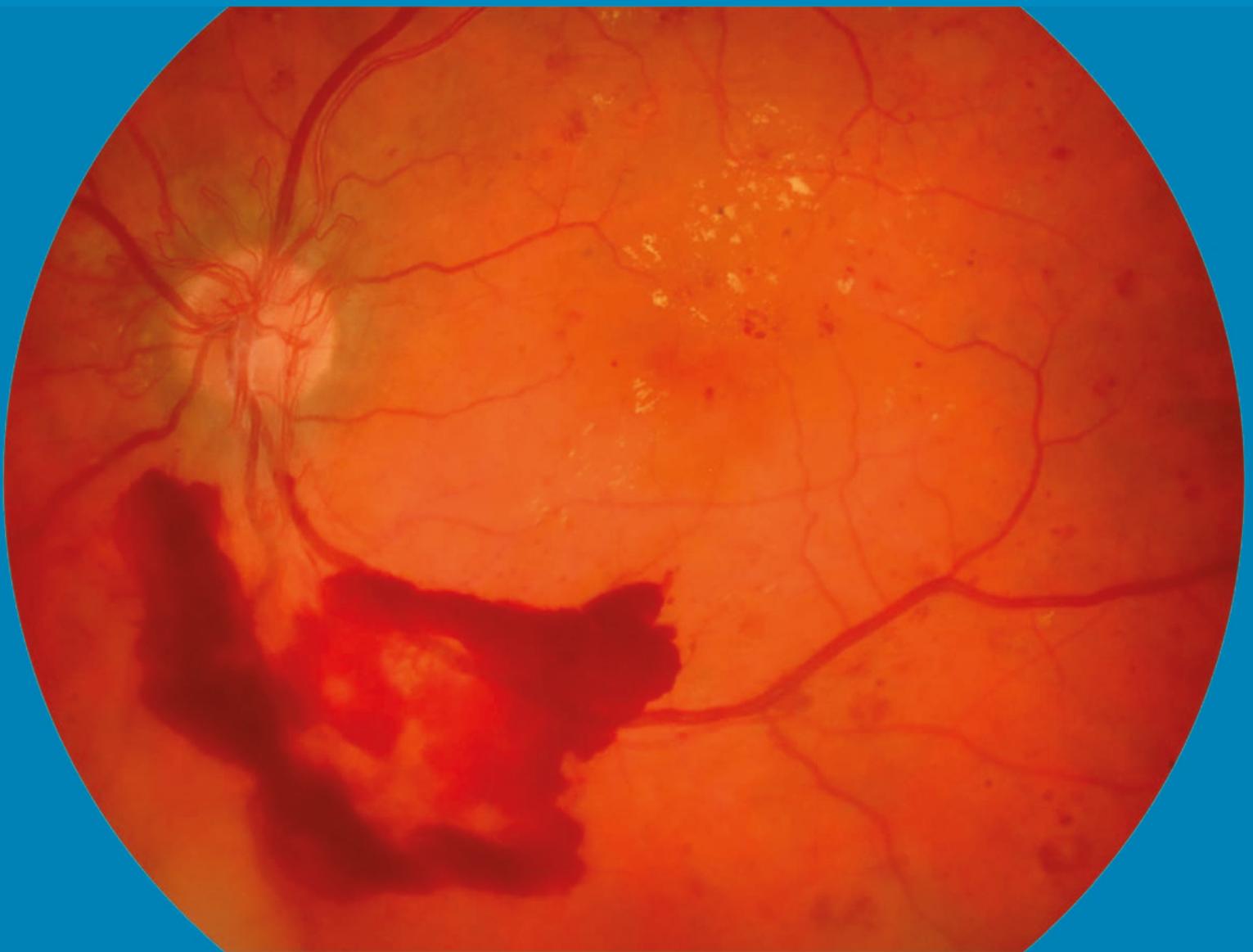


RETINA

VOLUME I

ANTÓNIO RAMALHO



Retina - Volume I

1ª edição - Dezembro de 2013

Design e paginação: Ricardo Correia

ISBN - Obra completa: 978-989-96792-3-8

ISBN - Volume I: 978-989-96792-4-5

Depósito legal: 367233/13

Tiragem: 1.200 exemplares

Impresso em: Ondagrafe - Artes Gráficas, Lda. Loures - Portugal

Publicado por: Théa Portugal SA

Todos os direitos reservados. Este livro não pode ser reproduzido, armazenado ou transmitido total ou parcialmente sem a autorização prévia escrita do seu autor.

Os textos, esquemas e imagens da presente publicação são da inteira responsabilidade do seu autor.

Todo o conteúdo deste livro foi publicado sem qualquer interferência da Théa Portugal S.A.

RETINA VOLUME I

ANTÓNIO RAMALHO

ÍNDICE GERAL

Agradecimentos	9
Autor e Co-autores	11
Colaboradores	13
Prefácio	15
Abcesso coroideu	17
Acromatópsia congénita	17
Adenocarcinoma do EPR	19
Adenoma do EPR	19
Albinismo	21
Alterações vasculares retinianas, causadas por doenças hematológicas	25
Amaurose congénita Leber	28
Amiloidose	31
Anastomoses arteriovenosas congénitas	31
Anastomose corioretiniana	32
Angeíte frosted idiopática	34
Ansa vascular congénita pré-papilar	35
Aplasia n. óptico	37
Argyria retiniana	38
Aspergillose	38
Astrocitoma retiniano adquirido	39
Atrofia corioretiniana bifocal progressiva	41
Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada	42
Atrofia coroidea difusa	45
Atrofia girata	47
Atrofia óptica	49
Atrofia óptica dominante	52
Avulsão da base do vítreo	53
Avulsão n. óptico	53
AZOOR (Retinopatia externa oculta zonal aguda)	55
Branco com pressão e branco sem pressão	63
Buraco macular idiopático	64
Buraco macular traumático	67
Calcificações esclerocoroideia idiopáticas	69
Calcose	69

Cândida albicans	70
Cegueira noturna congênita estacionária	71
Cicatriz corioretiniana	72
Cicatriz disciforme	72
Ciliopatias renal e associada	74
Cisticercose	74
Coloboma corioretiniano	75
Coloboma disco óptico	78
Comunicações arteriovenosas	79
Corioretinite esclotética	79
Corioretinite por vírus do Oeste do Nilo	80
Corioretinopatia Birdshot	81
Corioretinopatia central serosa (CRCS.)	82
Corioretinopatia traumática	88
Coroiderémia	89
Coroidites	94
Coroidite ampiginosa	94
Coroidite idiopática solitária	95
Coroidite multifocal	95
Coroidite serpiginosa	98
Coroidopatia ponteadada interna	101
Corpo estranho intraocular	103
Cryptococose	105
Deficiência vitamina A	107
Degenerescência cistóide periférica	107
Degenerescência corioretiniana associada com necrose progressiva da íris	108
Degenerescência em baba de caracol	108
Degenerescência em geada ou flocos de neve.	109
Degenerescência macular ligada à idade (D.M.I.)	110
ATRÓFICA	110
EXSUDATIVA	116
Degenerescência em Paliçada (DP)	118
Degenerescência pavimentada (atrofia corioretiniana)	121
Degenerescência tapetoretiniana periférica	121
Descolamento coróideu (efusão ciliocoroidea)	122
Descolamento coróideu hemorrágico	122
Descolamento coróideu seroso	124
Descolamento drusenóide	125
Descolamento EPR	128
Descolamento posterior vítreo (DPV)	132
Displasia da papila óptica	135
Descolamento retina exsudativo	135
Descolamento retina regmatogéneo	136
Descolamento da retina traccional	138
Disgenésia unilateral do EPR	139
Displasia da retina	139
Distrofia areolar central	140
Distrofia cones progressiva	143
Distrofia cones-bastonetes	144
Distrofia coroideia (corioretiniana) peripapilar helicoidal	146
Distrofia cristalina Bietti	147

Distrofia em padrão do EPR	149
Distrofia familiar da membrana limitante interna	152
Distrofia macular anular concêntrica benigna	153
Distrofia macular carolina do Norte	154
Distrofia macular oculta	154
Distrofia macular pseudoinflamatória Sorby	155
Distrofia reticular Sjogren	157
Distrofia viteliforme do adulto	157
Disversão papilar	159
Doença arranhão gato (Bartolense)	162
Doença de Behçet	162
Doença de Best	164
Doença de Coats	167
Doença de Eales	172
Doença de Norrie	174
Doença de Whipple	175
Doença Stargardt e Fundus Flavimaculatus	175
Doença Takayasu	178
Doenças fúngicas	179
Doenças retinianas "Flecked"	180
Doyne Honeycomb	180
Drusens cuticulares	181
Drusens disco óptico	182
Drusens dominantes	185
Drusens retinianos periféricos	187
Edema Berlin	189
Edema macular	190
Edema macular cistóide (EMC)	194
Edema macular dominante	197
Edema papilar	197
"Enclosed ora bays"	198
Endoftalmite endógena	198
Epitelioma (adenoma) EPR	199
Epiteliopatia pigmentar placóide multifocal posterior aguda	199
Epitelite pigmentar retiniana aguda (EPRA)	202
Escavação glaucomatosa n. óptico	205
Escavação retiniana periférica	208
Esclerite posterior	208
Estafiloma peripapilar	209
Estafiloma posterior	209
Estrias angióides	211
Febre hemorrágica de Dengue	215
Fibromatose subretiniana progressiva	216
Fosseta colobomatosa	216
Fundus albipunctatus	219
Fundus flavimaculatus	220
Glioma do n.óptico	223
Glomerulonefrite membranoproliferativa	223
Granulomas coroideus	226
Hamartoma da retina e EPR	227
Hamartoma astrocitário da retina	229

Hamartoma congénito simples do EPR	230
Hemangioblastoma retiniano	231
Hemangioma capilar	231
Hemangioma cavernoso retina	234
Hemangioma racemoso	236
Hemangioma coróide	237
Hematoma bainha n. óptico	242
Hemeralopia estacionária congénita	242
Hemorragia retiniana periférica	243
Hemorragia subhialóideia ou retrohialóideia	243
Hemorragia vítrea	245
Hialite asteróide	247
Hiperocalcemia primária	248
Hiperplasia primária de vítreo primitivo (HPVP)	249
Hiperplasia reactiva do EPR	250
Hipertensão intracraniana idiopática ou benigna	251
Hipertrofia adquirida do EPR	252
Hipertrofia congénita do EPR	253
Hipoplasia foveal	257
Hipoplasia n.óptico	258
Hipotonia ocular	260
Histoplasmose ocular	260
Incontinentia pigmenti	261
Linfoma intraocular primitivo	263
Lipémia retinalis	264
Lúpus eritematoso sistémico	265
Luxação do cristalino	266
Bibliografia	267

A GRADECIMENTOS

Ao delegado Lúcio, ao João Caldas e laboratórios Théa, pelo apoio, incentivo e prestimosa colaboração.
Aos co-autores e aos colaboradores, elementos fundamentais para a elaboração do livro. Sem a sua prestigiosa e fundamental colaboração este projecto não teria sido possível.
À Dra. Angelina Meireles pelo cuidado, simpatia e a honra de ter aceite fazer o prefácio.
À secção de retina do Hospital Fernando Fonseca.
Ao Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital Santa Maria.
Ao Hospital do Espírito Santo – Évora.
Ao Hospital Fernando Fonseca.
Ao Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.
Ao Hospital Santo António – Porto.
Ao Instituto Gama Pinto.
Às Ortoptistas do Serviço de Oftalmologia do Hospital do Espírito Santo-Évora.

AUTOR E CO-AUTORES

AUTOR

Dr. António Ramalho (Assistente graduado do Hospital do Espírito Santo-Évora e da Clínica Mediev – Évora).

CO- AUTORES:

Dr. Joaquim Canelas (Assistente graduado do CHLN- Hospital Santa Maria).

Dra. Sara Vaz-Pereira (Assistente do CHLN-Hospital –Hospital Santa Maria. Honorary Medical Retina Fellow Moorfields Eye Hospital).

Dr. João Cabral (Assistente graduado do Hospital da Luz).

Dr. Fernando Trancoso Vaz (Assistente graduado do Hospital Fernando Fonseca).

Dra. Angelina Meireles (Chefe de Serviço do Hospital Santo António-Porto).

Dr. Augusto Candeias (Director do Serviço de Oftalmologia do Hospital do Espírito Santo – Évora).

Dra. Fernanda Vaz (Assistente graduada do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental).

Dra. Helena Filipe (Assistente graduada do Instituto Gama Pinto).

Dr. Mário Ramalho (Interno do Internato Complementar de Oftalmologia do Hospital Fernando Fonseca).

Dra. Marta Guedes (Assistente do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental).

Dra. Rita Condesso (Assistente graduada do Hospital do Espírito Santo-Évora).

Ort. Dina Drogas (Ortoptista do Serviço de Oftalmologia do Hospital do Espírito Santo – Évora e Clínica Mediev – Évora).

COLABORADORES

Dra. Manuela Bernardo (Assistente graduada do Hospital Fernando Fonseca).
Dra. Susana Teixeira (Assistente graduada do Hospital Fernando Fonseca).
Dr. João Carvalho (Assistente graduado do Hospital do Espírito Santo- Évora).
Dra. Sara G. Carrasquinho (Assistente do Hospital do Espírito Santo – Évora).
Dra. Ana Rita Azevedo (Assistente do Hospital Beatriz Ângelo).
Dr. Filomena Silva (Assistente graduada do Hospital Fernando Fonseca).
Dr. João Rosendo (Interno do Internato Complementar do Hospital do Espírito Santo-Évora).
Dr. Filipe Braz (Assistente do Instituto Gama Pinto).
Dra. Maria Picoto (Interna do Internato Complementar do Centro Hospital Lisboa Ocidental).
Dra. Sara Patrício (Interna do Internato Complementar do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental).
Dra. Ana Almeida (Assistente do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental).
Dr. José Galveia (Assistente do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental).
Dra. Maria Inês Rodrigues (Assistente do Hospital do Espírito Santo-Évora).
Dra. Ana Luísa Rebelo (Assistente do Hospital do Espírito Santo -Évora).
Ort. Luciana Pastor (Ortoptista do Serviço de Oftalmologia do Hospital do Espírito Santo-Évora).

PREFÁCIO

Quando iniciei os meus estudos na área da Oftalmologia, a Encyclopédie Medico-Chirurgicale, em língua francesa, era o livro que acompanhava toda a formação dos futuros oftalmologistas. Um pouco mais tarde, as publicações em língua inglesa ganharam terreno instalando-se de “pedra e cal”, não só no período formativo como na posterior atualização constante da Comunidade Oftalmológica de Língua Portuguesa. Felizmente, nos últimos anos temos assistido a um número crescente de livros escritos por oftalmologistas portugueses, de entre os quais o Dr. António Ramalho merece ser destacado. Tive a oportunidade de me cruzar com ele pela primeira vez no percurso das nossas vidas profissionais em 2010. Fica-se de imediato a perceber que é um homem dinâmico, culturalmente diversificado, inovador, apaixonado pela Oftalmologia e que a retina ocupa sem dúvida um lugar privilegiado no vasto leque das suas áreas de interesse.

