia posterior com laser Nd-Yag, vitrectomia e membranectomia cirúrgica.

- Técnica de Hialidotomia posterior mediante laser Nd-Yag, com impactos de laser entre 3,6 e 50 mJ. Com uma energia superior a 11,5 mJ pode acontecer um risco de descolamento de retina regmatogéneo.

Injecção intravítrea de gás, com ou sem activador tissular de plasminogénio (tPA)

Cirurgia vítreoretiniana permite a limpeza do sangue, da hialóideia posterior e MLI localizada na área macular.

---

129

#### COMPLICAÇÕES:

A disrupção da MLI pode ocasionar uma resposta gliótica cicatricial, com formação de membrana epiretiniana ou persistência de cavidades residuais.

Após a drenagem mediante laser Nd:Yag foram descritos: buracomacular, descolamento retina e lesão vascular retiniana de ramo.

#### PROGNÓSTICO:

Bom prognóstico em termos globais, em olhos sem patologia prévia e com uma visão final condicionada pelo tamanho e pela densidade da hemorragia.



Fig. h.6 Hemorragia retrohialóideia localizada adiante do polo posterior (Retinografia).

### 88. Hemorragia vítrea

Consiste no extravasamento de sangue num dos espaços potenciais formados dentro ou ao redor do corpo vítreo.

É uma causa de perda súbita da acuidade visual.

#### ETIOLOGIA:

Retinopatia diabética proliferativa, descolamento posterior do vítreo, com ou sem descolamento da retina.

Outras doenças vasculares, hereditárias e inflamatórias.

A etiologia em jovens: trauma, D. Elaes e rasgaduras da retina.

#### SINTOMAS:

Perda aguda da acuidade visual (orre habitualmente á noite).

Floaters, flash luminoso e fotofobia.

130

#### SINAIS:

- HEMORRAGIA INTRAVÍTREA (na cavidade vítrea)
- HEMORRAGIA RETROHIALÓIDEIA

Se a hemorragia vítrea não se reabsorver em semanas, o sangue perde a hemoglobina e torna-se cinzentado ou esbranquiçado.

#### PATOGÉNESE:

- DPV com ou sem rasgadura da retina, ou descolamento da retina.
- Neovascularização devido a retinopatias proliferativas
- NVSR

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Útil para detecção de descolamento posterior vítreo, hemorragia submacular e rasgadura gigante da retina.

#### COMPLICAÇÕES:

Hemosiderosis bulbi, glaucoma e floaters vítreos persistentes.

#### TRATAMENTO:

Pode reabsorver espontaneamente.

Se não ocorrer a reabsorção da hemorragia vítrea, efectua-se auma vitrectomia via pars plana.

**AVALIAÇÃO SISTÊMICA:  
Associação com Diabetes Mellitus e HTA.**

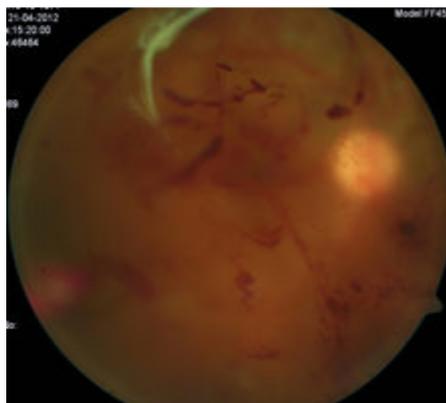


Fig h.7 Hemorragia vítrea (Retinografia)

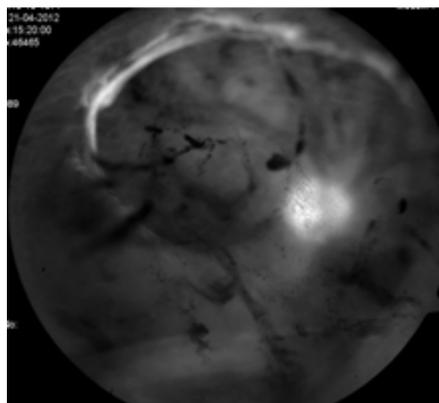


Fig.8 Hemorragia vítrea (Anerítica)



Fig h.9 Hemorragia vítrea (Retinografia)

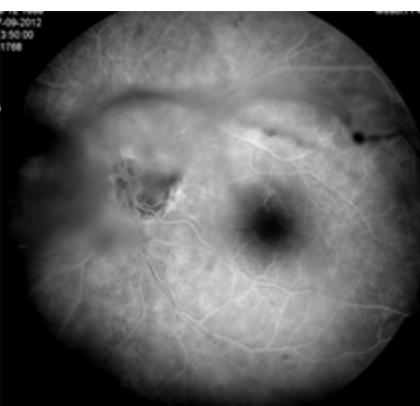


Fig.10 Hemorragia vítrea (Anerítica)

