

## 1. Macroaneurisma arterial retiniano (MA)

Descrito pela primeira vez em 1973.

É uma dilatação aneurismática, fusiforme ou arredondada, adquirida, situada geralmente nas três primeiras bifurcações arteriais, e que causam hemorragias retinianas ou subretinianas.

Ocorre frequentemente em doentes idosos. Típicamente é unilateral e isolada. O principal factor de risco é a HTA (ocorre em 45-67% dos casos). Também existe associação com oclusão vascular retiniana, doença cardiovascular (30%), artrite reumatóide (10%) e Diabetes Mellitus.

### FISIOPATOLOGIA:

Os vasos arteriais envelhecem, aumentando o colagénio, substituindo as fibras musculares lisas, o que origina uma maior susceptibilidade à dilatação, por menor elasticidade.

A HTA conduz à degenerescência hialina, perda do tónus de auto-regulação vascular e dilatação arterial.

### EPIDEMIOLOGIA:

Mais frequente no sexo masculino (3:1).

Em 2/3 dos casos aparece como um fenómeno isolado. Em 1/3 dos casos, está associado a oclusão venosa retiniana.

Em ¾ dos casos está associado com HTA.

### SINTOMAS:

Diminuição da AV, devido à proximidade à mácula, ao edema, exsudação, hemorragia. Importante também a duração e a localização anatómica da hemorragia.

### CLÍNICA:

A localização retiniana mais frequente são as arcadas vasculares temporais.

Bilateral em 32,5% dos casos.

Os cruzamentos A-V são o local predilecto para a formação de macroaneurismas, devido ao facto de ambos os vasos, partilharem a mesma adventícia.

Podem apresentar graus variáveis de hialinização das suas paredes, rodeando-se de exsudados e hemorragias.

### Tipos clínicos:

- a) MA quiescente – hemorragias ou exsudação em pequena quantidade, sem afectar a mácula.
- b) MA exsudativo, com descompensação aneurismática crónica. Exsudação superior a 1 disco de diâmetro, com atingimento macular.
- c) MA hemorrágico, com descompensação aneurismática aguda. Predominam as hemorragias.

Quando se produz a ruptura dos MA, podem sangrar para a cavidade vítrea (hemorragia pré-retiniana ou intravítrea) ou provocar uma hemorragia subretiniana.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência correspondente ao MA. Podem estar presentes telangiectasias a envolver o aneurisma.

Descritos 2 tipos de MA:

- a) fusiformes, em que o contraste afecta por igual todo o espaço vascular, na fase arterial.
- b) sacular, preenchimento nas fases médias e tardias da AF. O preenchimento vascular pode ser irregular, aparecendo em 50% dos casos, dilatação capilar, telangiectasias ou oclusão.

ICG: Útil em delimitar o macroaneurisma, em presença de hemorragia pré-retiniana.

OCT: Visualização das alterações estruturais intraretinianas que cursam no MA: edema retiniano e exsudação. O OCT evidencia um espessamento retiniano difuso com espaços quísticos.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Exsudação macular

- D. Coats
- D. von Hippel-Lindau
- Oclusão venosa retiniana de ramo
- Retinopatia diabética

Hemorragia subretiniana

- DMI
- S. pseudohistoplasmose
- Miopia patológica
- Traumatismo
- Melanoma coróide
- OVCR

A presença de aneurismas arteriais múltiplos e bilaterais é descrita no IRVAN (vasculite retiniana idiopática, aneurismas e neuroretinite).

Macroaneurismas adquiridos descritos na D. Coats.

#### PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual dependerá do grau de atingimento macular, sendo de melhor prognóstico os MA hemorrágicos do que os MA exsudativos.

TRATAMENTO:

A atitude terapêutica depende das manifestações e da apresentação clínica dos MA.

Vigilância, em caso de ser um achado casual e as paredes vasculares se apresentem íntegras, sem ruptura ou exsudação.

Se a exsudação é a manifestação principal, a atitude terapêutica de eleição é a fotocoagulação árgon laser. Fotocoagulação directa com laser árgon/díodo directamente no MA, com um spot de 150-200 $\mu$  e duração de 150-200ms.

É tema de controvérsia o tratamento com laser directo ou indirecto dos MA. O maior risco é a oclusão arterial distal ao aneurisma.

Se a hemorragia é a manifestação principal, não tem indicação para tratamento.

Vitrectomia via pars plana, em caso de hemorragia vítrea.

Membranectomia com Yag-laser pode ser considerada, na hemorragia retrohialóideia ou préretiniana.

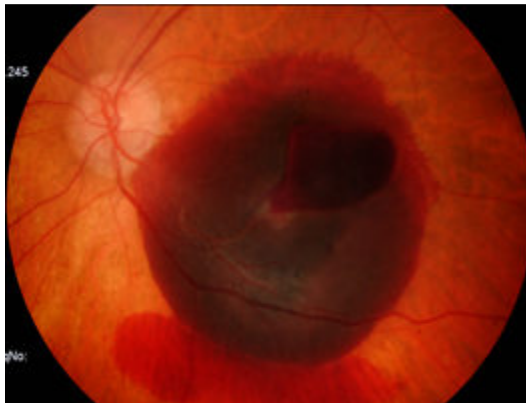


Fig. m.1 Macroaneurisma arterial retiniano (Anerítica)

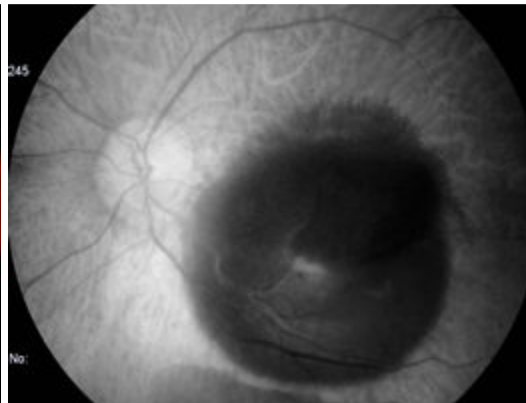


Fig. m.2 Macroaneurisma arterial retiniano (Retinografia)

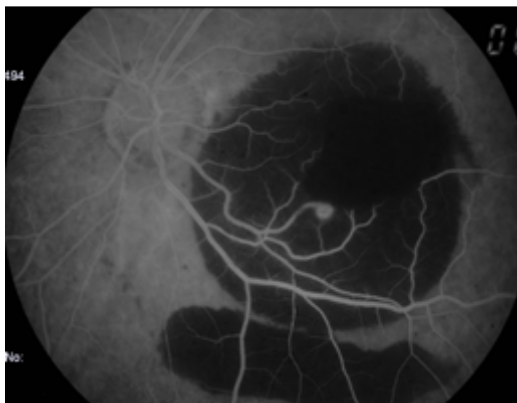


Fig. m.3 Macroaneurisma arterial retiniano (AF)

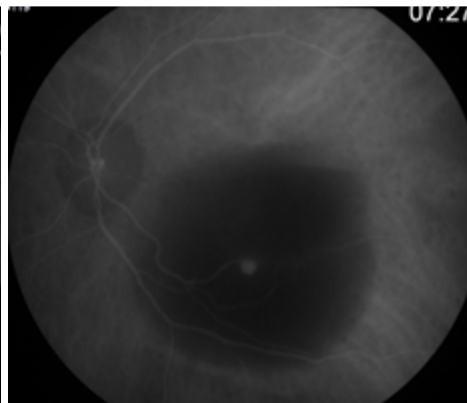


Fig. m.4 Macroaneurisma arterial retiniano (ICG)

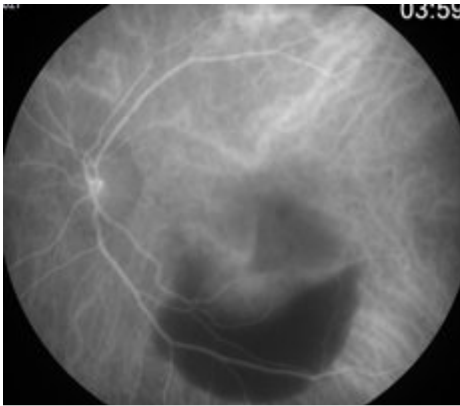


Fig. m.5 Macroaneurisma arterial retiniano (ICG)

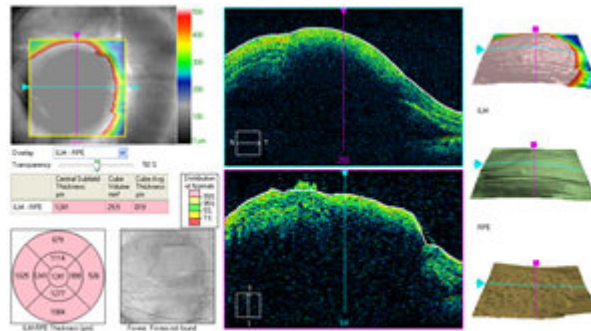


Fig. m.6 Macroaneurisma arterial retiniano (OCT).

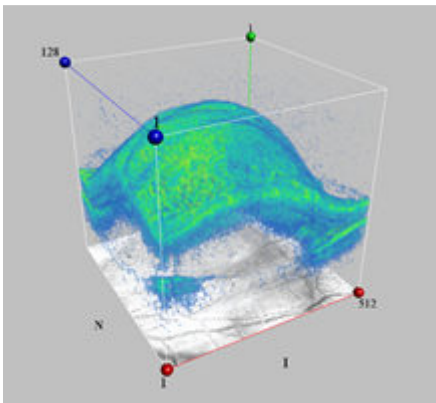


Fig. m.7 Macroaneurisma arterial retiniano (OCT) 3D

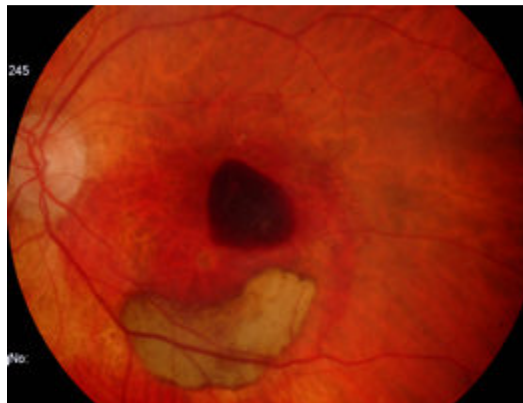


Fig. m.8 Macroaneurisma arterial retiniano (fase reabsorção) (Retinografia)

## 2. Macrovasos congénitos retiniana

Descritos em 1973 por Brown, para designar vasos de calibre anormalmente grande (mais frequentemente veias), com percursos atípicos e passando frequentemente pela zona avascular central.

Ocorrem raramente isolados. Acompanham-se de dilatação capilar e micro-shunts, a nível pré e pós capilar.

Devido à presença frequente de anastomoses arteriovenosas, podemos falar da doença como uma variante de aneurisma cirsoide.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Preenchimento precoce e atraso no esvaziamento do vaso sanguíneo, e um leito capilar dilatado, envolvido por um macrovaso.

### PROGNÓSTICO:

Habitualmente são bem tolerados. Bom prognóstico visual.

Podem ocorrer hemorragias maculares, que resolvem espontaneamente.

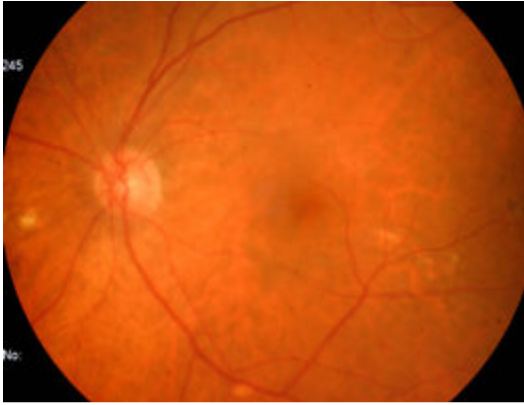


Fig. m.9 Vaso sanguíneo congénito macular (Retinografia)

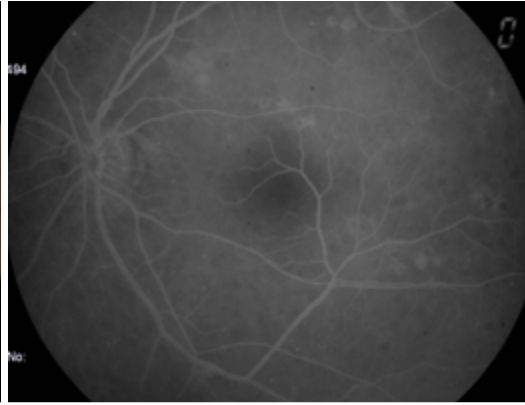


Fig. m.10 Vaso sanguíneo congénito macular (AF)

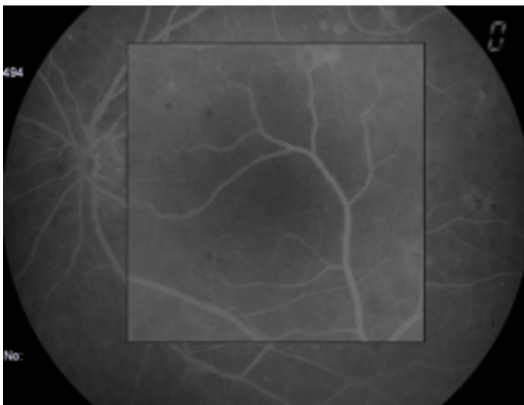


Fig. m.11 Vaso sanguíneo congénito macular (AF)

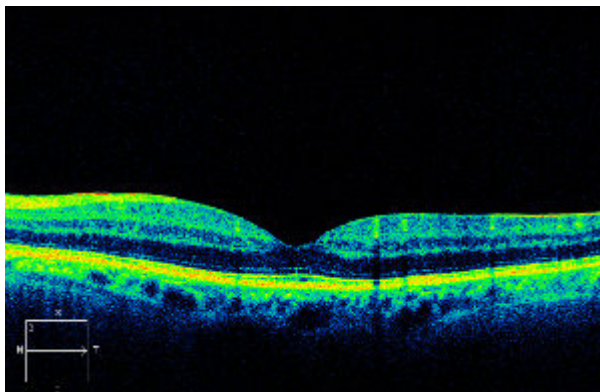


Fig. m.12 Vaso sanguíneo congénito macular (OCT)

### 3. Mácula “Dome-shaped”

É uma anomalia anatómica do polo posterior, no alto míope<sup>68</sup>.

Consiste numa protusão convexa da mácula, no seio dum estafiloma miópico.

Caracteriza-se por uma diminuição da AV nos doentes atingidos.

A mácula “Dome-shaped” ocorre na miopia degenerativa (a refração média situa-se em -10D).

#### EPIDEMIOLOGIA:

Rara.

Mais frequente no sexo feminino (67% - 80% dos casos)<sup>68,69</sup>.

Bilateral em 50% dos casos.

#### FISIOPATOLOGIA:

Desconhecida.

Hipóteses: Espessamento da coróide, fraqueza da parede escleral posterior por insuficiência da pressão intraocular ou tracção vítreomacular tangencial.

Imamura et coll, referenciaram que a espessura escleral sub-macular é duas vezes maior do que nos olhos sem mácula “Dome-shaped”<sup>70</sup>.

Provável que factores locais, genéticos e /ou ambientais regulem o crescimento e as características do tecido escleral no decurso duma miopia degenerativa.

**SINTOMAS:**

Assintomática. Ou pode apresentar uma diminuição da acuidade visual e metamorfopsias.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: A área centromacular é o local de hiperfluorescência por efeito janela. Os depósitos pigmentados podem causar um efeito máscara.

ICG: Vascularização coroideia é normal. Em tempos tardios, observam-se placas hipofluorescentes correspondentes à atrofia da coriocapilar e do EPR.

OCT: Mostra uma protusão anómala da mácula (evidencia do espessamento escleral). Pode estar presente um descolamento seroso da retina, no vértice da protusão.

**EVOLUÇÃO:**

Diminuição da AV devido às alterações do EPR e ao descolamento seroso retina, se estão presentes.

O descolamento seroso da retina pode regredir espontaneamente (mas pode permanecer durante meses ou anos).

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz.

Sem resultados satisfatórios a fotocoagulação laser, a terapia fotodinâmica e as injeções intravítreas anti-VEGF.

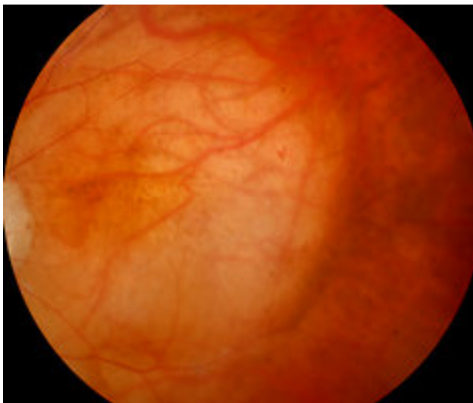


Fig. m.13 Dome Shaped (Retinografia)

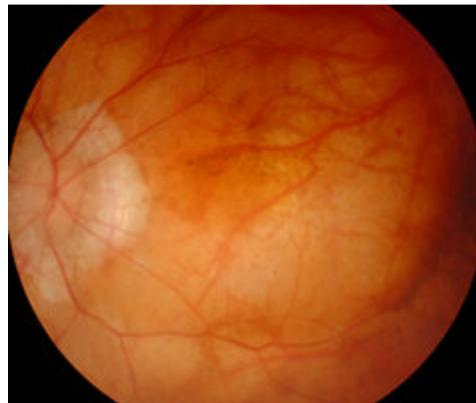


Fig. m.14 Dome Shaped (Retinografia)

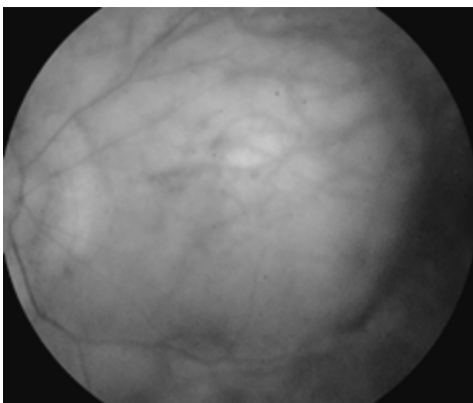


Fig. m.15 Dome Shaped (Anerítica)

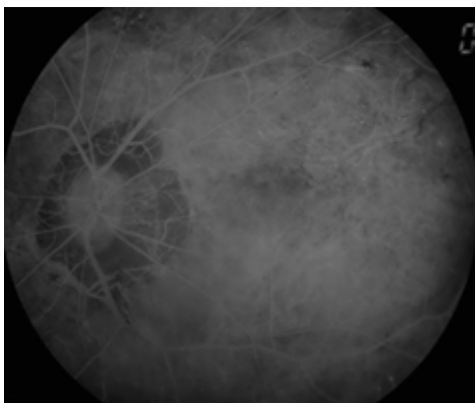


Fig. m.16 Dome Shaped (AF)



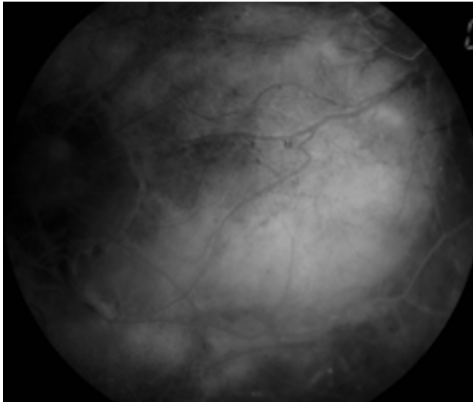


Fig. m.17 Dome Shaped (ICG)

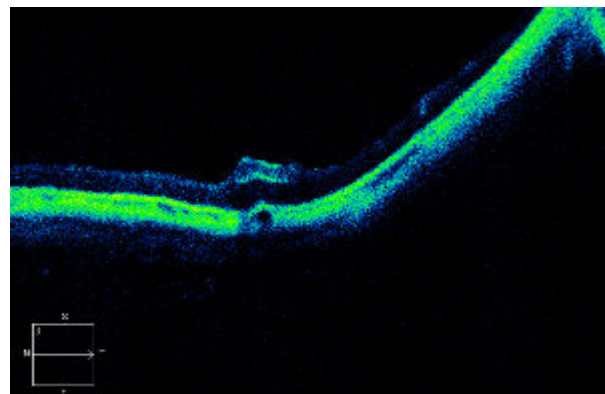


Fig. m.18 Dome Shaped (OCT)

#### 4. Maculopatia de depósito

Na maioria dos casos, resulta da acumulação de substâncias metálicas sobre a retina após a introdução dum corpo estranho intraocular.

Os factores preditivos negativos são: CEIO maior ou igual a 4 mm, localização desconhecida e AV < 0.05.

#### CLÍNICA:

Importante determinar a presença de infecção intraocular no momento da avaliação inicial. A endoftalmite é uma complicação devastadora do CEIO e o prognóstico está em função de vários factores.

A deterioração produzida no olho pelo CEIO depende sobretudo de factores inflamatórios, mecânicos e tóxicos.

O CEIO mais frequente é metálico, sendo mais comum o ferro, seguindo-se em ordem de frequência o cobre. O ferro provoca a Siderose e o cobre provoca a Calcose. Os dois CEIO provocam reacções adversas tóxicas graves intra-oculares.

- SIDEROSE.
- Do seu grau e extensão dependerá do conteúdo férrico do corpo estranho, do tempo de permanência intraocular, do seu tamanho e da sua forma.
- Os corpos estranhos grandes e irregulares são os mais perigosos.
- O ferro tem uma grande afinidade pelo EPR. Em estádios avançados de siderose, a arquitectura normal da retina periférica é substituída por células gliais.
- CV: Contração periférica concêntrica progressiva.
- CALCOSE.
- O cobre tem uma afinidade pelas membranas basais de diferentes estruturas oculares.

- Os CEIO contendo cobre podem permanecer intraocular durante anos, sem provocar calcose, bem como podem formar uma cápsula fibrosa ao seu redor.
- Podem provocar uma reacção inflamatória grave, com hipópion e abscesso estéril.
- A toxicidade do CEIO contendo cobre está relacionada com a concentração deste elemento: Com < 70% contendo cobre são relativamente inertes; entre 70-90% produzem calcose e entre 90-100% provocam uma reacção inflamatória aguda.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

A ecografia pode determinar a localização do CEIO.

A TAC é o método de diagnóstico de eleição porque localiza o CEIO radiopaco e radiotransparente em 3 dimensões.

A TAC tem limitações se os CEIO criam artefactos significativos, que podem dificultar a localização exacta.

A RMN é uma técnica diagnóstica contraindicada, porque os CEIO se podem deslocar incontrolavelmente.

ERG: Quer a Siderose, quer a Calcose provocam alterações no ERG, antes que produzam alterações ou danos oculares. As alterações consistem em alterações nas amplitudes.

#### TRATAMENTO:

Cirurgia, com extracção do CEIO.

Se o CEIO é inerte, há autores que deixam o CEIO, quando não existam danos estruturais.

Se o corpo estranho não é inerte, deve proceder-se à sua extracção, mesmo que os danos estruturais não requeiram a intervenção cirúrgica.

### **5. Maculopatia diabética**

Consiste em 2 entidades distintas: o edema macular (associado ou não a anomalias da interface vítreomacular) e a isquémia macular.

A difusão de fluoresceína não é sinónimo de edema, mas sim a capacidade de reabsorção líquida que pode compensar a exsudação e não leva a um espessamento retiniano.

#### TIPOS CLÍNICOS:

##### A) EDEMA MACULAR

Consiste numa acumulação de líquido extracelular na área macular, originando o seu espessamento.

O edema macular resulta duma difusão anómala dos constituintes plasmáticos por ruptura das barreiras hemoretinianas internas e externas.



O exame biomicroscópico permite objectivar o espessamento da área macular. Contudo, só consegue diagnosticar espessamentos superiores a 1,6 vezes o normal<sup>71</sup>.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permite visualizar a difusão de contraste na retina a partir das paredes dos capilares retinianos alterados. Indispensável para avaliar o grau de isquémia retiniana associada ao edema.

OCT: É o método de eleição para o diagnóstico, para monitorizar um tratamento e seguir a evolução do edema macular. Traduz-se por um espessamento da área macular, com um aumento da hiporreflectividade das camadas externas da retina (traduzindo uma acumulação do líquido nestas camadas). As locas cistóides surgem como cavidades quísticas, opticamente vazias. Um espessamento retiniano é definido por uma espessuraretiniana superior ao espessamento retiniano médio normal de mais de 2 desvios standard.

O edema macular de origem traccional está associado a anomalias da interface vítreoretiniana.

#### B) ISQUÉMIA MACULAR:

A zona avascular central é uma área central da mácula, desprovida de capilares, cujo diâmetro está entre 350 a 750 µm.

Nos seus bordos, os capilares perifoveais formam 2 a 3 filas de arcadas e estão dispostos numa única camada.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: observa-se uma dilatação anómala dos capilares, oclusões dos capilares no seio de uma arcada anastomótica perifoveal, dando um aspecto irregular à zona avascular central e um aumento dos espaços intercapilares maculares.

A extensão das zonas de oclusão capilar resulta num aumento progressivo da ZAC. Fala-se de maculopatia diabética quando o aumento da zona avascular central é superior a 2 vezes o diâmetro normal.

Bresnick notou que a visão só começa a alterar-se quando o diâmetro da ZAC é superior a 1000 µm.

#### TRATAMENTO:

Equilíbrio da glicémia: O estudo UKPDS em diabéticos tipo 2 e o estudo DCCT nos diabéticos tipo 1, confirmaram que o desequilíbrio da glicémia tem um papel importante na incidência e na progressão da maculopatia diabética.

Normalização da TA: O objectivo é manter uma TA em valores inferiores a 130/80 mmHg. O estudo UKPDS descreve que um equilíbrio tensional estrito reduz a incidência da diminuição da AV em 47% dos casos.

Equilíbrio lipídico: O estudo FIELD, ACCORD-EYE revelou a importância do equilíbrio lipídico na progressão da RD.

SÍNDROME DE APNEIA DO SONO (SAS): Devido à hipoxemia e à modificação metabólica que provoca, o SAS tem um papel importante no estabelecimento da maculopatia diabética.

Fotocoagulação laser: Em caso de edema focal (difusão a partir dos microaneurismas e localizados a mais de 750 µm da fóvea) o tratamento de 1ª intenção é a fotocoagulação laser.

A tendência terapêutica actual não é a fotocoagulação directa dos microaneurismas, mas efectuar uma grelha na zona de espessamento do OCT (habitualmente no centro da coroa de exsudados).

Em caso de edema difuso, a fotocoagulação laser não é o tratamento de 1ª intenção, mas sim a injeção intravítrea. Em caso de grelha macular nestes casos é aconselhado efectuar disparos à distância superior a 1.500 µm do centro da fóvea.

Vitrectomia: Em caso da presença de uma interface vítreomacular, a vitrectomia é eficaz na redução do edema macular diabético (em caso da não anomalia da interface vítreoretiniana a indicação da vitrectomia é mais controversa).

Corticóides: Os corticóides inibem a síntese de mediadores da inflamação, tal como a acção dos VEGF.

O acetono de triamcinolona está indicado actualmente no EMD refractário ao laser e ao equilíbrio glicémico e tensional.

Os implantes à base de corticóides de libertação prolongada constituem uma alternativa terapêutica, sendo mais eficazes em pseudofáquicos e não glaucomatosos. O implante de libertação prolongada da dexametsona tem uma actividade anti-inflamatória 5x superior à triamcinolona. O implante à base de acetono de fluocinolona está a ser testado, apresentando um índice alto de complicações.

Injeções intravítreas de anti-VEGF.

Fármacos em estudo: Inibidores do VEGF via inibição do factor HIF. VEGF trap.

## **6. Maculopatia idiopática aguda**

Doença inflamatória muito rara, que atinge preferencialmente adultos jovens.

Unilateral. Prodromo de síndrome pseudogripal.

SINTOMAS:

Diminuição súbita e intensa da AV.

SINAIS:

Descolamento cuneiforme da retina sensorial ao nível da mácula, de contornos irregulares.

Espessamento subretiniano pequeno, acinzentado, ao nível do EPR, sob o descolamento da retina sensorial.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Hipofluorescência subretiniana na fase venosa precoce, que evolui para hiperfluorescência. Em fase tardia ocorre a coloração completa do descolamento sob a retina sensorial.

ICG: Hipofluorescência macular precoce e uma hiperfluorescência tardia.

OCT: Espessamento ao nível da retina externa que se associa a uma hiperreflectividade do EPR.

ERG multifocal: Depressão na área foveolar, enquanto que o ERG standart é normal.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Afecções do EPR.

DEP infecciosos (sífilis)

**EVOLUÇÃO:**

A evolução faz-se para uma cicatrização em que se apresenta como uma hiperpigmentação ao nível da lesão subepitelial, com uma metaplasia fibrosa, envolvida por uma hipopigmentação.

**PROGNÓSTICO:**

Frequentemente favorável.

**COMPLICAÇÃO:**

NVSR.

**7. Maculopatia placóide persistente**

Patologia rara.

Usualmente bilateral.

Contrariamente à coroidopatia serpigiosa macular são mais simétricas, podendo permanecer estáveis por longos períodos.

**SINAIS:**

Lesões tipo placa, esbranquiçadas, centrais, bem delimitadas, clinicamente semelhantes à coroidopatia serpigiosa macular.

**EVOLUÇÃO:**

A AV é relativamente preservada até que possa ocorrer uma NVSR.

**COMPLICAÇÃO:**

NVSR

## 8. Maculopatia por hipotonia

Afecção caracterizada pelo aparecimento de pregas corioretinianas no pólo posterior em doentes com pressão intraocular baixa crónica.

### ETIOLOGIA:

- Bolha pos trabeculectomia hiperfiltrante
- Ferida ocular perfurante

### SINTOMAS:

Perda de acuidade visual central resultado de pregas corioretinianas.

### SINAIS:

Pregas corioretinianas a radiar temporalmente a partir do disco óptico. Nasalmente ao disco óptico, as pregas estão distribuídas concentricamente. A coróide peripapilar está edemaciada.

### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

A pressão intraocular habitualmente é inferior a 5 mmHg, Sinais consistentes com cirurgia ou traumatismo antecedente.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Pregas corioretinianas resultado de etiologia diversa: idiopática, hipermetropia, tumores órbita, esclerite posterior, explante escleral, tumores coróide, NVSR e cicatrizes corioretinianas.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Linhas alternantes hipo e hiperfluorescentes, correspondentes às pregas  
OCT: Pode revelar as pregas retinianas ou o edema macular.

### TRATAMENTO:

Resolução das pregas através da correcção cirúrgica da afecção subjacente. Podem ficar como sequelas uma alteração residual linear do EPR.

## 9. Maculopatia traumática

Um traumatismo ocular pode originar uma maculopatia adquirida, cuja gravidade e repercussão funcional varia em função da natureza e da gravidade desse traumatismo.

### EDEMA BERLIN

Atingimento funcional variável.

Em horas, a retina apresenta-se esbranquiçada e opaca.

OCT: Hiperreflectividade membrana Bruch-EPR

### RUPTURA COROIDEA

Surge como uma estria amarelada, concêntrica ao epicentro papilar, podendo atingir a mácula.

Acompanha-se inicialmente dum hemorragia subretiniana.

### BURACO MACULAR PÓS TRAUMÁTICO

Consecutivo a uma hiperextensão e a uma tracção tangencial retiniana no pólo posterior, até à sua ruptura.



Fig. m.19 Rasgadura da área macular pós traumatismo contuso do globo ocular (Retinografia)

### **10. Maculopatia viteliforme polimorfa aguda**

Também chamada Retinopatia paraneoplásica viteliforme.

Ocorre em indivíduos de meia idade, acompanhados de cefaleias e síndrome pseudo-gripal.

**SINTOMAS:** Diminuição da acuidade visual, relacionada com a extensão da retina afectada.

**FUNDO OCULAR:** Lesões viteliformes múltiplas, de tamanhos variáveis.

Autofluorescência presente de forma variável.