O livro “Retina”, que agora nos chega às mãos, embora tenha a colaboração de diversos oftalmologistas deve-se exclusivamente ao empenho e imenso trabalho investido pelo autor. Sabemos o quão complexa e diversificada é a patologia retiniana que nos surge no dia-a-dia, para cujo diagnóstico e tratamento necessitamos frequentemente de recorrer à literatura dispersa em múltiplos manuais. Ora o Dr. António Ramalho conseguiu seguramente com este livro não só colmatar um vazio existente nesse domínio mas acima de tudo contribuir para a melhoria da prática clínica de todos os oftalmologistas.

Este livro reúne de uma forma sistematizada (por ordem alfabética) e de fácil consulta, a maioria das patologias retinianas, da epidemiologia ao tratamento e prognóstico, sem descurar nenhum aspeto mais específico da cada patologia, nomeadamente as situações clínicas com implicações ou associadas a doenças sistémicas. Realço a iconografia rica com que são ilustradas praticamente todas as doenças.

É um livro que deve estar por perto, sempre à mão, quer sejamos internos ou especialistas, dado que nos oferece todas as ferramentas necessárias para uma rápida e eficaz chegada ao diagnóstico. Assim, “Retina” impõe-se como um manual com enorme utilidade clínica, que certamente vai conquistar o mundo lusófono.

Por fim; “ Eu não tenho ídolos. Tenho admiração por trabalho, dedicação e competência.” (Ayrton Senna)

Angelina Meireles

A BCESSO COROIDEU

Resulta da infecção a *Nocardia*, estafilococos, *pseudomonas*, tuberculose.
Atingem a coróide via hematogénea, após uma infecção sistémica, especialmente em indivíduos

imunocomprometidos.
Podem ocorrer após traumatismo ou por propagação a partir de estruturas contíguas.

A CROMATÓPSIA CONGÉNITA

Patologia descrita por Tuberville, em 1684.
Caracteriza-se por apresentar um nistagmo pendular, uma fotofobia, uma diminuição acentuada da acuidade visual, uma ausência ou quase da visão cromática e uma ausência da resposta dos cones no ERG¹.

Consiste numa síndrome de disfunção dos cones. Hereditária, autossómica recessiva.
Incidência: Acromatópsia completa (1/30000 a 1/50000)². A acromatópsia incompleta é mais rara.

Dois subtipos:

- Acromatópsia completa ou monocromatismo dos bastonetes (a visão é assegurada unicamente pelos bastonetes).
- Acromatópsia incompleta (um ou vários tipos de cones funciona parcialmente).
Estão quatro genes indentificados e implicados em 70% das acromatópsias¹.

CLÍNICA:

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

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

A acuidade visual apresenta-se reduzida, em média de 1/10 na acromatopsia completa e cerca de 3/10 na acromatopsia incompleta. Habitualmente está associada a hipermetropia.

A visão cromática está ausente. É um sintoma fundamental.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

O OCT permite revelar uma hipoplasia macular em cerca de 60-80% dos casos¹.

BIOLOGIA MOLECULAR

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

EVOLUÇÃO:

Estável. A ausência de evolução clínica é que permite

diferenciar as acromatopsias das distrofias retinianas tipo cones e bastonetes e da distrofia de cones.

O nistagmo e a fotofobia podem melhorar lentamente.

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

Destruição progressiva dos cones, evidenciável no OCT a partir da idade de 8 anos³.

FORMAS ATÍPICAS:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento curativo.

Terapia genética?

A DENOCARCINOMA DO EPR

Tumor extremamente raro. Frequentemente o diagnóstico só é efectuado após enucleação. Predomínio do sexo feminino.

SINAIS:

Massa tuberosa hiperpigmentada associada com vasos nutritivos, exsudação lipídica e sinais inflamatórios⁴.

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

OUTROS SINAIS OCULARES:

EMC, gliose epiretiniana e membrana vítrea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Lesão elevada e descolamento da retina associado.

PROGNÓSTICO:

O tumor é localmente destrutivo. Não estão referidas metástases.

TRATAMENTO:

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

A DENOMA DO EPR

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

Ocasionalmente podem desenvolver-se adenomas benignos e adenocarcinomas malignos.

HISTOPATOLOGIA:

Formas vacuolar, tubular ou misto.

CLÍNICA:

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ECOGRAFIA modo B - Contorno irregular, com solidez acústica.

TRATAMENTO:

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

Placa radioactiva pode ser tentada.

Uma lesão no disco óptico progressiva pode requerer enucleação.

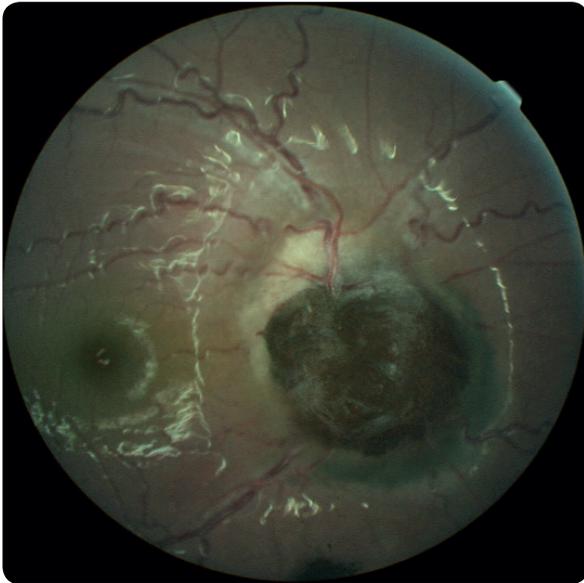


Fig. a.1 Adenoma do EPR. (Retinografia)
(Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

A LBINISMO

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

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

Oftalmoscopicamente, existem dois padrões clínicos:

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

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

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

Dois tipos principais de albinismo verdadeiro:

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

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

As características comuns entre o albinismo oculocutâneo e o albinismo ocular são: íris de coloração azul clara, fotofobia, íris vermelha

translucente fundo ocular despigmentado, hipoplasia macular, vasos sanguíneos na zona avascular central, nistagmo congénito pendular, ausência de estereopsia e diminuição da acuidade visual.

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

ALBINISMO OCULOCUTÂNEO:

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

Kanski distingue as formas tirosinase negativa e positiva.

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

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

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

ALBINISMO OCULAR:

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

Transmissão de modo XL e por vezes autossômica recessiva, com localização do gene em Xp22.2-22.3. Os homens afectados apresentam uma hipopigmentação da íris e do fundo ocular e

as mulheres portadoras são assintomáticas, com transparência parcial da íris, ponteados maculares e zonas despigmentadas e granulares na média periferia.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO:

O albinismo deve ser evocado em crianças com nistagmo congênito, dado ser a causa mais frequente^{6,7}.

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

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

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

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

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

Hipoplasia macular, com evidência de ausência do reflexo foveolar e diminuição da zona avascular central (no entanto, por vezes, é atravessada por vasos retinianos). Na presença de hipoplasia foveal significativa o nistagmo inicia-se aos 2-3 meses de vida. O nistagmo é pendular, horizontal, variável em amplitude e frequência em função das posições diagnósticas do olhar.

Diminuição da acuidade visual, devida à hipoplasia macular e à ambliopia induzida pelo nistagmo. A acuidade visual pode variar de 0.05 a 5/10. A gravidade do déficit é proporcional ao grau de hipopigmentação do fundo ocular.

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

Ausência de estereopsia, devida à anomalia do cruzamento quiasmático.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

OCT espectral: Ausência de depressão foveolar e persistência anómala das camadas nucleares

internas e células ganglionares na foveola.

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

BIOLOGIA MOLECULAR:

Heterogeneidade fenotípica. 4 genes implicados no albinismo oculocutâneo (TYR, OCA 2, TYR 1 e MATP) e um gene no albinismo ocular ligado ao X (GRP 143).

EVOLUÇÃO:

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

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

PROGNÓSTICO:

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

SÍNDROMES ASSOCIADAS A ALBINISMO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

TRATAMENTO:

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



Fig. a.2 Albinismo ocular (Retinografia)



Fig. a.3 Albinismo ocular (Retinografia)

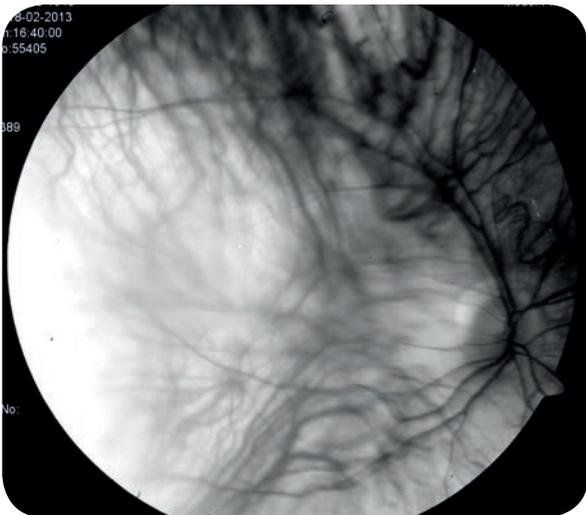


Fig. a.4 Albinismo ocular (Anerítica)



Fig. a.5 Albinismo ocular (Anerítica)

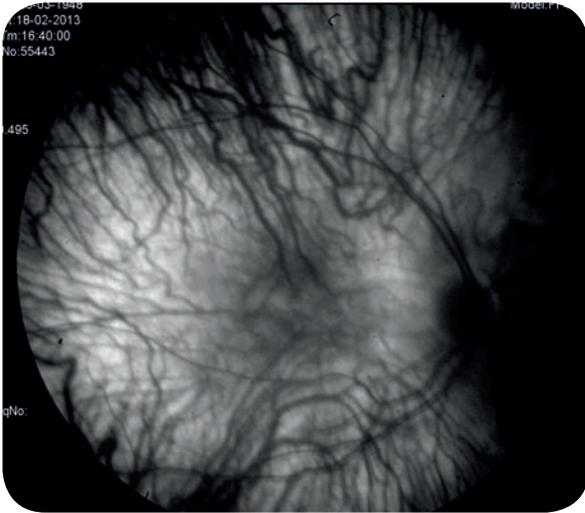


Fig. a.6 Albinismo ocular (AF)



Fig. a.7 Albinismo ocular (AF)

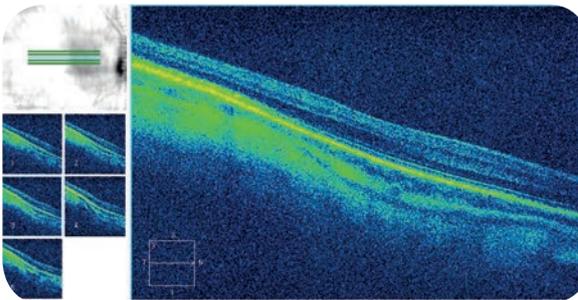


Fig. a.8 Albinismo ocular (OCT)

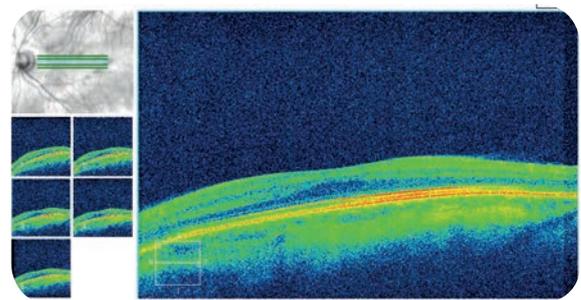


Fig. a.9 Albinismo ocular (OCT)

ALTERAÇÕES VASCULARES RETINIANAS, CAUSADAS POR DOENÇAS HEMATOLÓGICAS

Uma alteração da composição celular e extracelular do sangue pode ocasionar uma alteração da viscosidade, das características do fluxo, da coagulabilidade e do transporte do O₂, CO₂ e outros metabolitos.

RETINOPATIA ASSOCIADA A ANEMIA:

A retinopatia associada com anemia está presente em situações em que ocorra o desenvolvimento rápido duma anemia e em doentes idosos com anemia.

As alterações do fundo ocular ocorrem habitualmente quando a hemoglobina apresenta valores inferiores a 8 gr/dl e são constantes quando a hemoglobina é inferior a 3 gr/dl8.

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

PATOGENÉSE:

Pouco conhecida. As alterações do fundo ocular resultam da isquémia do endotélio e da hipóxia

tecidual que originam vasodilatação e leakage vascular.

SINTOMAS:

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

SINAIS:

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

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

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

EVOLUÇÃO:

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



Fig. a.10 Retinopatia com anemia (Retinografia)

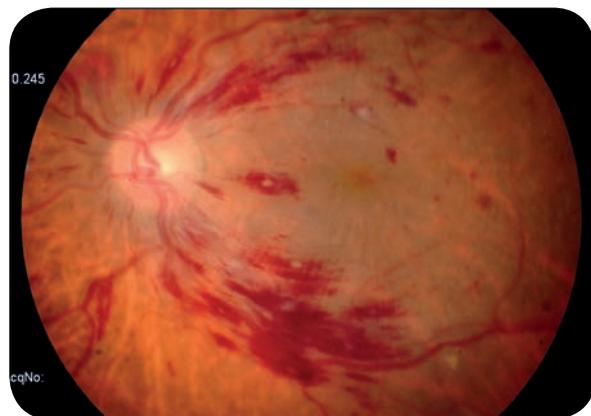


Fig. a.11 Retinopatia com anemia (Retinografia)

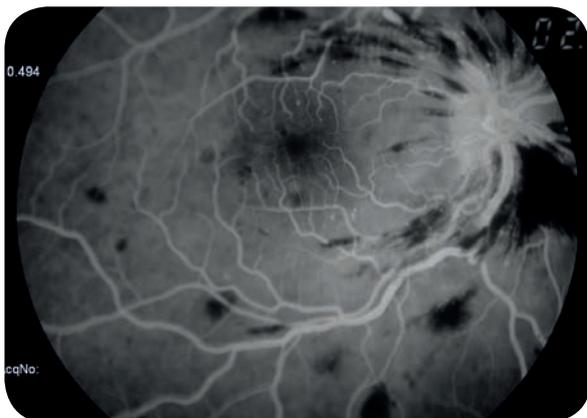


Fig.a.12 Retinopatia com anemia (AF)

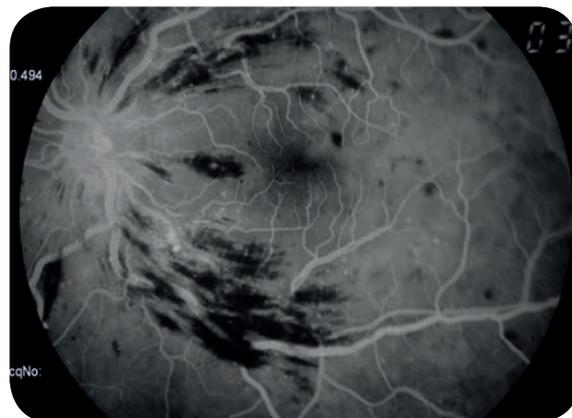


Fig. a.13 Retinopatia com anemia (AF)

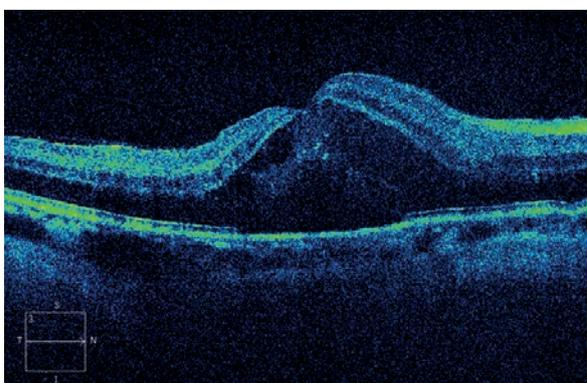


Fig. a.14 Retinopatia com anemia. Descolamento retina neurosensorial (OCT)

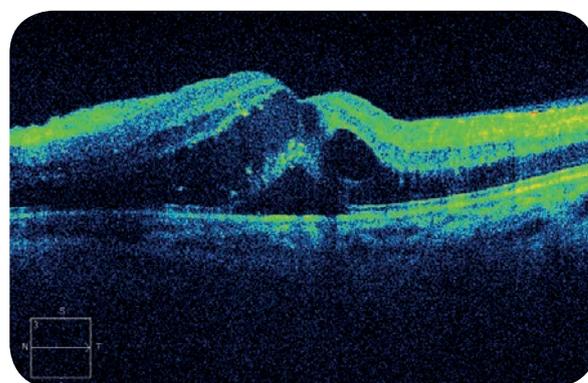


Fig. a.15 Retinopatia com anemia . Descolamento retina neurosensorial (OCT)

RETINOPATIA POR LEUCEMIA

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

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

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

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

O atingimento ocular ocorre mais frequentemente na forma aguda.