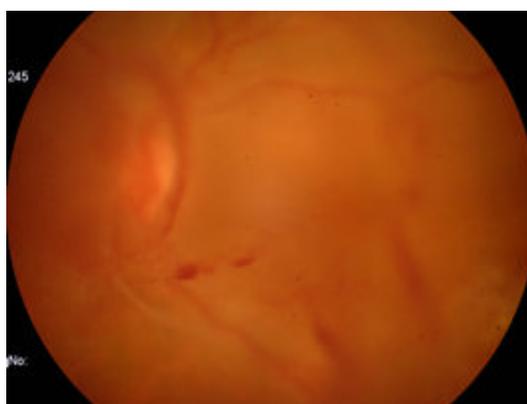


Fig h.11 Hemorragia vítrea (Retinografia)

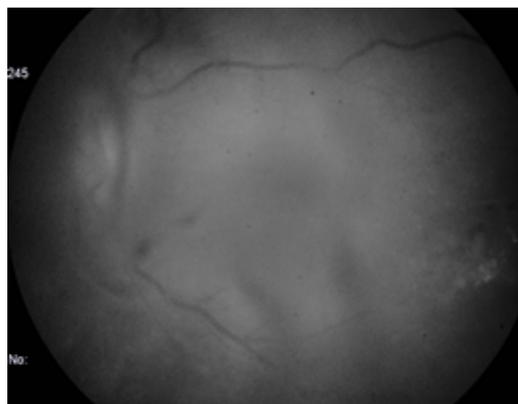


Fig.12 Hemorragia vítrea (Anerítica)

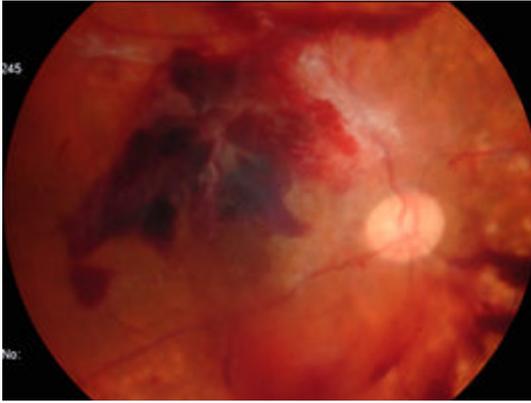


Fig h.13 Hemorragia vítrea (Retinografia)

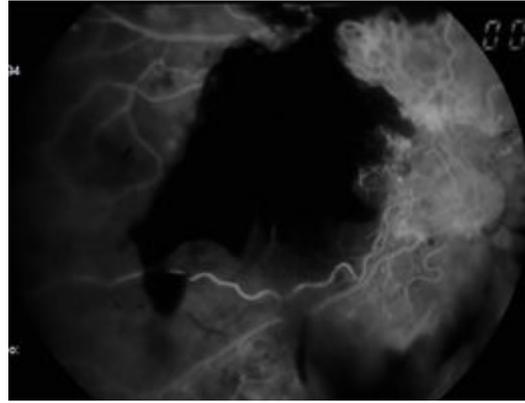


Fig h.14 Hemorragia vítrea (Anerítica)

### 89. Hialite asteróide

É um processo degenerativo idiopático do vítreo, que ocorre em idosos. Relação estabelecida entre a hialite asteróide e a Diabetes Mellitus e HTA. Incidência de 1/200 pessoas (mais frequente acima dos 50 anos de idade). Unilateral em 75% dos casos<sup>61</sup>. Resulta do envelhecimento do colagénio ou a sua formação é precedida pela despolimerização do hialuronato.

#### SINTOMAS:

Não causa habitualmente uma diminuição significativa da acuidade visual.

#### SINAIS:

Caracterizada pela presença de opacidades esbranquiçadas ou prateadas, múltiplas, no vítreo. São constituídas por fosfolípidos contendo cálcio<sup>25</sup>.

As opacidades permanecem suspensas no vítreo e não se depositam com a gravidade.

Movimentam-se com os movimentos oculares.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Útil quando se suspeita de patologias da retina e há dificuldade na visualização do fundo ocular.

ECOGRAFIA: As opacidades produzem ecos moderados na cavidade vítrea.

#### TRATAMENTO:

Habitualmente não é necessário tratamento.

A vitrectomia pode ser necessária para remover as opacidades significativas ou para facilitar o tratamento da retinopatia proliferativa ou neovascularização coroideia.

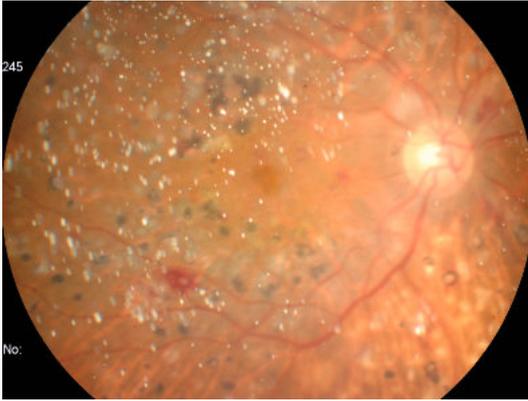


Fig. h.15 Hialite asteróide (retinografia)