Pode desenvolver um pseudohipopion.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

**ERG:** Diferente relativamente à doença de Best.

Importante despistar sempre a presença dum melanoma da úvea ou um melanoma dermatológico.

### **11. Maltia leventinese**

Descrita em Doyne.

### **12. Meduloepitelioma intraocular**

Usualmente ocorre na 1ª década de vida.

A maioria ocorre no corpo ciliar e, mais raramente, na íris, retina ou nervo óptico.

SINAIS:

Massa não pigmentada, com epicentro no corpo ciliar, mais comumente na região inferior ou temporal inferior. Coloração branco-rosada.

Com o crescimento pode invadir a câmara anterior e a cavidade vítrea.

Pode ocorrer no disco óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Fluorescência tardia da massa.

ECOGRAFIA: ecos altamente reflectivos.

TRATAMENTO:

Iridociclotomia.

Enucleação, se ocorrer um envolvimento do nervo óptico.

### **13. Megalopapila**

Manifesta-se como de um disco óptico normal, mas aumentado de tamanho.

SINTOMAS:

Afecta a AV ocasionalmente.

SINAIS:

Os diâmetros horizontais e verticais do disco óptico são iguais ou superiores a 2,1 mm.

Achados comuns são distúrbios do EPR peripapilar.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Alargamento mancha cega. Quadrantanópsia temporal superior parcial ocorre em 30% dos casos.

ANOMALIAS SISTÉMICAS ASSOCIADAS:

Encefalocelo basal, fenda palato e dysostose mandibulofacial.

### **14. Melanocitoma n. Óptico**

Neoplasia uveal melanocítica benigna, com características clínicas e patologias distintas.

É um tumor benigno, muito pigmentado, do disco óptico.

Provavelmente é uma variante clínica do nevo da coróide.



**HISTOPATOLOGIA:**

Melanócitos muito pigmentados, próximos da lâmina crivosa.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Pode estar presente ao nascimento, mas a idade média são os 50 anos.

Não há predileção por sexo. Bilateralidade é rara.

Não há padrão hereditário.

Usualmente unilateral.

**SINTOMAS.**

Usualmente assintomáticos. Ocasionalmente referem um escotoma.

Se o tumor apresentar um grande tamanho, pode ocorrer diminuição da AV.

**SINAIS:**

Defeito pupilar aferente pode estar presente (>30%).

Tumor aplanado ou discretamente elevado, de coloração escura, uniforme, localizado excentricamente sobre o bordo do disco óptico, comumente ocupando o quadrante temporal inferior.

Bordo fibrillar estendendo-se para as fibras do n.óptico.

Tamanho variável (desde < 1 disco diâmetro até uma lesão maior, que se estende para o vítreo, retina e coróide adjacentes).

Em 50% dos casos, um nevo da coróide apresenta-se contíguo ao melanocitoma.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: É característica. Hipofluorescência devido às células densamente pigmentadas. Pode ocorrer um leakage disco peripapilar associado.

ECOGRAFIA: Para diferenciar de melanoma maligno.

OCT: Aspecto dome-shaped, com efeito sombra dos tecidos subjacentes.

RMN ou TAC: Para detectar o envolvimento do nervo óptico.

**EVOLUÇÃO:**

A maioria dos tumores permanece estável ou cresce pouco (15%).

Raramente sofre transformação maligna.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Melanoma coróideu justapapilar
- Hiperplasia do EPR
- Hipertrofia congénita EPR
- Nevo coróide peripapilar
- Hamartoma combinado da retina e EPR

**COMPLICAÇÕES:**

Edema disco óptico

Oclusão vascular retiniana  
Descolamento exsudativo retina  
Estrela macular

**TRATAMENTO:**

Não está indicado, a não ser em caso de degenerescência maligna.  
Enucleação considerada em caso de transformação maligna.

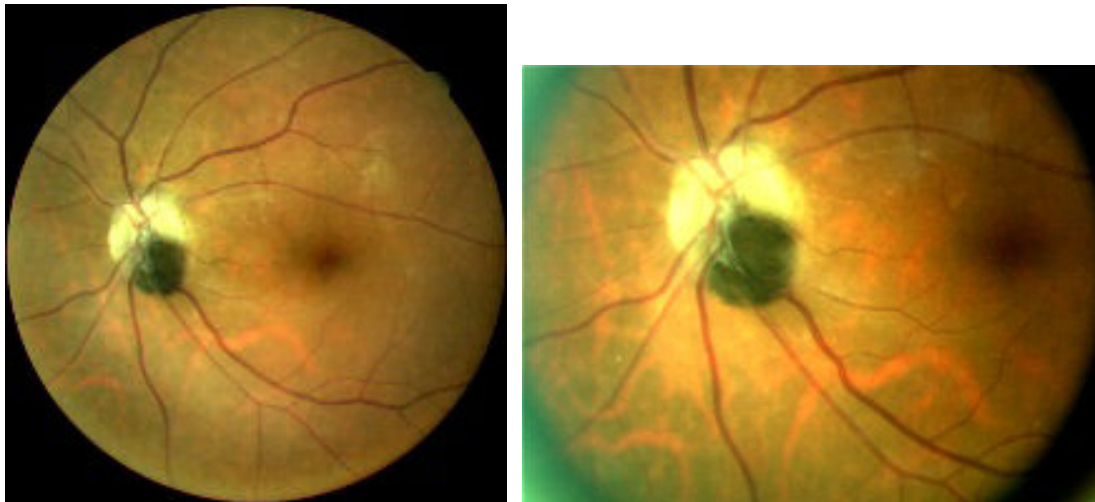


Fig. m.20 Melanocitoma nervo óptico (Retinografia) Fig. m.21 Melanocitoma nervo óptico (Retinografia)

### **15. Melanoma coróide**

É o tumor intraocular primário mais comum.

Aspecto em dome-shaped ou em gorma de cogumelo. Pigmentação variável.

Bilateral em 0,18% dos casos.

Propensão para metástase hepática.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Incidência de 1/ 2.000 a 1.2500 em caucasianos.

Representam 90% de todos os tumores oculares em idade > 15 anos, na Europa<sup>72</sup>.

Não há predileção por sexo.

**FACTORES DE RISCO:**

- Exposição prolongada aos raios ultravioletas.
- Melanocitose oculodérmica congénita
- História familiar.

**HISTOPATOLOGIA:**

- Células epitelióides
- Células fusiformes

#### GENÉTICA:

Rara, mas descrita uma associação com uma alteração do cromossoma 3.

#### SINTOMAS:

Diminuição da AV (85% casos), escotomas, floaters, metamorfopsias, assintomáticos (6%), dor, hipermetropia e fosfenos.

#### SINAIS:

Duas formas clínicas: nodular e difuso (menos frequente).

Aspecto clínico variável em termos de coloração, tamanho, vascularização e crescimento.

FORMA NODULAR: Configuração em abóbada, irregular em circunferência e altura variável. A existência de rupturas ou adelgaçamento da membrana de Bruch confere um aspecto em cogumelo (20% casos).

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Hemorragia vítrea.
- Hemorragia subretiniana.
- NVSR.
- Invasão órbita, por extensão extraescleral.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Tempos iniciais (Aspecto mosqueado hiperfluorescente), tempos médios e tardios (confluência dos focos punctiformes até atingir áreas hiperfluorescentes amplas).

ECOGRAFIA: Forma de abóbada, em cogumelo ou bilobuladas. Reflectividade média ou baixa. Escavação coroideia.

RMN: Imagem típica (hiperintenso em T1 e hipointenso em T2). Interesse para estudo da invasão escleral e extraescleral e para observação do nervo óptico.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Nevo coróide.
- Metástase coróide.
- Hamartoma combinado da retina e EPR.
- Hipertrofia congénita EPR.
- Proliferação melanocítica uveal difusa bilateral.
- Osteoma coroideu.

#### PROGNÓSTICO:

Aos 5 anos a média de sobrevivência é de 80%.

O prognóstico é variável, dependendo da idade do diagnóstico, localização intraocular, extensão das metástases, tamanho do tumor e tipo celular do tumor.

Aos 5 anos, a mortalidade para o tipo de células epitelióides é de 42% e para o tipodecélulas fusiformes é de 10%. Aos 5 anos, a mortalidade é de 50% em casos de diâmetro basal superior a 15 mm e de 20% com um diâmetro basal inferior a 20%.

A localização adiante do equador é um factor de mau prognóstico, independentemente do tamanho do tumor<sup>73</sup>.

#### FACTORES DE RISCO PARA METASTIZAÇÃO:

- Crescimento documentado.
- Proximidade ao disco óptico.
- Grande espessura do tumor.

#### TRATAMENTO:

O objectivo do tratamento é a prevenção de metástases.

A enucleação é o tratamento standard para tumores grandes (diâmetro basal superior a 12 mm e 8 mm espessura).

Para tumores mais pequenos:

- Braquiterapia em placas ou irradiação externa.
- Ressecção local (reservada para tumores anteriores).
- Termoterapia transpupilar.

#### AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

A avaliação sistémica deve ser efectuada em cada doente.

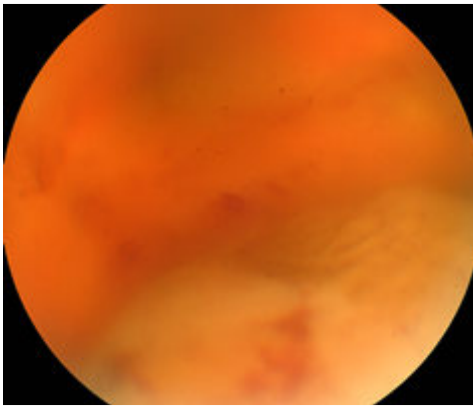


Fig. m.22 Melanoma coróide (Retinografia)

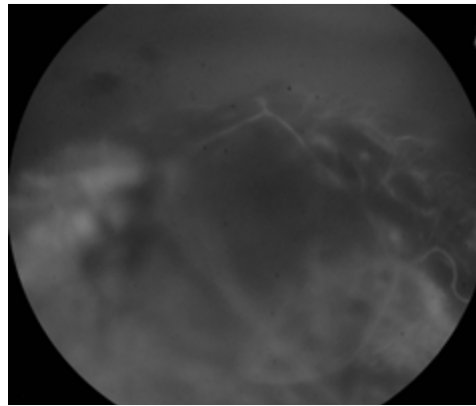


Fig. m.23 Melanoma coróide (AF)

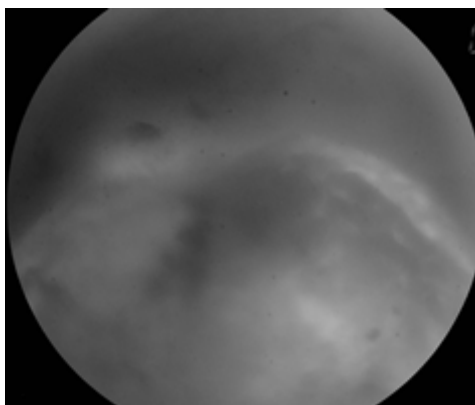


Fig. m.24 Melanoma coróide (AF)

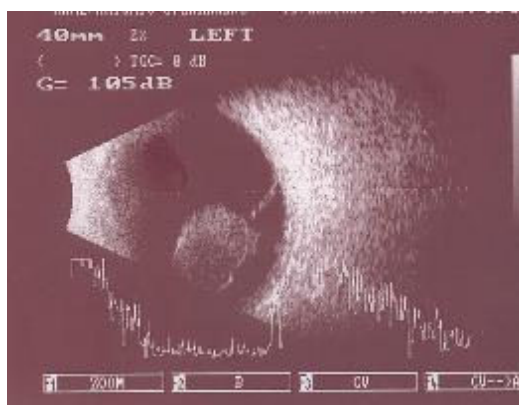


Fig. m.25 Melanoma coróide (Ecografia)

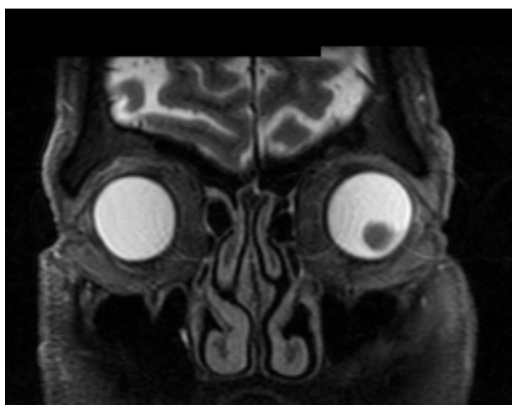


Fig. m.26 Melanoma coróide (RMN)



Fig. m.27 Melanoma coróide (TAC)

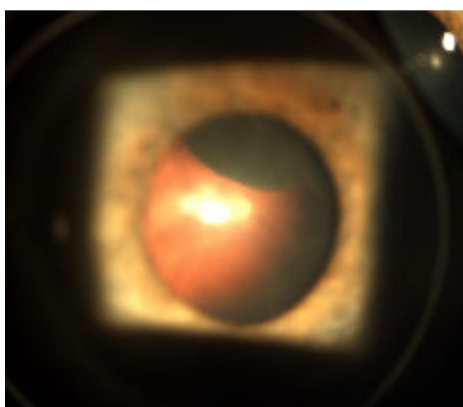


Fig. m.28 Melanoma coróideu

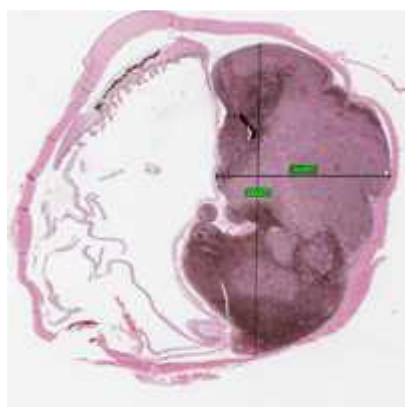


Fig. m.29 Melanoma coróideu (peça)

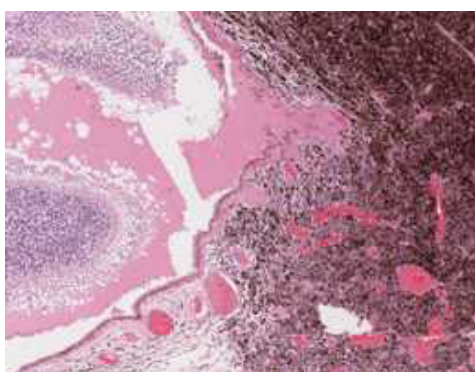


Fig. m.30 Melanoma coróideu (histologia)

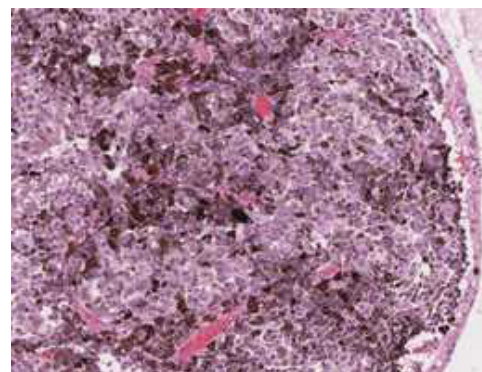


Fig. m.31 Melanoma coróideu (histologia)

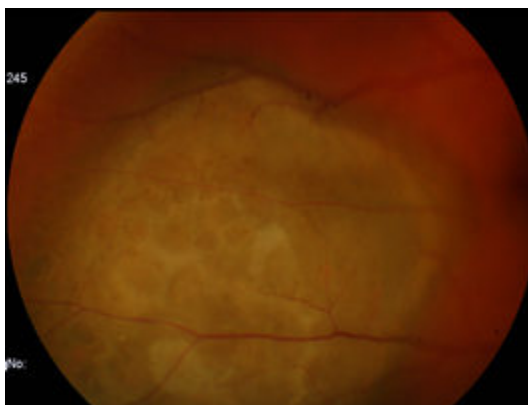


Fig. m.32 Melanoma coróide (Retinografia)

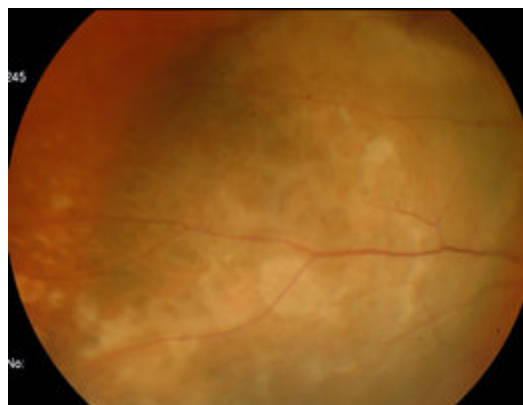


Fig. m.33 Melanoma coróide (Retinografia)



Fig. m.34 Melanoma coróide (AF)

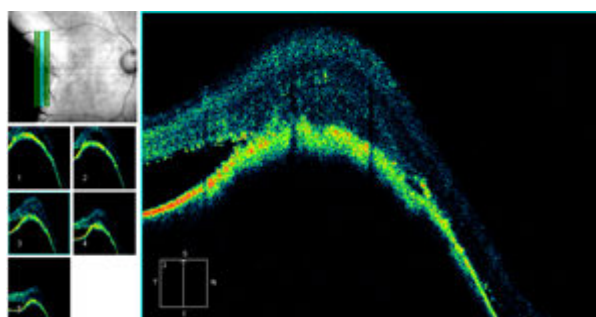


Fig. m.35 Melanoma coróide (OCT)



Fig. m.36 Melanoma coróide (TAC)

## 16. Melanoma papilar primitivo

É um tumor extremamente raro.

Localiza-se habitualmente no centro do disco óptico, originando dificuldade de diagnóstico com o melanocitoma.

EXAMES COMPLEMENTARES:

RMN: É o melhor exame para avaliar a extensão tumoral ao longo do nervo óptico.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanocitoma (distinguem-se pelo atingimento precoce da função visual e pela evolução)

EVOLUÇÃO:

A invasão do nervo óptico é rápida.

TRATAMENTO:

A enucleação é a melhor opção terapêutica.

### 17. Membranas epiretinianas (MER)

Consiste numa proliferação fibrocelular translúcida ou semi-translúcida, que se forma na área macular, ao nível da superfície interna da retina. Usualmente desenvolvem-se após um DPV parcial ou completo.

Geralmente a evolução é boa, causando escassa sintomatologia.

Consoante os graus de contracção da membrana epiretiniana, assim podem surgir aumento da espessura retiniana, edema macular cistóide e degenerescência da retina subjacente, com conseqüente diminuição da acuidade visual e metamorfopsia.

EPIDEMIOLOGIA:

São um achado frequente em indivíduos com idade superior a 50 anos.

Incidência de 7-11,8% em indivíduos caucasianos acima dos 50 anos.

Bilateralidade em 20-30% dos casos. A gravidade das membranas é assimétrica.

As MER idiopáticas têm uma prevalência superior às MER secundárias.

ETIOLOGIA:

- Idiopáticas (ocorrem sem evidência de outra patologia intraocular. Associada a descolamento posterior do vítreo).
- Secundárias (a cirurgia ocular, a doenças vasculares da retina, traumatismos oculares, doenças inflamatórias corioretinianas, distrofias corioretinianas e tumores intra-oculares). As MER em doentes jovens são quase sempre secundárias.

PATOGENESE: Papel relevante do descolamento posterior do vítreo.

As hipóteses para a formação duma MER após um DPV são:

- Proliferação de células gliais, que acedem à retina por rupturas da membrana limitante interna.
- Permanência de resíduos do córtex vítreo posterior na superfície interna da retina, originando proliferação de hialócitos e organização.

#### SINTOMAS:

A maioria dos doentes com MER idiopáticas são assintomáticos. Pode ser um achado casual.

Com o espessamento e contracção da membrana, os pacientes referem diminuição da AV, metamorfopsia, macropsia, micropsia, fotopsia e diplopia.

A maioria dos pacientes apresenta uma AV superior a 3/10.

Classificação proposta por Gass<sup>4</sup>:

Grau 0 – Maculopatia em celofane. Membrana translúcida não associada com distorção retiniana.

Grau 1 – Maculopatia de celofane plissada. Membranas que causam enrugamento da retina interna.

Grau 2 – Pucker macular. Presença de membrana opaca que obtrui os vasos subjacentes e marcada distorção retiniana.

#### SINAIS:

A tracção tangencial exercida sobre a retina neurosensorial tende a elevar a mesma.

A tracção vascular origina uma tortuosidade característica.

Em alguns casos, podem observar-se manchas algodonosas.

Podem observar-se deiscências da membrana, originando pseudoburaco na mácula.

Com a progressão da contracção da membrana, surge edema na retina e pregas radiárias. Os casos mais evoluídos podem apresentar metaplasia do EPR.

O DPV está presente em 90% dos casos.

#### EXAMES COMPLEMENTARES

AF: Permite analisar as repercussões da membrana sobre as estruturas da retina, diferenciar um buraco macular de um pseudoburaco da mácula e avaliar a causa possível da membrana epiretiniana.

OCT: As membranas epiretinianas surgem como linhas hiperreflectivas anteriores e aderentes à retina de forma variável.

As membranas epiretinianas podem ser planas (aproximadamente 70% dos casos), com uma aderência firme à superfície interna da retina (mais frequentes nas MER idiopáticas), ou apresentar focos de contracção, em franja (mais frequentes nas MER secundárias).

A imagem característica é a perda da depressão foveal normal, o aumento difuso da espessura, a presença de quistos intraretinianos e o descolamento ocasional da retina neurosensorial.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Edema macular cistóide
- NVSR

- Buraco macular
- Pregas corideias
- Hamartoma combinado da retina

**PROGNÓSTICO:**

A maioria dos pacientes com MER unilateral apresentam uma AV > 3/10. Com uma AV inferior e com distorção intolerável podem requerer vitrectomia com peeling.

**TRATAMENTO:**

O objectivo do tratamento dum MER sintomática consiste em restabelecer o funcionamento normal da retina, mediante a libertação da tracção que a MER exerce sobre a retina e restabelecendo a transparência normal da fóvea.

Em termos gerais deve colocar-se a hipótese de cirurgia vítreoretiniana em caso de acuidade inferior ou igual a 3/10. Pode igualmente equacionar-se a cirurgia em caso de metamorfopsia invalidante ou diplopia, mesmo com uma acuidade visual superior.

O tratamento cirúrgico da MER ocorreu pela primeira vez em 1978, por Machemer, que efectuou vitrectomia, dissecação e extracção da MER.

As MER operadas antes de 2 anos de evolução recuperam uma melhor AV relativamente aos outros<sup>74</sup>.

Tratamento enzimático: A plasmina é das enzimas mais estudadas para liquefazer o gel vítreo e desencadear o DPV.



Fig. m.37 Membrana préretiniana (Retinografia)

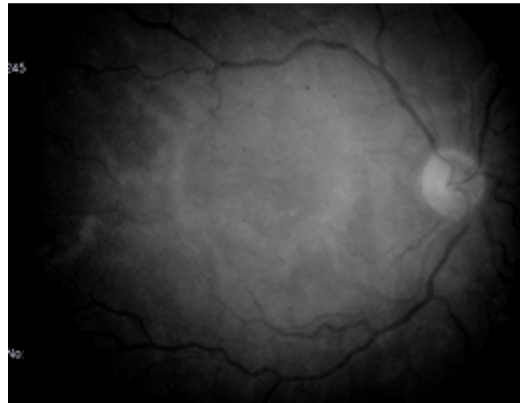


Fig. m.38 Membrana préretiniana (Anerítica)

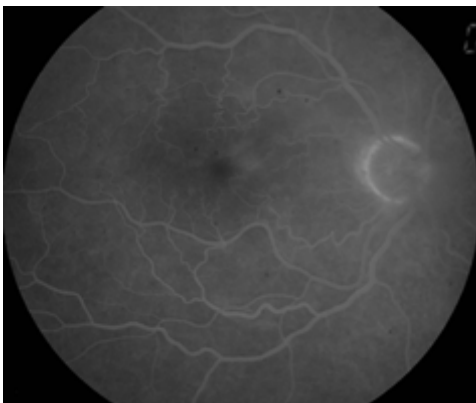


Fig. m.39 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (AF)

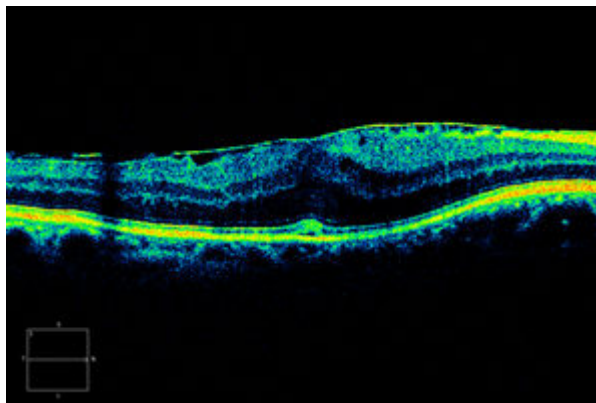


Fig. m.40 Linha hiperreflecitva fina adiante da retina (OCT).



Fig. m.41 Membrana préretiniana (Retinografia)

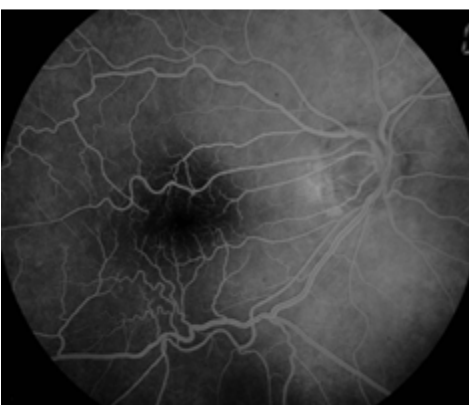


Fig. m.42 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (AF)

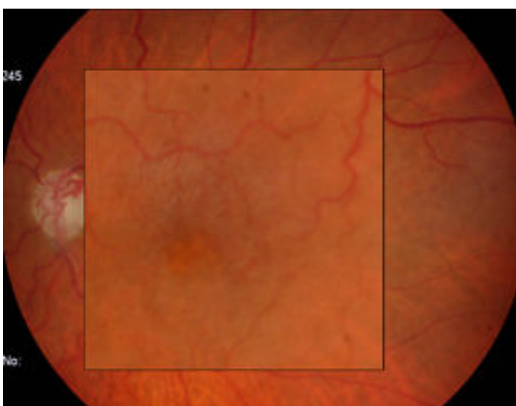


Fig. m.43 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Retinografia).

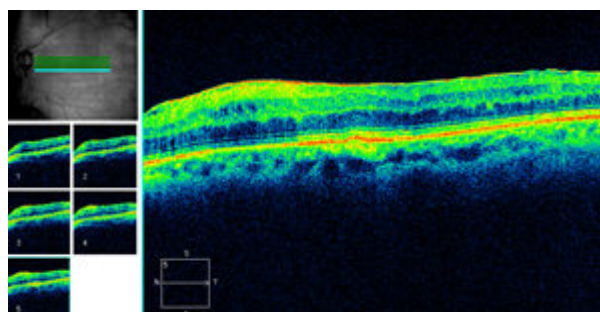


Fig. m.44 Linha hiperreflecitva fina adiante da retina (OCT).



Fig. m.45 Membrana préretiniana (Retinografia)



Fig. m.46 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Anerítica)

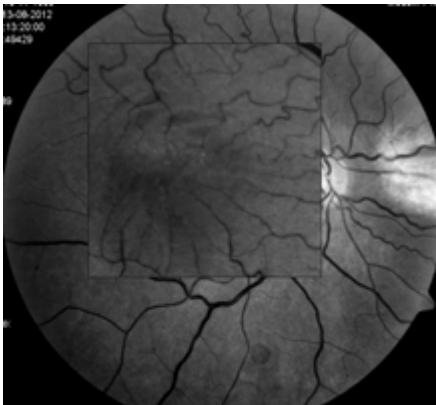


Fig. m.47 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Anerítica)



Fig. m.48 Membrana préretiniana, com leakage (AF)

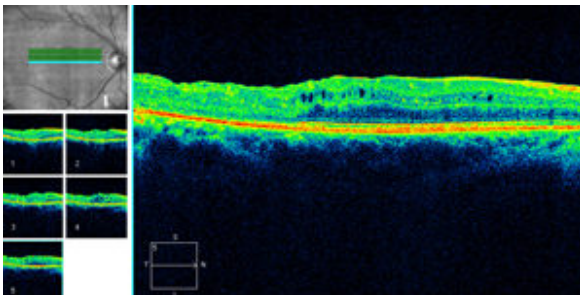


Fig. m.49 Linha hiperrefletiva fina adiante da retina, com aumento da espessura retiniana (OCT).

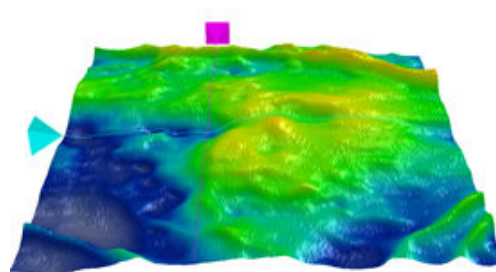


Fig. m.50 Membrana pré-retiniana (OCT)



Fig. m.51 Membrana préretiniana (Retinografia)

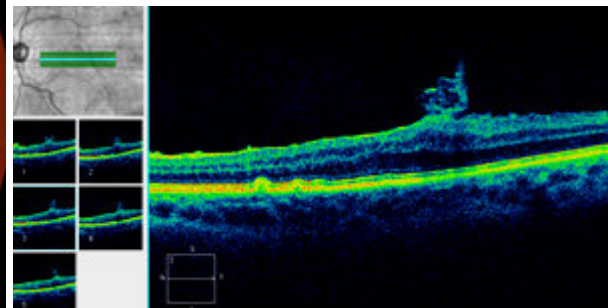


Fig. m.52 Linha fina hiperrefletiva, com pregas na MLI (OCT)



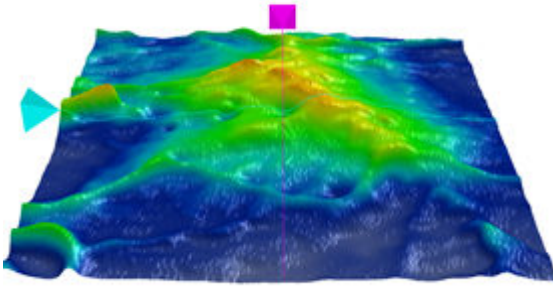


Fig. m.53 Membrana préretiniana (OCT)

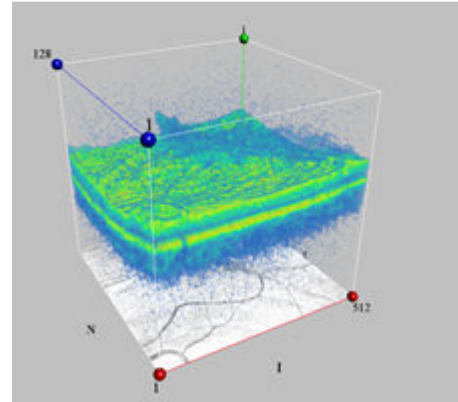


Fig. m.54 Membrana préretiniana (OCT)

## 18. Meningioma do nervo óptico

Predomínio do sexo feminino, entre os 35 e os 60 anos de idade.

### SINTOMAS:

Episódio de amaurose fugaz transitória ou diminuição ligeira AV.

### SINAIS:

Proptose moderada em 50 a 75% dos casos.

Inicialmente apresenta um edema moderado do disco óptico e dilatação das veias retinianas.

Após meses a alguns anos de evolução, ocorre perda AV, aumento do edema do disco óptico, corpos refrácteis e palidez do disco óptico. Em 20 a 40% dos casos, ocorrem shunts disco óptico e colaterais<sup>20</sup>. Pregas corioretinianas

### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Alargamento mancha cega.

AF: Leakage do disco óptico. Mais tarde ocorre atrofia óptica.

TAC: Avaliação do alargamento da bainha dural. 1/3 dos doentes apresenta calcificação.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Glioma do nervo óptico
- Papiledema
- Quistos no nervo óptico

### PROGNÓSTICO:

Perda visão ocorre tipicamente entre meses a alguns anos. A extirpação cirúrgica está associada a uma profunda diminuição da AV.