O atingimento isolado do segmento anterior é pouco comum.

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

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

a) **Retinopatia**

Caracteriza-se pela presença de hemorragias intraretinianas, manchas algodinosas, dilatação venosa retiniana e manchas de Roth. Habitualmente é assintomática.

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

anemia, trombocitopenia e leucocitose.

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

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

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

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

Ocorrem em 65% dos casos. Assintomáticos.

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

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

A infiltração leucémica do vítreo é possível.

c) **Infiltração do nervo óptico**

Não é frequente. Pode ocorrer em qualquer

tipo de leucemia, embora seja mais frequente na leucemia aguda.

Etiologia desconhecida.

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

Mau prognóstico visual.

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

DIAGNÓSTICO:

Baseado no exame clínico.

TRATAMENTO

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



Fig. a.16 “Pele de leopardo” na Leucemia crónica.

RETINOPATIA ASSOCIADA A SÍNDROMES DE HIPERVISCOSIDADE

As principais causas de síndrome de hiperviscosidade estão relacionadas com o

aumento da taxa de uma ou várias proteínas plasmáticas, aumento do número de elementos de uma das linhas sanguíneas, modificação do conteúdo os eritrócitos, anomalias da membrana

celular e da agregação eritrocitária e diminuição da deformabilidade eritrocitária.

Polictémia vera, macroglobulinemia de Waldenstrom, mieloma múltiplo e gamapatias monoclonais.

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

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

A presença de retinopatia correlaciona-se frequentemente com a existência de outras

alterações hematológicas concomitantes, como a anemia e a trombocitopénia.

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

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

AF- Aumento do tempo de trânsito arteriovenoso do contraste.

A MAUROSE CONGÉNITA LEBER

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

EPIDEMIOLOGIA:

Patologia rara. Frequência de 1/60.000. Incidência de 1 - 3 por 100.000 nascimentos por ano¹.

GENÉTICA:

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

Heterogeneidade fenotípica e genotípica.

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

DIAGNÓSTICO: Nos primeiros meses de vida, em

presença de cegueira e nistagmo⁹.

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

SINAIS DIGITOOCLARES DE

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

CLÍNICA:

- **NISTAGMO CONGÉNITO:** Presente pelos 3 meses de idade. É um nistagmo pendular, de amplitude, velocidade e sentido variáveis, de um indivíduo a outro e no tempo.
- Não tem posição de bloqueio.
- **REFLEXO FOTOMOTOR:** Presente, mas lento e incompleto.
- **FOTOFOBIA.**

- **AMETROPIAS:** Uma ametropia superior a 7 D é característica de algumas formas de amaurose congénita de Leber.
- **FUNDO OCULAR:** Na criança pequena, a retina é usualmente normal ou com aspecto de sal e pimenta. No decurso da evolução ocorrem manchas brancas e amareladas, arredondadas, confluentes, conferindo um aspecto reticulado. Pigmentação espiculada ou numular. Atrofia da retina periférica. Hipopigmentação retiniana global. Atrofia da mácula. Anomalia dos vasos sanguíneos.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Enofthalmia
- Hipermetropia
- Queratocone
- Catarata

MANIFESTAÇÕES EXTRAOCULARES ASSOCIADAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

EVOLUÇÃO:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Albinismo ocular
- Cegueira nocturna congénita estacionária
- Acromatopsia

TRATAMENTO:

A Amaurose congénita Leber ligada ao gene RPE65 foi a primeira doença ocular a beneficiar duma terapia genética no Homem¹¹.

Não há tratamento curativo para as outras formas.



Fig. a.17 Amaurose congénita Leber (Retinografia)



Fig. a.18 Amaurose congénita Leber (Retinografia)

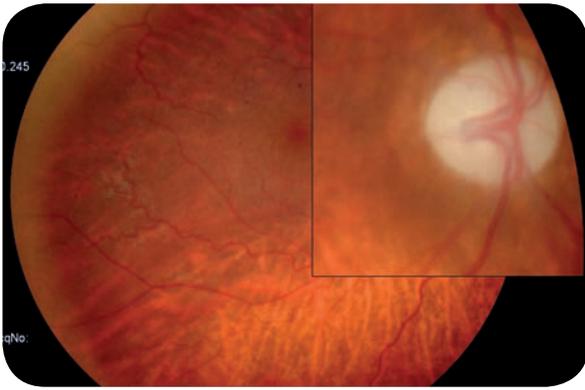


Fig. a.19 Amaurose congénita Leber (Retinografía)

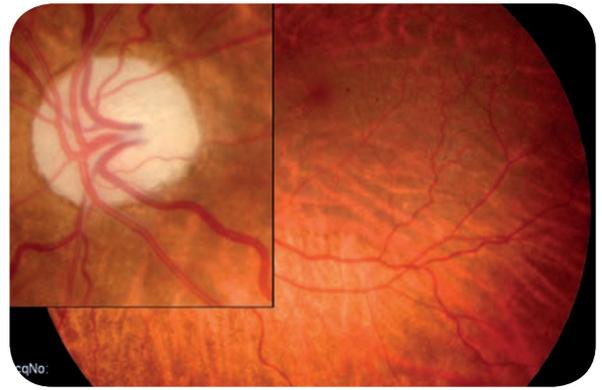


Fig. a.20 Amaurose congénita Leber (Retinografía)

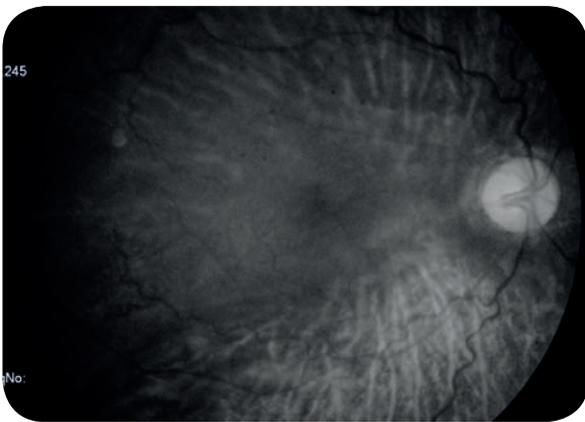


Fig. a.21 Amaurose congénita Leber (Anerítica)

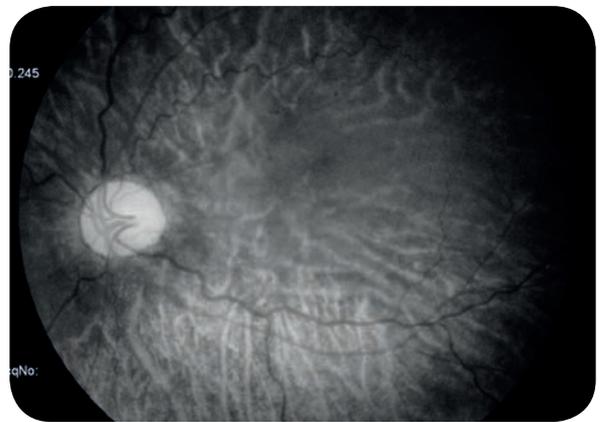


Fig. a.22 Amaurose congénita Leber (Anerítica)

A MILOIDOSE

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

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

GENÉTICA:

Mutação no gene Transthyretin (TTR) no locus 18q11.2-q12.1.

Transmissão autossómica dominante¹².

SINAIS:

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

OUTROS ACHADOS CLÍNICOS OCULARES:

Depósitos perivasculares, depósitos acinzentados superficiais, oclusão dos pequenos vasos sanguíneos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso de preenchimento vascular.

A NASTOMOSES ARTERIOVENOSAS CONGÉNITAS

Consiste numa comunicação arteriovenosa anómala, sem interposição de capilares.

CLASSIFICAÇÃO:

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

Grupo II – comunicação arteriovenosa directa.

Grupo III – anastomose múltipla de grande calibre.

SINAIS:

Grupo I – Vasos retinianos dilatados e ramificados

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

EVOLUÇÃO:

Grupo I – lesões estáveis.

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

A ANASTOMOSE CORIORETINIANA

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

São habitualmente bilaterais e evolutivas.

São consideradas como uma comunicação anômala entre a circulação da retina e a circulação coroídea. Habitualmente associadas a NVSR.

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

FISIOPATOLOGIA:

Controversa. Teorias sobre neovascularização coroídea, retiniana ou mista.

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

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

SINAIS:

Suspeitar de anastomose corio-retiniana em presença duma hemorragia intraretiniana única, profunda, associada a sinais exsudativos (edema macular cistóide, descolamento EPR e descolamento seroso retiniano), na proximidade da ZAC (e associada a drusens serosos maculares). A anastomose manifesta-se por uma interrupção súbita dum vaso retiniano, cujo diâmetro aumenta ao se aproximar da zona avascular central. Antes de desaparecer e se unir à circulação coroídea, este vaso muda de direcção, desenhando

frequentemente um ângulo recto.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

OCT: O OCT espectral (SD-OCT) permite identificar o trajecto da anastomose.

Três estádios evolutivos¹³:

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

EVOLUÇÃO: A evolução espontânea tem um mau prognóstico.

TRATAMENTO: Anti-VEGF e fotocoagulação laser.

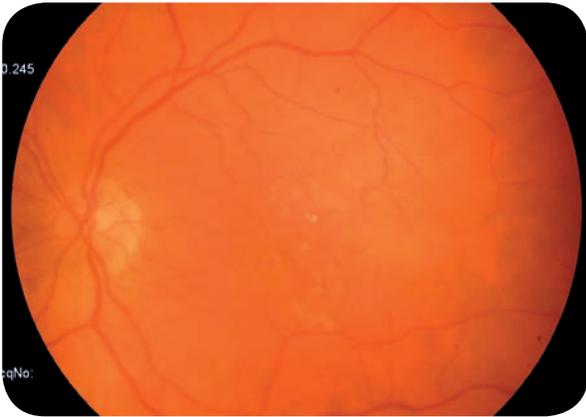


Fig. a.23 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (Retinografia)

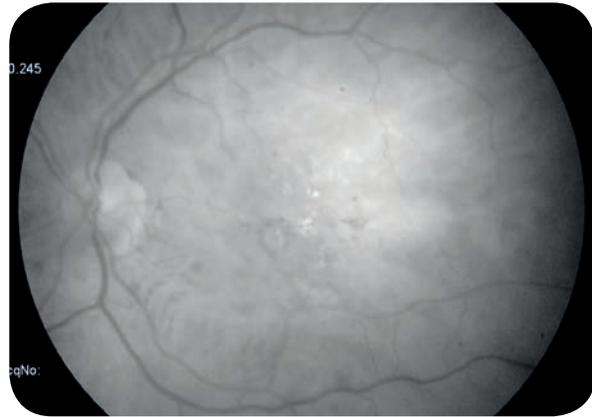


Fig. a.24 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (Aneritica)

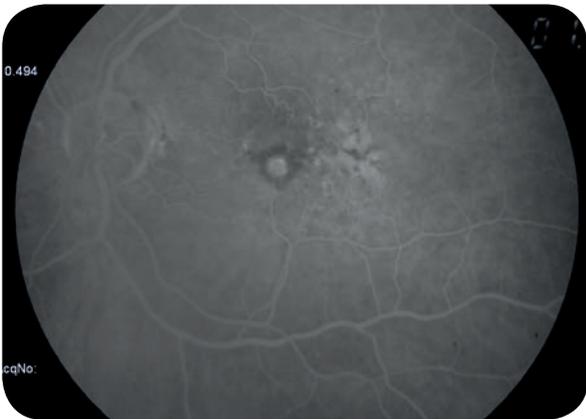


Fig. a.25 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (AF)

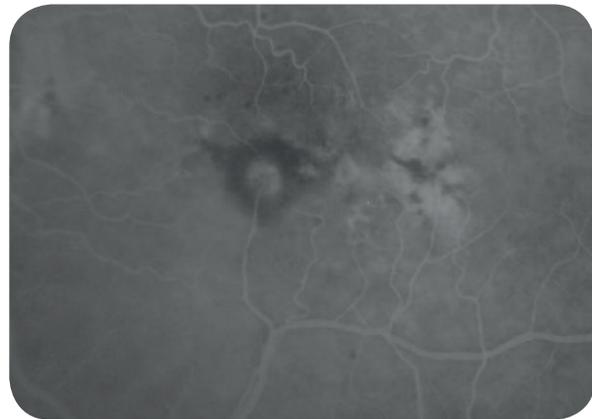


Fig. a.26 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (AF)

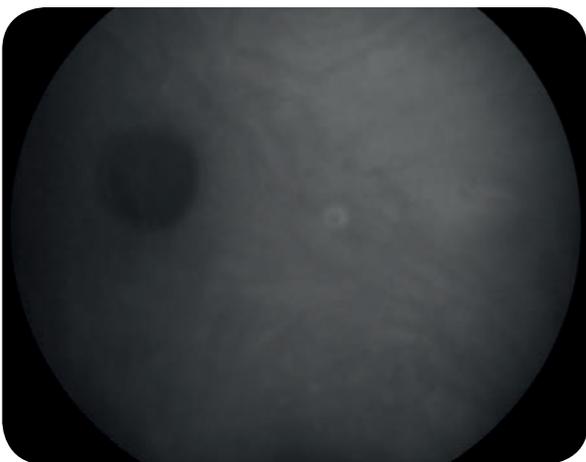


Fig. a.27 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (ICG)

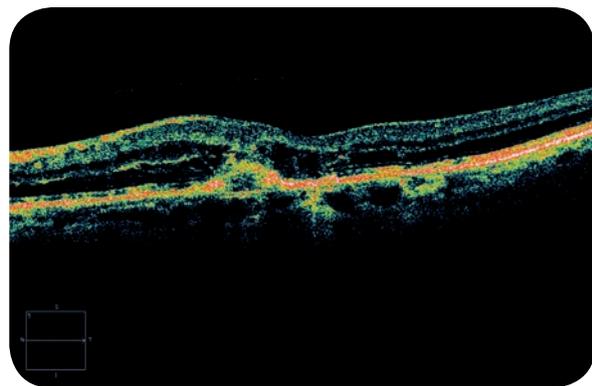


Fig. a.28 Anastomose corioretiniana retrofoveolar (OCT)

ANGEÍTE FROSTED IDIOPÁTICA

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

Também chamada periflebite retiniana aguda difusa.