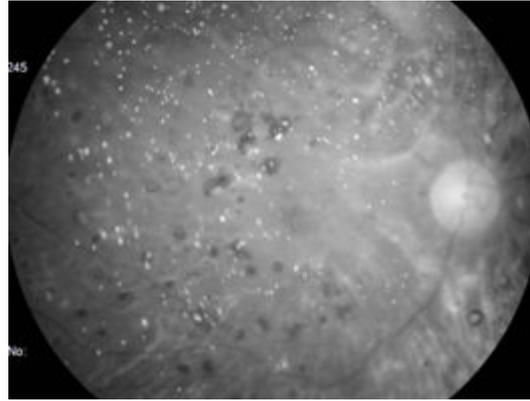


Fig. h.15 Hialite asteróide (anerítica)

### 90. Hiperoxalúria primária.

Consiste numa doença congénita resultante dum erro do metabolismo do oxalato, o que origina um aumento dos níveis séricos e urinários de oxalato. A IRC é a principal causa de morte prematura.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Infância.

3 tipos clínicos distintos. (O tipo I é o mais comum).

SINAIS:

Presença de múltiplos cristais amarelados ao nível do EPR. Localização preferencial no polo posterior e ao longo das arcadas vasculares<sup>1</sup>. Podem ocorrer lesões maculares atróficas e alterações pigmentares.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: hiperautofluorescência.

OCT: Lesões hiperreflectivas sob o EPR

### 91. Hiperplasia primária de vítreo primitivo (HPVP)

Afecção congénita esporádica, caracterizada por uma falência da regressão das estruturas vasculares embrionárias, da artéria hialóideia posterior e da túnica vasculosa lentis.

A regressão do vítreo primitivo pode ser parcial ou ausente.

Esta persistência do vítreo primitivo acompanha-se dum certo grau de hiperplasia dos componentes vasculares e fibrosos.

Unilateral em 90% dos casos. Ocorre mais frequentemente em crianças de termo.

Acompanha-se tipicamente duma microftalmia.

PATOGÉNESE:

No 1º trimestre da gravidez, as estruturas internas oculares são supridas pela túnica vascularizada lentis. A falência na regressão das estruturas vasculares originamos achados clínicos de HPVP anterior<sup>1</sup>.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Anomalia de desenvolvimento rara.

É quase sempre unilateral. Mais comum no sexo masculino.

#### FORMAS CLÍNICAS:

Dependendo da estrutura envolvida, pode ser classificada em: anterior, posterior e combinada (anterior e posterior).

A forma posterior, em relação com o disco óptico e a forma anterior, mais frequente e a mais grave.

#### SINTOMAS:

A HPVP anterior, se presente no período neonatal, ocorre leucocoria.

A HPVP posterior pode ser detectada mais tarde, perante uma acuidade visual reduzida ou estrabismo.

#### CLÍNICA:

A forma anterior consiste em câmara anterior estreita e membrana fibrosa vascularizada (a túnica vascularizada lentis) atrás do cristalino. O cristalino é mais pequeno do que o normal. Os vasos anómalos na membrana podem sangrar, levando a uma hemorragia vítrea e descolamento da retina.

Na forma posterior as pregas de tracção retinianas podem estender-se ao longo da superfície da mácula. A forma posterior traduz-se pela presença duma membrana pálida, irregular, situada por cima do disco óptico. Pode exercer uma tracção sobre os vasos retinianos subjacentes e sobre a retina<sup>61</sup>.

A acuidade visual é variável.

A forma mais comum é a forma combinada, que inclui 1 ou mais, com um eixo vascularizado, estendendo-se da superfície posterior do cristalino ao disco óptico.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Cataratas e glaucoma ângulo fechado podem ocorrer na forma anterior.

Os casos mais graves podem evoluir para descolamento da retina e phthisis bulbi.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Forma anterior:

- Leucocoria

Forma posterior

- Retinopatia da prematuridade
- Toxocara ocular

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Determinar a microftalmia. A eco B-scan evidencia um eixo tecidual contendo a artéria hialóideia posterior, que se estende da superfície posterior do cristalino até ao n.º óptico.

COMPLICAÇÃO:

Hemorragia pré-retiniana e descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é mau. Se o olho não apresentar microftalmia, a remoção cirúrgica do cristalino e das membranas retrocristalinas pode prevenir o glaucoma de ângulo fechado.

O tratamento é melhor sucedido na forma anterior, do que na forma posterior.

AValiação sistémica:

Não há associação com doença sistémica.

TRATAMENTO:

Vitrectomia via pars plana. Os resultados visuais são maus.

**92. Hiperplasia reactiva do EPR**

Consiste numa proliferação anómala das células do EPR, resultado de uma estimulação provocada por uma tracção crónica de baixo grau, trauma, inflamação, hemorragia, tumores da coroide, corpos estranhos intra-oculares e degenerescências retinianas.

135

---

SINAIS:

Manifesta-se como espículas pigmentadas intraretinianas.

Pode apresentar um aspecto focal ou difuso (com uma dimensão que corresponderá á base do vítreo).