### TRATAMENTO:

Cirurgia ou irradiação.



## 19. Metástase coroideia

São os tumores malignos intra-oculares mais frequentes. A coróide é o local mais frequente devido á sua rica vascularização<sup>75</sup>.

Caracteristicamente são multifocais, bilaterais e de localização preferencial no polo posterior.

### EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência real é difícil de avaliar (ocorre em 2,3 a 9,2 % dos adultos com carcinoma)<sup>19</sup>.

O tumor maligno primário mais comum é o carcinoma da mama no sexo feminino e o carcinoma do pulmão no sexo masculino. As metástases do carcinoma do pulmão são usualmente unifocais.

As metástases do cancro da mama tendem a ser multifocais e bilaterais.

Em 8% dos casos não se detecta o tumor primário.

### PATOGÉNESE:

As estruturas intra-oculares não possuem canais linfáticos, razão pela qual a via hematogénea é a via de metastização.

O aspecto histopatológico depende em parte das características do tumor primário.

### SINTOMATOLOGIA:

Diminuição da AV, escotoma, amputação do CV, metamorfopsia ou miodesópsia, dor ocular ou dilatação das veias episclerais.

No momento da descoberta da lesão metastática, 5 a 20% dos doentes são assintomáticos<sup>5</sup>.

### CLÍNICA:

O aspecto clínico varia segundo se trata de uma lesão carcinomatosa primitiva, de um melanoma ou de um tumor carcinóide.

O descolamento seroso da retina está comumente presente.

- Metastase coroideia de carcinoma

É variável em número e dimensões. Tipicamente apresentam-se com uma coloração amarelada, subretiniana, arredondada ou ovalada, nodular, difusa e multilobulada.

A superfície é lisa, mas pigmentada.

A localização mais frequente é retroequatorial (90% dos casos). É predominantemente macular em 10% dos casos.

Bilaterais em 10% dos casos e múltiplas em 40% dos casos.

Em ¾ dos casos ocorre um descolamento exsudativo da retina.

Em cerca de 5% podem localizar-se no disco óptico.

- Metastase retiniana dos carcinomas

Mais raras.

Apresentam-se como uma lesão esbranquiçada intraretiniana infiltrantes vascularizadas adjacentes ou perivasculite.

São menos coesivas e podem ter sementeira no vítreo.

- Metástases coroideias dos carcinóides

Os tumores carcinóides são tumores malignos, de crescimento lento, de origem neuroendócrina. Mais frequente no sexo feminino.

Lesão de coloração alaranjada, arredondada ou ovalada, bem delimitada.

São frequentemente bilaterais e múltiplas.

- COLORAÇÃO DAS LESÕES:

Amarela pálida (de carcinoma mama e pulmões).

Vermelho alaranjada (carcinoma renal e tiróideu).

Amarelo alaranjada ou rosada (carcinóides).

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Em geral são hipofluorescentes em tempos precoces e com hiperfluorescência tardia. No centro da lesão podem apresentar pin-points.

ICG: Hipofluorescência precoce. Em tempos tardios a fluorescência é variável e uniforme.

ECOGRAFIA: Lesão isoecogeneidade, uniforme, sem escavação coroideia.

OCT: Banda hiporelectiva no seio da coróide, associada a alargamento do espaço supracoróideu.

RMN: lesão hiperintensa em sequência ponderada T1 e hipointensa em sequência ponderada T2).

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Melanoma coroideu amelanótico

Hemangioma coroideu circunscrito

Astrocitoma

Esclerite posterior

Calcificações esclerocoroideias

Linfoma intraocular

Osteoma coroideu

Granuloma coroideu

S. efusão uveal

Nevo não pigmentado

D. Harada

Cicatriz disciforme

#### PROGNÓSTICO:

Depende da natureza do tumor primitivo, da sua evolução, mas também das possibilidades terapêuticas do doente.

A maioria das metástases coroideias são de progressão rápida e tendem a crescer mais rápido do que o tumor primário coroideu.

O prognóstico é menor no caso das metástases do cancro broncopulmonar (3,3 a 13 meses) relativamente ao cancro da mama (7-11,5 meses)<sup>5</sup>.

Não tratadas, ocorre descolamento da retina e glaucoma agudo ângulo fechado.

Perda visão pós edema do disco óptico.

#### TRATAMENTO:

Tem como objectivo preservar a AV. Depende do grau de actividade do tumor, da sintomatologia ocular, da localização e extensão do tumor, do grau de resposta à quimioterapia, da localização do tumor primário.

Radioterapia.

Protonterapia.

Braquiterapia (consiste na aplicação de um disco radioactivo suturado à episclera).

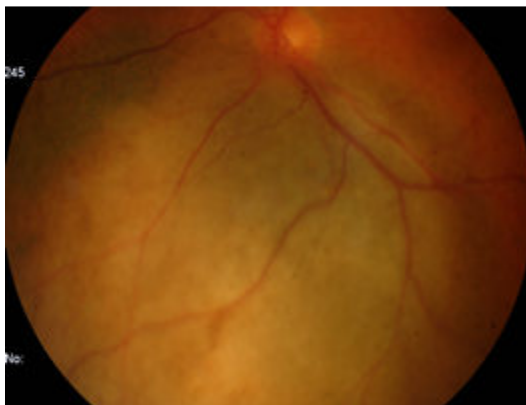


Fig. m.55 Metastase de carcinoma da laringe (Retinografia)



Fig.m.56 Metastase de carcinoma da laringe (Retinografia)



Fig. m.57 Metastase de carcinoma da laringe (Retinografia)

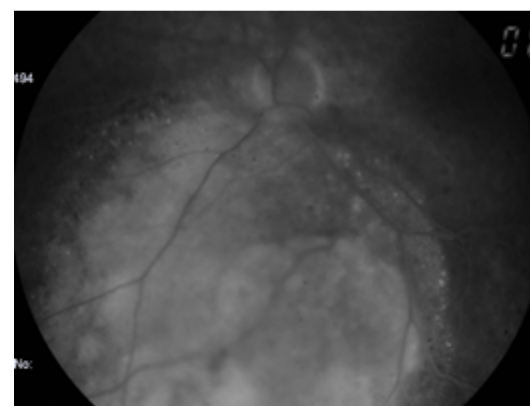


Fig. m.58 Metastase de carcinoma da laringe (Anerítica)

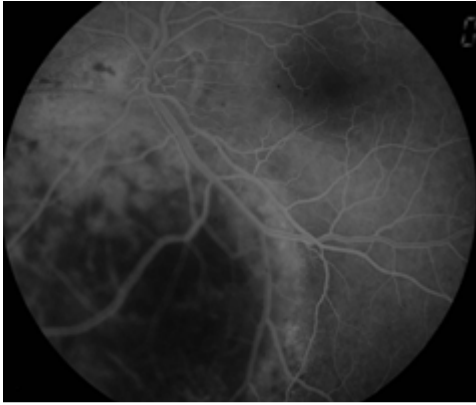


Fig. m.59 Metástase de carcinoma da laringe (AF)

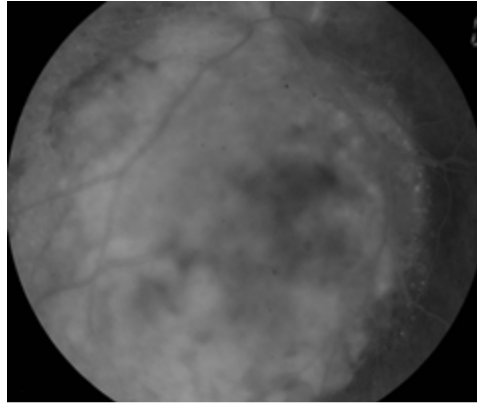


Fig. m.60 Metástase de carcinoma da laringe (AF)

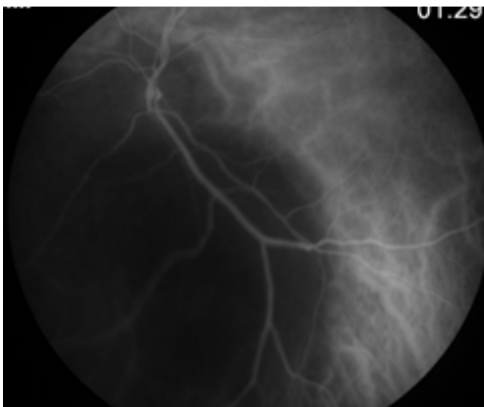


Fig. m.61 Metástase de carcinoma da laringe (ICG)

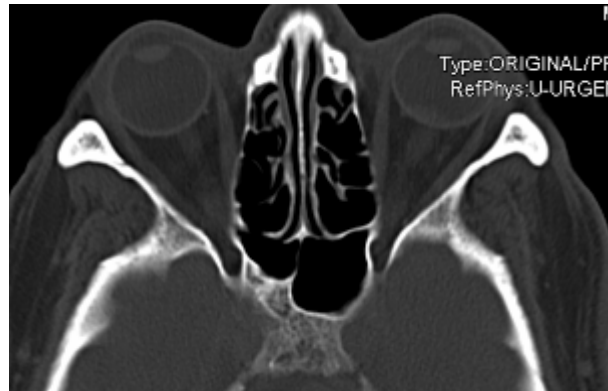


Fig. m.62 Metástase de carcinoma da laringe (TAC)

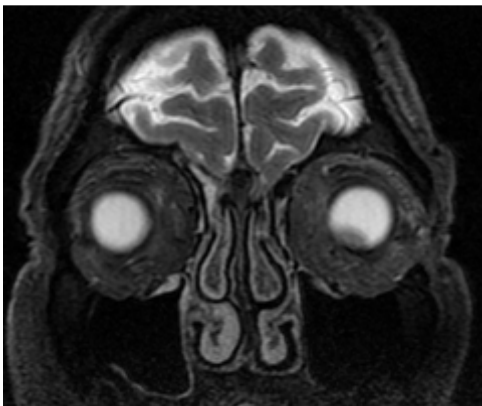


Fig. m.63 Metástase de carcinoma da laringe (RMN)

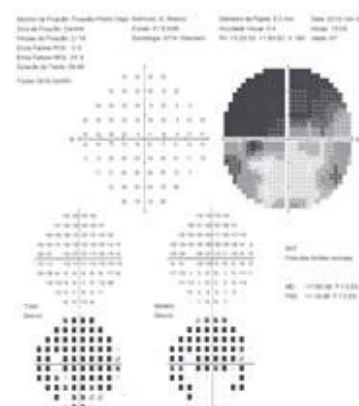


Fig. m.64 Metástase de carcinoma da laringe (CV)

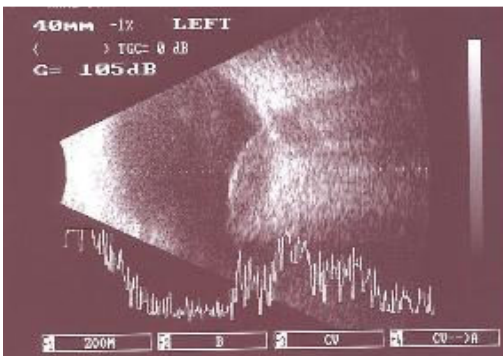


Fig. m.65 Metástase de carcinoma da laringe (Ecografia)

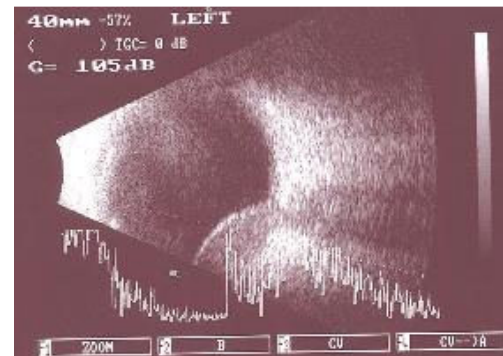


Fig. m.66 Metástase de carcinoma da laringe (Ecografia)

## 20. Metastases primitivas do n.óptico

Os tumores secundários do nervo óptico são mais frequentes que os tumores primitivos.

A invasão produz-se frequentemente através da lâmina crivosa, a partir de um tumor intraocular.

Patologia rara. As metástases do disco óptico representam cerca de 5% das metástases intraoculares.

### EPIDEMIOLOGIA:

Mais frequente no sexo feminino (80% dos casos). A idade média á descoberta é 55 anos.

Usualmente unilateral.

### ETIOLOGIA:

Cancro da mama (40% dos casos), pulmão (27%), rim, próstata, intestino ou melanoma<sup>76,77</sup>.

### SINTOMAS:

Caracterizam-se por uma perda precoce da função visual relacionada directamente com a invasão do nervo óptico ou à sua consequência vascular.

### SINAIS:

Pode apresentar o aspecto de um edema papilar de estase ou de uma massa esbranquiçada papilar. Hemorragias retinianas associadas.

### PROGNÓSTICO:

Mau. A média de sobrevivência é de 13 meses.

## 21. Microftalmia posterior

Anomalia congénita.

Rara. Bilateral. Isolada.

Causa potencial de cegueira.

Caracterizada por apresentar um segmento posterior pequeno, com um segmento anterior normal. Comprimento axial de pequena dimensão. Acuidade visual diminuída, com alta hipermetropia. Pregas papilomaculares e um disco óptico elevado.

### ASSOCIAÇÃO:

- Coloboma íris ou corioretiniano
- Catarata congénita

## 22. Mielinização fibras nervosas

A mielinização do nervo óptico inicia-se na vida fetal, progredindo pelas radiações ópticas até à porção posterior da lâmina crivosa.

Em cerca de 0,3 a 0,6% da população, a mielinização vai continuar, após o nascimento, para além da lâmina crivosa, atingindo a porção anterior do nervo óptico e a retina sensorial<sup>78</sup>.

Bilateral em cerca de 20% dos casos.

### PATOGENIA:

Fisiopatologia desconhecida.

### HISTOLOGIA:

As fibras de mielina correspondem a camadas de mielina, acompanhadas de células gliais tipo oligodendrócitos a envolver as fibras retinianas. A retina adjacente é normal.

### SINTOMAS:

Habitualmente assintomática. A acuidade visual central é normal.

### SINAIS:

Típicamente apresenta-se como uma lesão esbranquiçada, opaca, estriada, correspondente à distribuição das fibras retinianas.

Clássicamente, as lesões são isoladas. O carácter hereditário das fibras de mielina é muito raro.

Frequentemente estão associadas à presença duma alta miopia unilateral<sup>79</sup>.

### EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Aumento da reflectividade, com sombra posterior na camada de fibras nervosas peripapilres.

### EVOLUÇÃO:

É uma patologia não evolutiva.

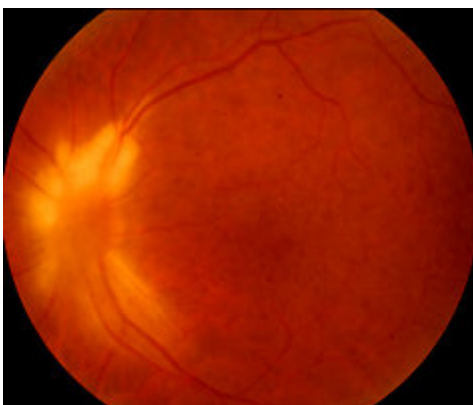


Fig. m.67 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)

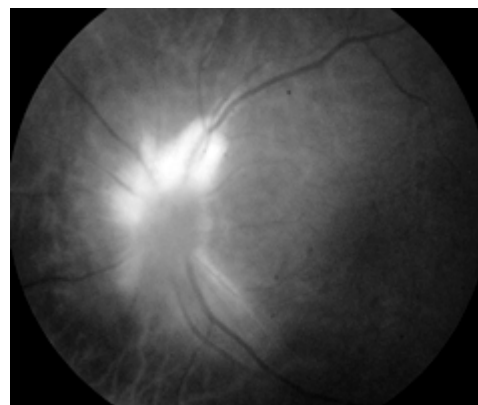


Fig. m.68 Fibras nervosas mielinizadas (Anerítica)



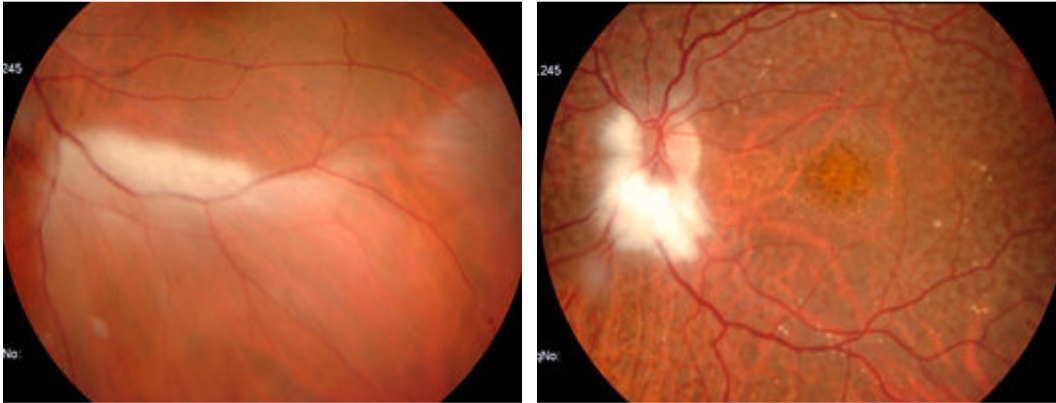


Fig. m.69 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)

Fig. m.70 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)

### 23. Miopia degenerativa

A miopia degenerativa é caracterizada por apresentar um erro refractivo  $> 6$  D e um comprimento axial do globo ocular  $> 26$  mm.

A alta miopia está associada a diferentes complicações retinianas ou não retinianas (glaucoma crónico, catarata precoce, alterações da oculomotricidade)<sup>44</sup>.

O estafiloma posterior é patognomónico de miopia degenerativa. Esta ectasia localizada envolve a esclera, a coróide e o EPR.

#### CLÍNICA:

##### A) COROIDOSE MIÓPICA

Adelgaçamento do EPR: caracterizado por uma hipopigmentação global do fundo ocular tornando visíveis os vasos coróides através do EPR hipotrófico.

##### B) ANOMALIAS DO DISCO ÓPTICO

A obliquidade de inserção do disco óptico está frequentemente associado a alta miopia.

O eixo maior do disco óptico pode ser vertical ou oblíquo, em particular no estafiloma inferior.

A relação diâmetro vertical/diâmetro horizontal do disco óptico aumenta com o grau de miopia.

Regra geral, a papila do alto míope é de grande dimensão.

##### C) CRESCENTE PERIPAPILAR

Corresponde à deslocação do complexo membrana bruch/EPR, ligada à distensão escleral posterior do globo ocular.

Consiste num crescente, substituído por um anel localizado, arredondado, ovalado ou policíclico, envolvendo completamente o disco óptico.

O crescente estende-se habitualmente com a idade, paralelamente ao comprimento axial.

#### D) PLACAS ATRÓFICAS

Constituem uma das complicações mais graves da alta miopia. Provoca uma perda do CV e, por vezes, hemeralopia.

As placas atróficas por vezes estão dispersas ao acaso. A sua evolução faz-se para uma extensão em superfície e tendência à coalescência.

Algumas placas de atrofia correspondem à evolução espontânea de linhas de ruptura da m. Bruch.

#### E) ESTAFILOMAS

Consiste numa distensão (ectasia evolutiva da parede do globo ocular). Abrange a esclera, a coróide e a retina.

Ao exame do fundo ocular, o estafiloma é caracterizado por uma palidez relativa e localizada do fundo ocular, com visualização da coróide.

Num estadio ulterior ocorre uma alteração da curvatura do pólo posterior. Observa-se um bordo arciforme, correspondendo ao limite entre o estafiloma e a curvatura do resto da parede ocular.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Identifica NVSR.

ERG multifocal: As amplitudes N1, P1 e N2 estão correlacionadas com a gravidade da miopia.

#### COMPLICAÇÕES:

- Retinosquise macular

Espessamento macular consecutivo à criação dum espaço vazio hiporreflectivo. Frequentemente acompanha-se de tracção vítrea tangencial.

- Buraco macular
- Hemorragia macular e ruptura da m.Bruch

A sintomatologia pode ser súbita, caracterizada por uma diminuição de AV associada a metamorfopsia. As hemorragias podem surgir após um esforço tipo valsalva ou secundária a traumatismo ocular.

É frequente uma hemorragia isolada, arredondada ou ovalada, na área foveolar.

Mais frequentemente, as hemorragias estão relacionadas com as linhas de ruptura da m. Bruch.

As linhas de ruptura da m.Bruch são observadas frequentemente no pólo posterior dos doentes míopes.

- Anomalias juncionais

Alterações pigmentares lineares, NVSR, pontos de fuga com localização na linha de junção.

- Mácula “dome-shaped”
- NVSR do alto míope

É a principal causa de NVSR de doentes com idade < 50 anos.

- Cavitações intracoroideias peripapilares

É caracterizada por uma elevação assintomática, peripapilar, amarelo-alaranjada. Localização habitual peripapilar, frequentemente em posição inferior.

Pode aumentar com o tempo.

**TRATAMENTO:**

Fotocoagulação laser na NVSR não definida, por falta de estudos randomizados.

Injeções intravítreas de anti-VEGF são eficazes.



Fig. m.71 Atrofia corioretiniana extensa (Retinografia)



Fig. m.72 Atrofia corioretiniana extensa (Retinografia)

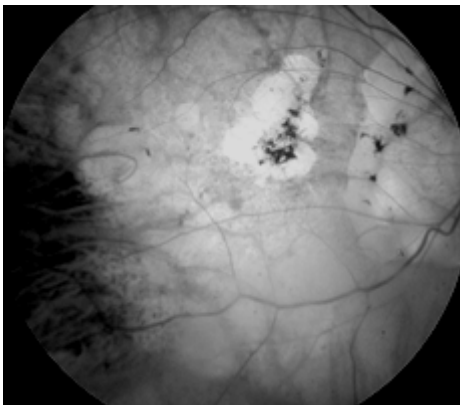


Fig. m.73 Atrofia corioretiniana extensa (Anerítica)

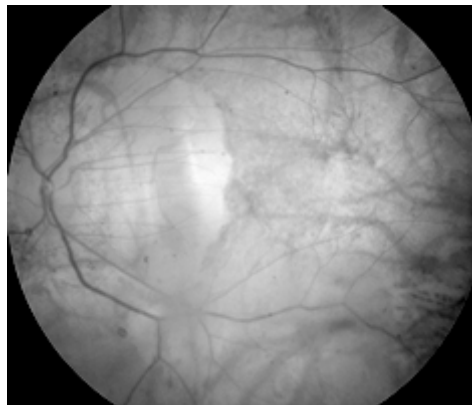


Fig.m.74 Atrofia corioretiniana extensa (Anerítica)

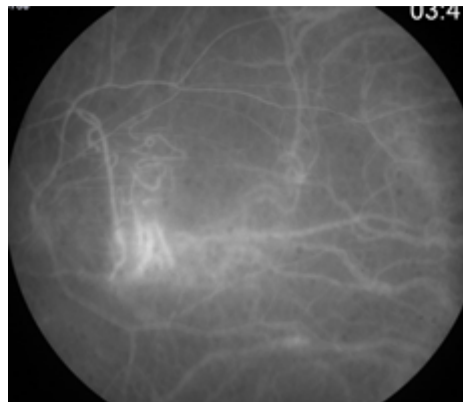


Fig. m.75 Atrofia corioretiniana extensa (ICG)

Fig.m.76 Atrofia corioretiniana extensa (ICG)

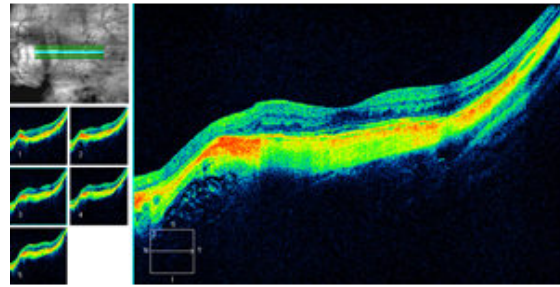
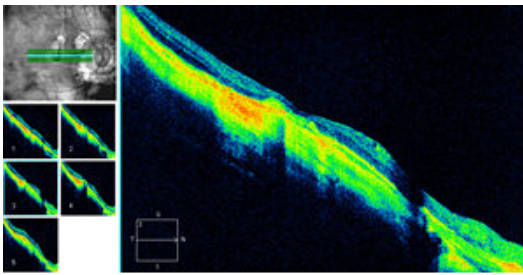


Fig. m.77 Atrofia corioretiniana extensa (OCT)

Fig. m.78 Atrofia corioretiniana extensa (OCT)

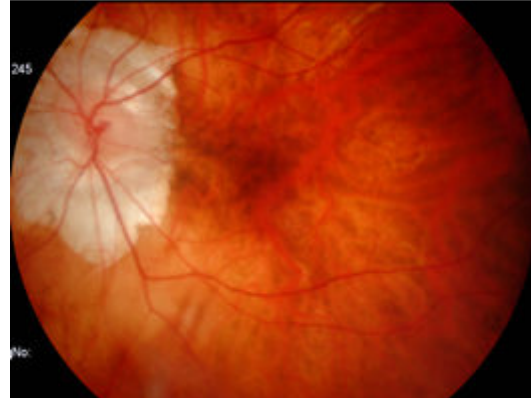
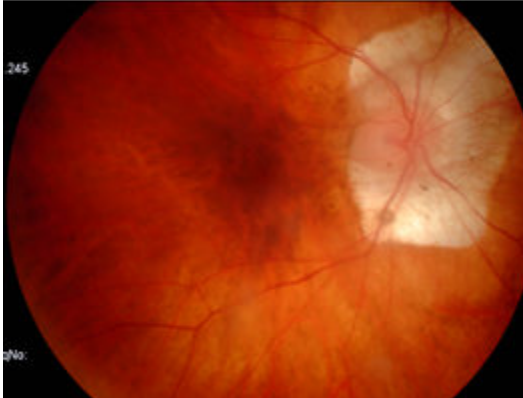


Fig. m.79 Atrofia corioretiniana peripapilar (Retinografia)

Fig. m.80 Atrofia corioretiniana peripapilar (Retinografia)

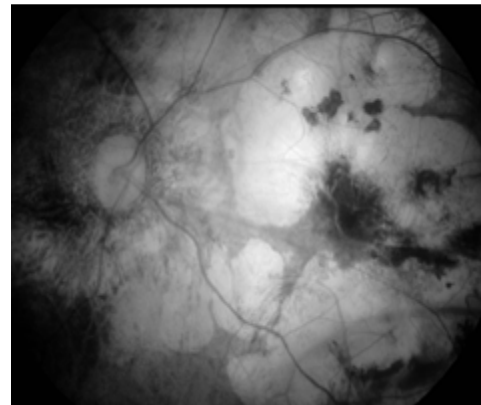
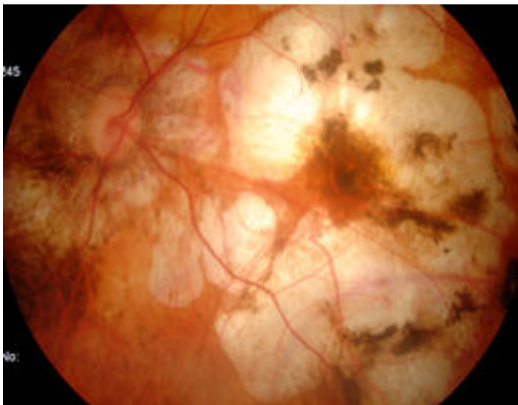


Fig. m.81 Atrofia corioretiniana miópica (Retinografia)

Fig. m.82 Atrofia corioretiniana miópica (Anerthica)

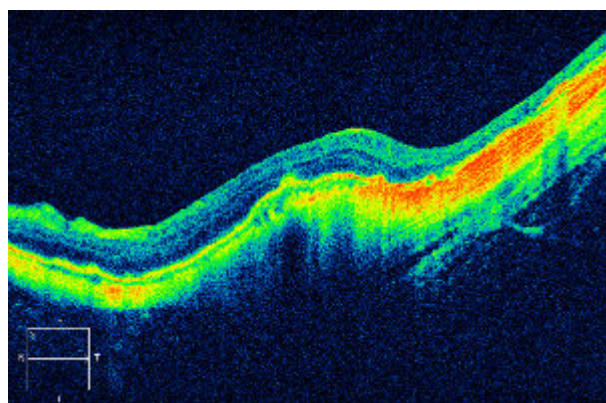
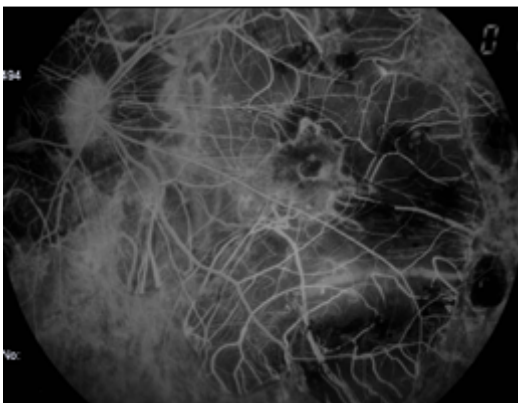


Fig. m.83 Atrofia corioretiniana miópica (AF)

Fig. m.84 Atrofia corioretiniana miópica (OCT)





Fig. m.85 Atrofia corioretiniana focal (Retinografia)

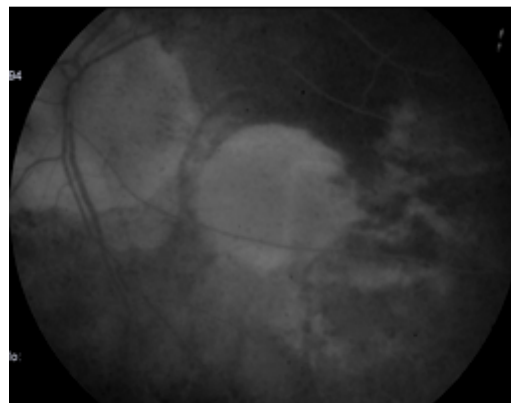


Fig. m.86 Atrofia corioretiniana focal (Anerítica)

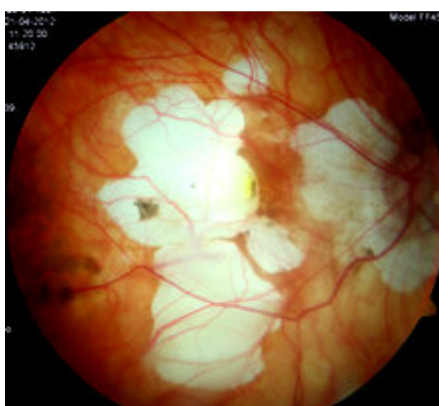


Fig. m.87 Atrofia corioretiniana miópica (Retinografia)

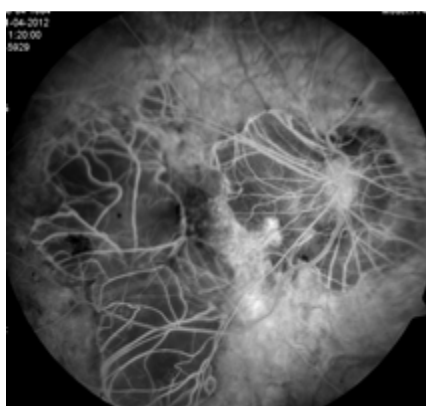


Fig. m.88 Atrofia corioretiniana miópica (AF)

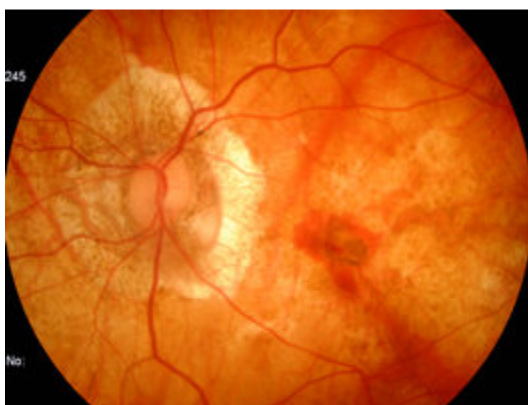


Fig. m.89 Mancha de Fuchs (Retinografia)

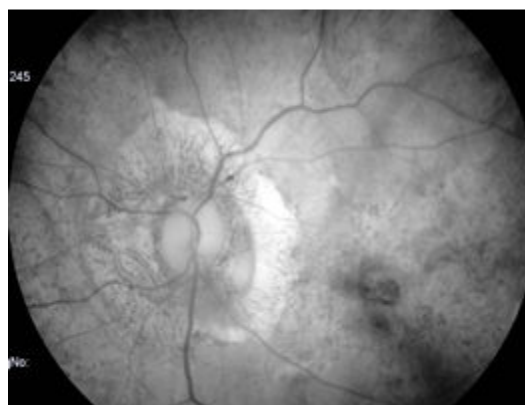


Fig. m.90 Mancha de Fuchs (Anerítica)

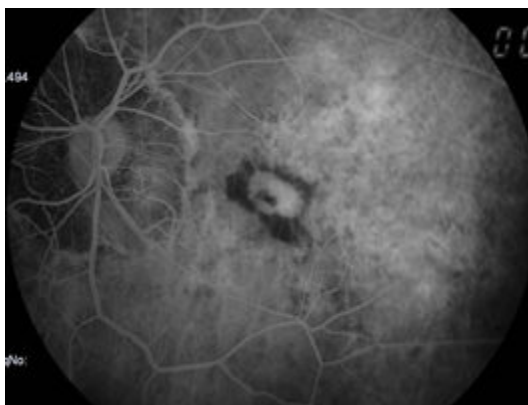


Fig. m.91 Mancha de Fuchs (AF)

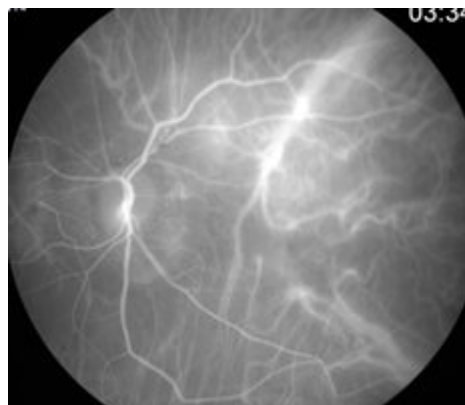


Fig.m.92 Mancha de Fuchs (ICG)

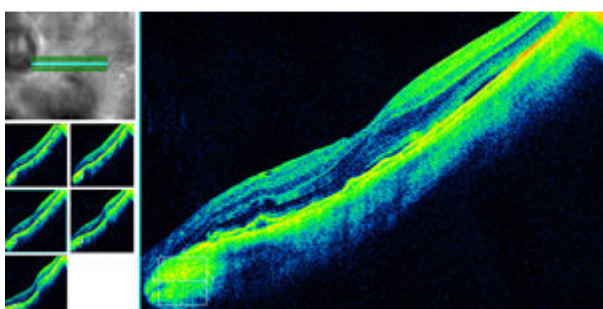


Fig. m.93 Mancha de Fuchs (OCT)

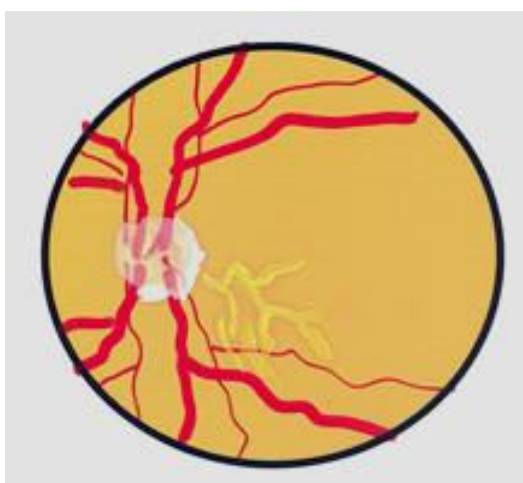


Fig. m.94 Lacquer cracks

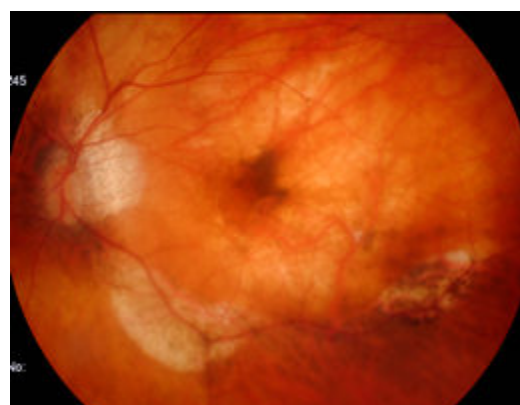


Fig. m.95 Hiperplasia EPR foveolar (Retinografia)

## 24. Monocromatismo congénito

### A) MONOCROMATISMO BASTONETES COMPLETO

Transmissão autossómica recessiva.