Patologia rara. Tipicamente bilateral.

Usualmente afecta pacientes jovens.

Frequentemente está limitada a um episódio agudo, embora estejam descritos casos raros de recorrência¹⁴.

PATOGÉNESE:

Desconhecida (provável causa imune).

SINTOMAS:

Perda súbita da AV.

Floaters e fotópsias podem estar presentes.

SINAIS:

Inflamação ligeira do segmento anterior.

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

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

Estão presentes exsudados retinianos, hemorragias

e lesões atróficas despigmentadas na periferia.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Leakage perivascular e hiperfluorescência do disco óptico.

ERG: Redução da amplitude das ondas a e b.

PEV: Redução.

ASSOCIAÇÃO OCULAR:

Retinite a CMV e coriorretinite a Toxoplasmose.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

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

PROGNÓSTICO:

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

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

COMPLICAÇÕES:

- Cicatriz macular
- Descolamento retina
- Neovascularização
- Glaucoma neovascular

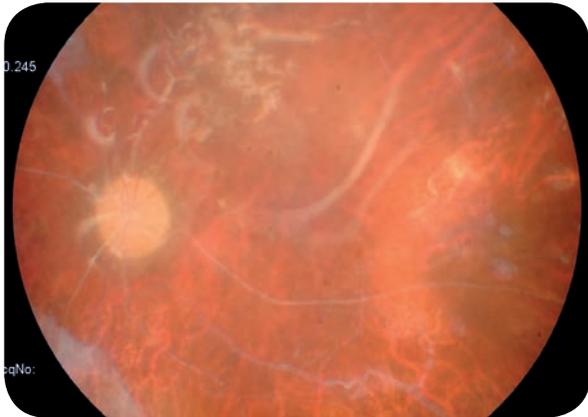


Fig. a.29 Angeíte frosted idiopática (Retinografia)

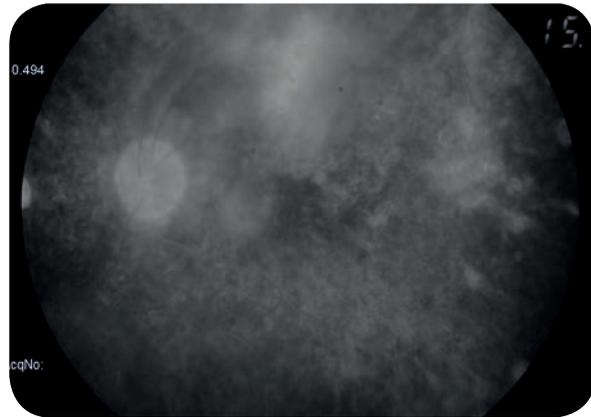


Fig. a.30 Angeíte frosted idiopática (AF)

A ANSA VASCULAR CONGÊNITA PRÉ-PAPILAR

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

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

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

95% das ansas pré-papilares têm uma origem arterial. Se é arterial pode apresentar pulsações¹⁵.

Habitualmente é unilateral.

Pode estar associada a um resquício da papila de Bergmeisters.

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

Têm uma altura média de 1,5 mm.

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

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

PATOGÉNESE:

Controversa.

SINTOMAS:

Tipicamente assintomática.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permite distinguir entre uma origem arterial ou venosa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Neovascularização do disco óptico
- Shunts optociliar
- Vasos colaterais

EVOLUÇÃO:

Em regra são congénitas e estáveis.

COMPLICAÇÕES:

Amaurose fugaz, hemorragia vítrea e oclusões

arteriais retinianas (10% dos casos).

TRATAMENTO:

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

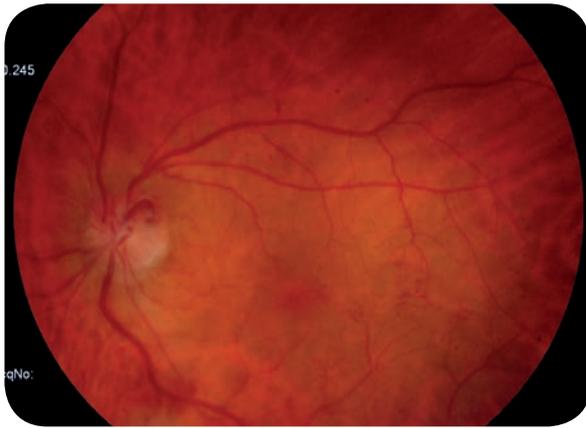


Fig. a.31 Ansa vascular congénita pré-papilar (Retinografia)

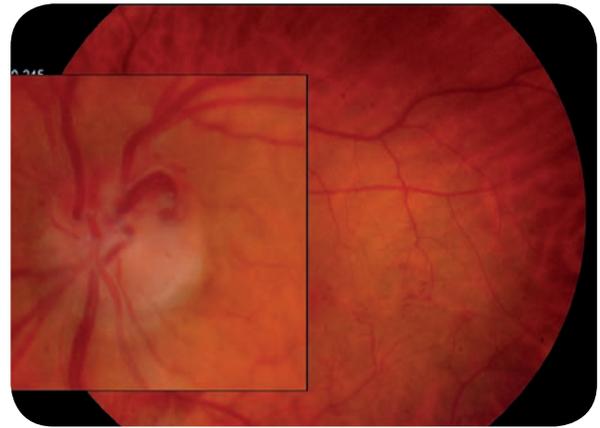


Fig. a.32 Ansa vascular congénita pré-papilar (Retinografia)

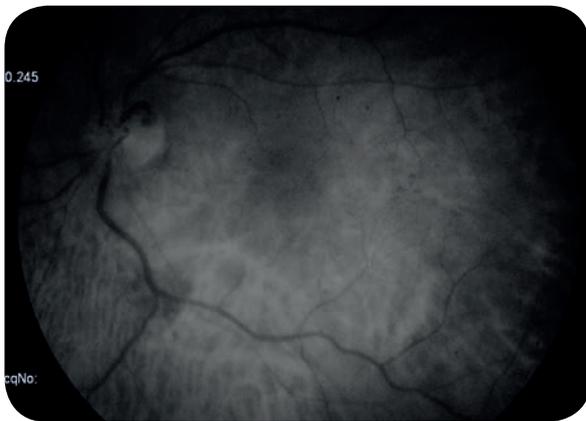


Fig. a.33 Ansa vascular congénita pré-papilar (Anerítica)

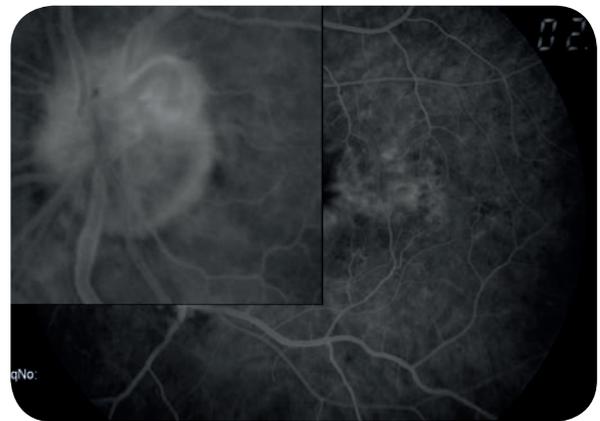


Fig. a.34 Ansa vascular congénita pré-papilar (AF)

A PLASIA DO N.ÓPTICO

Extremamente rara.

Anomalia congénita. Não hereditária.

Unilateral. A aplasia bilateral do n. óptico é habitualmente acompanhada duma anomalia do SNC.

Caracterizada pela ausência do disco óptico, dos vasos retinianos centrais e das células ganglionares da retina. Caracteriza-se por uma cegueira, com ausência de reflexo fotomotor.

Ocorre em olhos microftálmicos.

PATOGENESE.

Para Hotchkiss, a ausência das células ganglionares resulta duma lesão embriológica precoce. Defeito de formação da fenda embrionária¹⁶.

CLÍNICA:

- Nistagmo, microftalmia e má acuidade visual.

SINAIS:

O fundo ocular permite verificar que existe um disco óptico visível sem vasos sanguíneos, o que a

diferencia da hipoplasia do nervo óptico, onde os vasos sanguíneos são sempre visíveis.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Hipopituitarismo congénito
- Ectopia pituitária posterior

EXAMES COMPLEMENTARES:

PEV: Resposta extinta.

RMN: Para detectar anomalias intracranianas associadas.

PROGNÓSTICO:

Mau.

AVALIAÇÃO ENDOCRINOLÓGICA:

Anomalias endocrinológicas associadas.

COMPLICAÇÕES:

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

A RGYRIA RETINIANA

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

SINTOMAS:
Assintomática.

EXAMES COMPLEMENTARES:
AF: O depósito de prata ao nível da membrana

de Bruch é responsável pelo silêncio coróideu absoluto particular.

EVOLUÇÃO:
É estritamente assintomática.

TRATAMENTO:
Não há tratamento.

A SPERGILLOSE

Infecção causada pelo fungo filamentar, *Aspergillus Fumigatus*. Afecta principalmente os pulmões. Encontra-se frequentemente em indivíduos com imunossupressão secundária a uma quimioterapia, toxicómanos ou após um transplante.

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

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

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

A STROCIOMA RETINIANO ADQUIRIDO

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

Tumor retiniano congênito, benigno. Patologia rara. Lesão branco-amarelada, localmente agressiva, que pode formar depósitos circinados ao seu redor, com descolamento da retina exsudativo associado. É formado por astrócitos grandes, fibrilares, calcoferitos e vasos sanguíneos, que podem ser abundantes.

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

A maioria são endoftícos, com protusão para o vítreo.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 1-15000 a 1-100000¹⁷.

Transmissão autossômica dominante.

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

ETIOPATOGENIA:

Desconhecida.

Pode ocorrer em qualquer idade.

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

SINTOMAS:

Variáveis. Usualmente são assintomáticos.

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

SINAIS:

- Nódulo branco-amarelado ou semi-transparente, ou aspecto em placa, bem delimitado, pequeno, localizado

preferencialmente na periferia do fundo ocular.

- Lesão peripapilar, grande, calcificada, nodular, de aspecto em “amora”.
- Existe um tipo intermediário entre os 2 tipos de lesão.
- A maioria das lesões não muda de tamanho.
- Autofluorescência característica.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Massa nodular, de ecogenicidade homogênea, com média ou alta reflectividade interna.
AF: Vascularização rica do tumor. Hipofluorescência precoce relativa e hiperfluorescência nas fases tardias.

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

RMN ÓRBITA: Só se visualiza na sequência T2 axial.

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

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

EVOLUÇÃO:

Estáveis. Raramente afectam a acuidade visual.

COMPLICAÇÕES:

Raras. Hemorragia e exsudação.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Angioma coróide

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

TRATAMENTO:

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

ASSOCIAÇÃO:

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

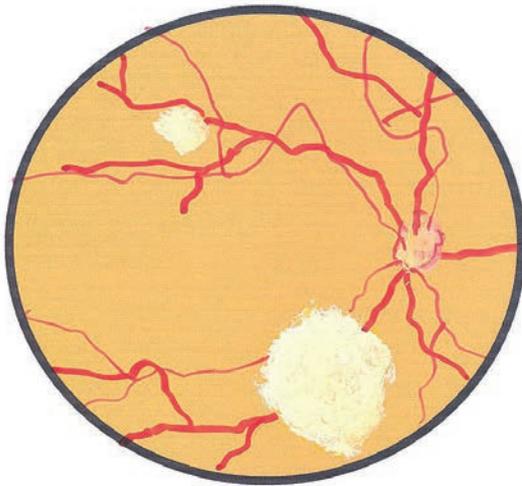


Fig. a.35 Astrocitoma

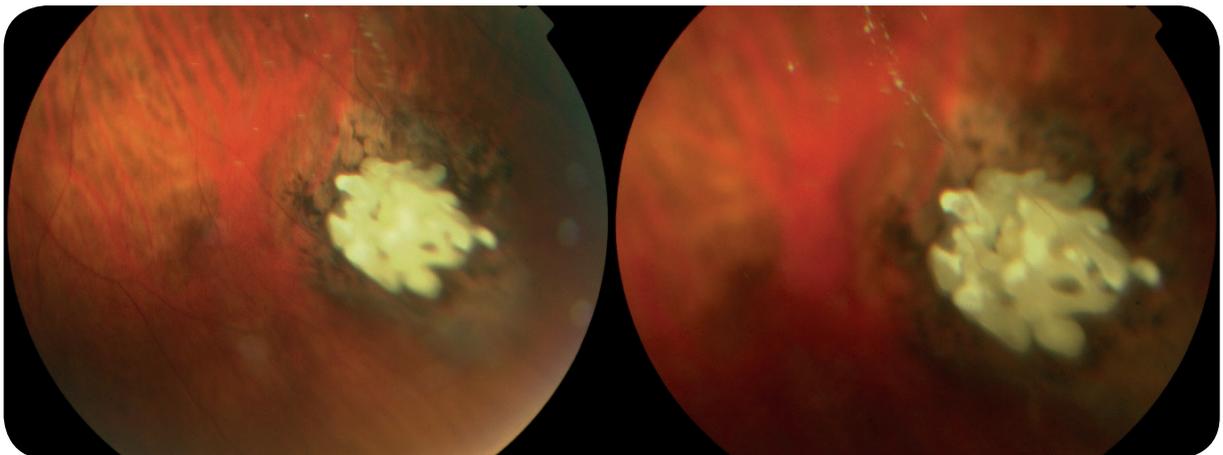


Fig.a.36 Astrocitoma (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

A TROFIA CORIORETINIANA BIFOCAL PROGRESSIVA

Foi descrita pela primeira vez em 1968.

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

A doença revela-se ao nascimento.

É uma patologia extremamente rara, mas grave.

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

São encontrados frequentemente uma atrofia corioretiniana nasal ao disco óptico, nistagmo e miopia.

SINAIS, por ordem cronológica:

- Focos de atrofia corioretiniana temporal, relativamente ao disco óptico, que se estende em todas as direcções. O bordo temporal da lesão tem um aspecto serrilhado¹⁸.
- Lesão similar ocorre na área nasal.
- O resultado final consiste em 2 zonas distintas de atrofia corioretiniana, separadas por uma região normal.

EVOLUÇÃO:

A progressão da doença é classificada habitualmente em 3 graus:

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

Presentes depósitos esbranquiçados e áreas de

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

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

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

ACUIDADE VISUAL:

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

VISÃO CROMÁTICA E ADAPTAÇÃO AO ESCURO:

- Subnormais.