Os locais de hiperplasia do EPR podem ser as áreas antigas de inflamação e traumatismo

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma maligno (a hiperplasia reactiva do EPR é mais pigmentada e com bordos menos regulares).

**93. Hipertensão intracraniana idiopática ou benigna**

Também chamada pseudotumor cerebral.

Define-se por um aumento da pressão intracraniana, com uma imagiologia cerebral normal e uma composição normal do LCR.

Não há lesões ocupando espaço intracranianas.

Predilecção pelo sexo feminino. Idade média: 30 anos.

Uni ou bilateral.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Incidência anual de 0,9/100.000 indivíduos. Incidência aumentada 20 vezes em caso de mulheres entre os 20 e os 44 anos, com um excesso de 20% de peso<sup>62</sup>.

#### FACTORES PREDISPOONENTES<sup>1</sup>:

Obesidade feminina.

Endocrinopatias (D. Addison, D. Cushing, hipotireoidismo)

Medicamentos (Vitamina A, tetraciclina, ciclosporina, amiodarona, corticóides)

Patologias diversas (IRC, anemia)

Apneia do sono

#### PATOGÉNESE:

Desconhecida.

#### SINTOMAS:

Podem ser assintomáticos.

A sintomatologia é a da hipertensão intracraniana.

Cefaleias é o sintoma de apresentação clinicamente mais comum (90% casos), sendo inespecífico quanto à localização, tipo e frequência. Usualmente é mais intensa de manhã e agrava com as manobras de Valsalva.

Episódios de amaurose fugaz.

Diminuição da AV progressivamente e tardiamente, e metamorfopsias.

Perda progressiva da visão periférica.

---

136

#### SINAIS:

Edema da papila ocorre em 98% dos casos (o aspecto clínico não difere do papiledema causado por aumento da pressão intracraniana).

Pode estar associada a uma paralisia do 6º par craniano.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: É o método mais sensível. Alargamento da mancha cega, degrau nasal inferior, estreitamento concêntrico das isópteras.

RMN: Para descartar um tumor cerebral, uma hidrocefalia e uma tromboflebite cerebral.

PUNÇÃO LOMBAR: Composição normal do LCR e um aumento da sua pressão.

#### DIAGNÓSTICO:

Assenta nos critérios de Dandy modificados<sup>63</sup>:

- Sintomatologia similar à hipertensão intracraniana.
- RMN ou TAC que elimina um processo ocupando espaço
- Aumento pressão intracraniana (> 250 mm H<sub>2</sub>O)

**EVOLUÇÃO:**

As recidivas podem ocorrer em 30% dos casos.

**PROGNÓSTICO:**

O prognóstico visual sob tratamento é bom, com 20 % de sequelas visuais.

**TRATAMENTO:**

Eliminar os factores predisponentes.

O objectivo do tratamento é preservar a função visual e eliminar as cefaleias.

A punção lombar realizada para o diagnóstico é o primeiro tratamento, pois conduz a uma melhoria das cefaleias.

Acetazolamida, 1 a 2 gr dia, associado a um suplemento de K.



Fig. h.17 Hipertensão intracraniana idiopática (retinografia)

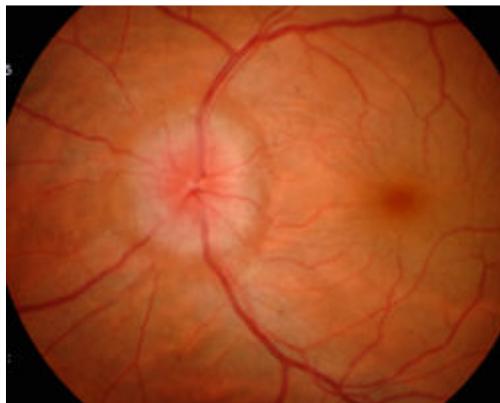


Fig.h.18 Hipertensão intracraniana idiopática (retinografia)

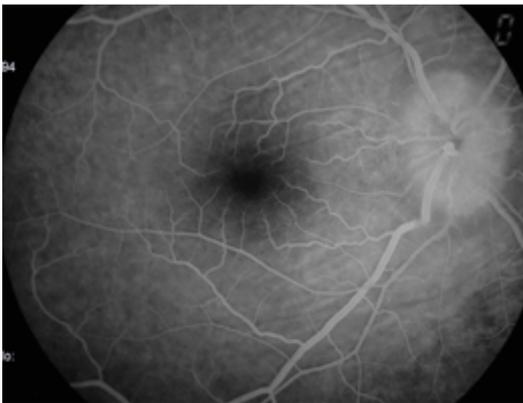


Fig. h.19 Hipertensão intracraniana idiopática (angiografia)

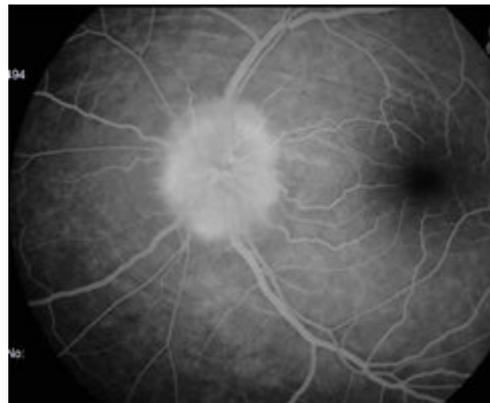


Fig. h.20 Hipertensão intracraniana idiopática (angiografia)

**94. Hipertrofia adquirida do EPR**

Consiste numa alteração degenerativa, relacionada com a idade, que ocorre mais frequentemente na periferia da retina.