SINTOMAS: Diminuição da AV (1/10). Fotofobia.

SINAIS: Mácula de aspecto normal. Nistagmo congénito.

ERG fotópico: anómalo.

VISÃO CROMÁTICA: Quase ausente.

### B) MONOCROMATISMO BASTONETES INCOMPLETO

Transmissão autossómica recessiva ou ligada ao X.

SINTOMAS: Diminuição da AV (< 5/10). Fotofobia.

SINAIS: Mácula normal. Nistagmo presente.

ERG fotópico: anómalo.

VISÃO CROMÁTICA: é possível algum grau de visão das cores.

### C) MONOCROMATISMO A CONES

SINTOMAS: AV de 3/10 a 10/10. Sem fotofobia.

SINAIS: Mácula normal. Sem nistagmo.

VISÃO CROMÁTICA: Totalmente ausente.

ERG: normal.

## 25. Necrose retiniana aguda (NRA)

É uma doença herpética da retina produzida pela família do herpes vírus.

Caracteriza-se pela presença de uma necrose retiniana periférica, uma vasculite retiniana e uma papilite<sup>80</sup>.

Existe uma predisposição imunogenética à doença.

A causa da activação é desconhecida.

É uma doença do adulto jovem. Distribuição em termos de idade com 2 picos (20 anos e 50 anos).

O diagnóstico é fundamentalmente clínico. A técnica de reacção em cadeia da polimerase do humor aquoso orienta ao diagnóstico etiológico específico.

Requer um tratamento urgente.

O prognóstico é mau, devido a uma alta incidência de complicações (o descolamento da retina é a principal complicação).

SINTOMAS:

Dor ligeira, fotofobia, lacrimejo, olho vermelho e perda da acuidade visual.

CRITÉRIOS CLÍNICOS DE DIAGNÓSTICO DA NRA<sup>80</sup>:

- 1- Um ou mais focos de necrose, de aspecto granular, esbranquiçados, na periferia.
- 2- Progressão rápida em direcção ao pólo posterior.
- 3- Vasculite oclusiva.
- 4- Inflamação acentuada do vítreo e câmara anterior.

A primeira manifestação clínica pode ser uma uveíte anterior, com precipitados queráticos finos ou granulomatosos.

SINAIS: Lesões arredondadas, polimorfas, branco-amareladas, localizadas ao nível do EPR e nas camadas profundas da retina.

A maioria está localizada entre a média periferia e a ora serrata.

A vasculite afecta as artérias (embainhamento do pólo posterior e nas áreas de necrose).

A vitrite é densa.

A evolução natural é a extensão da necrose para o polo posterior. A retina apresenta-se adelgada e esbranquiçada.

Estadio final: Produz-se uma atrofia da retina, com coloração esbranquiçada inicialmente e com evolução posterior para uma pigmentação sal e pimenta.

Organização e condensação do vítreo, com descolamento do vítreo e vítreoretinopatia proliferativa.

Sem tratamento, a doença cicatriza em 6-12 semanas.

#### DIAGNÓSTICO:

A NRA diagnostica-se pela clínica e pela evolução da infecção.

AF: Na fase aguda, evidencia-se o aumento da permeabilidade vascular, a oclusão vascular e a neovascularização da retina periférica.

Na fase da cura, surge uma atrofia do EPR, destruição da coriocapilar e diminuição da perfusão retiniana.

Ecografia ocular: Útil quando exista opacidade meios ópticos ou vitrite.

OCT: Útil para demonstrar quando o nervo óptico está afectado ou edema macular.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- D. Behçet
- Retinite por CMV
- Sarcoidose
- Toxoplasmose
- Linfoma intraocular
- Tuberculose ocular
- Sífilis ocular

#### COMPLICAÇÕES:

No segmento anterior (atrofia íris, sinequias, glaucoma secundário, cataratas, hipotonia e ptisis bulbi).

O descolamento da retina ocorre em 75% dos casos não tratados, entre a 6ª e a 12ª semana.

Neuropatia óptica

Edema macular associado

#### TRATAMENTO:

Terapia antiviral (Aciclovir. A aplicação inicial deve ser EV, devido à má absorção gastro-intestinal. 15 mgr/Kg em 3 doses durante 7-21 dias e depois administração oral 2-4 gr/dia durante 4-6 semanas).

Os corticosteróides sistémicos devem iniciar-se após a terapia antiviral.

Profilaxia com fotocoagulação laser nas zonas afectadas para prevenir o descolamento da retina.



Vitrectomia.

**PROGNÓSTICO:**

Mau, em relação à função visual. Dependerá da existência de descolamento da retina, oclusão vascular e neuropatia óptica.

Em mais de 60% dos casos, a acuidade visual é de 20/50 ou pior.

A isquémia retiniana e a atrofia do nervo óptico são as principais causas do mau resultado final.



Fig. n.1 Síndrome necrose retiniana aguda (Retinografia)

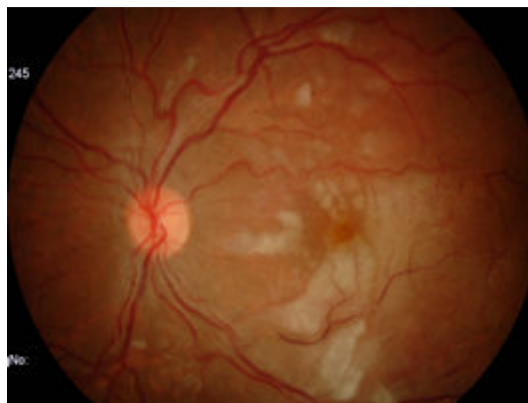


Fig.n.2 Síndrome necrose retiniana aguda (Retinografia)

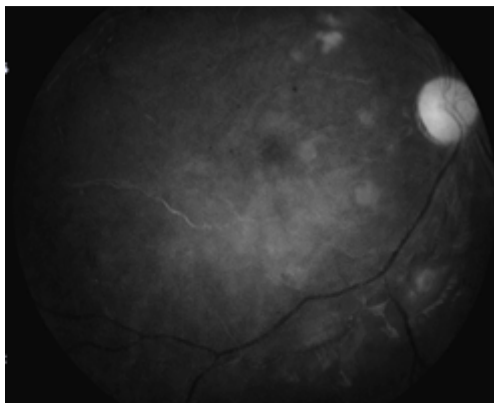


Fig. n.3 Síndrome necrose retiniana aguda (Anerítica)

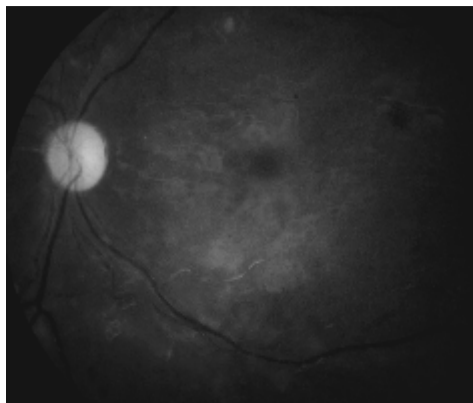


Fig. n.4 Síndrome necrose retiniana aguda (Anerítica)

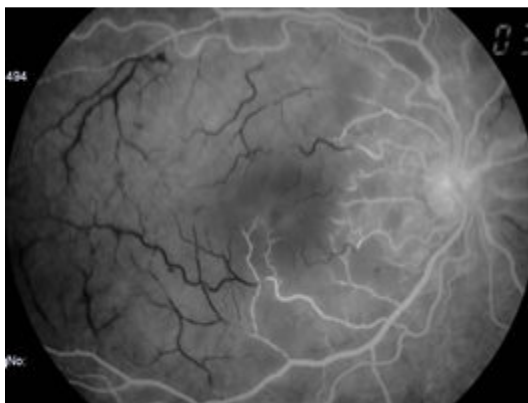


Fig.n.5 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)



Fig. n.6 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

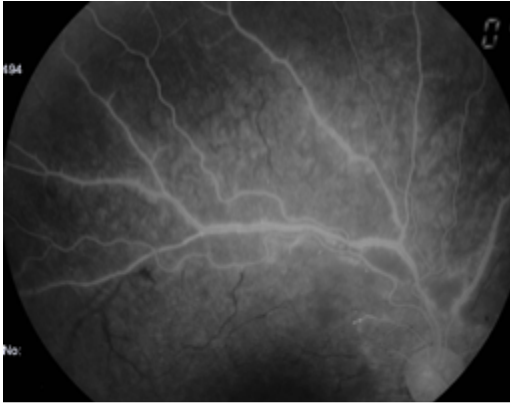


Fig. n.7 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

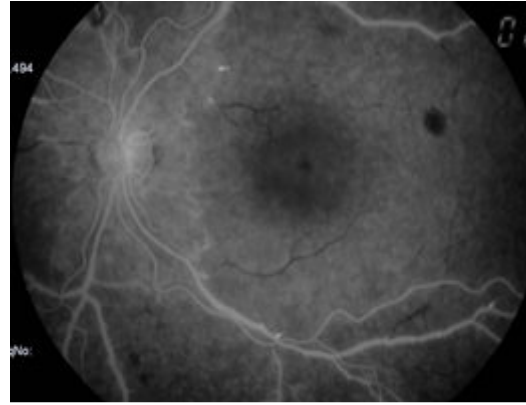


Fig.n.8 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

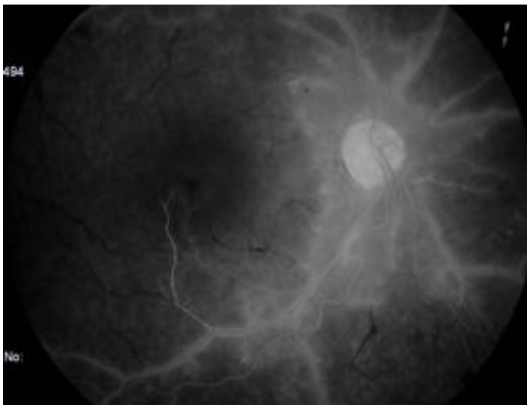


Fig. n.9 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

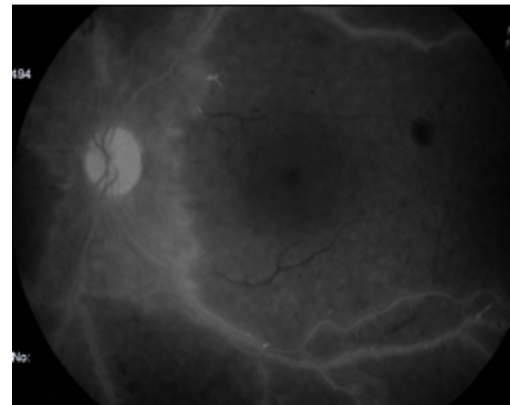


Fig. n.10 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

## 26. Necrose retiniana externa progressiva

Descrita em doentes com SIDA. É uma retinite necrótica rara, mas devastadora.

É uma retinite presumida, com menos inflamação e uma evolução clínica mais agressiva que a necrose retiniana aguda.

Unilateral em 75% dos casos<sup>31</sup>.

### APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição rapidamente progressiva da acuidade visual.

### CLÍNICA:

Retinite precoce que surge como um agrupamento de infiltrados retinianos multifocais, brancos ou amarelados, que podem aparecer em qualquer localização do fundo ocular. Inflamação ligeira do vitreo associada.

As áreas opacificadas tornam-se confluentes ao longo do tempo, com a retinite a evoluir em toda a espessura retiniana e com atingimento macular<sup>31</sup>.

A tendência ao envolvimento circunferencial precoce da retina periférica, acompanhada de progressão posterior rápida.

A vasculopatia retiniana (embainhamento e oclusão) é observada numa minoria de casos.

A inflamação do segmento anterior é mínima.

A rápida propagação da retinite é um dos factores distintos mais importantes desta patologia. O envolvimento macular pode ocorrer (cherry-red spot).

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

Pesquisa DNA do vírus em amostra vítrea.

**PROGNÓTICO**

Mau.

**TRATAMENTO:**

Ganciclovir EV, isolado ou associado ao foscarnet é decepcionante. A cegueira pode ocorrer em algumas semanas após a necrose macular ou descolamento da retina.

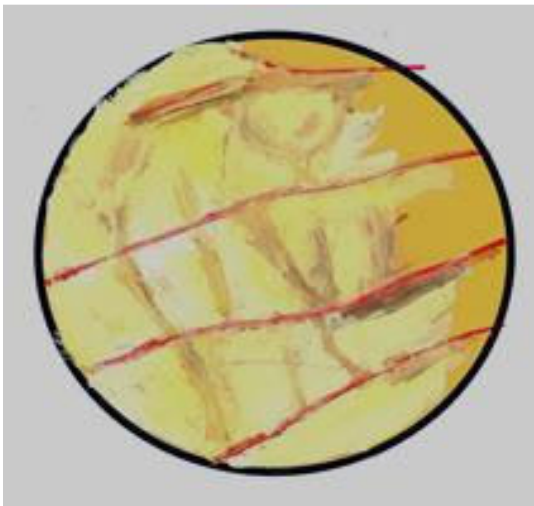


Fig. n.11 Necrose retiniana externa progressiva.

**27. Neovascularização coroídea do jovem**

Afecção grave.

A NVSR desenvolve-se em resposta a estímulos não específicos, ao nível do EPR, que induz a libertação de factores de crescimento angiogénicos.

Na maioria dos casos, os neovasos coróideus são do tipo pré-epiteliais (tipo 2 ou clássicos) e associam-se a uma reacção exsudativa mais ou menos marcada.

**ETIOLOGIA:**

Cohen e coll, mostrararam que 62% da NVSR em jovens está associada a uma miopia, 17% são idiopáticos, 12% coroidemultifocal, 5% estrias angióides e 4% de etiologia variada<sup>44</sup>.

NVSR idiopáticos – Consiste em NVSR que surge em jovens, com um exame oftalmológico normal, excepto a NVSR descrita. Não se encontra patologia sistémica associada.

**CLÍNICA:**

Diminuição da acuidade visual, metamorfopsia e escotoma central.  
O fundo ocular mostra uma lesão neovascular sem outra anomalia e um exame normal do olho adelfo.

**PROGNÓSTICO:**

Mandal reportou que em 96% dos casos houve uma melhor AV ou estabilização.  
O prognóstico é melhor do que na NVSR da DMI.

**TRATAMENTO:**

Injecção intravítrea de anti VEGF é o tratamento de 1ª intenção.  
O tratamento tem como objectivo a cicatrização o mais rápido possível da NVSR.

**28. Neovascularização coroideia peripapilar**

Há causas variadas possíveis de NVSR peripapilar: DMI, coroidite peripapilar, S.pseudohistoplasmose ocular, drusens hialinos do disco óptico, estrias angióides, vasculopatia polipoidal.

**SINTOMAS:**

Habitualmente é assintomático e não afecta a AV. A diminuição da AV ocorre secundária ao envolvimento da fóvea.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Permite estabelecer o diagnóstico. Leakage moderado em tempos precoces. Leakage marcado em tempos tardios.  
CV: Alargamento mancha cega e escotoma paracentral.

**EVOLUÇÃO:**

Pode permanecer estacionária durante muito tempo.

**COMPLICAÇÕES:**

EMC, descolamento EPR, descolamento da retina e hemorragia vítrea.

**TRATAMENTO:**

Fotocoagulação laser, dependendo da localização e crescimento.  
Injecção intravítrea de anti-VEGF.

**29. Neovascularização do disco óptico**

Os neovasos surgem como resposta à isquémia retiniana (o risco neovascular é proporcional à extensão da não perfusão capilar retiniana).  
A rapidez do seu crescimento é variável, podendo ser lenta ou muito rápida, como da Retinopatia diabética florida.

**ETIOLOGIA:**

Patologias vasculares retinianas isquémicas e inflamatórias.

**SINAIS:**

Os neovasos apresentam-se como uma rede vascular avermelhada, desenvolvida adiante do disco óptico (neovasos prépapilares). Acompanha-se dum suporte fibrogliial, de importância variável.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF. Permite detectar neovasos iniciais.

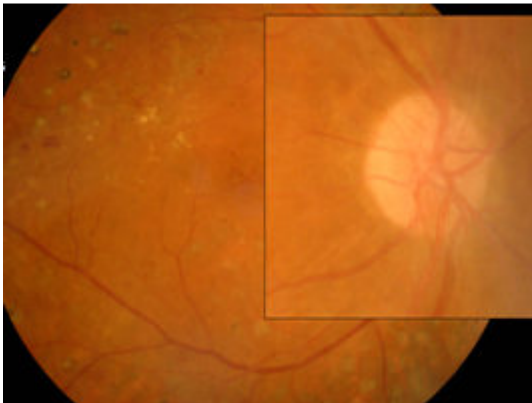


Fig. n.12 Neovasos do disco óptico na retinopatia diabética (Retinografia)

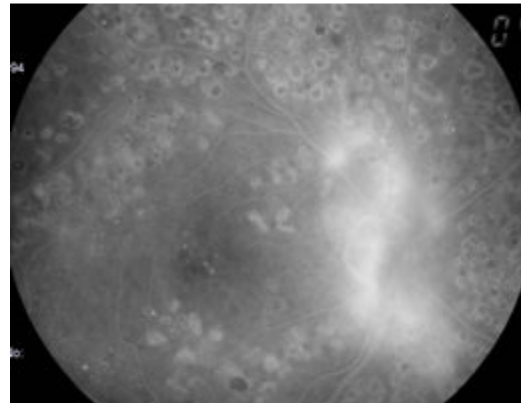


Fig.n.13 Neovasos do disco óptico na retinopatia diabética (AF)

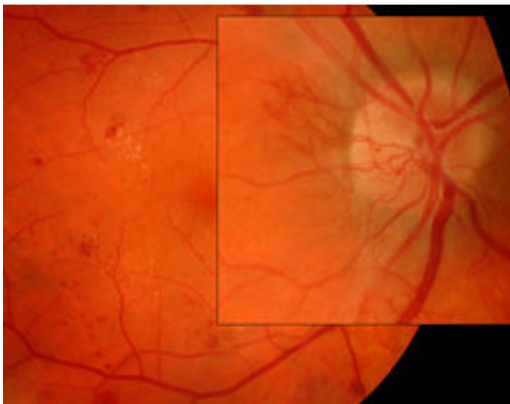


Fig. n.14 Neovascularização disco óptico (Retinografia)

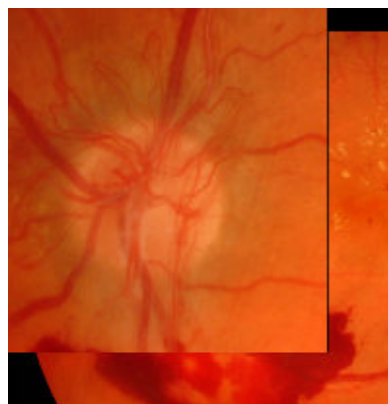


Fig. n.15 Neovascularização disco óptico (Retinografia)

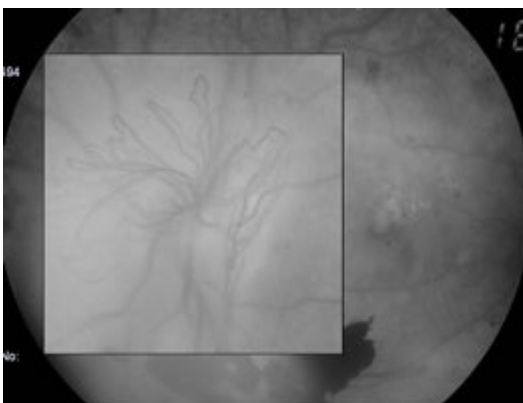


Fig. n.16 Neovascularização disco óptico (Anerítica)

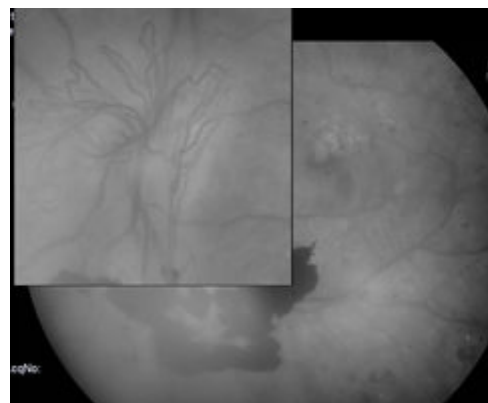


Fig. n.17 Neovascularização disco óptico (Anerítica)

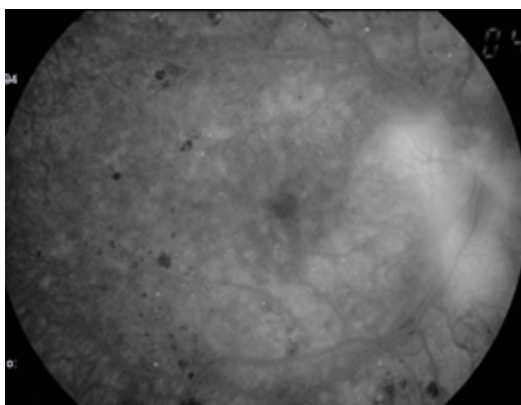


Fig. n.18 Neovascularização disco óptico (AF)

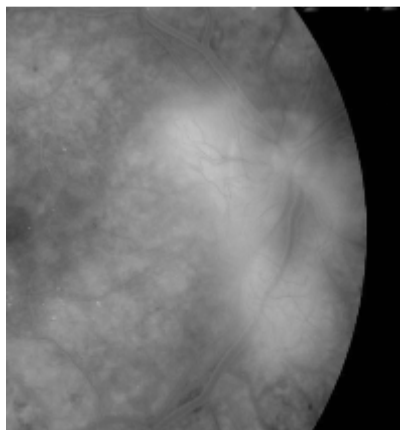


Fig. n.19 Neovascularização disco óptico (AF)

### 30. Neovascularização retiniana periférica

Ocorre como resultado de diversas patologias oculares e de causa iatrogénica.

#### ETIOLOGIA:

Drepanocitose, retinopatia da prematuridade, oclusão venosa retiniana ramo, diabetes mellitus, sarcoidose, síndrome isquémico ocular, pars planite, D.Eales, D.Coats, vítreoretinopatia exsudativa familiar, descolamento da retina, retinopatia pigmentar, leucemia crónica.

#### CLÍNICA:

O aspecto básico é a isquémia retiniana periférica.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Identifica as áreas de não perfusão capilar retiniana.

#### COMPLICAÇÕES:

Hemorragia vítrea.

Descolamento regmatogéneo retina.

Descolamento traccional retina.

#### TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser, diatermia e crioterapia.

### 31. Neurite óptica

Definida como uma afecção inflamatória ou desmielinizante do nervo óptico e caracterizada por uma perda súbita ou diminuição da visão.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Idade de apresentação clínica entre os 20 e os 45 anos de idade.

Predomínio do sexo feminino.



Em crianças, o envolvimento é habitualmente bilateral.

**ETIOLOGIA:**

Esclerose múltipla (a mais comum), sarampo, parotidite, herpes zoster, cytomegalovírus, HIV, tuberculose, sífilis, D.Lyme, histoplasmose, cryptococose, toxoplasmose, toxocara.

**SINTOMAS:**

Diminuição da AV aguda ou subaguda, variando de 6/10 a ausência de percepção luminosa. Há um rápido agravamento nos próximos dias, atingindo um máximo em 1-2 semanas.

Dor ocular associada, que se agrava aos movimentos oculares.

**SINAIS:**

Defeito pupilar aferente relativo.

Tipos clínicos de acordo com o aspecto do disco óptico e os achados oftalmoscópicos:

- Neurite retrobulbar (o disco óptico está normal).
- Papilite (edema e hiperémia do disco óptico associada com hemorragias superficiais peripapilares, células no vítreo e embainhamento vascular).
- Neuroretinite (edema do disco óptico associado com edema da retina e estrela macular).

### **32. Neurite óptica retrobulbar**

Também chamada neuropatia óptica isquémica posterior (NOIP).

Menos comum do que a forma anterior.

Resulta de uma isquémia da porção retrolaminar do nervo óptico, que é nutrida pelo plexo capilar pial, que a envolve.

Três contextos:

- NOIP pós cirúrgica, que surge após diversas intervenções cirúrgicas, sobretudo da coluna cervical. Os principais factores de risco são: a anemia e a hipotensão hipovolémica. É frequente o atingimento bilateral. O prognóstico visual é mau.
- NOIP arterítica. O prognóstico visual é muito mau.
- NOIP não arterítica está associada aos mesmos factores de risco sistémicos que a NOIA. O prognóstico é semelhante á NOIA não arterítica.



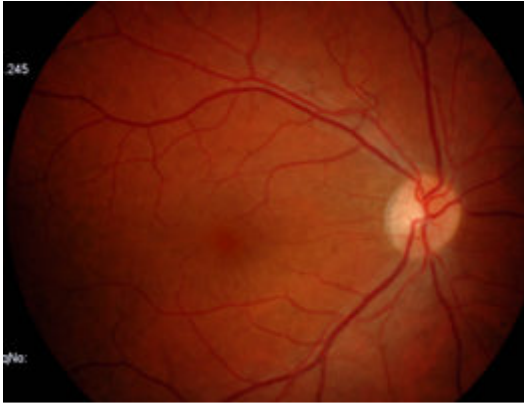


Fig. n.20 Neurite óptica retrobulbar (retinografia)



Fig. n.21 Neurite óptica retrobulbar (retinografia)

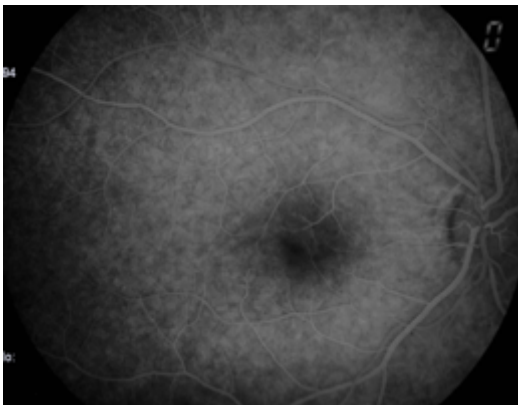


Fig. n.22 Neurite óptica retrobulbar (angiografia)

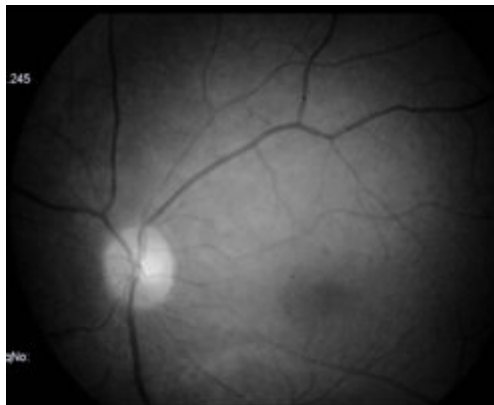


Fig. n.23 Neurite óptica retrobulbar (anerítica)

### 33. Neuropatia óptica álcool-tabágica

Ou neuropatia óptica tóxica. Ou neuropatia óptica nutricional.

Atinge tipicamente os grandes fumadores e alcoólicos, que estão carenciados em proteínas e vitaminas do grupo B.

Alguns sofrem igualmente de um défice de absorção da vitamina B12 e podem desenvolver uma anemia perniciosa.

#### APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição da acuidade visual, insidiosa, progressiva, bilateral, geralmente simétrica, associada a discromatopsia.