ERG fotópico e escotópico:

- Significativamente reduzidos.

EOG:

- Anómalo.

PROGNÓSTICO:

- Mau! Devido ao atingimento macular.

A TROFIA CORIORETINIANA PARAVENOSA PIGMENTADA

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

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

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

ALTERAÇÃO FUNDOSCÓPICA TÍPICA:

- Atrofia corioretiniana e dispersão pigmentar nas áreas paravenosas.

SINAIS:

- Zonas de atrofia corioretinianas, bem delimitadas e bem definidas, que seguem o trajecto das principais ramificações da veia central da retina, associada a uma pigmentação tipo espículas ósseas¹⁹.
- As áreas de atrofia confluem com atrofia peripapilar ou prolongam-se para a periferia da retina.
- O edema macular cistoide é raro.
- Bilateral e simétrica.
- O disco óptico e o calibre vascular retiniano estão normais.

ERG – geralmente são normais ou ligeiramente subnormal.

EOG: Significativamente afectado.

ANGIOGRAFIA FLUORESCÉINICA:

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

CAMPOS VISUAIS:

- Normal.

PROGNÓSTICO:

- Bom! Evolução estável.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

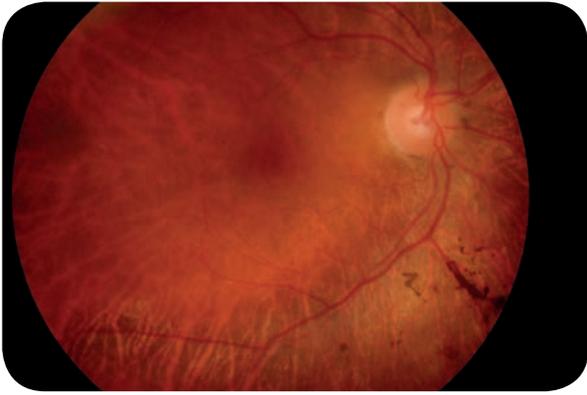


Fig. a.37 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Retinografia)

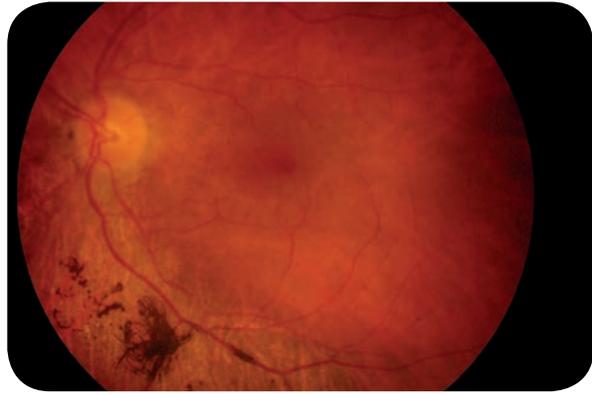


Fig. a.38 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Retinografia)



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

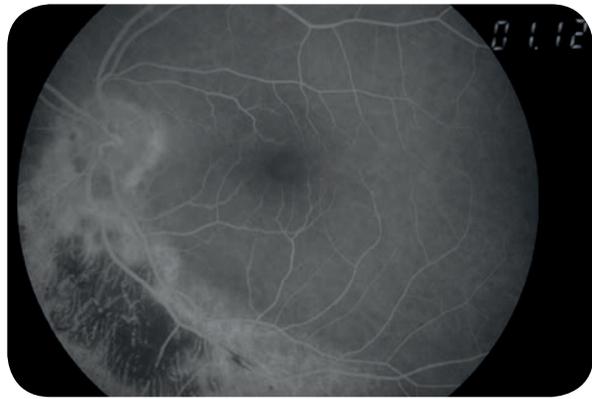


Fig. a.40 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)



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

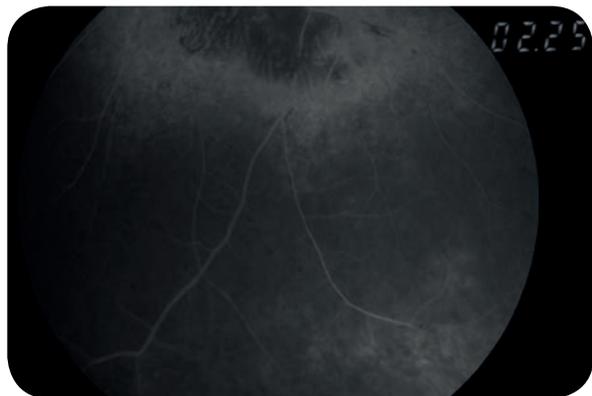


Fig. a.42 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (AF)

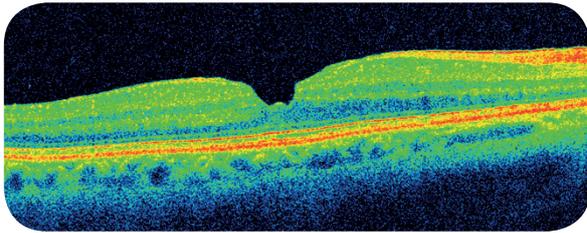


Fig. a.43 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (OCT)

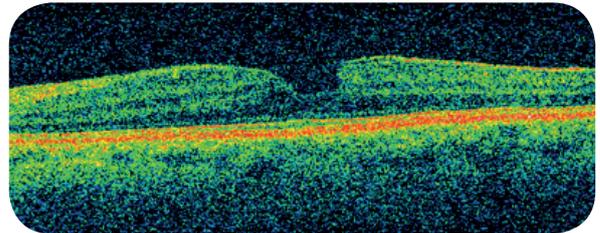


Fig. a.44 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (OCT)

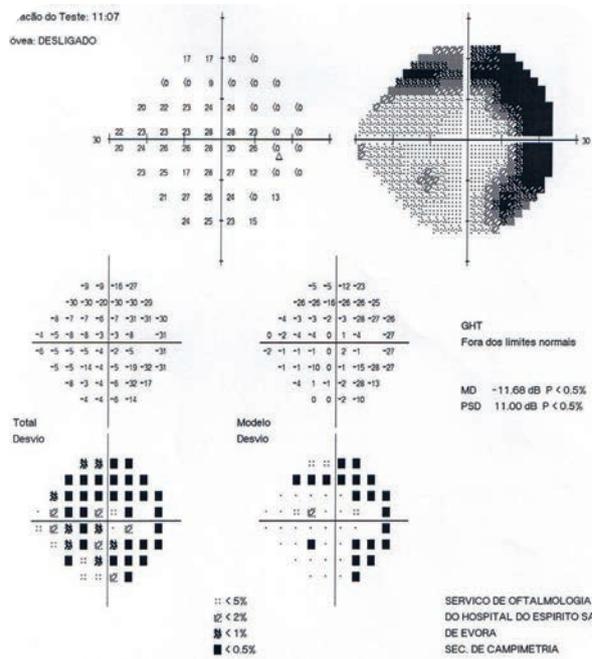


Fig. a.45 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Campos visuais)

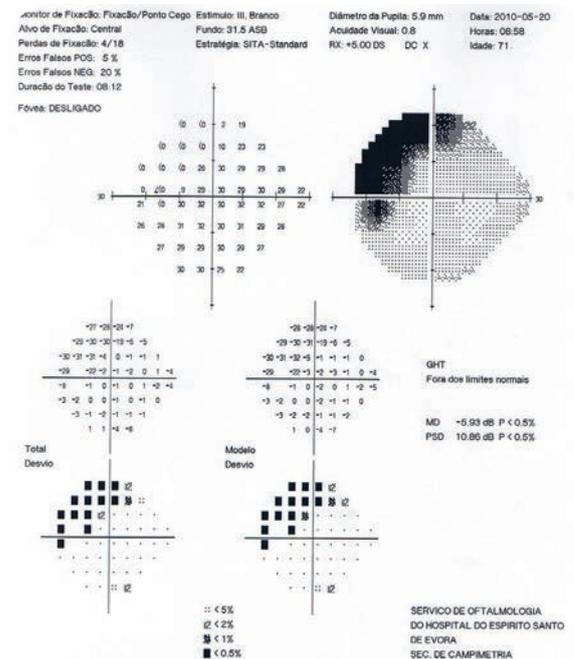


Fig. a.46 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Campos visuais)

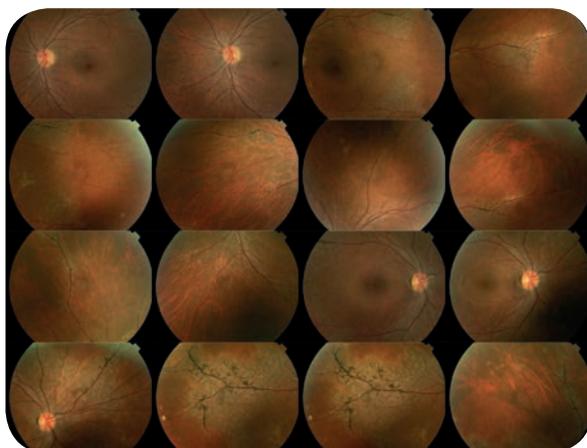


Fig. a.47 Atrofia corioretiniana paravenosa pigmentada (Fotos cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

A TROFIA COROIDEA DIFUSA

Transmissão autossômica dominante.
Início da doença entre os 30-50 anos de idade, com uma diminuição da visão central ou uma hemeralopia.
É uma patologia rara, mas grave.

SINAIS, por ordem cronológica:

- Atrofia peripapilar e pericentral do EPR e da coriocapilar.
- Extensão progressiva à totalidade do fundo ocular.

- Atrofia da maioria dos grandes vasos coroideus, colocando a esclera a nu.
- Os vasos retinianos podem ser normais ou apenas ligeiramente estreitados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG é subnormal.

PROGNÓSTICO:

Mau, devido ao atingimento macular precoce.

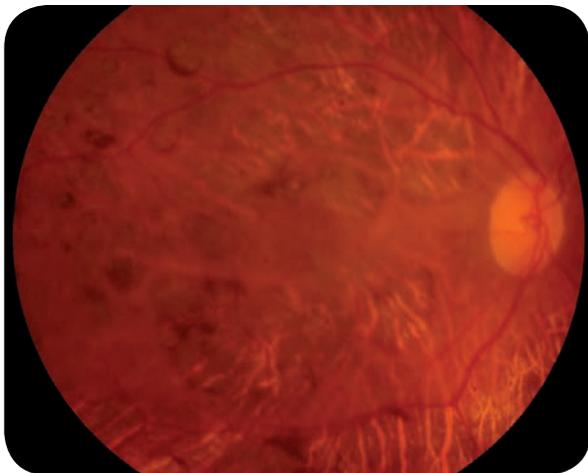


Fig. a.48 Atrofia coroídea difusa (Retinografia)

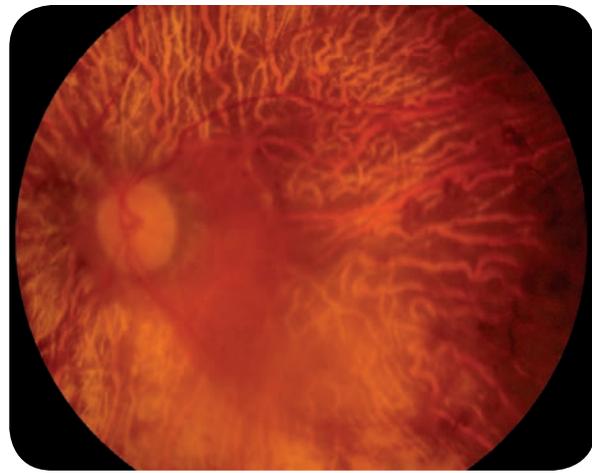


Fig. a.49 Atrofia coroídea difusa (Retinografia)



Fig. a.50 Atrofia coroidea difusa (AF)

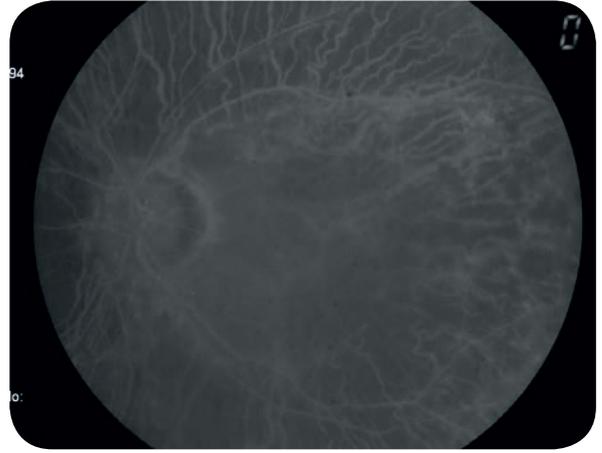


Fig. a.51 Atrofia coroidea difusa (AF)

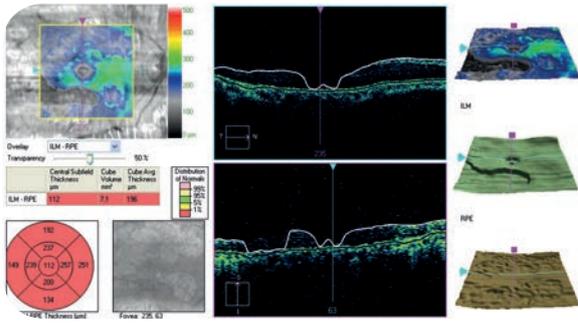


Fig. a.52 Atrofia coroidea difusa (OCT)

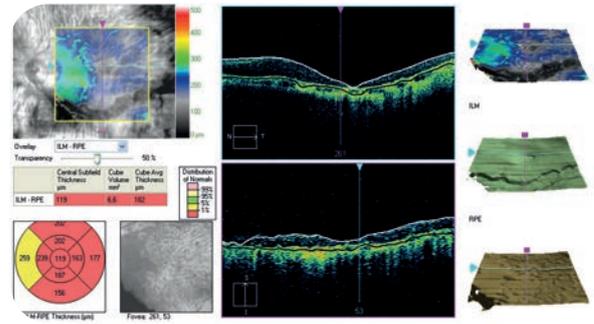


Fig. a.53 Atrofia coroidea difusa (OCT)

A TROFIA GIRATA

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

Os sintomas habitualmente surgem na 2^a-3^a década de vida e consistem numa má visão noturna e na contração dos campos visuais.

TRANSMISSÃO:

- Autossômica recessiva. Patologia rara
- Frequência, nos U.S.A., de 1:4.000.000. Na Finlândia é 1:50.000. Pensa-se que devido aos factores de consanguinidade²⁰.

ANOMALIA METABÓLICA:

- Mutação do gene que codifica a ornitina aminotransferase, principal enzima que degrada a ornitina.
- O marcador bioquímico é a Hiperornitinémia.

CLÍNICA: (4 parâmetros cardinais da doença):

- Aos 10 anos de idade revela-se
- Miopia axial (variando de -9.00 D a -13.00 D) e astigmatismo.
- Hemeralopia (cegueira noturna, presente na maioria dos doentes desde a infância).
- Catarata subcapsular posterior (habitualmente na 2^a década).
- Distrofia corioretiniana típica, bilateral e simétrica

SINAIS:

- Placas periféricas de atrofia corioretiniana, circulares, com bordos hiperpigmentados e degenerescência vítrea. Existe uma demarcação nítida entre a retina normal e retina anormal²¹.
- Aumento do tamanho e do número de lesões.