HISTOPATOLOGIA: Células grandes e grânulos de melanina grandes.

Localização habitual: Posterior á ora serrata.

Clínicamente assumem um aspecto similar á hipertrofia congénita do EPR “bear tracks” .

## 95. Hipertrofia congénita do EPR

Lesão pigmentada, congénita, benigna, assintomática e frequente.  
Solitária ou agrupada.

Consiste numa lesão não progressiva, pigmentada, aplanada, bem delimitada, usualmente encontrada no equador ou na retina periférica.

### HISTOPATOLOGIA:

Uma só camada de células hipertrofiadas do EPE, com grandes grânulos arredondados de pigmento, localizados sobre uma membrana de Bruch espessada. Raramente a hipertrofia congénita do EPR origina adenomas ou adenocarcinomas (mas estão descritas).

### SINTOMAS:

Assintomática, a não ser que afecte a mácula.

Diagnósticada habitualmente como achado casual.

### TIPOS CLÍNICOS:

Dois tipos:

- Típica, isolada ou múltipla.
- Atípica (pode ter consequências sistémicas graves).

#### 1) TÍPICA

##### a) ISOLADA

Lesão unilateral, acinzentada, bem delimitada, arredondada ou ovalada. Tamanho variável até 3 diâmetros papilares. Ocasionalmente pode estar rodeada por um anel fino de EPR despigmentado.

Lacunas despigmentadas, frequentemente confluentes, sobretudo em em idosos.

Algumas lesões podem despigmentar-se, ficando apenas um anel pigmentado residual.

Pode apresentar-se em qualquer localização. Por vezes, a sua localização é justapapilar.

##### b) MÚLTIPLAS

As lesões unilaterais, de tamanho variável, bem delimitadas, arredondadas ou ovaladas, acinzentadas ou negras, dão um aspecto tipo patadas de urso. Habitualmente as lesões estão limitadas a um sector apens ou um quadrante. As lesões mais pequenas ocupam um posição mais central.

Podem ser despigmentadas.

#### 2) ATÍPICA

Apresentam-se com lesões bilaterais, bem separadas, de forma ovalada ou fusiforme, de tamanho variável, associadas a uma hiperpigmentação num dos bordos.

As lesões estão distribuídas ao caso, despigmentadas ou heterogeneas.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesão efeito máscara. Sem leakage.

OCT: aumento da espessura da camada EPR, com efeito sombra da lesão. A retina suprajacente está adelgada e há perda da camada de fotoreceptores.

ECOGRAFIA: Confirma que a lesão é plana.

CV: escotomas relativos em jovens e escotomas absolutos em idosos.

ERG E EOG: Normais.

#### ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Polipose adenomatosa familiar (80% dos doentes com polipose adenomatosa familiar apresentam uma hipertrofia congénita EPR atípica ao nascimento).
- Síndrome Gardner (o aparecimento bilateral com lesões múltiplas está associado ao S. Gardner).
- Síndrome Turcot

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma maligno da coróide
- Nevo coróide
- Hamartoma combinado da retina e EPR
- Melanocitoma
- Lesões, inflamação e toxicidade farmacológica.

139

#### PROGNÓSTICO:

Excelente. É uma lesão estável com o tempo, embora haja casos descritos de crescimento a partir dos seus bordos.

#### TRATAMENTO

Não é necessário tratamento.



Fig. h.21 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia)

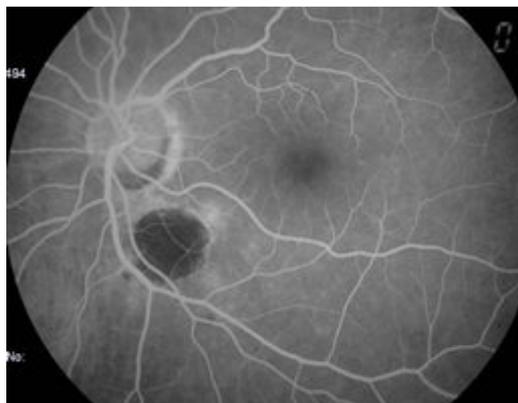


Fig. h.22 Hipertrofia do EPR (AF)