#### SINAIS:

Aquando do aparecimento da doença, as papilas ópticas estão normais na maioria dos doentes. Alguns apresentam ligeira palidez temporal.

Hemorragias em chama, ao redor das papilas.

Edema papilar ligeiro.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotomas bilaterais, relativamente simétricos, centro-cecais. Os bordos dos escotomas são difíceis de delimitar.

#### PROGNÓSTICO:

Bom, nos casos iniciais.

A recuperação da acuidade visual é lenta.

Nos casos avançados, a perda de acuidade visual é definitiva, devido à atrofia óptica.

**TRATAMENTO:**

Injecção de Hidroxicobalamina durante 10 semanas.

Alimentação equilibrada.

Proibição de fumar ou beber álcool.

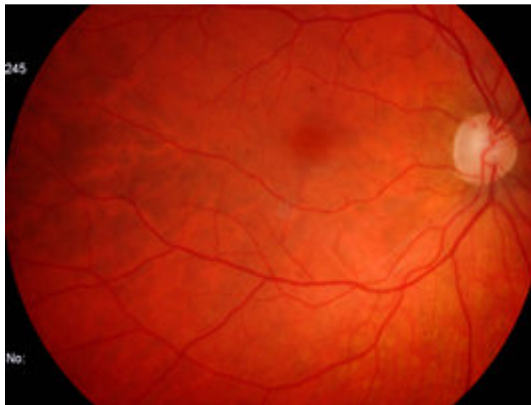


Fig. n.24 Neuropatia óptica álcool-tabágica (Retinografia)



Fig.n.25 Neuropatia óptica álcool-tabágica (Retinografia)

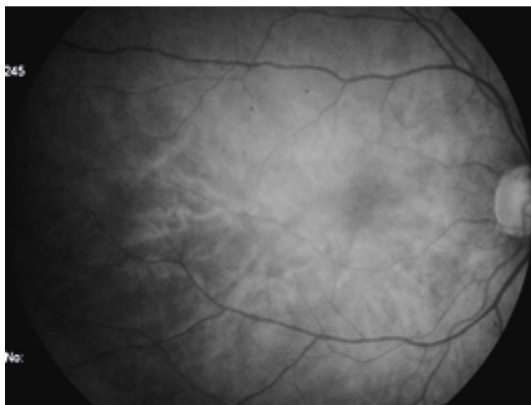


Fig.n.26 Neuropatia óptica álcool-tabágica (Anerígrafia)

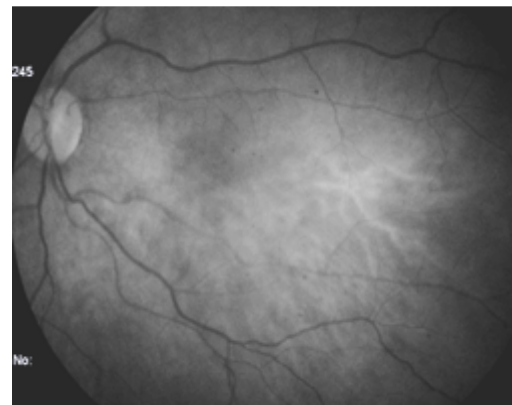


Fig.n.27 Neuropatia óptica álcool-tabágica (Anerígrafia)

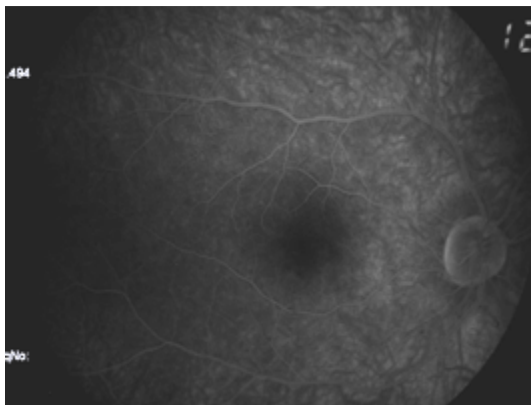


Fig. n.28 Neuropatia óptica álcool-tabágica (AF)

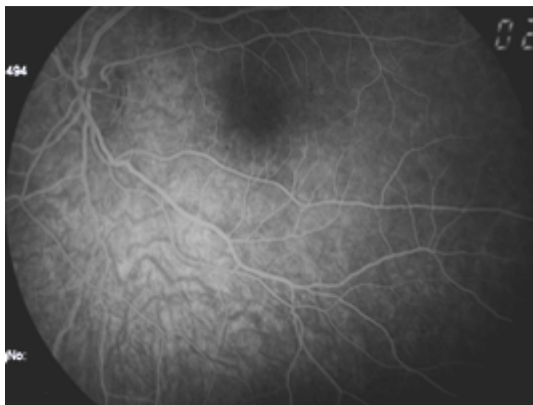


Fig. n.29 Neuropatia óptica álcool-tabágica (AF)

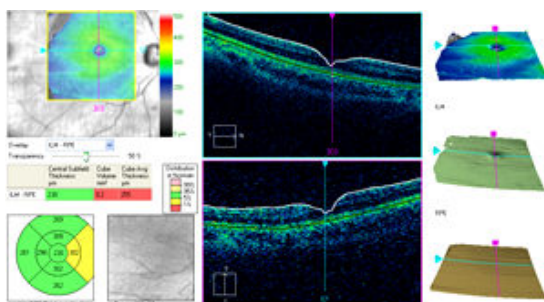


Fig. n.30 Neuropatia óptica álcool-tabágica (OCT)

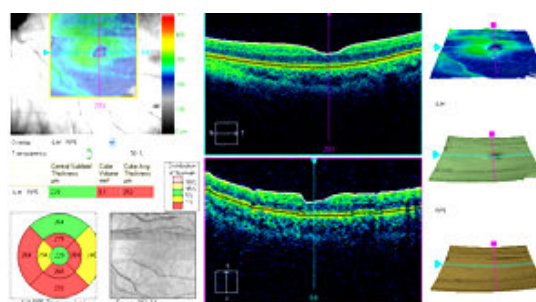


Fig. n.31 Neuropatia óptica álcool-tabágica (OCT)

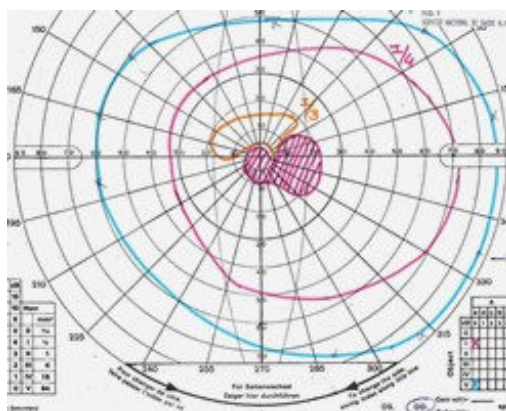


Fig. n.32 Neuropatia óptica álcool-tabágica (CV)

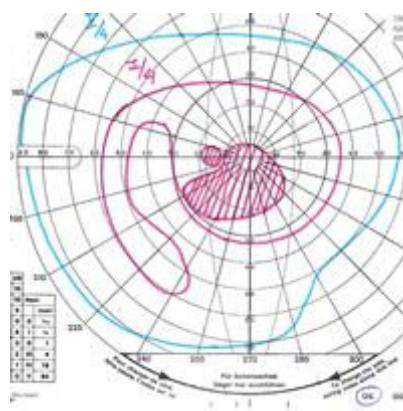


Fig. n.33 Neuropatia óptica álcool-tabágica (CV)

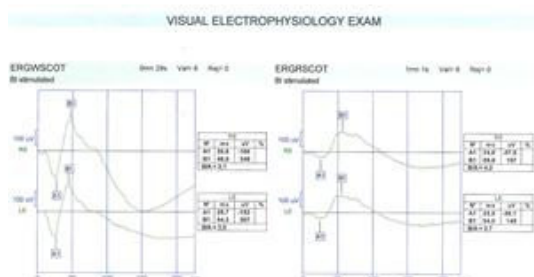


Fig. n.34 Neuropatia óptica álcool-tabágica (ERG)

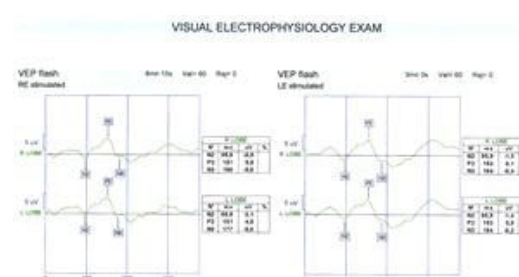


Fig. n.35 Neuropatia óptica álcool-tabágica (PEV)

### 34. Neuropatia óptica hereditária de Leber

Afecta tipicamente adultos jovens do sexo masculino (entre a 2ª e a 3ª décadas de vida), mas em casos atípicos atinge o sexo feminino. Pode ocorrer em idades entre os 10 e os 60 anos. Patologia rara.

O diagnóstico deverá ser colocado em qualquer doente que apresente uma neurite óptica bilateral, independentemente da idade.

#### GENÉTICA:

Ocorre devido à mutação do DNA mitocondrial materno, nomeadamente à mutação 11778<sup>81</sup>.

#### SINTOMAS:

Tipicamente apresenta uma diminuição da acuidade visual unilateral, aguda ou subaguda, grave e indolor<sup>82</sup>.

O 2º olho é atingido da mesma maneira em dias ou semanas (não mais de 2 meses) após o primeiro olho.

**SINAIS:**

Sintomatologia discreta no decurso do estadio agudo. O disco óptico pode estar normal.

Nos casos tipicos, observam-se capilares dilatados na superfície do disco óptico, que se podem estender à retina adjacente (microangiopatia telangiectásica), uma tortuosidade vascular e uma tumefacção da camada de fibras nervosas peripapilares.

Na evolução, os vasos telangiectásicos regridem e instala-se uma atrofia óptica grave.

Os reflexos fotomotores pupilares estão presentes.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

Reacções pupilares e visão cromática anómalas.

AF: Ausência de extravasamento de contraste.

PEV: anomalia.

ERG: Normal.

CV: Escotomas centrocecais.

**PROGNÓSTICO:**

Medíocre. A maioria dos doentes apresenta uma perda de visão grave, bilateral e definitiva, com uma A.V. final < 1/10. A mutação 11778 é responsável pelo prognóstico mais grave.

Pode observar-se algum grau de recuperação da visão num pequeno número de doentes.

**TRATAMENTO:**

Geralmente é ineficaz, apesar das tentativas com esteróides, hidroxycobalamina e intervenção cirúrgica.

Deve ser evitado o tabagismo e o consumo de álcool.

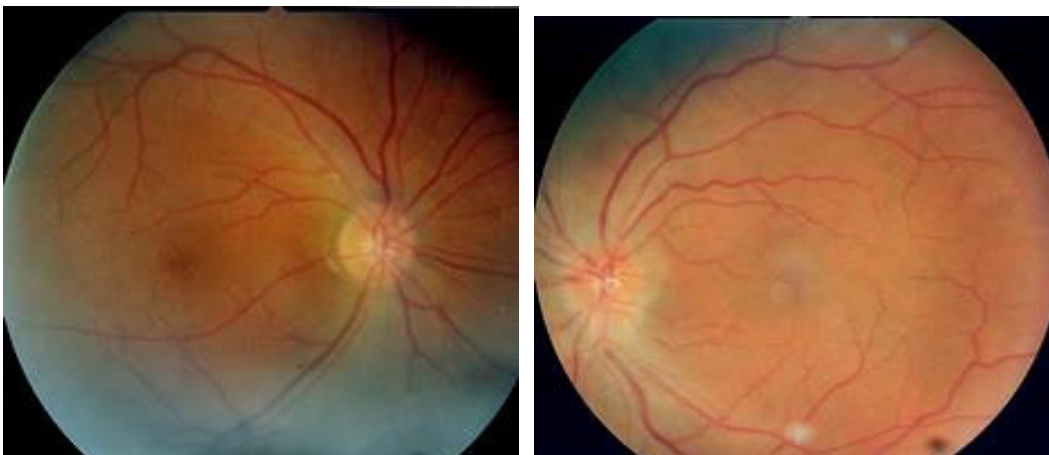




Fig. n.36 Neuropatia óptica de Leber (Retinografia)



Fig. n.37 Neuropatia óptica de Leber (Retinografia)

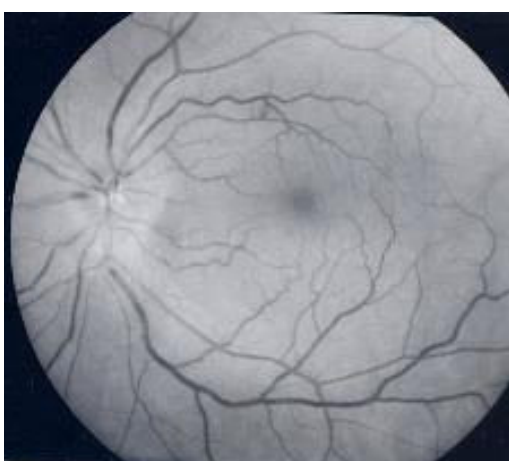


Fig. n.38 Neuropatia óptica de Leber (Anerítica)

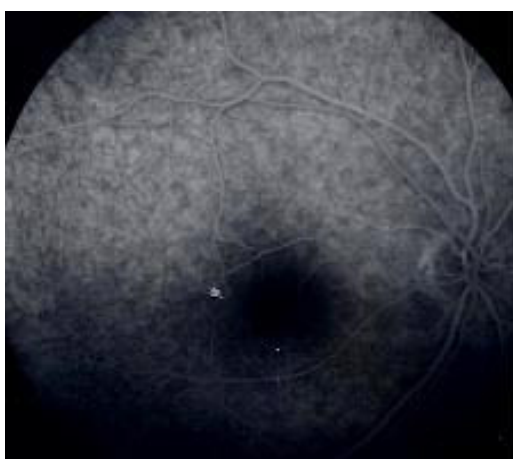


Fig. n.39 Neuropatia óptica de Leber (Anerítica)

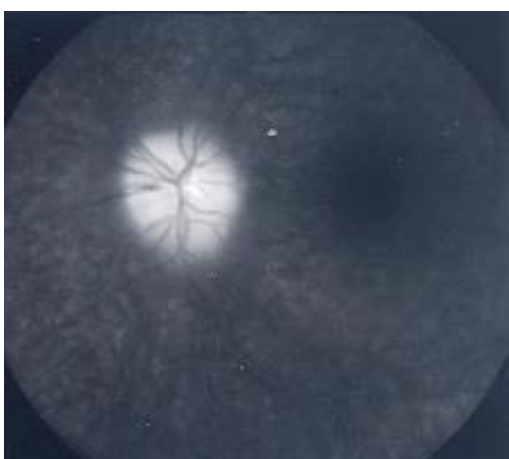


Fig. n.40 Neuropatia óptica de Leber (AF)

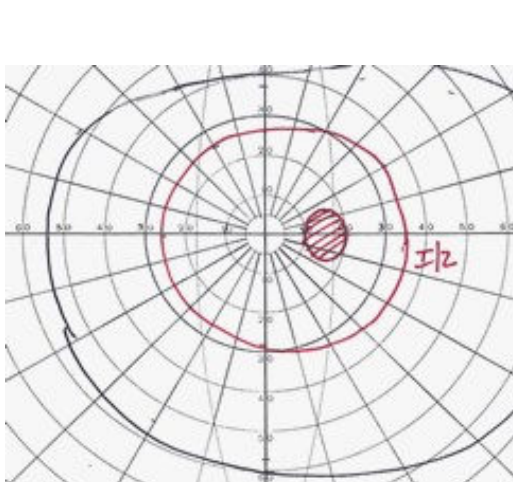


Fig. n.41 Neuropatia óptica de Leber (AF)

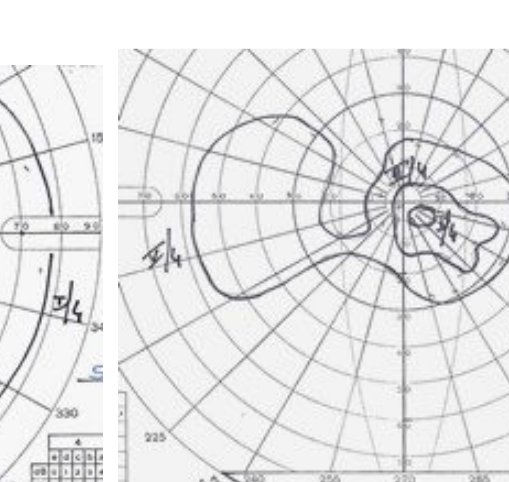


Fig. n.42 Neuropatia óptica de Leber (CV)



Fig. n.43 Neuropatia óptica de Leber (CV)



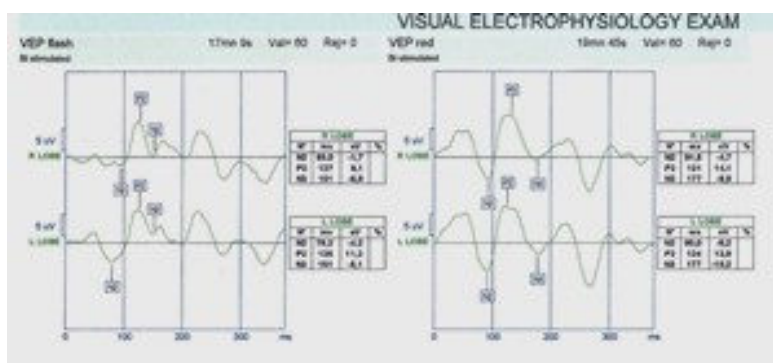


Fig. n.44 Neuropatia óptica Leber (PEV)

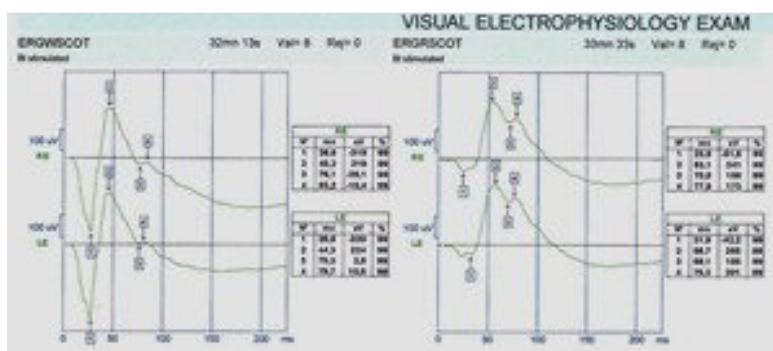


Fig. n.45 Neuropatia óptica Leber (ERG)

### 35. Neuropatia óptica isquémica anterior arterítica

É causada por um enfarte da porção laminar e pré-laminar causada por uma perfusão inadequada das artérias ciliares posteriores e é comumente associada com a arterite células gigantes. A NOIA arterítica é a principal causa da diminuição da AV na D. Horton (80%). Ocorre entre os 62 e 72 anos de idade<sup>83,84</sup>.

Outras causas: Herpes zoster, artrite reumatóide, arterite takayasu, LES e periarterite nodosa.

#### EPIDEMIOLOGIA:

A idade média de apresentação clínica é 55 anos. Predomínio do sexo feminino.

#### SINTOMAS:

Início súbito de diminuição AV unilateral, dolorosa, que se pode tornar bilateral rapidamente.

Pode ter uma amaurose fugaz precedente.

Cefaleias, mialgia, febre e perda peso.

Sensibilidade e dor nas artéria temporal não pulsátil.

#### SINAIS:

Edema e palidez do disco óptico. Hemorragia superficial peripapilar.

Surge uma atrofia óptica após 1 a 2 meses de evolução.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

Biópsia da artéria temporal.

CV: Défice altitudinal frequentemente inferior. Também se podem encontrar escotoma central, défice arciforme, quadrantópsia, estreitamento concêntrico das isópteras.

**EVOLUÇÃO:**

O edema papilar desaparece em 3 a 6 semanas, dando lugar a uma palidez papilar difusa ou segmentar. A palidez acompanha-se caracteristicamente duma escavação papilar.

A melhoria da AV pode encontrar-se em 13 a 34% dos casos.

**TRATAMENTO:**

É uma urgência.

Corticóides mega dose EV.



Fig. n.46 Neuropatia óptica isquêmica arterítica (retinografia)

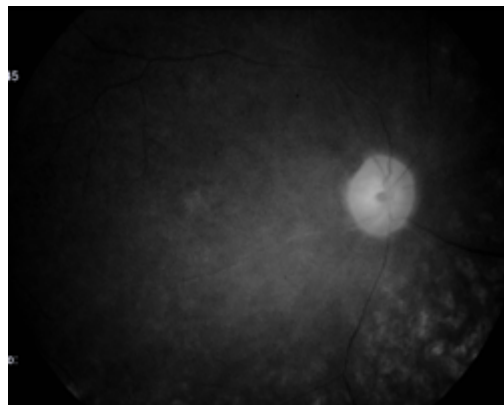


Fig. n.47 Neuropatia óptica isquêmica arterítica (anerítica)

**36. Neuropatia óptica isquêmica anterior não arterítica (NOIANA)**

É a patologia do nervo óptico mais frequente entre os 40 e os 60 anos de idade, os quais podem ser saudáveis ou apresentar HTA ou diabetes mellitus. 1/3 desenvolvem NOIANA no olho adelfo em meses a anos.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Atinge 2,3 a 10,3 pacientes /1000.000 em indivíduos com mais de 50 anos<sup>85</sup>.

**FACTORES DE RISCO:**

- Disco óptico de pequeno tamanho, sem escavação.
- Drusen do disco óptico.
- Factores de risco cardiovasculares.



**SINTOMAS:**

Diminuição súbita, unilateral e indolor da AV, em grau moderado. É típica ao acordar.

Perda parcial do CV.

Défice visão cromática.

**SINAIS:**

Defeito pupilar aferente relativo está presente.

Edema do disco óptico, difuso ou sectorial, hemorragias superficiais peripapilares e manchas algodonoas associadas.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

CV: Defeito altitudinal, principalmente no quadrante inferior. Defeitos arqueados, constrição difusa dos CV e uma quadrantópsia podem estar presentes.

AF: Atraso de preenchimento dos capilares, com impregnação em tempos tardios.

**EVOLUÇÃO:**

Em 6 a 12 semanas o edema papilar reabsorve-se, deixando um disco óptico pálido.

O prognóstico visual é melhor em doentes com idade < 50 anos.

**ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:**

Arteriosclerose, dislipidémias, coagulopatia e migraine.

**TRATAMENTO:**

Corticóides não estão provados ser eficazes na fase aguda, nem a administração de aspirina.

Controlar os factores de risco da arteriosclerose.

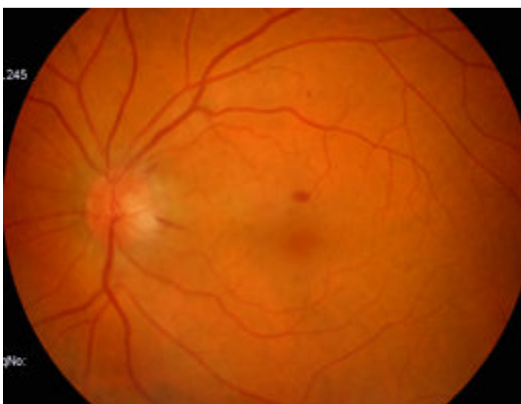


Fig. n.48 NOIA (Retinografia)

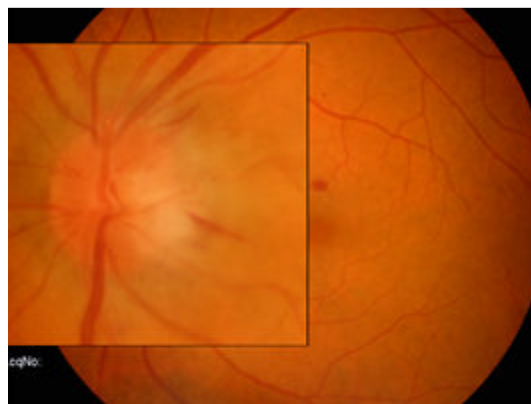


Fig. n.49 NOIA (Retinografia)

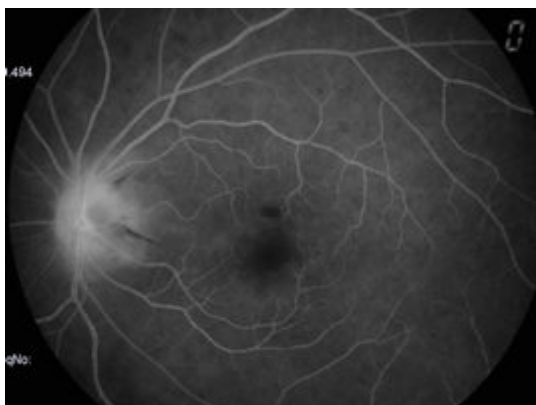


Fig. n.50 NOIA (AF)

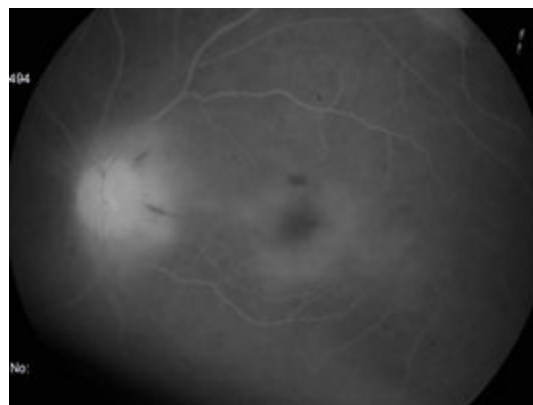


Fig. n.51 NOIA (AF)

### 37. Neuropatia óptica traumática

O n.óptico apresenta 4 porções anatómicas entre o globo ocular e o quiasma óptico; porção intraocular, intraorbitária, intracanalicular e intracraniana. Uma lesão de qualquer das 4 porções anatómicas constitui uma neuropatia óptica traumática.

Quanto mais próximo do globo ocular for o traumatismo, mais precoce será a atrofia óptica.

O traumatismo causa uma lesão do nervo óptico de diversas maneiras.

A neuropatia óptica traumática é um evento indirecto que ocorre após um traumatismo contuso da órbita.

#### FISIOPATOLOGIA:

Pouco entendida. Pensa-se que a força de compressão de um traumatismo é transmitida via ossos da órbita até ao apex e canal óptico. Isto ocasiona uma contusão dos axónios do nervo óptico intracanalicular causando edema e isquémia do nervo óptico.

#### SINTOMAS:

Acompanha-se duma diminuição da AV homolateral imediata, indo até à cegueira. Defeito pupilar aferente homolateral presente.

#### SINAIS:

Três quadros clínicos: avulsão do nervo óptico, traumatismo directo e traumatismo indirecto ou contusão.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Atingimento variável.

PEV: Confirma o diagnóstico.

RMN: Para pesquisar outros mecanismo traumáticos.

### 38. Neuropatias ópticas hereditárias

Representam um grupo de neuropatias nas quais a história familiar ou a análise genética sugerem que a causa é hereditária.

São caracterizadas por uma diminuição da AV bilateral, simétrica e indolor.

Na maioria dos casos, o atingimento do nervo óptico é permanente e progressivo.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica dominante, recessiva e materna (mitocondrial).

TIPOS:

ISOLADA

- Neuropatia óptica hereditária Leber
- Atrofia óptica dominante

ASSOCIADA A SINAIS NEUROLÓGICOS OU SISTÉMICOS.

SECUNDÁRIA A UMA AFECÇÃO NEUROLÓGICA HEREDITÁRIA.

SINAIS:

Apresentação clínica muito variável.

Palidez do disco óptico.

Estreitamento das artérias retinianas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Anomalia.

### 39. Neuroretinite

É o termo usado para descrever uma neurite óptica com um envolvimento retiniano secundário.

Diversas patologias podem produzir um síndrome clínico de perda de visão unilateral, edema do disco óptico e estrela macular com resolução espontânea.

O termo neuroretinite estrelar idiopática de Leber é reservado para os casos onde não há agente etiológico identificado.

ETIOLOGIA:

- Doença do arranhão gato
- HTA
- Diabetes Mellitus
- NOIA

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição unilateral e indolor da acuidade visual, que se inicia insidiosamente e que após 1 semana, se agrava<sup>31</sup>.

Prodromo viral é encontrado em 50% dos casos.

#### PATOGÉNESE:

A maculopatia estrelar é causada por qualquer patologia que afecte a permeabilidade capilar do n.óptico.

Com a reabsorção dos componentes serosos, os precipitados lipídicos e proteicos na camada plexiforme externa são envolvidos pelos macrófagos, criando uma estrela macular característica.

#### SINTOMAS:

Diminuição variável da acuidade visual unilateral. A AV está entre 1/10 e 5/10.

A anomalia de visão cromática está afectada além da proporção das alterações da AV.

#### SINAIS:

- Os sinais de atingimento do nervo óptico são geralmente mínimos ou ausentes, devido a que a diminuição da acuidade visual é devida ao edema macular cistóide e não ao mau funcionamento do nervo óptico.
- Papilite associada a um edema peripapilar e macular (dilatação venosa e hemorragias superficiais podem estar presentes nos casos graves).
- Estrela macular formada por um exsudado duro surge posteriormente.
- Retinocoroidite focal e áreas de vasculite retiniana.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Extravasamento difuso intenso ao nível dos vasos superficiais da papila.

CV: Escotoma centrocecal, ou menos comum, um escotoma central ou arqueado.

Visão cromática: Subnormal.

#### EVOLUÇÃO:

Evolui em 6 a 12 meses, com recuperação da acuidade visual normal ou quase normal, na maioria dos casos, e desaparecimento da papilite e dos exsudados duros.

A recorrência é relativamente rara e o quadro clínico é diferente; caracteriza-se pelo disfuncionamento do nervo óptico e por um prognóstico visual mau.

#### ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

- 25% são idiopáticos (Neuroretinite estrelar idiopática Leber).
- Em 60% dos casos ocorre a doença do arranhão do gato.
- Outras causas: Sífilis, D.Lyme, leptospirose.

#### TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado na neuroretinite estrelar idiopática de Leber. Os achados do nervo óptico resolve espontaneamente em 6-12 semana e a estrela macular resolve em 6-12 meses.

Nalguns casos permanece uma palidez do n.óptico e alterações maculares.

A maioria dos doentes recupera uma boa AV (66% dos casos atingem uma AV de 10/10).

#### **40. Neuroretinite difusa unilateral subaguda**

Rara.

Descrita pela primeira vez por Gass e Scelfo, em 1978.

Caracterizam-se por apresentar vitrite, alteração focal e difusa do EPR, estreitamento vascular, atrofia óptica, aumento do tempo de circulação retiniana e alteração do ERG<sup>31</sup>.

#### EPIDEMIOLOGIA

Doentes jovens (a idade média de apresentação, segundo Gass, é 12 anos).

#### ETIOPATOGENIA:

O agente causal é um nemátodo.

Transmissão após ingestão de larvas ou por infecção transcutânea.

Não se reproduzem no hospede humano.

O nemátodo ocupa o espaço subretiniano e desloca-se nesse mesmo espaço.

#### CLÍNICA:

No estadio precoce:

Refere-se uma perda de acuidade visual e/ou escotomas.

Defeito pupilar aferente.

Escotomas com alterações periféricas variáveis.

O achado mais característico é o nemátodo subretiniano, com mobilidade.

FUNDO OCULAR: Lesões branco-amareladas na retina externa, entre 1.200 a 1.500 micras, a nível peripapilar e justamacular, com descolamento seroso da retina suprajacente.

Estreitamento arterial.

Vitrite e edema do disco óptico podem ocorrer em 50% dos casos.

No estadio crónico:

A vitrite é menos frequente.

É característico o estreitamento e o embainhamento arterial, a atrofia óptica e alterações do EPR focais e difusas, a nível peripapilar e retina periférica.

A acuidade visual está muito afectada.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: (Fase inicial) - Hipofluorescência das lesões focais e coloração tardia.

(Fase crónica) – Atraso do tempo de circulação retiniana. As alterações do EPR evidenciam-se como lesões hiperfluorescentes difusas.