- A progressão da doença é acompanhada por um agrupamento pigmentar e atrofia coroidea.
- Difusão progressiva periférica e central, poupando a fóvea, até à fase final.
- Atenuação evidente dos vasos sanguíneos retinianos.

ALTERAÇÕES SISTÉMICAS:

Frequentes, embora subclínicas.

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

MARCADOR BIOQUÍMICO:

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

Níveis normais de ornitina plasmática são 52-100 micromol/l. Não há uma correlação entre o doseamento plasmático de ornitina e a gravidade da distrofia.

DIAGNÓSTICO:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG – Amplitudes gravemente diminuídas ou abolidas.

EOG – Anómalo.

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

CAMPOS VISUAIS – Constricção periférica progressiva.

VISÃO CROMÁTICA – Defeito tipo tritanomia

EVOLUÇÃO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coroiderémia.

PROGNÓSTICO:

- Geralmente mau!
- Ocorre cegueira legal pelos 30-50 anos de idade, secundária a uma atrofia geográfica.
- Catarata, edema macular cistóide ou à formação de membranas epiretinianas.
- Existe uma variação individual importante no que se refere ao prognóstico, quer quanto à idade em que a acuidade visual

começa a diminuir, quer na idade em que a acuidade visual atinge 1/10.

- A contracção dos campos visuais é agravada com a idade e correlaciona-se com a diminuição da adaptação ao escuro.

TRATAMENTO:

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

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

Igualmente proposto um suplemento em prolina, glutamina e creatinina^{22,23}.

ACONSELHAMENTO GENÉTICO:

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

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

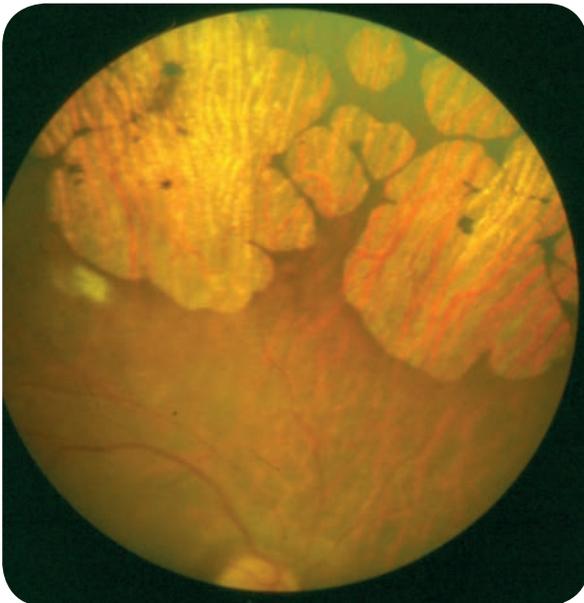


Fig. a.54 Atrofia girata (Retinografia)



Fig. a.55 Atrofia girata (Retinografia)

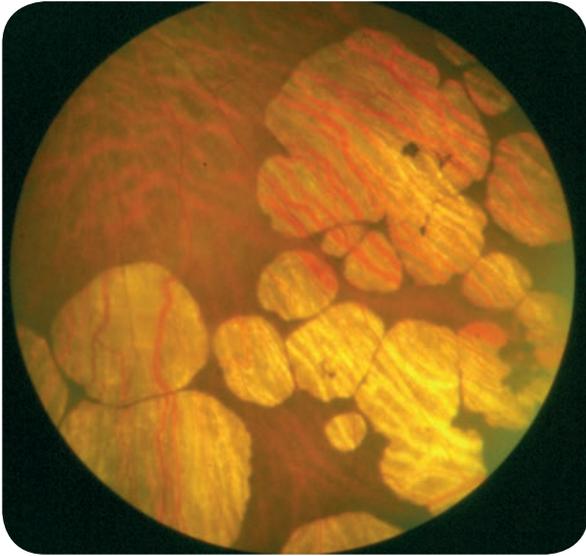


Fig. a.56 Atrofia girata (Retinografia)

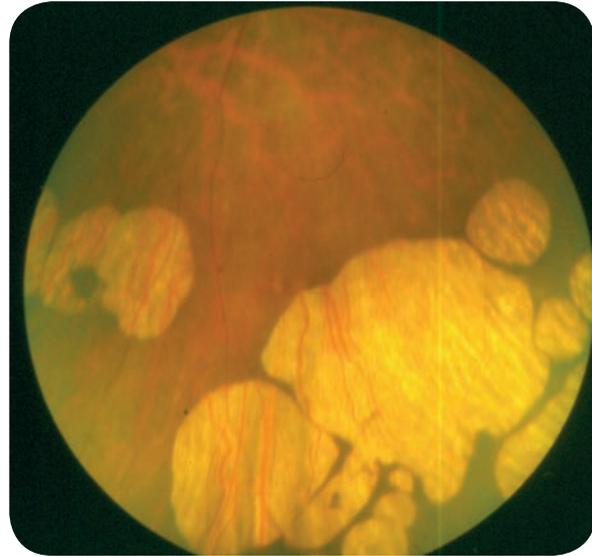


Fig. a.57 Atrofia girata (Retinografia)

A TROFIA ÓPTICA

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

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

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

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

geniculado externo.

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

Defeito pupilar aferente relativo está presente e é unilateral.

ATROFIA ÓPTICA PRIMÁRIA

Pode ser congénita ou adquirida.

SINAIS:

Papila pálida, aplanada, de bordos nítidos.

Diminuição dos vasos sanguíneos na superfície da papila (sinal de Kestenbaum) e atenuação dos vasos sanguíneos peripapilares, com adelgaçamento da camada de fibras nervosas retinianas²¹.

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

CAUSAS:

- Após neurite óptica retrobulbar.
- Neuropatias ópticas hereditárias.
- Lesões compressivas (tumores e aneurismas).
- Neuropatias ópticas tóxicas e nutricionais.
- Pós meningite, encefalite e traumatismo.

ATROFIA ÓPTICA SECUNDÁRIA

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

SINAIS:

Variável segundo a causa subjacente.

Papila esbranquiçada ou acinzentada, ligeiramente elevada, bordos mal delimitados, devido à gliose. Diminuição do número de microvasos sanguíneos à superfície da papila.

CAUSAS:

- Edema papilar crónico

- Neuropatia óptica isquémica anterior
- Papilite

ATROFIA ÓPTICA CONSECUTIVA OU ASCENDENTE

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

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

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

ATROFIA ÓPTICA DESCENDENTE

Qualquer processo patológico que, eventualmente, provoque a lesão dos axónios do n.óptico, causa uma lesão das células ganglionares e atrofia óptica. Uma compressão, traumatismo, enfarte, desmielinização ou tóxicos que afectem a via visual até ao corpo geniculado externo podem causar uma atrofia óptica descendente.

ATROFIA ÓPTICA SEGMENTAR

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



Fig. a.58 Atrofia óptica após esclerose múltipla (Retinografia)



Fig. a.59 Atrofia óptica após esclerose múltipla (Anerítica)

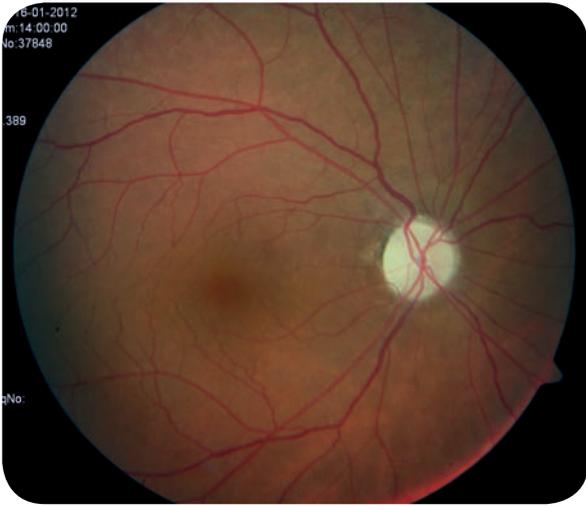


Fig. a.60 Atrofia óptica após NOIA (Retinografia)



Fig. a.61 Atrofia óptica após NOIA (AF)

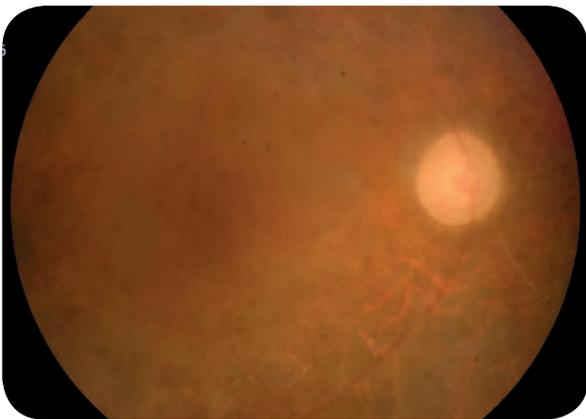


Fig. a.62 Atrofia óptica pós síndrome isquêmica (Retinografia)

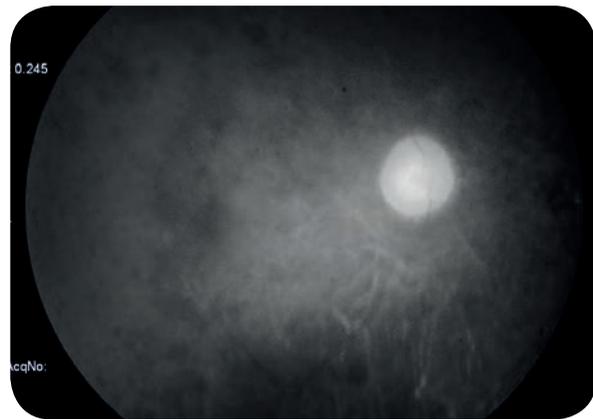


Fig. a.63 Atrofia óptica pós síndrome isquêmica por H.I.V. (Anerítica)



Fig. a.64 Atrofia óptica pós síndrome isquêmica por H.I.V. (AF)

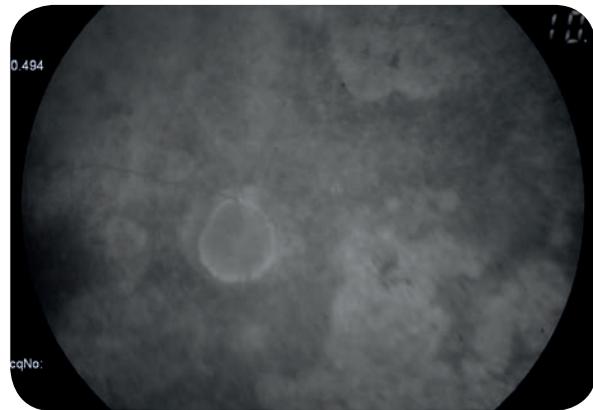


Fig. a.65 Atrofia óptica pós síndrome isquêmica por H.I.V. (AF)

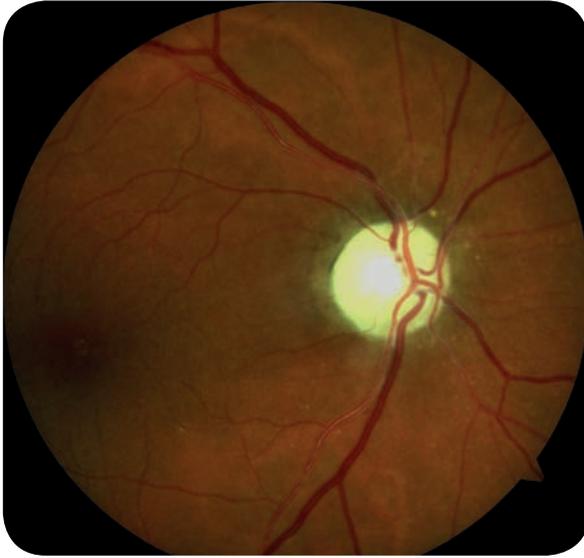


Fig. a.66 Atrofia óptica pós meningioma (Retinografia)



Fig. a.67 Atrofia óptica pós meningioma (Anerítica)

A TROFIA ÓPTICA DOMINANTE

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

GENÉTICA:
2 genes localizados nos cromossomas 3q e 18q.
Penetrância incompleta.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:
Diminuição insidiosa da AV, entre os 4 e os 6 anos de idade.

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

SINAIS:
Palidez temporal do disco óptico. Escavação triangular característica do disco óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:
CV: Escotoma central ou cecocentral.
VISÃO CROMÁTICA: Discromatopsia do eixo amarelo-azul.

A VULSÃO DA BASE DO VÍTREO

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

Ocorre secundária a um traumatismo ocular, especialmente em jovens.

SINTOMAS:

Floaters.

SINAIS:

Estrutura semitransparente, translúcida esbranquiçada, por vezes pigmentada e curvilínea²⁵. Apresenta-se completamente ou parcialmente separada da retina periférica.

Localização mais frequente é superonasal.

ASSOCIAÇÃO:

Hifema, ruptura do esfíncter íris, comotio retinae, hemorragia vítrea, rasgadura retina, dialise retina ou fractura da órbita⁵.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Diálise da retina.

Hemorragia vítrea.

PROGNÓSTICO:

Vigilância de ragaduras da retina ou glaucoma ângulo fechado.

TRATAMENTO:

Não é necessário.

A VULSÃO N. ÓPTICO

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

Pode envolver uma lesão orbitária penetrante ou

concussão.

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

O mecanismo básico é uma rasgadura da lâmina

crivosa, com disrupção dos axónios nesse ponto.

CLÍNICA:

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

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

Pode ocorrer uma hemorragia vítrea.

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

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

A avulsão parcial do nervo óptico traduz-se por uma diminuição variável da acuidade visual e uma

amputação imediata do campo visual. O fundo ocular apresenta uma depressão segmentar do disco óptico, ladeado por hemorragias pré ou peripapilares e, por vezes, uma ruptura coroidea concêntrica ao disco óptico²⁶.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

TRATAMENTO:

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



Fig. a.68 Avulsão nervo óptico



Fig. a.69 Avulsão nervo óptico

AZOR (RETINOPATIA EXTERNA OCULTA ZONAL AGUDA)

É a patologia mais frequente dos síndromes AZOR. Individualizada em 1993, por Gass.

O nome AZOOR integra as seguintes características típicas:

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

RETINOPATIA

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

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

Antecedentes de doença pseudoviral.

Bilateral em cerca de 50% dos casos. No estudo Gass, a bilateralidade ocorre em cerca de 2/3 dos doentes. Na apresentação inicial, ocorre um envolvimento unilateral em cerca de 60% dos casos⁴.

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

Associação com doenças autoimunes.

Assimetria de lesões retinianas .

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

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

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

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

ETIOLOGIA:

Desconhecida, mas estabeleceu-se uma origem autoimune.

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

FOTÓPSIAS:

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

As fotópsias habitualmente persistem.

INÍCIO DA DOENÇA:

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

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

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

SINAIS:

Fundo ocular normal.