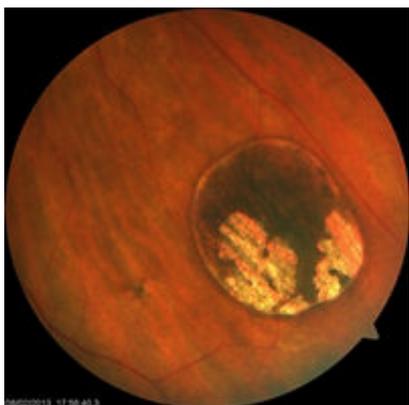


Fig.h23 Hipertrofia congénita do EPR, lacunas de despigmentação (Retinografia)

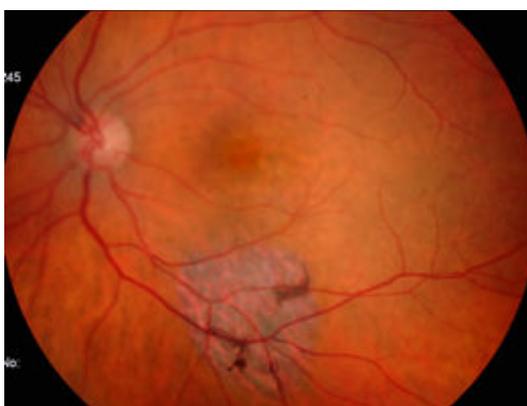


Fig. h.24 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia)

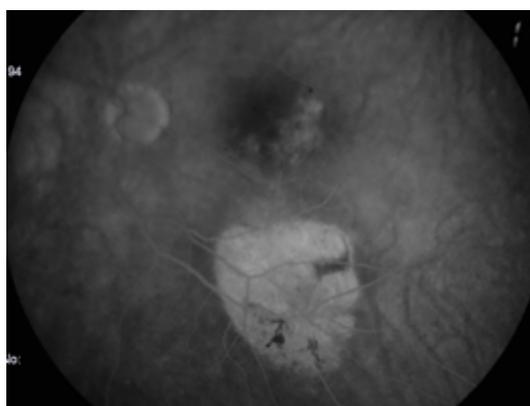


Fig. h.25 Hipertrofia do EPR (AF)

## 96. Hipoplasia foveal

Entidade que surge isolada ou em associação sistémica.

Bilateral. Sem predilecção por sexo.

O sinal de apresentação habitual é o nistagmo (pendular ou irregular).

A acuidade visual varia de 4/10 a 1/10.

### FUNDO OCULAR:

Ausência do pigmento macular xantofílico e diminuição ou ausência do reflexo foveal.

A característica patognomónica é a existência dum padrão vascular macular anómalo atravessando a zona avascular central.

### HISTOPATOLOGIA:

A estrutura central da mácula assemelha-se á da mácula periférica, com persistência das células ganglionares e das camadas nucleares.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Ausência da zona avascular central. A fluorescência coroidea varia com a densidade do pigmento macular.

OCT: Ausência da escavação foveale preservação das camadas retinianas internas.

**ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:**

- Albinismo
- Disgenesia do segmento anterior
- Incontinentia pigmenti
- Trissomia 8mosaico
- Síndrome Goldenhar-Gorlin
- Síndrome Gillespie

**97. Hipoplasia n. Óptico**

O nervo óptico apresenta-se hipoplásico, uni ou bilateral, associado a uma diminuição do número de fibras nervosas.

Pode tratar-se duma anomalia isolada num olho normal ou malformação associada a um grupo heterogéneo, que afecta frequentemente as estruturas medianas do cérebro.

**FACTORES PREDISPONENTES:**

Agentes consumidos pela mãe durante a gravidez, álcool em excesso, LSD, quinina, corticosteróides, diuréticos e fármacos antiepilépticos<sup>64,65</sup>

Uma hipoplasia segmentar do disco óptico pode estar associada a uma diabetes materna.

**CLÍNICA.**

A acuidade visual pode variar de 10/10 até ausência de percepção luminosa.

Papila pequena, acinzentada, envolvida por um halo amarelado hipopigmentado, secundário a uma atrofia corioretiniana concêntrica (sinal do duplo anel)<sup>65</sup>.

A distância entre a fóvea e o bordo temporal da papila é igual ou superior ao triplo do diâmetro da papila é evocador de hipoplasia papilar.

Os vasos sanguíneos retinianos são de calibre normal, mas podem ser tortuosos.

A hipoplasia do segmento superior é caracterizada por uma entrada relativa da artéria central da retina, um défice do feixe de fibras nervosas retinianas superiores e um halo amarelado superior.

A acuidade visual é geralmente boa.

Existe uma relação com a diabetes materna tipo I.

A tortuosidade das veias da retina em doentes que apresentam uma hipoplasia bilateral do nervo óptico pode ser um marcador de disfunção endócrina.

OUTROS SINAIS:

Defeito pupilar aferente relativo, hipoplasia da fóvea, aniridia, microftalmia e nistagmo nas formas bilaterais graves.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Amputação do CV

VISÃO CROMÁTICA: Discromatopsia

PEV: Varia desde normal até extinto.

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

- Síndrome Morsier (Displasia septo-óptica)
- Displasia frontonasal.