ERG: Diminuição da função dos cones e bastonetes. A onda b é a mais afectada.

EOG: Só 50% evidenciam alterações no EOG, apesar do atingimento do EPR.

DIAGNÓSTICO:

Serologia para o parasita.

TRATAMENTO:

Fármacos antihelmínticos (tiabendazol, dietilcarbamacina, albendazol) e fotocoagulação laser directa do nemátodo subretiniano, caso seja visível.

Vitrectomia e extracção do nemátodo é outra opção terapêutica.

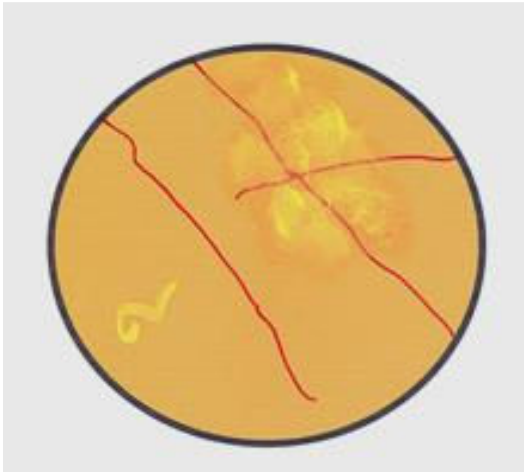


Fig. n.52 Neuroretinite subaguda unilateral difusa.

#### **41. Neuroretinopatia macular aguda**

Patologia idiopática rara.

Afecta tipicamente mulheres saudáveis entre os 10 e os 30 anos de idade.

Uni ou bilateral.

Prodromos de síndrome pseudogripal.

A doença é autolimitada.

SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV e escotomas paracentrais.

SINAIS:

Lesões cuneiformes escuras, dispostas em “pétalas de flor”, ao redor do centro da mácula. O aspecto avermelhado resulta do desaparecimento dos receptores externos da retina<sup>31</sup>.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Normal

ERG: normal

EVOLUÇÃO:

Normalização da AV em meses e desaparecimento das lesões do fundo ocular em alguns anos.

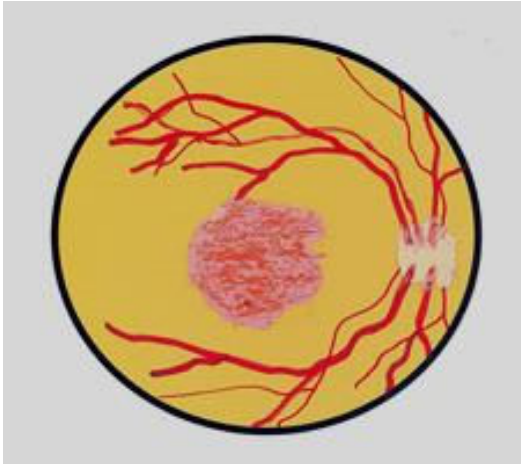


Fig.n.53 Neuroretinopatia macular aguda

#### 42. Névo coróide

É o tumor intraocular mais frequente.

Localiza-se mais frequentemente no polo posterior.

Apesar de ser um tumor benigno pode apresentar um risco de perda de visão.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 2-20% em caucasianos.

A sua prevalência aumenta com a idade.

Não tem predilecção por sexo.

HISTOPATOLOGIA:

Aspecto massa tipo placa, de espessura inferior a 2 mm e pigmentação variável.

As alterações degenerativas estão em relação com o tempo de evolução e com a espessura da lesão.

PATOGÉNESE:

Não são congénitos.

Ocorrem no final da 1ª década ou durante a 2ª década de vida.

SINTOMAS:

Assintomáticos (a maioria).

Diminuição da AV (11% dos casos, por desc seroso retina, degenerescência fotoreceptores e NVSR).

SINAIS:



Lesão arredondada ou ovalada, de bordos não muito bem definidos. Podem apresentar um aspecto em placa. Coloração cinzento escura, com pigmentação variável.

Uni ou bilaterais.

Localização preferencial: (no equador ou posterior a ele (90%), periféricos (5%) e corpo ciliar (6%)).

Diâmetro de 0,5 a 10 mm e altura até 2 mm.

Associação frequente a drusens (50% dos casos). Difusos, agrupados ou localizados inclusive fora do tumor. Significa a cronicidade da lesão.

A pigmentação alaranjada resulta de uma acumulação de macrófagos com grânulos de lipofucsina ao nível do EPR. Grandes áreas geográficas bem definidas podem indicar uma transformação maligna.

Pode associar-se um descolamento seroso da retina. Considera-se um factor de risco de crescimento.

#### TIPO ESPECÍFICO:

NEVO AMELANÓTICO – Ocorrem em 5-6% dos casos. DD com osteomas, placas de esclerite posterior, hemangioma e melanomas amelanóticos.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

RETINOFRAGIA COM FILTRO VERMELHO: Exame preciso para delimitar os bordos da lesão.

ECOGRAFIA: É um método diagnóstico essencial para o estudo dos tumores intra-oculares. Permite definir a estrutura interna, a altura e a base.

AF: Lesões hipofluorescentes ao longo do angiograma. Se drusens associados, estes apresentam-se como lesões hiperfluorescentes em fases precoces e impregnação tardia.

ICG: Lesão hipofluorescente, com bordos nítidos e irregulares.

#### SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Descolamento seroso da retina neurosensorial ou do EPR.

NVSR.

#### EVOLUÇÃO:

No estudo de Thiagaliangam, só 0.6% dos nevos apresentam crescimento.

O nevo da coróide é uma lesão estável e benigna.

Factores de risco de crescimento tumoral<sup>1,31</sup>:

- A espessura ( $\geq 2$  mm) é o factor mais importante no tamanho (38% de risco individual), relativamente ao diâmetro ( $\geq 10$  mm).
- Líquido subretiniano (risco individual de 39%).
- Fotópsias, miodesópsia e diminuição da AV tem um risco individual de crescimento de 33%.
- Pigmento alaranjado – É frequente nos melanomas. Tem um risco individual de 37%.
- Lesões justapapilares – Risco individual de crescimento de 44%.

SHIEDS et col. Definiu o risco combinado (4% sem factores de risco, 36% se apresenta um factor de risco e 56% se apresenta os 5 factores de risco)<sup>86</sup>.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Lesão pigmentada

- Hipertrofia congénita do EPR
- Melanoma coróide
- Hiperplasia congénita do EPR
- Hiperplasia adquirida do EPR
- Hamartoma combinado EPR e retina

Lesão amelanótica

- Osteoma coróide
- Metástase coróide
- Lesão inflamatória
- Hemangioma coróideu circunscrito

TRATAMENTO:

Nevo não suspeito – Vigilância anual.

Nevo suspeito – Vigilância 6/6 meses.

Nevo altamente suspeito de melanoma – Tratar de acordo como tal.



Fig. n.54 Nevo coróide (Retinografia)



Fig. n.55 Nevo coróide (Retinografia)

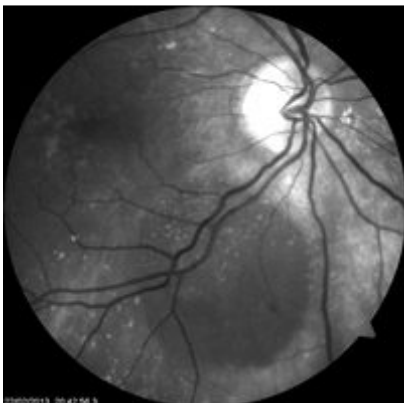


Fig. n.56 Nevo coróide (Anerítica)

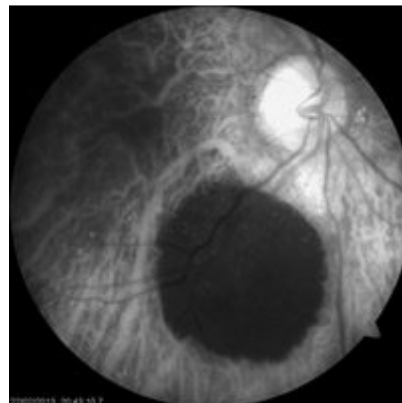


Fig. n57 Nevo coróide (Filtro vermelho)



Fig.n.58 Nevo coróide, com drusens na sua superfície (Retinografia)



Fig.n.59 Nevo coróide, com drusens na sua superfície (Retinografia)

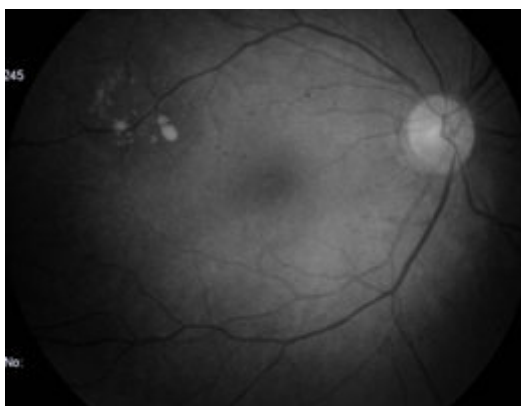


Fig. n.60 Nevo coróide (anerítica)

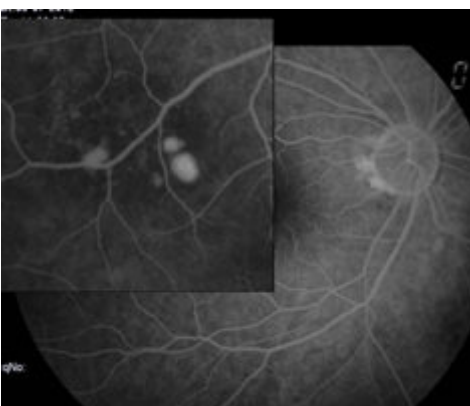


Fig.n.61 Nevo coróide(AF)



Fig. n.62 Nevo coróide (AF)

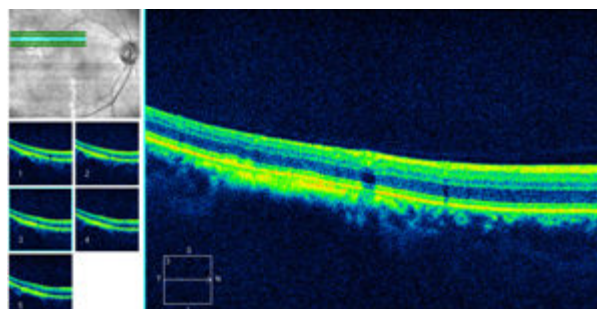


Fig. n.63 Nevo coróide (OCT)

### 43. Nevo Ota

Descrito em melanose oculodérmica.



Fig. n.64 Nevo Ota (Retinografia)

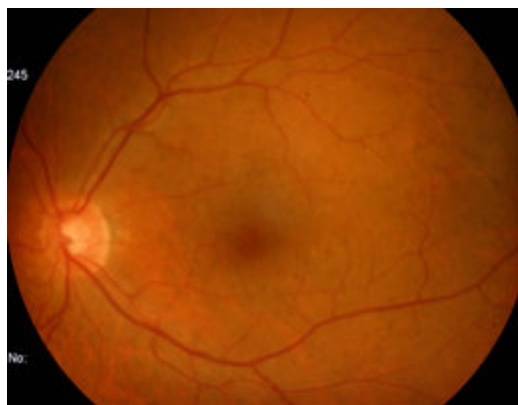


Fig. n.65 Nevo Ota (Retinografia)

#### 44. Oclusão artéria central retina (OACR)

Consiste no bloqueio agudo do fluxo sanguíneo na artéria central da retina. Descrita a primeira vez por Von Graefe em 1859 num doente com endocardite e diversos êmbolos sistémicos.

##### EPIDEMIOLOGIA:

Tipicamente ocorre em doentes com idade superior a 65 anos.

75% dos doentes com OACR tem aterosclerose generalizada. Associação frequente com HTA e Diabetes mellitus (25%)<sup>15</sup>.

Ocorre em 1/10.000 doentes<sup>44</sup>.

Maior incidência no sexo masculino.

Bilateral em 1-2%.

##### ETIOLOGIA:

Em 20-40% dos doentes são visualizados êmbolos (colesterol, cálcio, fibrinoplaquetários). A presença de êmbolos no sistema arterial associa-se a uma maior mortalidade<sup>5</sup>.

Vasculite, hipotensão nocturna, vasoespasmos.

HTA ocorre em 70% dos casos e diabetes mellitus em 25%.

##### SINTOMAS:

Perda súbita, indolor, unilateral e intensa da AV. Ocorre em segundos.

Pode existir um episódio prévio de amaurose fugaz.

##### SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

FUNDO OCULAR: Retina de coloração branco-amarelada, excepto na área foveal com aspecto cor de cereja. A mácula cor cereja resulta da retina delgada, o que permite a visualização da coróide e EPR.

Aspecto de aglutinação intravascular e segmentação da coluna sanguínea.

Em 10% dos casos, a artéria cilioretiniana poupa a zona foveal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento arterial e venoso retiniano.

ERG: Redução da onda b, correspondente às camadas internas da retina (células de Muller e bipolares).

OCT: Aumento da reflectividade das camadas internas da retina e uma diminuição da reflectividade nas camadas externas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Mácula cor cereja:

- Doença de Tay-Sachs, Doença Niemann Pick, Doença Farber

Edema Berlin.

Oclusão artéria oftálmica.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico após uma oclusão da artéria central da retina é mau, excepto em caso de preservação da artéria cilioretiniana.

Quando ocorre o desaparecimento do edema da retina, a AV não recupera devido à necrose das camadas internas da retina. Um estudo realizado por Brown et col. Revela que 66% apresentam uma AV < 0.05 e só 18% apresenta uma AV > 5/10.

Se está presente a artéria cilioretiniana, 80% dos doentes recuperam em 2 semanas, uma AV de 5/10 a 10/10.

Rubeosis iridens ocorrem em 18% dos casos, com uma média de 4-5 semanas desde o início do quadro clínico.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV.

Massagem do globo ocular e paracentese da câmara anterior têm benefícios mínimos.

Tratamento com agentes fibrinolíticos está em investigação.

Em caso de neovascularização iridiana, deve ser considerada a Panfotocoagulação retiniana.

Embolectomia com yag laser tem resultados variáveis.



Fig. o.1 Oclusão artéria central retina (Retinografia)

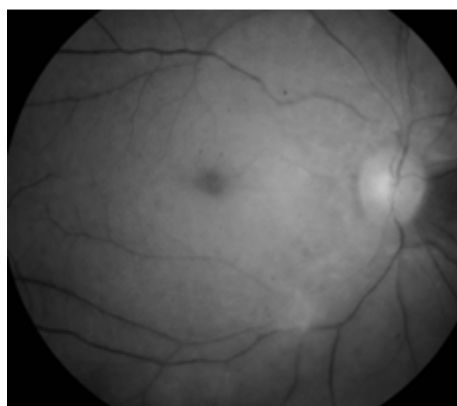


Fig. o.2 Oclusão artéria central retina (Anerítica)

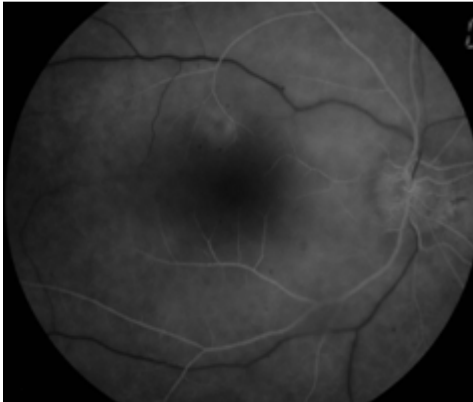


Fig. o.3 Oclusão artéria central retina (AF)

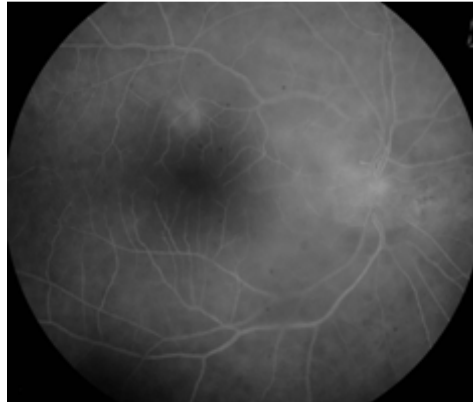


Fig.o.4 Oclusão artéria central retina (AF)

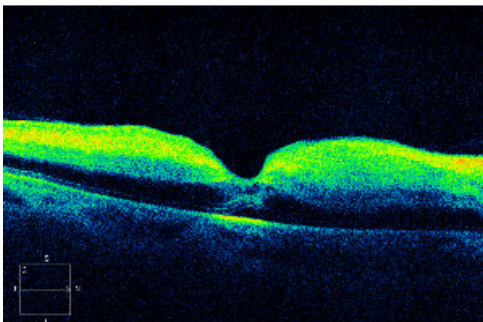


Fig. o.5 Oclusão artéria central retina (OCT)

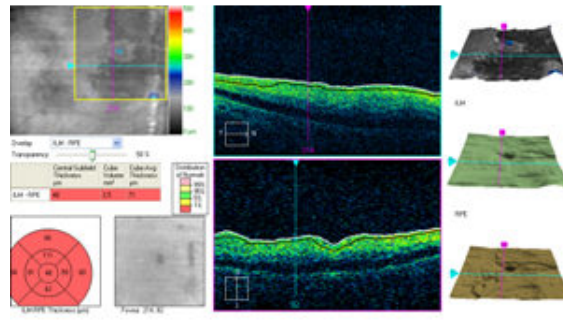


Fig. o.6 Oclusão artéria central retina (OCT)

#### 45. Oclusão artéria cilioretiniana

Consiste no bloqueio agudo do fluxo sanguíneo na artéria cilioretiniana.

A artéria cilioretiniana é um ramo da artéria ciliar posterior e é identificada mais angiograficamente (32%) do que clinicamente (15-30%)<sup>15</sup>.

O aspecto da isquémia retiniana é idêntico à da oclusão arterial retiniana de ramo, mas a área isquémica é mais limitada.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Típicamente ocorre em doentes com mais de 65 anos de idade.

Ocorre em 1/100.000 doentes<sup>43</sup>.

Unilateral em 99% dos casos.

Não há padrão hereditário.

#### FISIOPATOLOGIA:

Embolos.

Necrose arterial hipertensiva.

Inflamatória.

Associação com OVCR.

#### SINTOMAS:

Diminuição aguda, unilateral, indolor do CV em segundos. Em 10% dos casos houve um episódio de amaurose fugaz.



SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

FUNDO OCULAR: Embranquecimento retiniano superficial usualmente localizado no feixe papilomacular. Pode desenvolver-se em horas.

Três variantes clínicas:

- Isolada (45% dos casos)
- Com oclusão veia central da retina
- Com NOIA (15% dos casos)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinites inflamatórias (Toxoplasmose, CMV)

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é semelhante à da oclusão arterial retiniana de ramo e depende da isquemia da mácula.

A oclusão da artéria cilioretiniana isolada tem um bom prognóstico visual. 90% recuperam uma AV > 5/10.

A oclusão da artéria cilioretiniana pode estar associada à NOIA no indivíduo idoso. Tem um mau prognóstico visual.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Defeito de preenchimento arterial.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Para despistar HTA, Diabetes Mellitus, patologia coronária e colagenoses.

A arterite de células gigantes pode ocorrer em 1-2% dos casos.

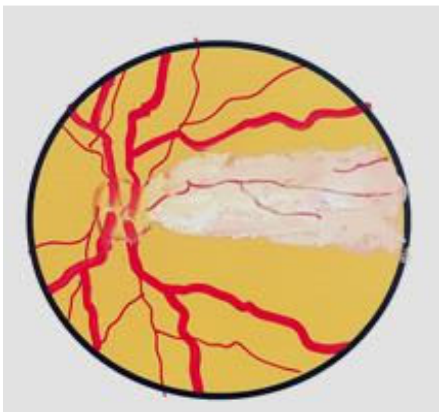


Fig. o.7 Oclusão artéria cilioretiniana

#### 46. Oclusão artéria oftálmica

Consiste no bloqueio agudo da artéria oftálmica. Provoca uma oclusão no território coroideu e retiniano.



**EPIDEMIOLOGIA:**

Ocorre em 1/100.000.

A idade de apresentação clínica é a 6ª década.

Não há padrão hereditário.

**FISIOPATOLOGIA:**

Embolos

Trauma

Infecção (mucormycose da órbita)

Inflamatória

Coagulopatias

A etiologia mais comum é uma seqüela de injeção retrobulbar.

**SINTOMAS:**

Diminuição aguda, unilateral, indolor da AV.

Sem percepção luminosa em 90% dos casos.

**SINAIS:**

Defeito pupilar aferente está presente.

**FUNDO OCULAR:** Embranquecimento retiniano superficial do pólo posterior mais pronunciado do que na OACR.

Mácula em cor cereja variável (1/3 dos doentes não apresentam).

A presença de êmbolos é variável.

Alterações do EPR em “sal e pimenta” ocorre semanas após a oclusão.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

**AF:** Atraso no preenchimento coroideu e retiniano. Impregnação focal e difusa do EPR.

**ERG:** Diminuição ou ausência da onda a e onda b.

**EVOLUÇÃO:**

Em semanas, desenvolvem-se anomalias pigmentares retinianas. Atrofia óptica é comum.

**PROGNÓSTICO:**

A maioria dos casos apresenta uma AV de percepção luminosa ou sem percepção luminosa.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV.

#### **47. Oclusão combinada da artéria central da retina e da veia central da retina**

**SINTOMAS:**

Diminuição aguda ou subaguda, unilateral e indolor da AV.

**SINAIS:**

Defeito pupilar aferente está presente.

**FUNDO OCULAR:**

Embranquecimento retiniano superficial do pólo posterior. Mácula cor cereja. Veias retinianas dilatadas e tortuosas. Hemorragias retinianas. Edema macular.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Retinite a CMV.

OVCR (não está presente a mácula em cor cereja).

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Atraso no preenchimento arterial e venoso retiniano. Áreas de má perfusão capilar retiniana presentes.

**PROGNÓSTICO:**

A AV habitual é entre percepção luminosa e conta dedos.

80% dos casos progridem para neovascularização da íris, em média 6 semanas após a oclusão.

**TRATAMENTO:**

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV.

Panfotocoagulação laser, em caso de neovascularização da íris.

#### **48. Oclusão parcial da veia central da retina**

Patologia rara.

**APRESENTAÇÃO INICIAL:**

Visão desfocada, sobretudo ao acordar.

**SINAIS:**

Dilatação ligeira e tortuosidade venosa retiniana, acompanhada de hemorragias superficiais.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Aumento do tempo de circulação retiniano.

**EVOLUÇÃO:**

Pode desaparecer ou progredir para uma oclusão completa.

**TRATAMENTO:**

Correcção das doenças sistémicas predisponentes.

Diminuição da pressão intraocular com o objectivo de melhorar a perfusão.

**49. Oclusão ramo arterial retiniana**

Ocorre em 38% de todas as oclusões arteriais retinianas.

Em 90% dos casos as oclusões de ramo arterial afectam os ramos temporais.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Típicamente ocorre em doentes com idade superior a 65 anos.

Ocorre em 1/15000-20000 pessoas.

Unilateral em 90% dos casos.

Não há padrão hereditário.

**FISIOPATOLOGIA:**

Embolos (colesterol, cálcicos e fibrinoplaquetários).

Necrose arterial hipertensiva.

Inflamatória.

**SINTOMAS:**

Perda aguda, indolor e unilateral do CV.

**CLÍNICA:**

Defeito pupilar aferente pode estar presente.

Embranquecimento retiniano superficial, correspondente ao edema retiniano ao longo do vaso ocluído nas horas ou dias posteriores ao episódio. Estreitamento do calibre arterial. Podem estar presentes os êmbolos.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Atraso do preenchimento arterial.

**PROGNÓSTICO:**

AV >5/10 sem tratamento. Pode persistir um défice de CV na área correspondente à obstrucção.

Não há tratamento para melhorar a AV.



Fig. o.8 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (Retinografia)

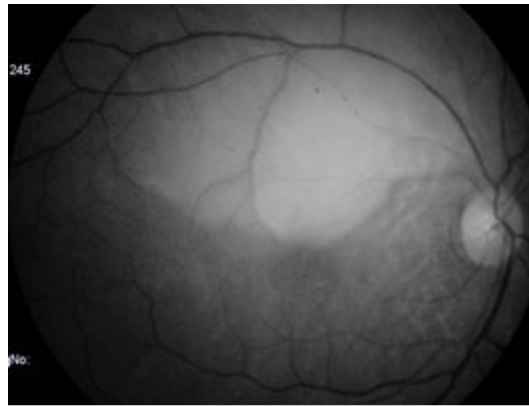


Fig. o.9 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (Anerítica)

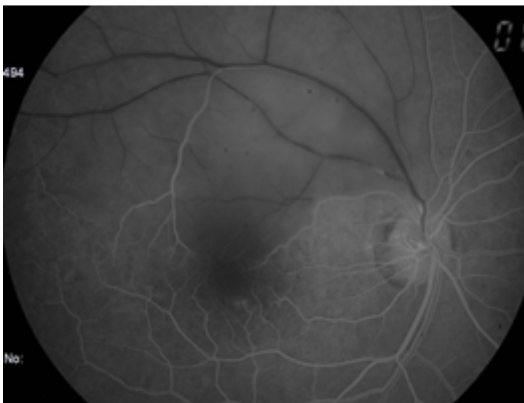


Fig. o.10 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (AF)

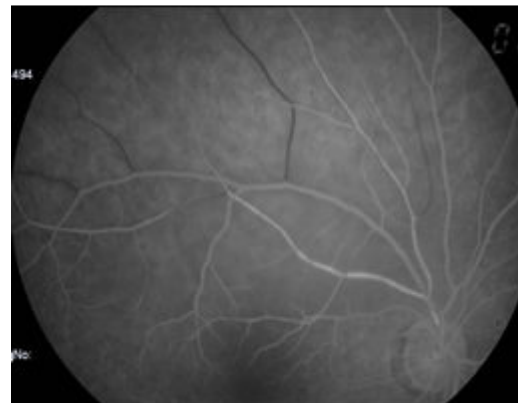


Fig. o.11 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (AF)

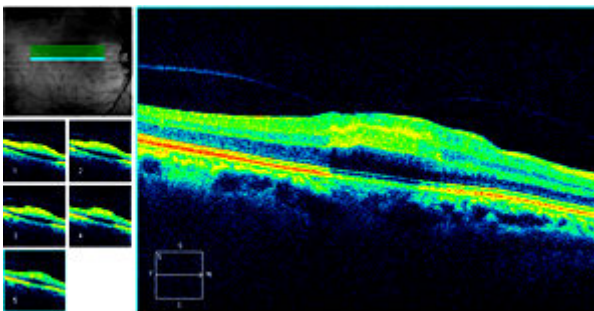


Fig. o.12 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (OCT)

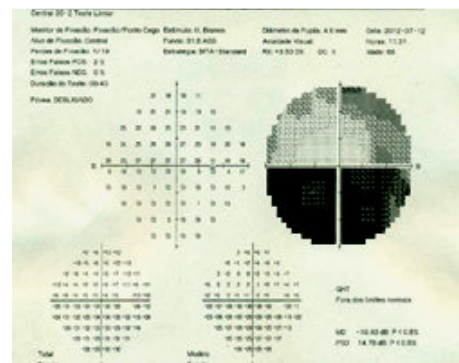


Fig. o.13 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (CV).

### 50. Oclusão vascular coroídea aguda

É uma patologia rara. Traduz-se por uma hipoperfusão da coróide.

A D. Horton é a causa mais frequente de isquemia coroídea aguda.

Em função do local da oclusão da rede vascular coroídea, distinguem-se 2 quadros clínicos:

- Isquemia coroídea em sector, que traduz uma hipoperfusão das artérias ciliares posteriores (Síndrome triangular, decrito por P. Amalric, em 1963).
- Isquemia coroídea multifocal, que traduz uma hipoperfusão ao nível da coriocapilar (Toxémia gravídica).

A) ISQUÉMIA COROIDEA EM SECTOR (S. TRIANGULAR)

- A diminuição da AV é variável. Numa fase inicial, a AV é diminuída moderadamente ou apenas um episódio de amaurose transitória.
- A retina apresenta um aspecto normal na fase aguda da isquémia coroidea, Quando a isquémia é mais grave, surge uma opacificação esbranquiçada em sector, de aspecto triangular.
- AF: Hipofluorescência profunda, sectorial em tempos precoces.
- A fase cicatricial apresenta uma lesão efeito janela, devido á atrofia do EPR e migrações pigmentares, que constituem o síndrome triangular.
- ETIOLOGIA: D. Horton, terapia fotodinâmica.

B) ISQUÉMIA COROIDEA MULTIFOCAL

- Consistem em oclusões múltiplas da coriocapilar (e não das artérias ciliares posteriores).
- A fase aguda manifesta-se por descolamentos retinianos exsudativos e as sequelas por manchas de Elschnig.
- AF: Atraso de perfusão coroidea (aspecto lobulado em mosaico).
- ETIOLOGIA: Toxémia gravídica e HTA maligna.

**51. Oclusão veia central retina (OVCR)**

Consiste em bloqueio do fluxo sanguíneo na veia central da retina.

EPIDEMIOLOGIA:

Tipicamente ocorre em doentes com idade > 65 anos.

Usualmente está associada com doenças sistémicas.

No Beaver Dam Study, a prevalência é de 0,1%<sup>87</sup>.

Bilateralidade ocorre em 10% dos casos.

Não há padrão hereditário.

FISIOPATOLOGIA:

Evidências patológicas sugerem que o local da obstrucção está situado na lâmina crivosa. A anatomia normal da veia central da retina evidencia uma constricção da veia quando passa pela lâmina crivosa. Esse facto poderá predispor á oclusão da veia.

O aumento da PIO pode originar turbulência ao nível da lâmina crivosa, lesão endotelial e formação de trombos.

TIPOS CLÍNICOS:

- OVCR não isquémica (o mais frequente – 75% dos casos). Ligeiras alterações do fundo ocular, sem defeito pupilar aferente e com uma AV frequentemente superior a 1/10.

- OVCR isquémica (provoca uma diminuição da perfusão retiniana, oclusão dos capilares e hipoxia retiniana). Marcada tortuosidade e dilatação venosa, hemorragias extensas, múltiplas manchas algodinosas, edema e hiperémia do disco óptico, defeito pupilar aferente e uma AV usualmente  $< 1/10$ .

#### SINTOMAS:

A diminuição da AV inicial é variável tal como a sua rapidez de instalação.

Diminuição unilateral e indolor da AV.

OVCR não isquémica está associada com uma AV de 1/10, enquanto que na OVCR isquémica a AV é habitualmente de conta dedos.

#### SINAIS:

Pode estar presente um defeito pupilar aferente.

Neovascularização da írsi ocorre em 20% dos casos.

FUNDO OCULAR: Veias retinianas dilatadas e tortuosas, hemorragias retinianas difusas nos 4 quadrantes retinianos, edema da retina, edema papilar e neovascularização da retina e discoóptico. O edema macular é a principal causa de diminuição AV.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- Síndrome isquémico ocular

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento venoso retiniano. Áreas de não perfusão capilar retiniana na formaisquémica.

OCT: Detecta edema macular não detectável oftalmoscopicamente ou angiograficamente. Papel importante na monitorização da resposta ao tratamento.

ERG: Diminuição da amplitude onda b, nas formas isquémicas.

Eco-doppler dos vasos centrais da retina é um método não invasivo que permite medir as velocidades de circulação na veia central da retina. A velocidade está muito diminuída na OVCR

#### AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

HTA, diabetes mellitus, síndrome de hiperviscosidade, dislipidémias, inflamações ou infecções (LED, sífilis, sarcoidose) e coagulopatias.

#### EVOLUÇÃO:

OVCR não isquémica: A maioria das manifestações agudas desaparece em 6-12 meses. Os elementos residuais são a formação de colaterais papilares.

OVCR isquémica: os sinais agudos desaparecem em 6-12 meses. Podem persistir os colaterais papilares, a gliose epiretiniana macular e as anomalias pigmentares.