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

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

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

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

FUNDO OCULAR:

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

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

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

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

Podem ocorrer embainhamentos perivenosos segmentares.

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

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS:

Aparecimento súbito e agravamento rápido dos escotomas centrais e paracentrais.

Ausência de manchas brancas.

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

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

Anomalias definitivas no ERG multifocal, na zona dos escotomas.

ERG “campo total”.

O diagnóstico, na fase aguda, é electrofisiológico.

SINAIS ASSOCIADOS:

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

Defeito pupilar aferente relativo (em ¼ dos casos)

Exsudados perivasculares e embainhamentos vasculares são marcadores de formas graves.

DOENÇAS SISTÉMICAS ASSOCIADAS:

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

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

PERDA DOS CAMPOS VISUAIS:

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

Qualquer área do campo visual pode ser afectada. Habitualmente, as alterações dos campos visuais incluem a mancha cega (90%), que se apresenta frequentemente alargada.

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

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

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

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

EVOLUÇÃO:

Unilateral em 60% dos casos.

A bilateralização ocorre em cerca de 76% dos casos.

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

Um terço dos doentes terá uma ou mais recidivas.

Ocorre uma perda de fotoreceptores na zona dos escotomas.

Os aspectos tardios reproduzem frequentemente uma pseudoretinite pigmentar (osteoblastos e

redução do calibre das artérias na zona dos défices campimétricos (em 43% dos casos)²⁰.

O fundo ocular permanecerá normal em 57% dos casos.

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

A angiografia, na apresentação inicial, é normal. Alguns doentes podem apresentar contudo um leakage do disco óptico e dos vasos sanguíneos. Nalguns casos, verificou-se neovascularização coroidea e edema macular.

COMPLICAÇÕES:

NVSR são raros.

Edema macular ocorre em cerca de 8% dos casos.

PROGNÓSTICO:

Relativamente bom.

A evolução da doença é variável.

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

Contudo 8% estavam legalmente cegos.

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

Ocorrem recidivas em cerca de ¼ dos doentes.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

Discutido se os corticosteroides alteram a evolução da doença.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Neurite óptica.

Retinopatia pigmentar.

Sífilis.

D.Lyme.

Distrofia de cones.

Síndrome paraneoplásico.

MEWDS - síndrome múltipla evanescente manchas brancas.

Síndrome alargamento mancha cega idiopático agudo.

Coroidite múltipla com panuveite.

Neuropatia macular aguda.

TIPOS, segundo os achados fundoscópicos e angiográficos de Gass:

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

FORMA PARTICULAR (RETINOPATIA ANULAR EXTERNA AGUDA)

Existência de uma linha cinzento-esbranquiçada na junção das zonas retinianas sãs e afectadas. A linha desloca-se paralelamente à progressão dos défices campimétricos.

O diagnóstico é mais precoce.

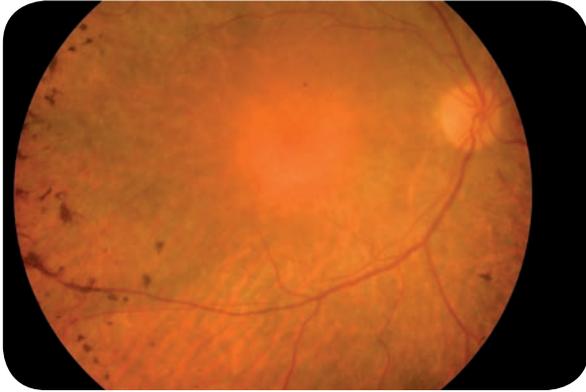


Fig. a.70 Azoor (Retinografía)

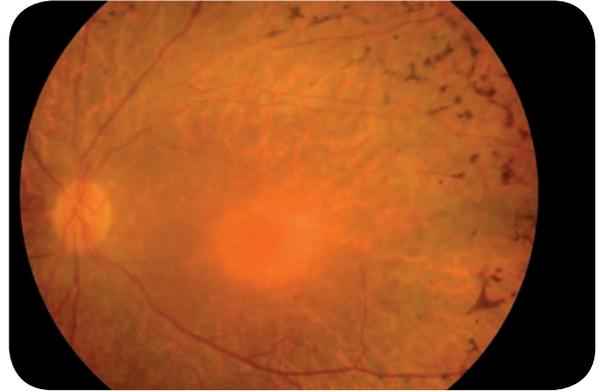


Fig. a.71 Azoor (Retinografía)

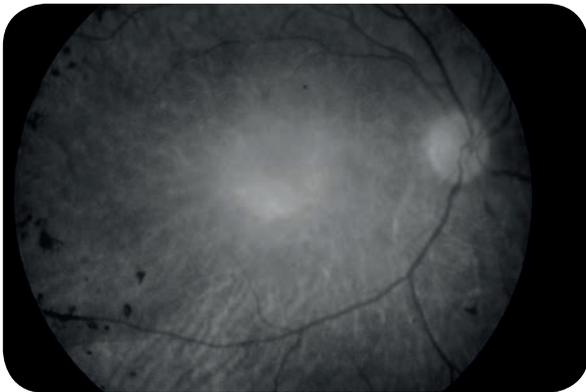


Fig. a.72 Azoor (Anerítica)

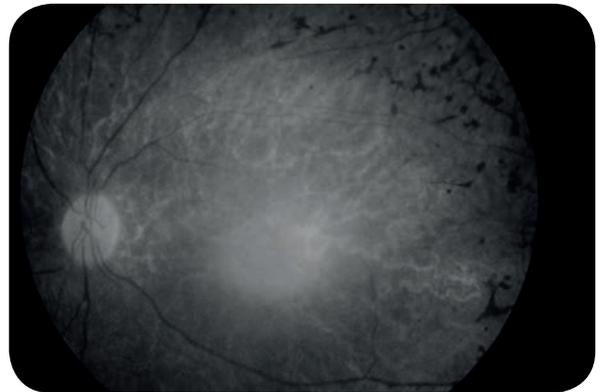


Fig. a.73 Azoor (Anerítica)

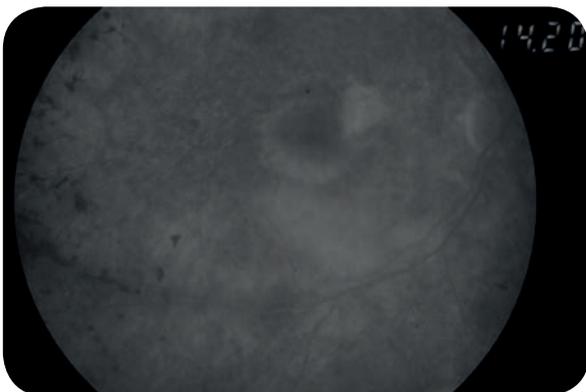


Fig.a.74 Azoor (AF)

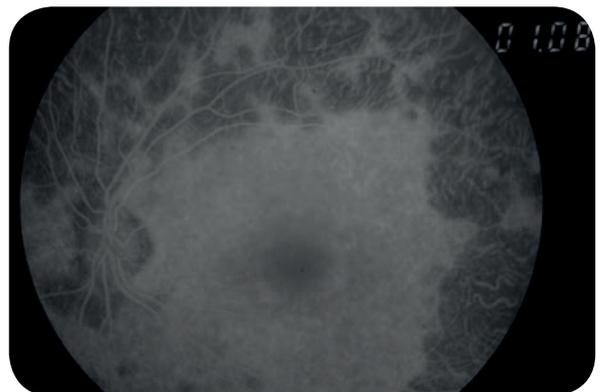


Fig. a.75 Azoor (AF)

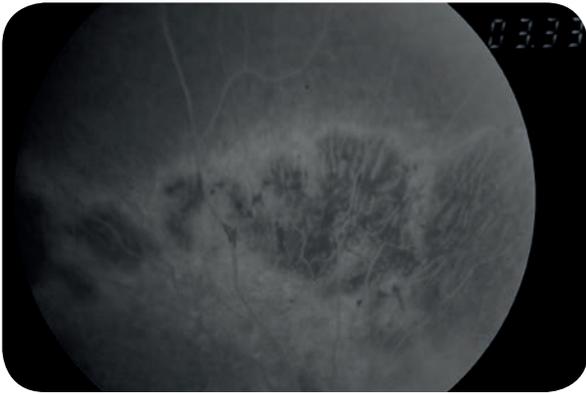


Fig. a.76 Azoor (AF)

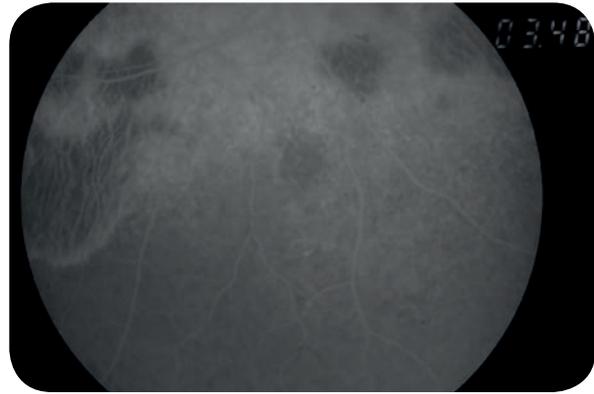


Fig. a.77 Azoor (AF)

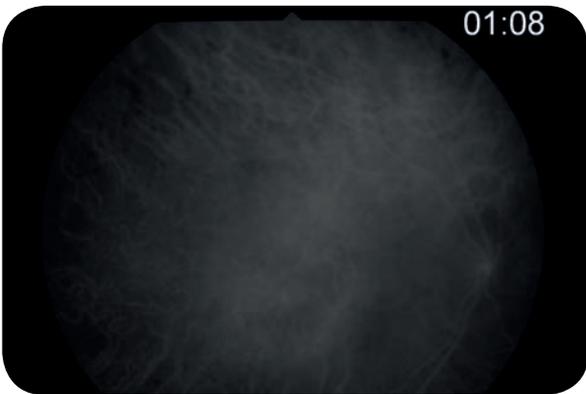


Fig. a.78 Azoor (ICG)

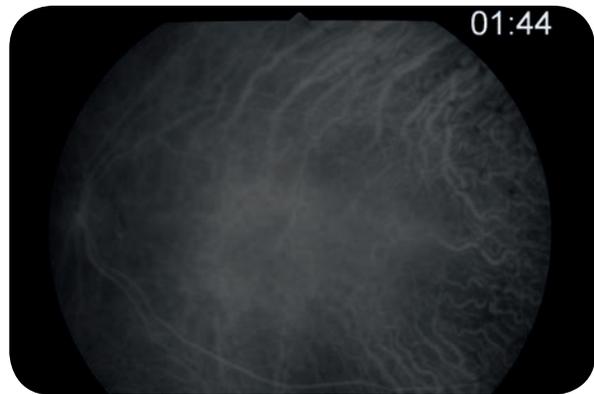


Fig. a.79 Azoor (ICG)

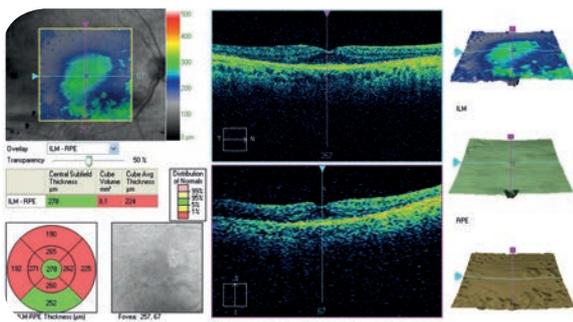


Fig. a.80 Azoor (OCT)

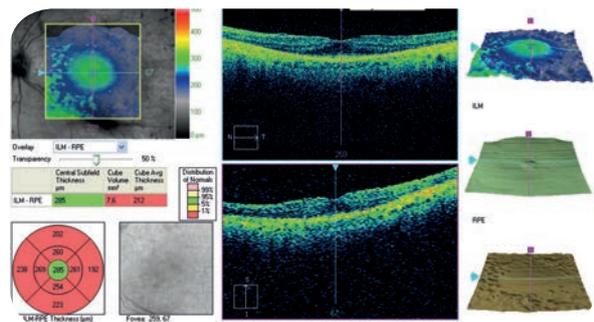


Fig. a.81 Azoor (OCT)

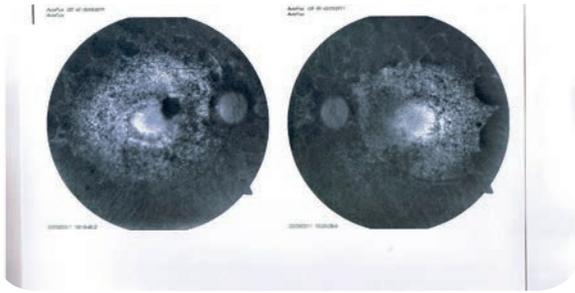


Fig. a.82 Azoor (Autofluorescência)

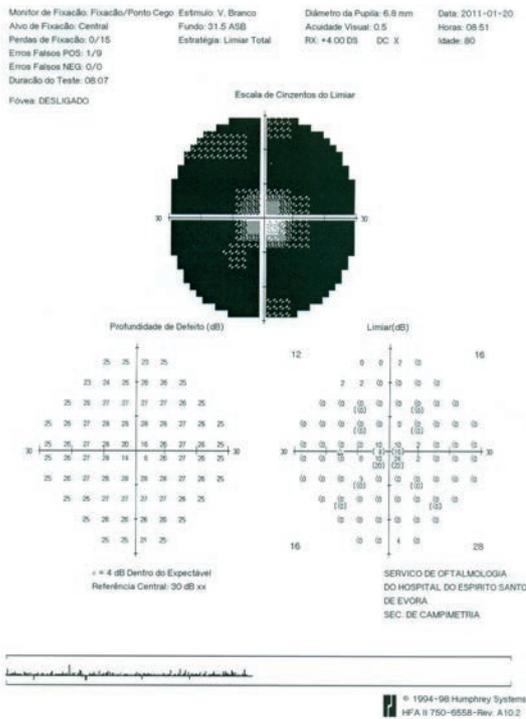


Fig. a.83 Azoor (CV)

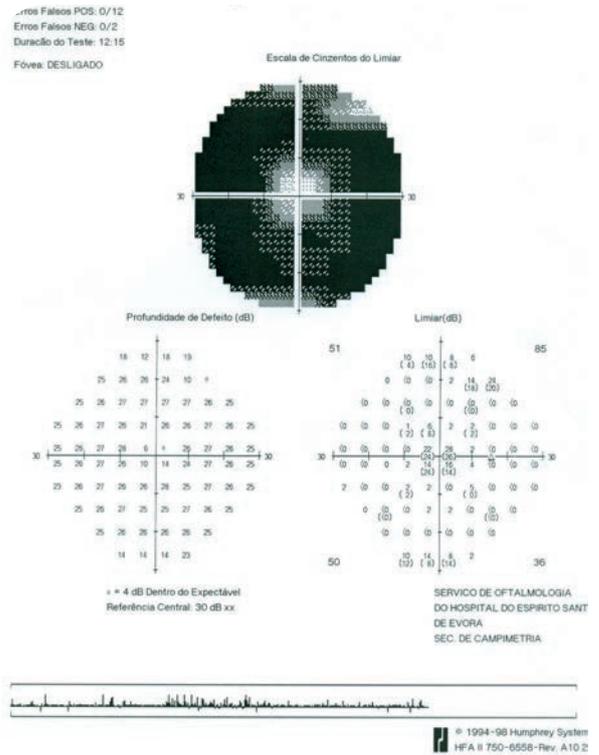


Fig. a.84 Azoor (CV)