Fig. h.26 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Retinografia)



Fig. h.27 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Retinografia)



Fig. h.28 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Anerítica)



Fig. h.29 Hipoplasia unilateral nervo óptico (AF)

## 98. Hipotonia ocular

A hipotonia ocular resulta de uma diminuição da PIO pós cirurgia ou traumatismo, isquémia, ciclodíalise, descolamento da coróide, agentes osmóticos, coma diabético.

A hipotonia é uma causa potencial de edema do disco óptico. Resulta dum bloqueio do fluxo axoplásmico.

**PROGNÓSTICO:**

Após a normalização da PIO, o edema do disco óptico resolve.



Fig. h.30 Hipotonia após Trabeculectomia (AF)

**99. Histoplasmose ocular**

Descrita em Pseudo-histoplasmose.

**100. Incontinentia pigmenti**

Também chamado Síndrome de Bloch-Sulzberger.

Patologia rara, autossômica dominante, ligada ao X. Caracteriza-se por apresentar anomalias do globo ocular, pele, SNC, sistema dentário, ósseas sistêmicas.

143

**PATOGENIA:**

Desconhecida. Usualmente é letal em crianças do sexo masculino.

Transmissão autossômica dominante ligada ao X (gene Xq28)<sup>19</sup>.

**MANIFESTAÇÃO INICIAL:**

Erupção vesiculobolhosa no tronco e membros dias após o parto, que é substituída por uma hiperpigmentação linear. A sintomatologia ocular inicia-se na infância, ou mais tarde.

**SINAIS OCULARES:**

1/3 dos doentes com Incontinentia pigmenti têm sinais oculares e assimétricos.

**FUNDO OCULAR:** Vasos sanguíneos retinianos dilatados e tortuosos, área de má perfusão capilar retiniana com anastomoses A-V e neovascularização, hipoplasia foveal, neovascularização disco óptico, oclusão arterial de ramo, hemorragia vítrea e palidez do disco óptico<sup>4</sup>.

- Displasia ou neovascularização retiniana originando um descolamento da retina nos primeiros meses de vida (leucocoria).

**SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:**

- Catarata, atrofia óptica, estrabismo e pigmentação da conjuntiva.

**SINAIS SISTÊMICOS:**

Malformações dentárias, das unhas, pêlos, ossos e SNC.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinosquise ligada ao X
- Doença Norrie
- Vitreoretinopatia exsudativa familiar.

TRATAMENTO:

A maioria dos doentes não requer tratamento.

Em caso de neovascularização retiniana periférica, fotocoagulação laser ou crioterapia.

Anti-VEGF têm um sucesso limitado.

### 101. Linfoma intraocular primitivo

É um linfoma não Hodgkin, pouco frequente, difuso, extremamente maligno, de grandes células B.

Desenvolve-se no cérebro, na medula óssea, leptomeninges e globo ocular.

O prognóstico é mau. A taxa de sobrevivência aos 5 nos é de 33%.

É bilateral em 90% dos casos.

FORMAS CLÍNICAS:

- Primariamente no globo ocular e SNC
- Sistémica, usualmente visceral, linfoma,metástase na uvea.

EPIDEMIOLOGIA:

Afecta usualmente indivíduos imunocompetentes, na 6<sup>a</sup>-7<sup>a</sup> década de vida.

O linfoma intraocular é o sinal de apresentação de um linfoma do SNC. Pode preceder o envolvimento do SNC em até 10 anos (em média 2 anos).

DIAGNÓSTICO:

O Linfoma intraocular atinge a retina e o vítreo. Frequentemente é diagnosticado quando simula uma uveíte.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição AV indolor.

CLÍNICA:

- Uveíte anterior crónica
- Uveíte intermediária (clássicamente, o vítreo apresenta grandes agrupamentos, compostos de células malignas).
- SEGMENTO POSTERIOR (Caracteriza-se por apresentar infiltrados multifocais, sob o EPR, grandes, amarelados. Frequentemente evoluem para confluência e alargamento, num anel ao redor do equador, o que é patognomónico de linfoma. Menos frequentemente, apresenta infiltrados retinianos difusos, dando um aspecto de retinite viral).  
Vitrite crónica, não responsiva a corticóides.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Uveíte anterior
- Vasculite retiniana
- Edema do disco óptico

EXAMES COMPLEMENTARES:

- Biópsia intraocular (por vitrectomia via pars plana, biópsia do vítreo)
- Exame neurológico
- RMN cerebral.
- Punção lombar.
- AF: Aspecto granular, com uma impregnação tardia.
- ICG: Lesões hipofluorescentes em tempos precoces, menos aparentes em tempos tardios tardios.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Vitrite

- Amiloidose
- Hemorragia vítrea antiga

Infiltrados retinianos

- Toxoplasmose
- Retinopatia a CMV
- Necrose retiniana aguda

Infiltrados subretinianos

- EPPMP
- Granuloma coroideu
- Metástase coroidea
- Melanoma coroideu amelanótico
- Coroidite multifocal

PROGNÓSTICO:

Não tratados os doentes morrem alguns anos após o diagnóstico.