#### PROGNÓSTICO:

Na ausência de evolução das formas não isquémicas para uma forma isquémica, a recuperação visual normal ocorre em 50% dos casos. A principal complicação é o edema macular cistóide crónico.

20% das formas não isquémicas evoluem para as formas isquémicas.

O prognóstico das formas isquémicas é mau, devido à isquémia macular. A rubeosis iridens ocorre em 50% dos casos e a neovascularização retiniana em 5% dos casos.

#### COMPLICAÇÕES:

- Edema macular persistente
- Glaucoma neovascular

#### TRATAMENTO

Injecções intravítreas de anti VEGF e acetono de triamcinolona eficazes no edema macular associado.

Panfotocoagulação laser retiniana na neovascularização da íris.

Neurotomia óptica radiária usada para descomprimir a veia na área da lâmina crivosa.

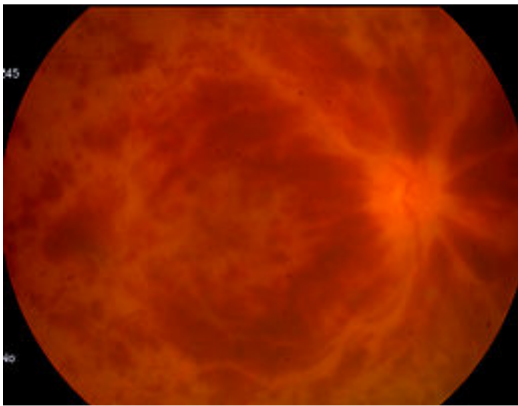


Fig. o.14 Oclusão veia central retina (Retinografia)

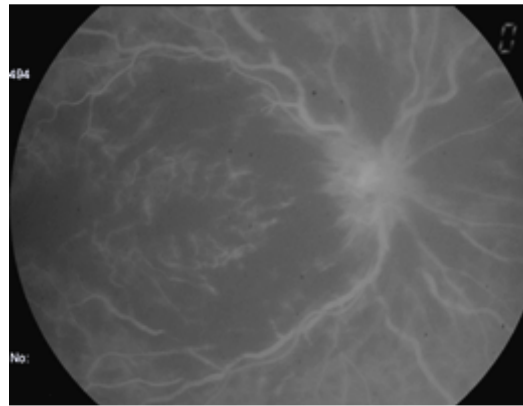


Fig. o.15 Oclusão veia central retina (AF)



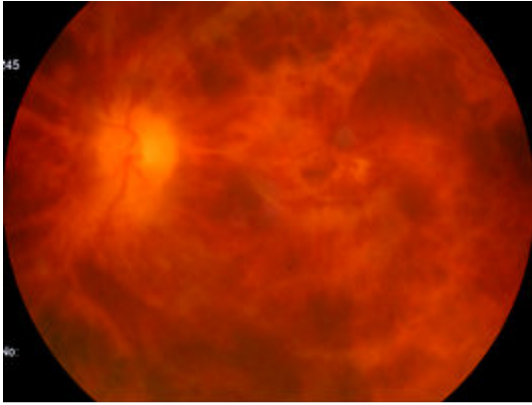


Fig. o.16 Oclusão veia central retina (Retinografia)

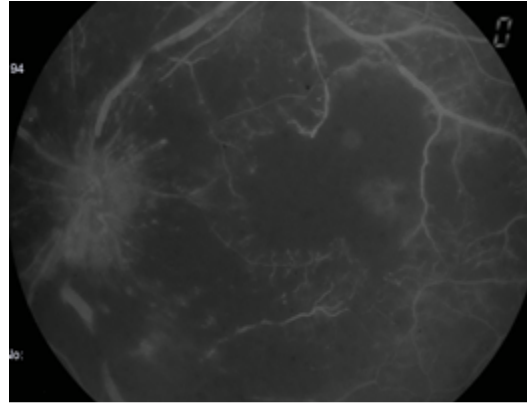


Fig. o.17 Oclusão veia central retina (AF)

## 52. Oclusão venosa retiniana de ramo (OVRR)

Consiste numa obstrução ao fluxo de sangue dentro de um ramo venoso retiniano.

As principais complicações são: edema macular crónico e a neovascularização préretiniana ou prépapilar, nas formas isquémicas.

Têm melhor prognóstico visual do que as oclusões da veia central da retina. Bilateral em 10 a 15% dos casos.

### EPIDEMIOLOGIA:

Aumenta a incidência com a idade.

Não é conhecido padrão hereditário.

A incidência é mais elevada do que a OVCR.

Segundo a Blue Mountain study, a incidência a 10 anos é de 1,2% na OVRR e de 0,4% na OVCR<sup>88</sup>.

Segundo o Beaver Dam Study, a prevalência de OVRR é de 0,6% comparada com 0,1% na OVCR<sup>87</sup>.

Segundo um estudo em beneficiários Medicare nos USA, a incidência de OVRR é de 0,16% e de OVCR é de 0,09%<sup>89</sup>.

### PATOGENIA:

Papel dos cruzamentos A-V (a artéria e a veia estão, do ponto de vista anatómico), solidárias ao nível do cruzamento, numa bainha adventicial comum. O estreitamento mecânico do lúmen venoso nestas intersecções tem um papel etiopatogénico.

### FACTORES DE RISCO:

Arteriosclerose e HTA.

### SINTOMAS:

São sintomáticos, se provocarem complicações a nível macular (hemorragia, edema macular, descolamento exsudativo ou isquémia da mácula).

Diminuição unilateral e indolor da AV. A AV é variável, dependendo da importância do atingimento macular.

#### SINAIS:

Dilatação venosa retiniana e tortuosidade, hemorragias e edema retiniano, na área de distribuição do sistema venoso obstruído. Manchas algodoadas dispersas.

A neovascularização do disco óptico ou da retina pode desenvolver-se em meses a anos após a oclusão.

Defeito pupilar aferente pode estar presente, dependendo do tamanho da oclusão venosa e do grau de isquémia retiniana.

Neovascularização da íris pode ocorrer em 5% a 10% no caso da oclusão venosa retiniana hemisférica e em 1% a 2% na OVR.

#### FORMAS TOPOGRÁFICAS:

- Oclusão venosa ramo temporal principal.  
A mais frequente. São mais frequentes, devido a que os cruzamentos A-V são mais frequentes nos vasos temporais superiores.
- Oclusão venular macular.  
A oclusão pode estar limitada a uma vénula de drenagem macular.
- Oclusão venosa retiniana hemisférica  
Menos grave do que a OVCR. O potencial de desenvolver circulação colateral é de assinalar.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Hemangioma cavernoso retiniano.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento arterial e venoso na área de distribuição do vaso ocluído. Pode estar presente não perfusão capilar retiniana.

OCT: Detecta um edema macular. Descolamento seroso da retina ocorre em 70% dos casos.

#### PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é razoável. Aos 6 meses, 50% dos casos desenvolve vasos colaterais eficazes. A recuperação visual depende da dimensão da veia ocluída e da gravidade da isquémia macular.

#### COMPLICAÇÕES:

- Edema macular crónico

- Neovascularização prépapilar (10% dos casos) e neovascularização extrapapilar (20-30% dos casos). A neovascularização habitualmente ocorre após um intervalo de tempo de 6-12 meses.

#### AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Avaliação da HTA, obesidade e glaucoma.

#### TRATAMENTO:

Segundo Branch Occlusion Study, olhos com OVRR não tratados, apresentam uma AV média de 3/10.

Fotocoagulação laser no edema macular- De acordo com Vein Occlusion study, a fotocoagulação grelha macular pode ser considerada no edema macular por OVRR com os seguintes critérios:

- AV de 1/10 a 5/10
- Capilares perifoveais intactos na AF

Fotocoagulação laser sectorial:

- Em caso de neovascularização do segmento posterior ou neovascularização da íris.

Os anti-VEGF são eficazes no tratamento do edema macular e neovascularização da íris. Ranibizumab (BRAVO Clinical Trial demonstrou que a média de AV, em olhos não tratados é de 3/10 e com o Ranibizumab intravítreo apresentam uma AV média de 8/10).

Bainhotomia arteriovenosa foi tentada nalguns casos.



Fig. o.18 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (Retinografia)

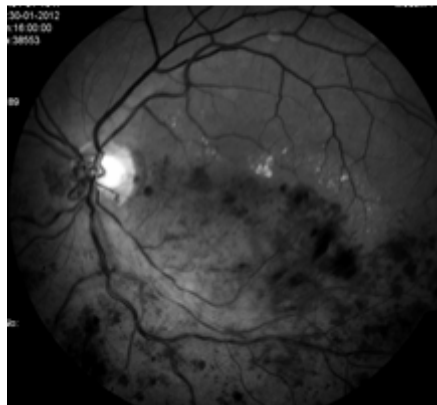


Fig. o.19 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (Anerítica)



Fig. o.20 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (AF)

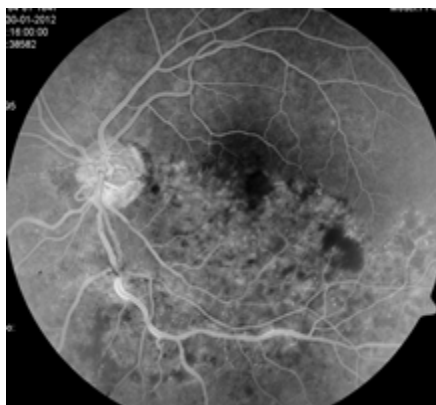


Fig. o.21 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (AF)

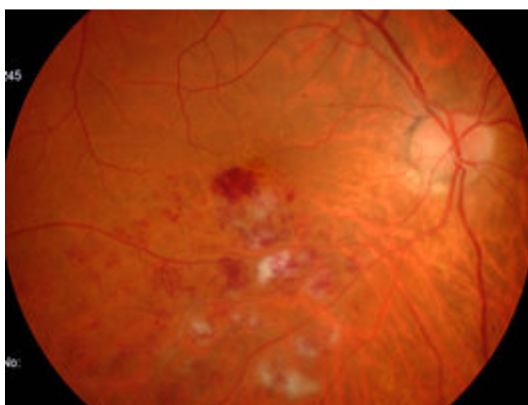


Fig. o.22 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Retinografia)

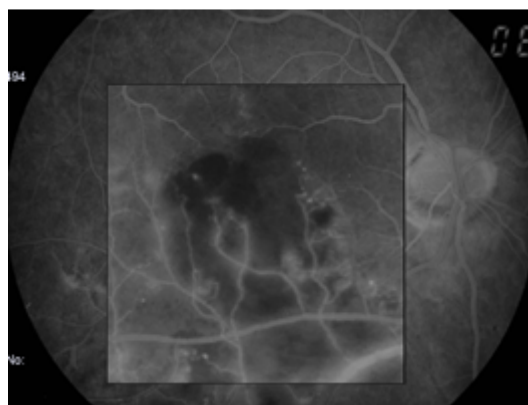


Fig. o.23 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Angiografia fluoresceínica)

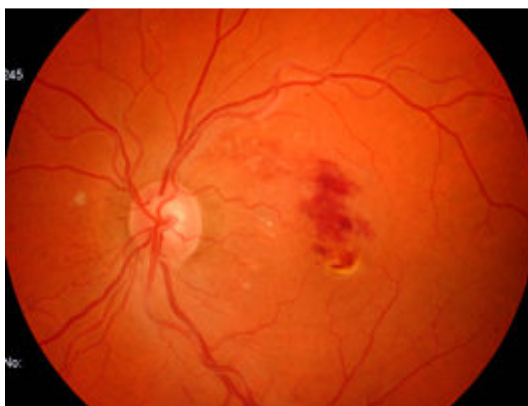


Fig. o.24 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Retinografia)

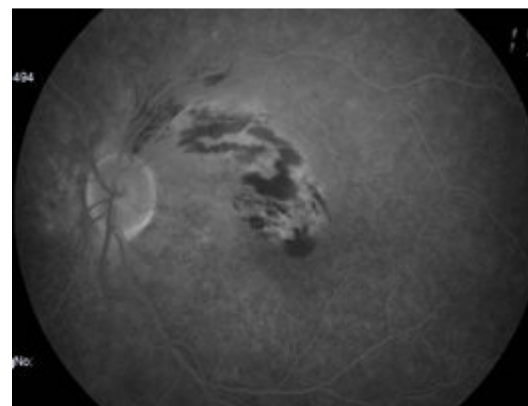


Fig. o.25 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Angiografia fluoresceínica)

### 53. Oftalmia simpática

É uma panuveíte granulomatosa bilateral, que ocorre após um traumatismo ocular perfurante ou cirurgia.

O olho traumatizado chama-se “olho simpatizante” e o olho não traumatizado chama-se “olho simpatizado”.

Representa uma reacção auto-imune contra os melanócitos da coróide, que sobrevém num terreno predisposto, eventualmente potencializado por um agente infeccioso.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 0,1 a 0,3% após uma ferida traumática e entre 0,02 a 0,09 após uma cirurgia ocular.

Predomínio no sexo masculino.

#### APRESENTAÇÃO INICIAL:

Ocorre em média 2 a 12 semanas após o traumatismo ocular. Diminuição insidiosa da visão acompanhada de dor ocular, olho vermelho, fotofobia e lacrimejo.

Hiperémia ciliar, uveíte anterior granulomatosa com precipitados endoteliais em gordura de carneiro, sinequias posteriores enódulos iridianos.

#### FUNDO OCULAR:

Lesões branco-amareladas ou cor creme, profundas, na periferia da retina, que correspondem aos nódulos de Dalen-Fuchs. Nas formas graves ocorre descolamento seroso da retina e edema da papila. Hialite de intensidade variável.

Outras manifestações clínicas: Vasculite retiniana, lesões coroideas peripapilares, neovascularização papilar recorrente.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: As lesões branco-amareladas são hipofluorescentes em tempos precoces e impregnam-se progressivamente em fases tardias. É frequente uma hiperfluorescência do disco óptico.

ICG: Anomalias semelhantes à VKH (Hipoperfusão coroidea, hiperpermeabilidade vascular coroidea, lesões hipofluorescentes pequenas e arredondadas).

ECOGRAFIA: Espessamento coroideu difuso, marcado e bilateral.

OCT: Confirma a presença de um descolamento seroso da retina.

#### EVOLUÇÃO:

Evolução crónica, com remissões e recidivas.

O tratamento precoce baseado em 1ª linha pelos corticóides deve ser precoce.

Na ausência de tratamento evolui para a cegueira e phthisis bulbi.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Doença V-K-H.
- Sarcoidose, sífilis, tuberculose.
- Corodite multifocal, linfoma intraocular e síndrome efusão uveal.

#### TRATAMENTO:

É essencialmente médico. Corticóides associados ou não a imunossupressores.

- **Corticóides**  
É o tratamento de 1ª intenção. A dose inicial é 1 a 2 mgr/kg/dia de prednisolona oral (durante 1 mês).  
Nos casos mais graves, um bolus de metilprednisolona com dose de 1gr/dia durante 3 dias seguidos.  
Injecção intravítrea de triamcinolona.  
Implante intravítreo de acteonide de fluocinolone.
- **Imunosupressores**  
Em caso de resistência ou contra-indicação aos corticóides. O imunossupressor mais utilizado é a ciclosporina A, em dose de 3 a 5 mgr/kg/dia. Após 3 meses, administra-se a dose todos os 1-2 meses de 0,5 mgr/kg/dia.  
Outros imunossupressores (metotrexato, azatioprina, clorambucil e ciclofosfamida).  
O infliximab tem sido utilizado recentemente, com resultados promissores.
- **Enucleação**  
A enucleação do olho simpaticizante, que não vê, nos primeiros 14 dias após o traumatismo ocular, diminui significativamente o risco de oftalmia simpática. Após as 2 semanas, a enucleação preventiva é ineficaz.

#### **54. Oftalmomiase interna**

Consiste na invasão do olho ou dos anexos pelas larvas da mosca, da espécie *Cuterebra* ou *Hypoderma*.

As larvas atingem o segmento posterior, atravessando a esclera e coróide.

**SINAIS:**

As larvas localizam-se no espaço subretiniano, deixando traços característicos de coloração branco-acinzentada, ao nível do EPR.

As larvas podem atingir o vítreo e originar uma inflamação intraocular.

**COMPLICAÇÕES:**

Atrofia corioretiniana, descolamento retina exsudativo e cicatrizes subretinianas com descolamento retina traccional.

**TRATAMENTO:**

Fotocoagulação laser das larvas subretinianas e cirurgia vítreoretiniana para exérese das larvas intravítreas.

#### **55. Óleo silicone**

O óleo de silicone é uma substância usada como tamponamento intraocular.

Está associado com diversas complicações graves (óleo silicone supracoróideu, subretiniano, aderência à superfície posterior das LIO,

proliferação vítreoretiniana, hipotonia crónica, membranas epiretinianas maculares, alterações refractivas.).

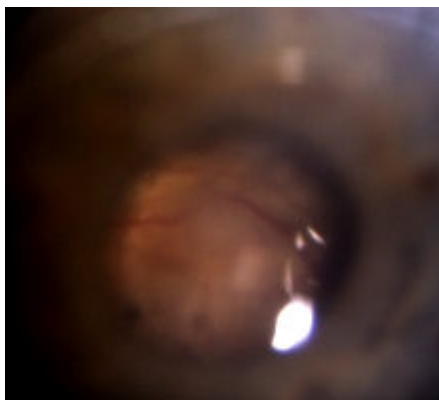


Fig. o.26 Óleo silicone pós vitrectomia

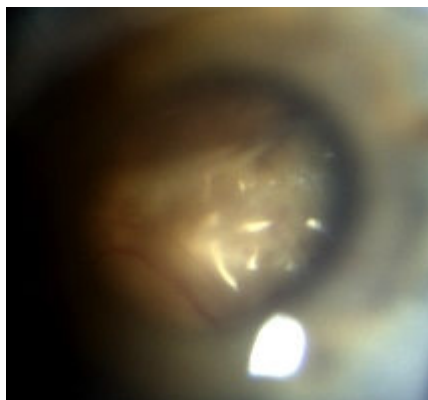


Fig. o.27 Óleo silicone pós vitrectomia

## **56. Onchocercose**

É devido ao *Onchocerca volvulus*.

Transmissão por picada, dolorosa, de uma mosca negra.

Também chamada cegueira dos rios.

### **EPIDEMIOLOGIA:**

17 milhões de pessoas infectadas.

Após uma incubação de 9-18 meses, as moscas adultas, fêmea e macho, reproduzem-se originando microfilárias que migram através da pele e dos olhos.

### **CLÍNICA:**

As manifestações precoces são a queratite pontuada e a uveíte anterior.

A corioretinite é geralmente bilateral e atinge preferencialmente o pólo posterior.

**FUNDO OCULAR:** Alterações do EPR (inicialmente um aspecto manchado que evolui posteriormente para um aspecto tigróide. O estadio terminal apresenta um aspecto em lama seca e rachada, com restrição grave dos CV, seguida de atrofia óptica e glaucoma.

### **EVOLUÇÃO:**

A corioretinite apresenta-se lentamente progressiva, com episódios agudos de uveíte, glaucoma e doença do nervo óptico.

### **PROGNÓSTICO:**

Reversível com um tratamento precoce e repetitivo.

A queratite esclerosante e as lesões do fundo ocular constituídas são irreversíveis.



**TRATAMENTO:**

Ivermectine (150 mg todos os 6 meses).

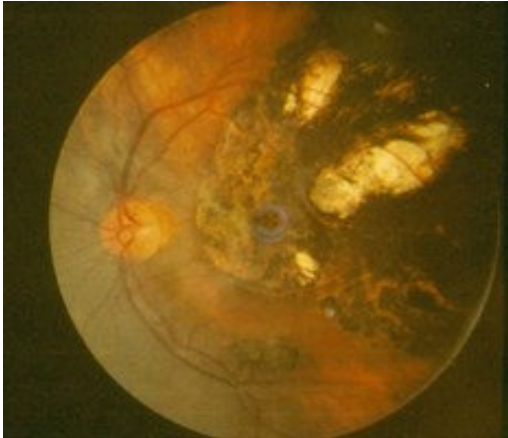


Fig. o28 Onchocerquíase

**57. Osteoma coróideu**

Tumor ossificante da coróide, raro, benigno, com aspecto clínico e histopatológicos distintos.

A ossificação intraocular pode ocorrer num contexto de phtisis bulbi ou de uma inflamação intraocular crónica<sup>90</sup>

Encontra-se mais frequentemente em mulheres jovens, especialmente em idade inferior a 30 anos (86%).

Unilateral frequentemente (75% dos casos).

Usualmente ocorre esporadicamente. Reportados raros casos familiares.

**PATOGÉNESE:**

Desconhecida. Observada após coroidite recorrente associada com edema nervo óptico e após pseudotumor inflamatório recorrente órbita.

**SINTOMAS:**

Os sintomas são variáveis na apresentação clínica, dependendo da localização e tempo de evolução.

Usualmente assintomáticos.

Metamorfópsia, escotomas e diminuição da AV, se ocorrer um envolvimento directo da mácula ou por neovascularização coróideia.

**CLÍNICA:**

Lesão alaranjada ou amarelada, com aspecto tipo placa, ovalada ou arredondada, delgada, e bordos em declive. Usualmente tem menos de 3 mm de espessura.

Habitualmente localiza-se no pólo posterior, adjacente ao nervo óptico ou na mácula.

Pode aumentar ligeiramente de tamanho. Não tem potencial maligno.

A causa mais comum de perda de visão é a NVSR, que ocorre habitualmente no bordo temporal do tumor e leva ao aparecimento de um fluido subretinino, lipídico ou hemorrágico.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

A ecografia modo B evidencia uma estrutura tipo placa, hiperreflectiva, ligeiramente elevada, com sombra acústica.

TAC: Mostra um sinal importante da presença de cálcio na lesão (hiperintensidade focal). Placa calcificada radiopaca.

AF: Revela uma hiperfluorescência precoce, com impregnação tardia do osteoma. Útil para despistar NVSR.

ICG: Revela a extensão do tumor mais claramente que na AF.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Melanoma coróideu amelanótico
- Metástase coróideia
- Nevo da coróide
- Hemangioma coróideu circunscrito
- Cicatriz disciforme da DMI
- Calcificação esclerocoróideia idiopática

**PROGNÓSTICO:**

Variável. Depende da presença ou não de descolamento da retina ou NVSR.

**COMPLICAÇÕES:**

- NVSR.
- Descolamento seroso retina (60% dos casos).

**TRATAMENTO:**

Vigilância ou tratamento da NVSR.

**AValiação sistêmica:**

Não há anomalia sistêmica associada ao osteoma coróideu.

### **58. Panencefalite esclerosante subaguda**

Também chamada encefalite Dawson. É uma doença neurológica progressiva após um episódio de sarampo em crianças ou adolescentes, com um intervalo médio de 7 anos.

Maior predomínio do sexo masculino (3:1).

Demência, convulsões, mioclonus e morte.

50% apresentam sintomatologia visual.

#### SINTOMAS:

Perda da AV central.

#### SINAIS:

Lesão retiniana, única ou múltipla, pequena, aplanada, esbranquiçada ou lesões maiores em áreas cinzento-esbranquiçada.

Quando envolve a mácula, está presente uma mácula em cor cereja.

As lesões retinianas esbranquiçadas resolvem rapidamente, sendo substituídas por atrofia irregular de EPR, acompanhadas de alterações pigmentares.

Disco óptico pode apresentar-se edemaciado ou atrófico.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Alterações subtis do EPR.

CV: Pode apresentar uma hemianópsia homónima.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Estádio agudo:

- Toxoplasmose
- EPPMPA
- Infecção CMV

Estádio tardio

- D. Stargardt

#### TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

### **59. Papila Bergmeister**

Unilateral.

Pouco frequente.

A regressão incompleta da papila de Bergmeister deixa um reliquat, de tamanho variável, que se estende a partir do disco óptico.

A escavação fisiológica habitualmente está diminuída ou ausente.

Caracteriza-se por uma elevação do tecido glial na superfície da papila.

O aspecto do reliquat pode ser um véu acinzentado por cima da papila ou uma protuberância mais sólida branco-amarelada e refringente.

Localiza-se preferencialmente no bordo nasal do disco óptico.

A acuidade visual é geralmente boa.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinoblastomas de pequena dimensão
- Drusen
- Hamartoma do nervo óptico
- Fibras de mielina
- Edema papila

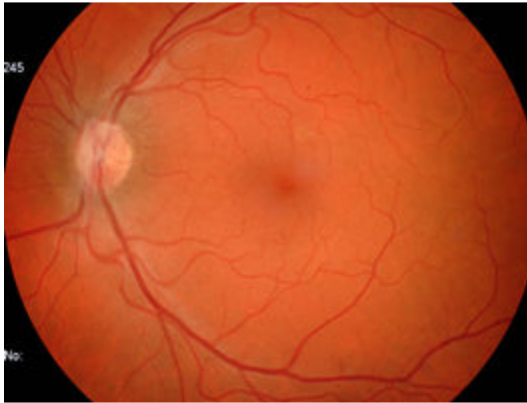


Fig. p.1 Papila de Bergmeister (Retinografia)



Fig. p.2 Papila de Bergmeister (Retinografia)

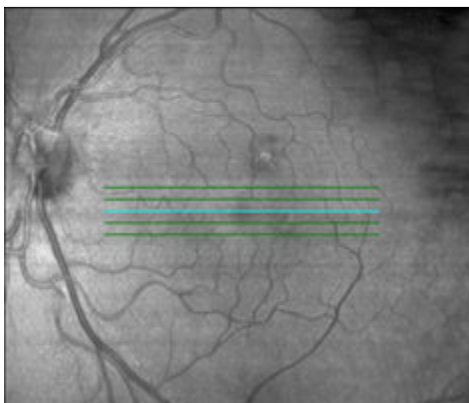


Fig. p.3 Papila de Bergmeister (Anerítica)

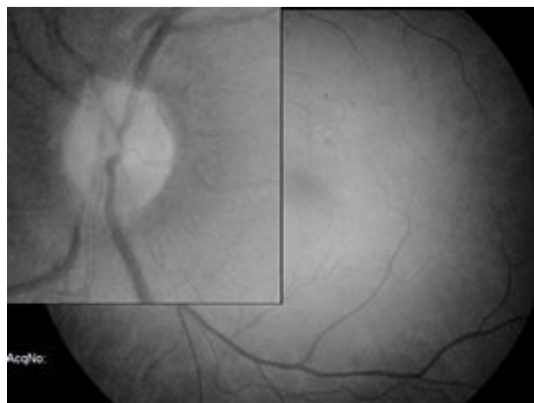


Fig. p4 Papila de Bergmeister (Anerítica)

**60. Papilas ópticas duplas**

Apresentam-se sob duas formas:

- Duplicação do nervo óptico
- Papila óptica separada em duas por uma artéria anómala.

## PATOGENESE:

Resultam duma malformação colobomatosa.

**61. Papiledema ou edema papilar de estase**

É um edema hidrostático não inflamatório, da cabeça do nervo óptico, secundário a uma elevação da pressão intracraniana.

O edema papilar corresponde a um sofrimento dos axónios das células ganglionares na sua porção papilar prélaminaar.

Quase sempre bilateral. Pode ser assimétrico. A sintomatologia visual é inconstante e tardia.

Deve suspeitar-se da existência de uma massa intracraniana nos doentes com edema da papila óptica. Mas um edema papilar não ocorre em todos os pacientes com pressão intracraniana elevada.

Os tumores dos hemisférios cerebrais têm tendência a induzir um edema papilar mais tardiamente do que os da fossa posterior.

Os pacientes que tiveram previamente um episódio de edema papilar podem ter um aumento importante da pressão intracraniana, mas sem que surja um edema papilar. Isso resulta da cicatriz glial do disco óptico.

#### ESTADIOS DO EDEMA PAPILAR:

##### 1) INICIAL

- Sintomas visuais mínimos a acuidade visual normal.
- Hiperémia e elevação ligeira da papila. Os bordos do disco óptico são mal delimitados (primeiro o bordo nasal, depois os superior, inferior e temporal).
- Desaparecimento da pulsação venosa espontânea. 20% dos indivíduos não apresentam pulsação venosa espontânea, não tendo hipertensão intracraniana. Inversamente, a persistência de pulsação venosa espontânea torna pouco provável o diagnóstico de edema papilar<sup>31</sup>.

##### 2) CONSTITUÍDO

- A acuidade visual é normal ou diminuída.
- O disco óptico apresenta uma hiperémia grave e uma elevação moderada, com bordos mal delimitados e assimétricos.
- Dilatação venosa, hemorragias peripapilares em chama e manchas algodinosas frequentemente.
- Pregas circunferenciais no lado temporal.
- Os exsudados duros podem radiar a partir do centro da fóvea (estrela macular incompleta).
- Aumento da macha cega.

##### 3) ANTIGO

- Acuidade visual variável.
- Constrição dos campos visuais.
- Papilas ópticas elevadas, com aspecto em rolha de champanhe.
- Estão ausentes as hemorragias e as manchas algodinosas.
- Os shunts opticociliares e os depósitos de cristais assemelham-se aos drusens na superfície da papila.

##### 4) ATRÓFICO (Atrofia óptica secundária)

- A acuidade visual está diminuída acentuadamente.

- Os discos ópticos apresentam uma coloração acinzentada, estão ligeiramente elevados, cruzados por vasos sanguíneos

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

Reacção pupilar e visão cromática não afectadas até aos estádios tardios.

CV: Alargamento da mancha cega.

AF: Não é um exame útil para o diagnóstico nas formas típicas. Apresenta uma hiperfluorescência, com difusão tardia de corante.

RMN e/ou TAC, para evidenciar a causa da hipertensão intracraniana.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- a) Elevação bilateral da papila
  - Alta hipermetropia.
  - Drusens nervo óptico.
- b) Edema papilar bilateral
  - HTA maligna.
  - Papilite bilateral.
  - Oftalmopatia tiróideia compressiva bilateral.
  - Neuropatia óptica isquémica anterior bilateral simultânea.
  - Perturbação da drenagem venosa bilateral, no decurso de uma oclusão da veia central retina ou de uma fístula carótido-cavernosa.