Associação terapêutica de quimioterapia + corticóides aumenta a sobrevida (aos 5 anos, 22% estão livres da doença).

TRATAMENTO:

- Sistémico (Irradiação externa dos globos oculares, associada a radioterapia do cérebro e quimioterapia sistémica ou intratecal).
- Metotrexato intravítreo (para o tratamento primário e recidiva após um tratamento sistémico).

RECIDIVAS

É comum uma recidiva ocular dentro do 1º ano.

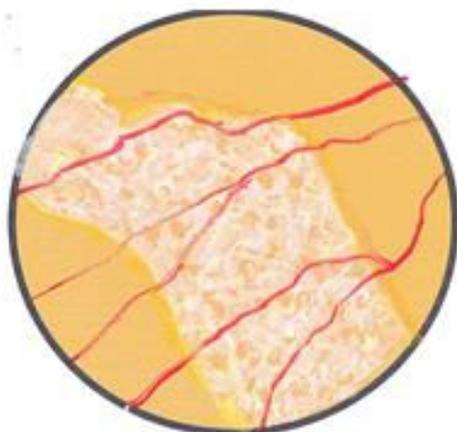


Fig. 1.1 Linfoma intraocular

### 102. Lipémia retinalis

Consiste numa coloração cor salmão das artérias e veias retinianas, devido a dislipidémia, habitualmente hipertrigliceridémia.

#### FISIOPATOLOGIA:

A dislipidémia pode causar oclusão vascular.

#### SINAIS:

Artéria e veias retinianas cor salmão.

146

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Embranquecimento vascular difuso retiniano, anteriormente á oclusão vascular ou vasculite retiniana.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para avaliar a perfusão retiniana. Podem observar-se telangiectasias retinianas.

#### PROGNÓSTICO:

Bom, em caso de não evolução para doença vascular oclusiva.

#### TRATAMENTO:

Diminuição do factor lipídémico etiológico.

### 103. Lúpus eritematoso sistémico (LES)

O LES é uma patologia de etiopatogenia desconhecida, na qual as células e os tecidos são alterados pelos autoAc e os complexos imunes patogénicos

Patologia caracterizada por apresentar um mal estar geral, fadiga, anorexia e febrícula. Artrite, rush facial, alopecia e pleurisia. Fenómeno de Raynaud, úlceras orais e envolvimento do SNC.

O diagnóstico de presunção baseia-se em achados oculares.

O envolvimento ocular ocorre em cerca de 50% dos casos<sup>67</sup>.

**SINAIS:**

Vasculite da coróide e daretina.

Uveítes posteriores.

**RETINOPATIA A LÚPUS:** Caracterizada pela presença de manchas algodinosas, exsudados perivasculares, hemorragias retinianas e embainhamentos vasculares. Nas formas mais graves ocorre um estreitamento arteriolar.

O atingimento coroideu é menos frequente.

O atingimento do n.óptico ocorre em 1% dos casos.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

HTA grave secundária a nefrite por lupus.

**COMPLICAÇÃO:**

Pode complicar-se duma vasculite vaso-oclusiva grave.

**TRATAMENTO:**

O tratamento das manifestações oculares do LES assentam no tratamento da patologia sistémica.

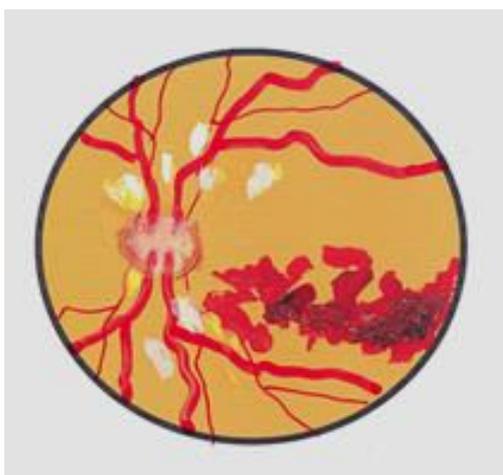


Fig. 1.2 Lupus eritematoso disseminado

**104. Luxação do cristalino**

Consiste na luxação do cristalino para a câmara anterior ou para a cavidade vítrea, resultado dumadisrupção da zónula.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Mais comum em jovens do sexo masculino.

História familiar ou predisposição metabólica á fraqueza zonular.

**ANAMNESE:**

História de traumatismo ocular contuso.

**SINTOMAS:**

Diminuição da AV

**SINAIS:**

Presença do cristalino na câmara anterior ou na cavidade vítrea.

**SINAIS ASSOCIADOS:** Iridodonesis, profundidade irregular da câmara anterior, equimose, hemorragia vítrea ou fratura órbita.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

**ECOGRAFIA:** Em presença duma hemorragia vítrea.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Síndrome Marfan
- S. Weil-Marchesani
- Homocistinúria.
- Sífilis, S.Ehlers-Danlos, aniridia, alta miopia.

**PROGNÓSTICO:**

Vitrectomia e lensectomia.