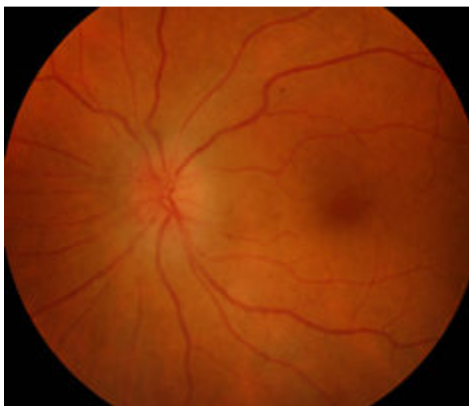


Fig. p5 Papiledema precoce (Retinografia)

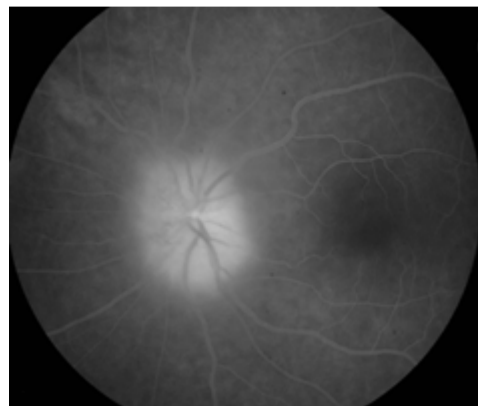


Fig. p6 Papiledema precoce (AF)

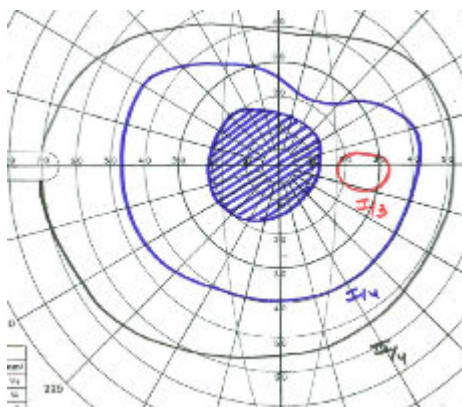


Fig. p7 Papiledema precoce (CV)





Fig. p8 Papiledema estabelecido (Retinografia)

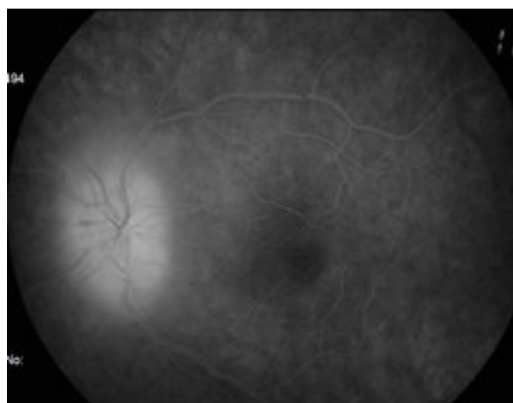


Fig. p9 Papiledema estabelecido (AF)

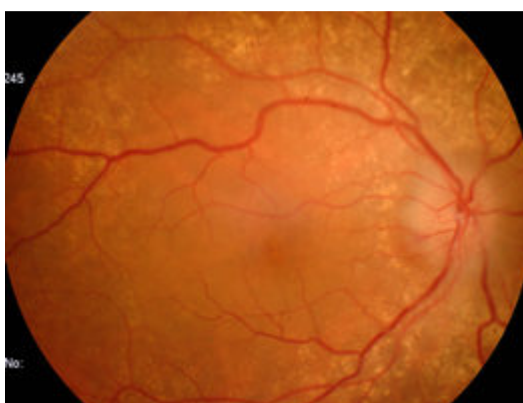


Fig. p10 Papiledema estabelecido (Retinografia)

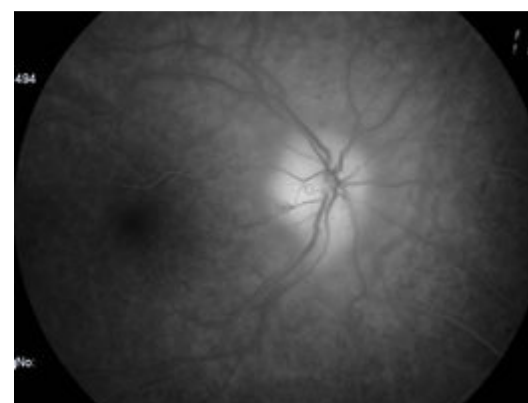


Fig. p11 Papiledema estabelecido (AF)



Fig. p12 Papiledema estabelecido (Retinografia)

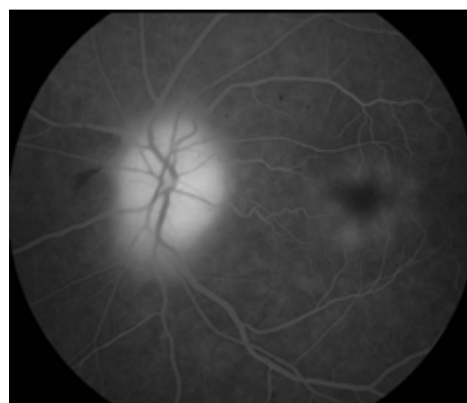


Fig. p13 Papiledema estabelecido (AF)



Fig. p14 Papiledema crónico (Retinografia)



Fig. p15 Papiledema crónico (Retinografia)



Fig. p16 Papiledema crónico (Anerítica)



Fig. p17 Papiledema crónico (Anerítica)



Fig. p18 Papiledema crónico (AF)



Fig. p19 Papiledema crónico (AF)

## 62. Papilite

Consiste numa inflamação da porção intraocular do nervo óptico.

É um processo patológico que afecta o disco óptico, de forma primária ou secundária a inflamação retiniana adjacente.

Diversas patologias idiopáticas, inflamatórias ou infecciosas, oculares ou sistémicas, isoladas e menígeas podem modificar o aspecto do disco óptico<sup>54</sup>.

É o tipo mais frequente de neurite óptica em crianças.

Unilateral frequentemente.

### ETIOLOGIA:

- Idiopática.
- Infecciosa (Sífilis, tuberculose, toxoplasmose, varicela, sarampo, D. Lyme).
- Não infecciosa (Sarcoidose, D. Behçet, auto-ímmunes, retinopatia Birdshot, pós vacinação).

### SINTOMAS:

Diminuição da AV. Dor aos movimentos oculares.

**SINAIS:**

Indistinguível clinicamente do papildema.

Hiperémia e edema variável do disco óptico. Hemorragias em chama peripapilares. Veias dilatadas e tortuosas. Edema retiniano peripapilar.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

CV: Escotoma central ou centrocecal.

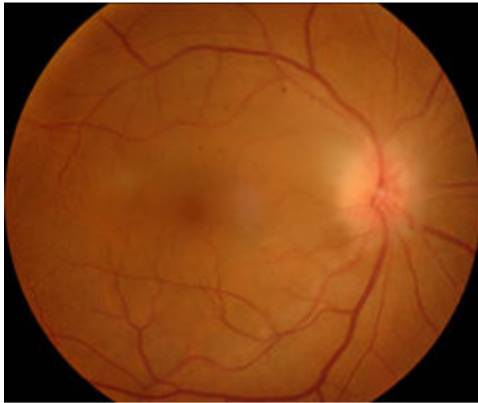


Fig. p.20 Papilite por neurosarcoidose (Retinografia)

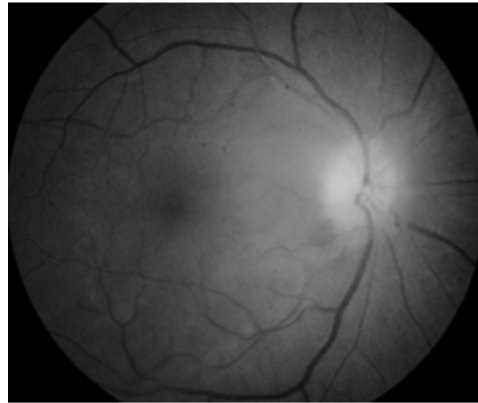


Fig. p.21 Papilite por neurosarcoidose (Anerítica)

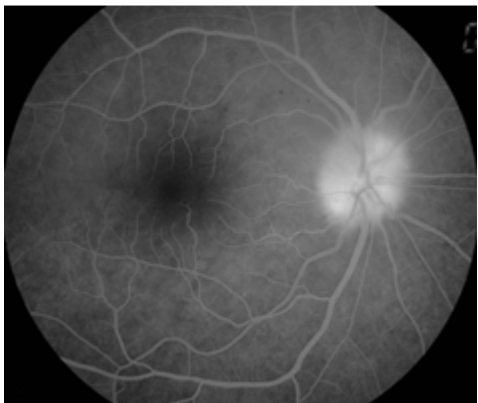


Fig. p.22 Papilite por neurosarcoidose (AF)

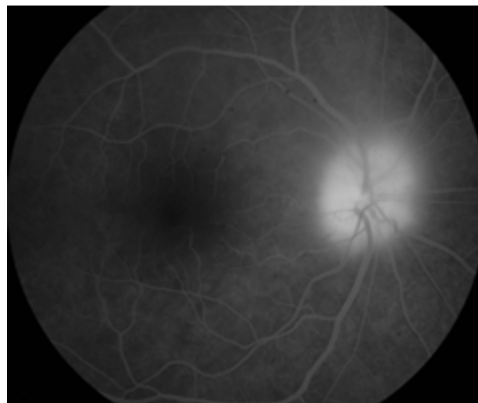


Fig. p.23 Papilite por neurosarcoidose (AF)

**63. Papiloflebite**

Ou vasculite da papila óptica.

É essencialmente uma oclusão da veia central da retina que ocorre em jovens pacientes e saudáveis.

Patologia pouco frequente. Afecta tipicamente indivíduos são com idade < 50 anos.

**HISTOPATOLOGIA:**

Flebite extensa e obliteração do lúmen das arteríolas e infiltração inflamatória da veia central da retina.

**APRESENTAÇÃO INICIAL:**

Diminuição da AV ligeira (evidente ao acordar).

**SINAIS:**

Edema da papila, associado a manchas algodinosas.

Dilatação e tortuosidade das veias retinianas, com hemorragias peripapilares.

Alargamento da mancha cega.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Atraso do preenchimento venoso e hiperfluorescência.

**ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA:**

- HTA
- Diabetes mellitus
- Hiperlipidémia
- Hiperviscosidade

**PROGNÓSTICO:**

Bom prognóstico visual (80% recuperam uma AV > 5/10).

Tipicamente a papiloflebite é uma oclusão não isquémica que resolve em 3 a 6 meses.

**64. Papilopatia diabética**

Consiste num edema do disco óptico, uni ou bilateral, num doente diabético, sem evidência ou mínima disfunção do nervo óptico ou aumento da pressão intracraniana.

Patologia rara.

Diagnóstico diferencial com neovascularização prépapilar.

**EPIDEMIOLOGIA:**

Ocorre em doentes adultos jovens, diabéticos tipo 1 (70% dos casos) e diabetes mellitus de longa duração.

60% são unilaterais.

Etiopatogenia desconhecida.

**SINTOMAS:**

Assintomática ou visão desfocada (em 75% dos casos a AV é > 5/10)<sup>31</sup>.

Estão ausentes sintomas neurológicos.

**SINAIS:**

Edema do disco óptico, uni ou bilateral, hiperémia e dilatação dos capilares epipapilares.

Defeito pupilar aferente está presente.

Associa-se a uma retinopatia diabética mínima ou moderada.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Impregnação da rede vascular peripapilar, com hiperfluorescência papilar tardia. O diagnóstico angiográfico com a neovascularização prépapilar inicial pode ser difícil.

C.V.: Evidência do alargamento da macha cega.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

- Neovascularização do disco óptico
- NOIA
- Neurite óptica
- Papiledema
- Drusen do disco óptico

**PROGNÓSTICO:**

O prognóstico funcional é favorável, com recuperação visual e desaparecimento espontâneo do edema papilar em meses.

Estão descritos casos ocorridos em diabéticos tipo 2, mais idosos e com um prognóstico funcional mais reservado.

**TRATAMENTO:**

Não está indicado. Recuperação espontânea ocorre em semanas ou meses



Fig. p.24 Papilopatia diabética (Retinografia)



Fig. p.25 Papilopatia diabética (Retinografia)

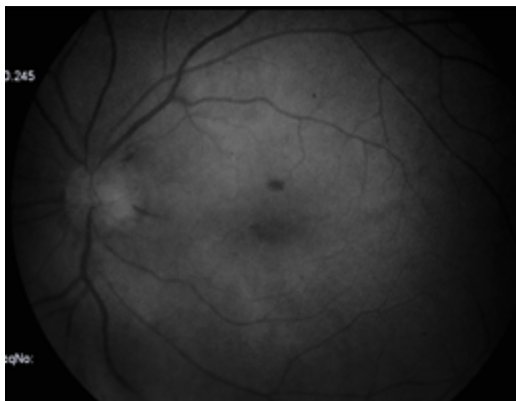


Fig. p.26 Papilopatia diabética (Anerífrica)

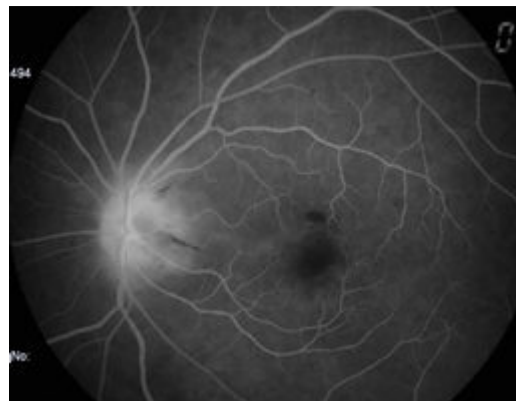


Fig. p.27 Papilopatia diabética (AF)

### **65. Pérolas da ora serrata**

São corpos esferóides esbranquiçadas, brilhantes, próximo dos processos dentados.

Usualmente são únicas.

Na fase inicial do desenvolvimento, surgem como uma coloração acastanhada escura, arredondada, devido à cobertura pelo EPR.

Localizam-se em qualquer quadrante da retina.

Alta percentagem de bilateralidade e simetria das pérolas.

#### HISTOPATOLOGIA:

São estruturas drusen like, análogas a drusens gigantes da retina.

Situam-se entre o EPR e a membrana de Bruch.

#### CLÍNICA:

São benignas.

### **66. Persistência da artéria hialóideia**

Os reliquats da artéria hialóideia encontram-se frequentemente em crianças prematuras (95% dos casos) e, mais raramente, em crianças de termo.

Unilateral. Assintomática

Associada a outras anomalias congénitas do disco óptico (colobomas, hipoplasia e persistência da papila de Bergmeister e persistência do vítreo primitivo).

A artéria hialóideia pode sofrer anomalias de regressão em todo o seu trajecto, estendendo-se da papila até á face posterior do cristalino. Apresenta um aspecto transparente, exsanguê, que se estende adiante do disco óptico.

Em casos extremos, o reliquat estende-se do disco óptico ao cristalino sobre o qual existe uma opacidade posterior inferonasal – Mancha Mittendorf.

#### TRATAMENTO:

Não é necessário tratamento

### **67. Pós injeção intravítrea Triamcinolona**

A Triamcinolona é um corticóide potente.

As injeções intravítreas de corticóides usadas como tratamento adjuvante no edema macular, telangiectasia justafoveal idiopática, e outras.

Potencialidade para diminuir a inflamação e o edema.

#### COMPLICAÇÕES:

Endoftalmite infecciosa (0,29 a 0,87% casos), hipertensão ocular, descolamento da retina e cataratas.



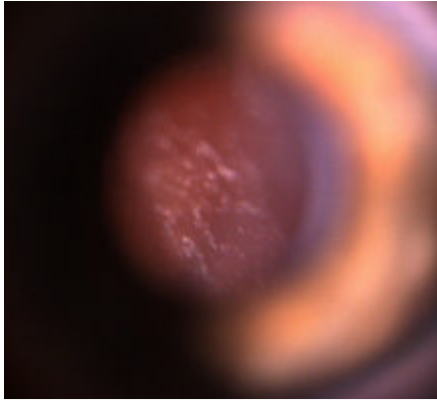


Fig. p.28 Pós injeção Triamcinolona intravítrea

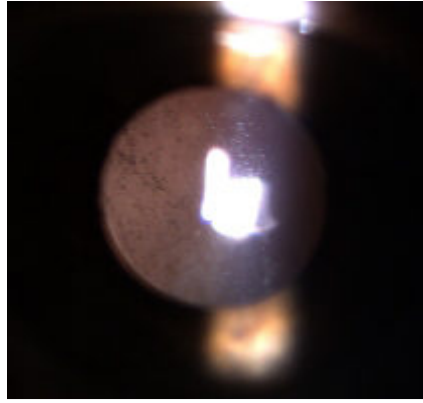


Fig. p.29 Pós injeção Triamcinolona intravítrea

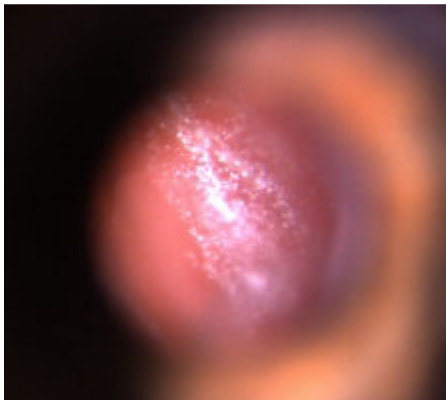


Fig. p.30 Pós injeção Triamcinolona Intravítrea

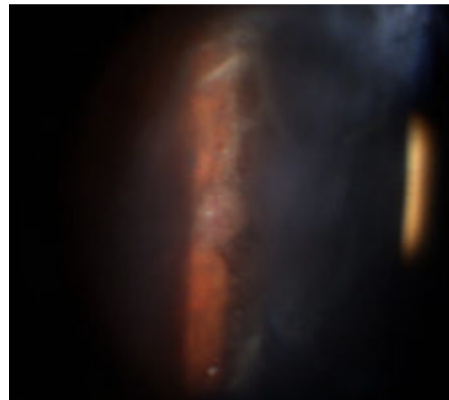


Fig. p.31 Pós injeção Triamcinolona intravítrea (retinografia)

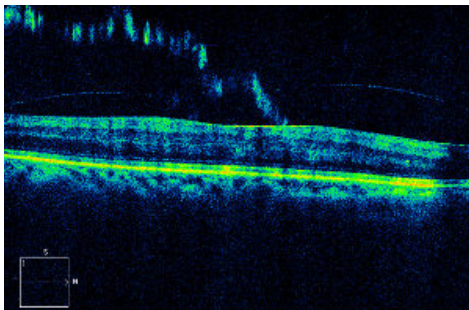


Fig. p.32 Pós injeção Triamcinolona intravítrea (OCT)

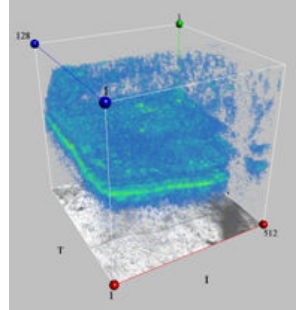


Fig. p.33 Pós injeção Triamcinolona intravítrea (OCT)

## 68. Pregas corioretinianas

As pregas corioretinianas consistem num enrugamento ou pregueamento da coróide interna, membrana Bruch, EPR e retina interna<sup>91</sup>.

Uni ou bilaterais.

A afecção pode ser idiopática, frequentemente associada a hipermetropia. Neste caso, as pregas são paralelas, bilaterais e predominam no lado temporal<sup>92</sup>.

#### SINTOMAS:

Os pacientes com a presença crónica de pregas coroideias são usualmente assintomáticos.

Doentes com hipotonia ocular ou com um início agudo das pregas coroideias podem apresentar uma visão diminuída e/ou metamorfopsia.

#### SINAIS:

São estrias visíveis no polo posterior, que irradiam ao longo da mácula. Disposição paralela, como linhas claras e escuras.

As pregas podem ter uma disposição horizontal, vertical ou oblíqua.

As faixas hiperfluorescentes ocorrem na fase arteriovenosa precoce e persistem na fase venosa tardia, sem leakage.

As faixas hipofluorescentes são as bases da inclinação do EPR e o bloqueio da fluorescência coroidea subjacente.

#### HISTOLOGIA:

Confirma o pregueamento ao nível do EPR, m. Bruch e coróide, dando um aspecto similar ao cérebro.

#### EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC e ECOGRAFIA OCULAR: Revelam um aplanamento anómalo do pólo posterior, um espessamento da esclera e um encurtamento axial do globo ocular.

AF: demonstra a presença de faixas hiperfluorescentes na fase precoce e tardia, sem sinais de leakage, enquanto as faixas hipofluorescentes adjacentes permanecem escuras ao longo da angio.

OCT: Pregueamento do complexo EPE-coriocapilar hiperreflectiva na área papilomacular. Estão normais a espessura, a reflectividade e o contorno da superfície da retina.

#### ASSOCIAÇÕES:

Usualmente são idiopáticas, mas podem ocorrer em associação com traumatismo, hipotonia, hipermetropia, esclerite posterior, tumores órbita, tumores coroideus, explante escleral, cicatrizes corioretinianas, doenças da tóróide, NVSR e S. de efusão uveal.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Pregas retinianas (resultado de membrana epiretiniana ou descolamento da retina).



Fig. p.34 Pregas retinianas na metade superior da retina , verticais (Retinografia)

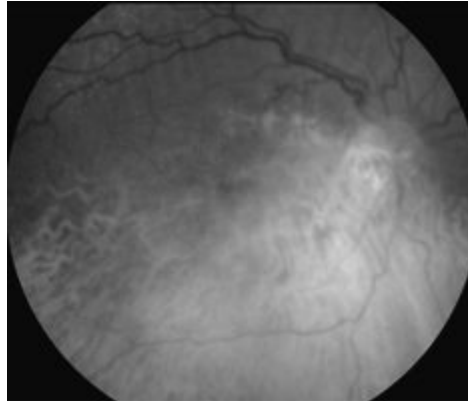


Fig. p.35 Pregas retinianas na metade superior da retina , verticais(Anerítica)

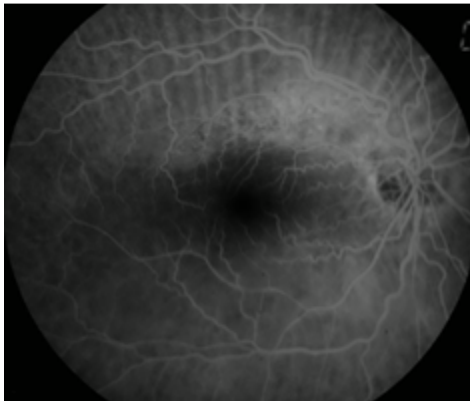


Fig. p.36 Pregas retinianas na metade superior da retina (AF)

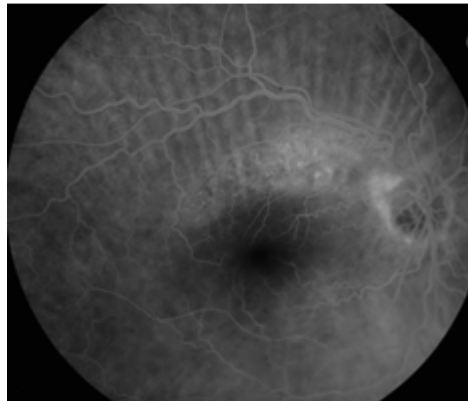


Fig. p.37 Pregas retinianas na metade superior da retina (AF)

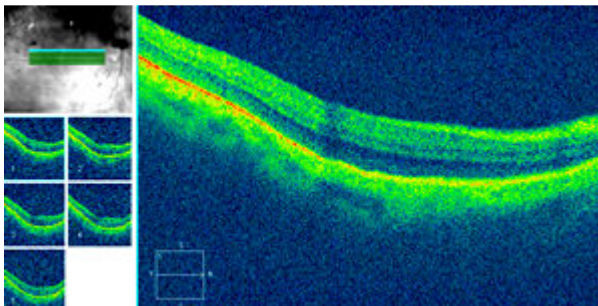


Fig. p.38 Pregas retinianas (OCT)

## 69. Pregas meridionais

São anomalias estruturais da extrema periferia retiniana. É uma redundância de tecido retiniano fusiforme, que está elevada para o vítreo. Caracterizam-se por uma aderência vítreoretiniana muito forte.

### EPIDEMIOLOGIA:

Achado muito comum na população em geral. Podem ocorrer em 26% da população e ser bilaterais em 55% dos casos<sup>25</sup>. Afecta predominantemente o sexo masculino. Constituem a causa de DR em menos de 1%.

### SINTOMAS:

Assintomáticas, excepto quando ocorra um DR.

#### SINAIS:

Consistem numa redundância de pregas da retina.

Localização preferencial no quadrante superonasal. Apresentam-se perpendiculares à ora serrata. É frequente a presença de degenerescência cistóide adjacente a estas pregas.

Podem ocorrer buracos retinianos pequenos no seu bordo posterior.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Buracos retina
- Snowball

#### COMPLICAÇÕES:

- Rasgaduras da retina.
- Descolamento da retina

#### TRATAMENTO:

Tratamento profilático não está indicado.

### **70. Proliferação angiomatosa retiniana.**

Consiste numa manifestação pouco frequente da DMI exsudativa, em que a neovascularização surge dos vasos retinianos, por oposição à proveniência habitual da coriocapilar.

É uma variante de DMI, com um aspecto clínico diferente.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Afecta tipicamente indivíduos da raça caucasiana e idade avançada.

Representam 10 a 15% do total dos doentes diagnosticados como DMI.

#### APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Idênticas á DMI. Tende a ser bilateral.

#### SINAIS

Os aspectos clínicos mais comuns são: as hemorragias intra e préretinianas, exsudados duros, edema intraretiniano e DEP.

É característico o aparecimento de uma hemorragia intra e préretiniana adjacente á lesão.

Yannuzzi e associados estabeleceram 3 estádios (por ordem cronológica):

- Neovascularização intraretiniana (semelhante ás IRMA).
- Neovascularização subretiniano.
- NVSR associada a DEP fibrovascular e anastomoses corioretinianas.

É mais frequente o aparecimento de edema macular, relativamente às outras formas de DMI.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Aspecto similar á NVSR oculta.

ICG: Hot spot em tempos tardios.

OCT: Evidencia a localização intraretiniana da neovascularização.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser é geralmente ineficaz.

Injecção intravítrea de corticóides ou anti-VEGF.

**71. Proliferação melanocítica uveal difusa bilateral**

Diferem das Retinopatias paraneoplásicas, embora alguns autores a incluam nessas retinopatias, porque são lesões infiltrativas e não degenerativas dos tecidos.

Patologia rara. Pode produzir-se em doentes com neoplasia maligna sistémica.

FISIOPATOLOGIA:

Pouco conhecida. Caracteriza-se por uma proliferação de melanócitos benignos na camada externa da coróide.

SINTOMAS:

Diminuição insidiosa, progressiva e indolor da AV, que precede habitualmente a descoberta da neoplasia.

SINAIS:

Múltiplas lesões coroideias, semelhantes a nevos, arredondadas ou ovais, localizadas ao nível do EPR, dispersas pelo pólo posterior. Descolamento exsudativo retina, catarata, células vítreo e nódulos episclerais.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Ecografia: Engrossamento coroideu difuso e tumores múltiplos.

ERG: diminuído. Afecta mais a resposta escotópica.

AF: Lesões hiperfluorescentes multifocais, correspondentes às lesões do fundo ocular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Infiltrações coroideias ou uveais:

- S.efusão uveal
- Leucemia
- Linfoma
- Carcinoma metastático
- Coroidite multifocal

Lesões pigmentadas:

- Melanoma metastático

- Hematoma subretiniano
- Nevo coróide
- Hiperplasia EPR

TRATAMENTO:

O tratamento do tumor primário pode originar uma regressão.

**72. Pseudoburaco macular**

Resultam habitualmente da distorção retiniana ocasionada pelas membranas epiretinianas.

A contracção contínua da membrana epiretiniana induz um pseudoburaco macular, arredondado ou ovalado.

SINTOMAS:

A diminuição da AV é limitada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Configuração do contorno da escavação foveal, espessamento do bordo macular e presença de tecido retiniano normal reflectivo na base do pseudoburaco macular.

PROGNÓSTICO.

O prognóstico visual é geralmente bom, uma vez que a estrutura foveal não é afectada.



Fig. p.39 Membrana pré-retiniana (Retinografia)

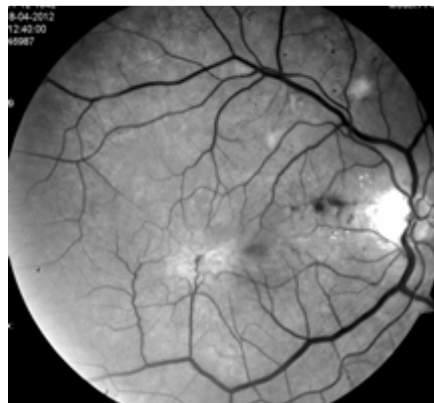


Fig. p.40 Membrana pré-retiniana (Anerítica)



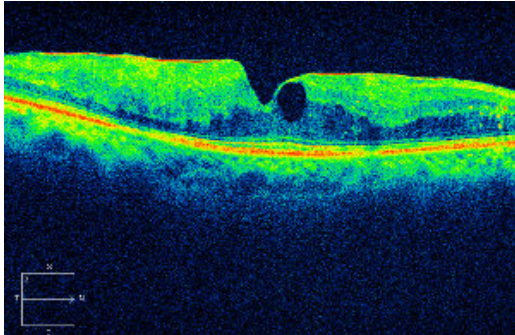


Fig. p.41 Membrana pré-retiniana (OCT)

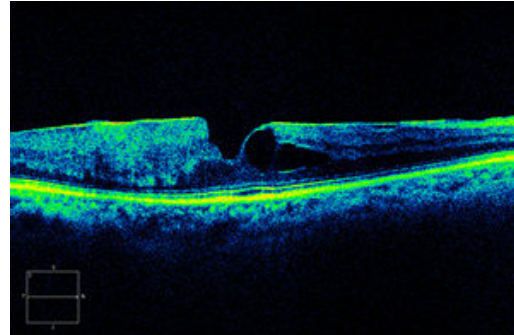


Fig. p.42 Membrana pré-retiniana (OCT)

### 73. Pseudohistoplasmose ocular

Consiste numa tríade de cicatrizes corioretinianas atrófica periféricas, atrofia peripapilar e cicatriz disciforme macular hemorrágica.

#### EPIDEMIOLOGIA:

Exposição prévia a Histoplasmose capsulatum, através da inalação de esporos fúngicos. A doença é prevalente em algumas áreas dos USA (Ohio e Vale do rio Mississippi). Mais de 90% dos doentes apresenta um teste dérmico positivo à histoplasmina.

Atinge adultos saudáveis entre a 2<sup>a</sup> e a 5<sup>a</sup> década de vida.

#### PATOGÉNESE:

As evidências são:

- a) A maioria dos casos ocorre em áreas endémicas dos USA.
- b) Quase todos os pacientes viveram uma parte das suas vidas nas áreas endémicas.
- c) A reacção positiva ao teste de histoplasmina é mais comum nos doentes com lesão disciforme.
- d) Reportada uma possível activação de lesões inactivas de histoplasmose ocular, após o teste dérmico.

#### SINTOMAS:

A maioria dos doentes são assintomáticos.

Entre os sintomas possíveis são a metamorfópsia, escotoma ou perda de visão consequência do aparecimento de NVSR macular.

#### CLÍNICA:

As cicatrizes corioretinianas da histoplasmose ocular são múltiplas, discretas, aspecto de lesões atróficas com bordos pigmentados hipertróficos.

As lesões podem originar bandas lineares periféricas.

A cicatrização periférica é bilateral em mais de 60% dos doentes.

A histoplasmose ocular é caracterizada por uma cicatrização atrófica peripapilar.

A NVSR pode surgir a partir de cicatrizes maculares ou peripapilares. Tipicamente observa-se uma lesão cinzento-esverdeada sob a retina.

As lesões corioretinianas não estão associadas com uma inflamação vítrea ou aquosa.



**EXAMES COMPLEMENTARES:**

AF: Para a pesquisa de NVSR. As lesões cicatriciais corioretinianas evidenciam na AF defeitos de efeito janela.

**TRATAMENTO:**

As cicatrizes periféricas não requerem tratamento.

A maioria dos casos de NVSR surgem a partir das cicatrizes maculares.

Macular Photocoagulation Study demonstrou um efeito benéfico da fotocoagulação laser na NVSR extra e justafoveal.

Cirurgia (remoção cirúrgica da NVSR).

As injeções intravítreas de anti-VEGF estabilizam e melhoram a AV em mais de 85% dos casos<sup>93,94,95</sup>.

**AVALIAÇÃO SISTÉMICA:**

RX torax revela lesões pulmonares calcificadas.

## **74. Pseudopapiledema**

Refere-se a uma patologia do nervo óptico, em que parece estar edemaciado, mas que de facto não está.

**ETIOLOGIA:**

- Drusens n.óptico
- Hipermetropia (frequentemente em globos oculares com um comprimento axial < 21 mm).
- Papiloflebite
- Doença oclusiva venosa retiniana
- Neovascularização disco óptico
- Papilopatia diabética
- Fibras mielina

**SINTOMAS:**

AV normal.

**SINAIS:**

O disco óptico aparece elevado e hiperemiado.

**EXAMES COMPLEMENTARES:**

CV normais.

**TRATAMENTO:**

Não é necessário tratamento.

## **75. Pseudovitrite**

São patologias cuja clínica mimetiza uma vítrite.

### ETIOLOGIA:

#### Malignas

- Linfoma intraocular
- Síndromes paraneoplásicas
- Retinoblastoma
- Síndrome “CAR” (retinopatia associada a cancro)
- Síndrome “MAR” (retinopatia associada a melanoma)
- Melanoma coróideu

#### Não malignas

- Heterocromia de Fuchs
- Ligadas a rasgadura ou descolamento da retina.