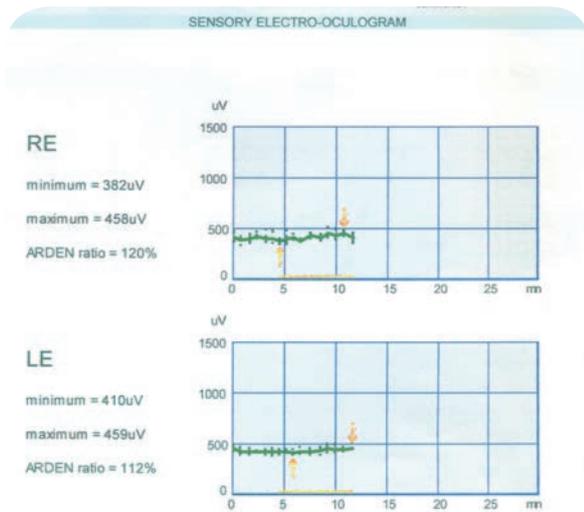


Fig. a.85 Azoor (EOG)

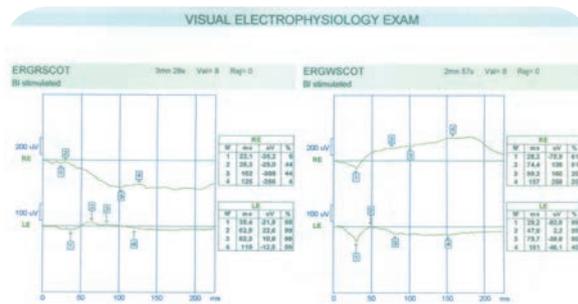
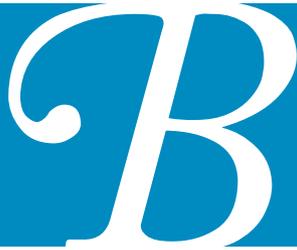


Fig. a.86 Azoor (ERG)



BRANCO COM PRESSÃO E BRANCO SEM PRESSÃO

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

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

A localização pode migrar em subseqüentes observações.

O bordo posterior tende a ser agudo e bem delimitado.

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

ETIOLOGIA:

Desconhecida.

EPIDEMIOLOGIA:

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

Incidência mais elevada em doentes míopes (22,8%)²⁵.

CLÍNICA:

Aspecto atrófico e adelgado da retina. Aplanada,

com bordos irregulares e coloração esbranquiçada. Associação com degenerescência vítrea e descolamento posterior do vítreo.

EVOLUÇÃO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

TRATAMENTO:

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

BURACO MACULAR IDIOPÁTICO

Consiste num defeito em toda espessura da retina, na área central da mácula. Manifesta-se inicialmente por uma alteração relativamente assintomática ou uma alteração grave da visão central.

EPIDEMIOLOGIA:

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

Incidência de 3/1000 pessoas.

Predomínio no sexo feminino (3:1).

Bilateralidade ocorre em 5 a 10% dos casos.

PATOGENÉSE:

A tracção tangencial vítreoretiniana é a causa presumível.

SINTOMAS:

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

SINAIS:

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

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

No pavimento do buraco macular encontra-se uma despigmentação irregular.

Os buracos lamelares causam um escotoma central.

ESTÁDIOS DO BURACO MACULAR IDIOPÁTICO, segundo Gass²⁷:

Estádio 1 – Pequeno quisto amarelado ao redor da fóvea, com perda da depressão foveal.

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

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

Estádio 4 – São mais largos do que no estadio 3 e estão associados com DPV.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

No estadio 1 não é necessário tratamento, devido à resolução espontânea que ocorre em 50% dos casos. Vitreolise (ocriplasmina) - A taxa de sucesso para um buraco macular inferior a 250 µm é de 58,3%, enquanto que nos buracos entre 250 e 400 µm é de 24,6%²⁸.

O sucesso da cirurgia no buraco macular depende do diâmetro do buraco. A taxa de oclusão é de 92% nos buracos maculares inferiores a 400 µm e de 56% nos buracos maculares com um diâmetro > 400 µm²⁹.

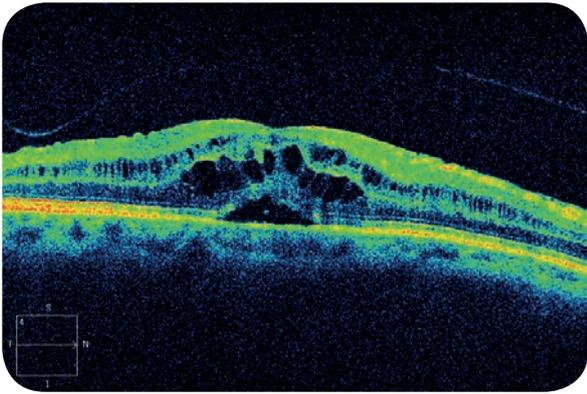


Fig. b.1 Buraco macular . Estadio 1a (OCT)

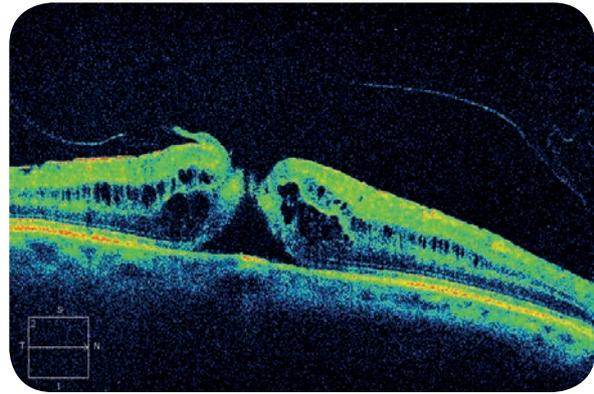


Fig. b.2 Buraco macular . Estadio 2 (OCT)

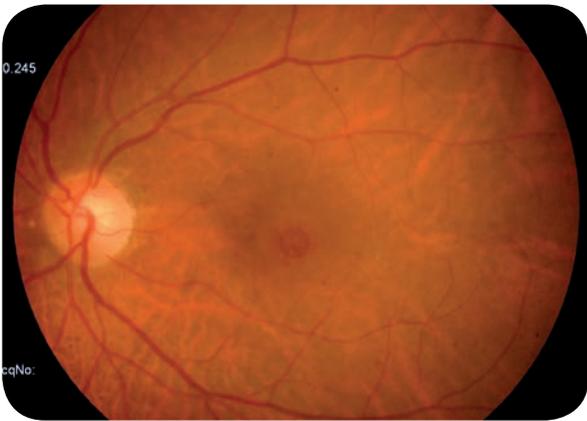


Fig. b.3 Buraco macular (Retinografia)

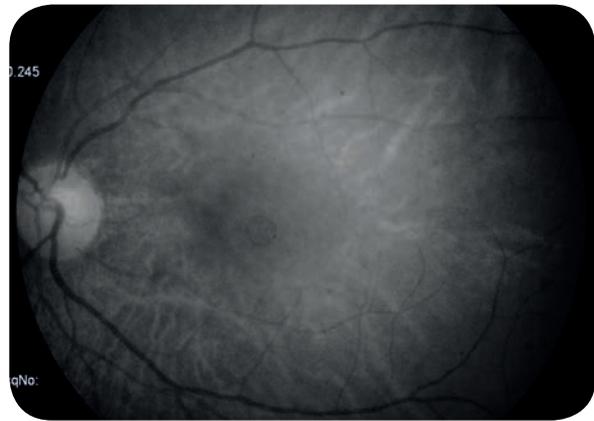


Fig. b.4 Buraco macular (Anerítica)

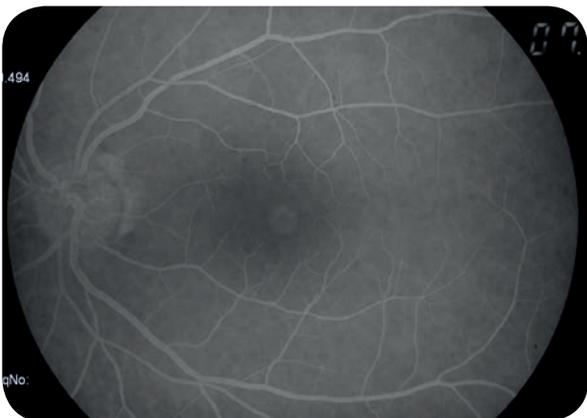


Fig. b.5 Buraco macular (AF)

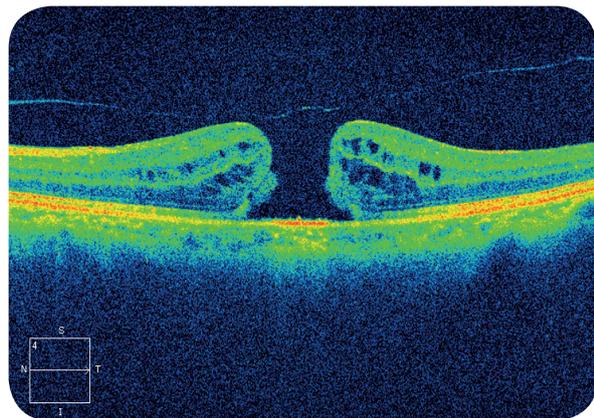


Fig. b.6 Buraco macular. Estadio 3 (O.C.T.)

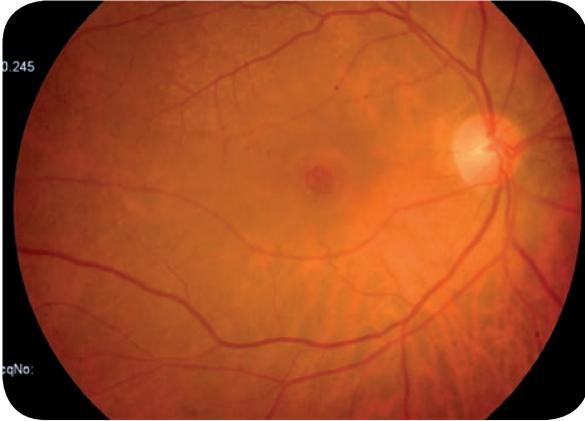


Fig. b.7 Buraco macular (Retinografía)

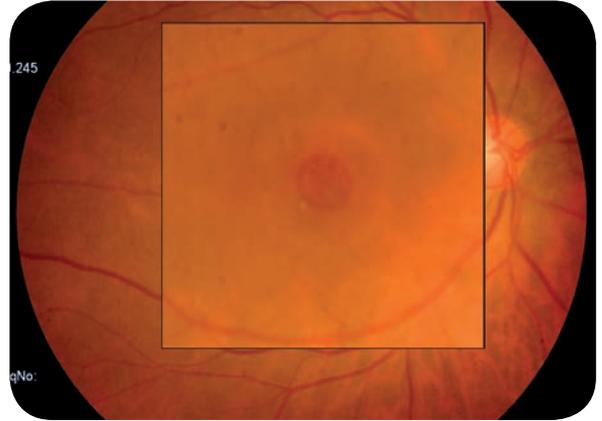


Fig. b.8 Buraco macular (Retinografía)

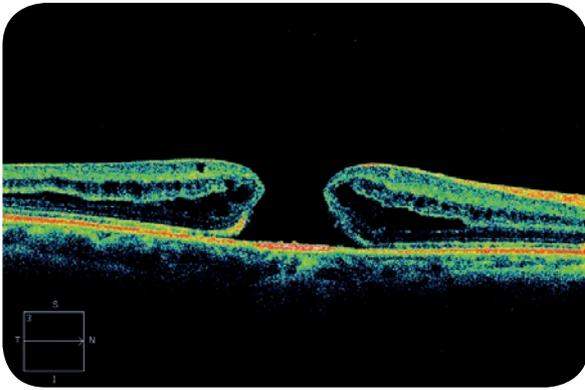


Fig. b.9 Buraco macular. Estadio 4 (OCT)

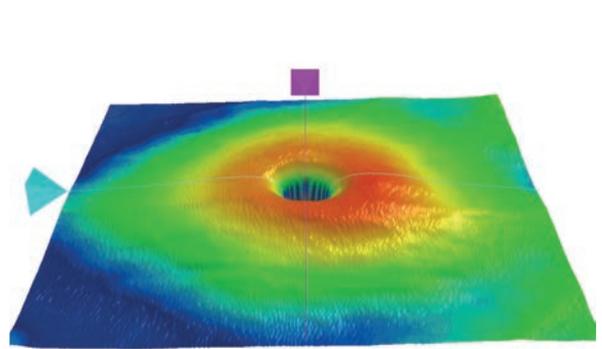


Fig. b.10 Buraco macular (OCT)

BURACO MACULAR TRAUMÁTICO

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Um buraco macular em toda espessura, com bordos irregulares.

Alterações pigmentares maculares.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é variável.

TRATAMENTO:

A oclusão espontânea do buraco macular traumático está descrita em jovens.

Vitrectomia pode ser benéfica, com uma AV superior a 4/10 em cerca de 64% de doentes.

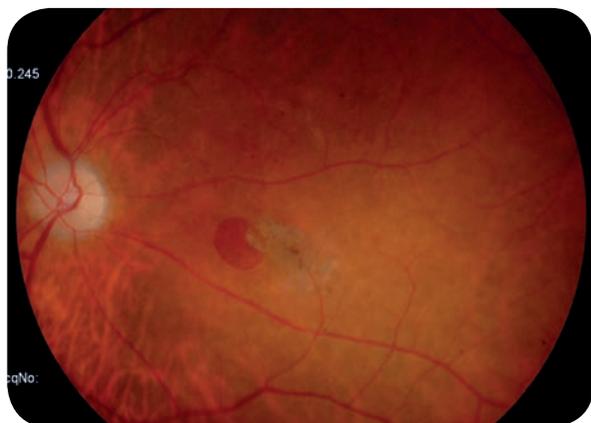


Fig. b.11 Buraco macular após traumatismo (Retinografia)

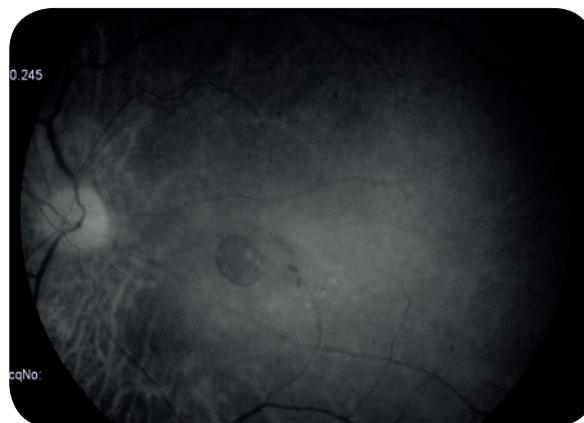


Fig. b.12 Buraco macular após traumatismo (Anerítica)

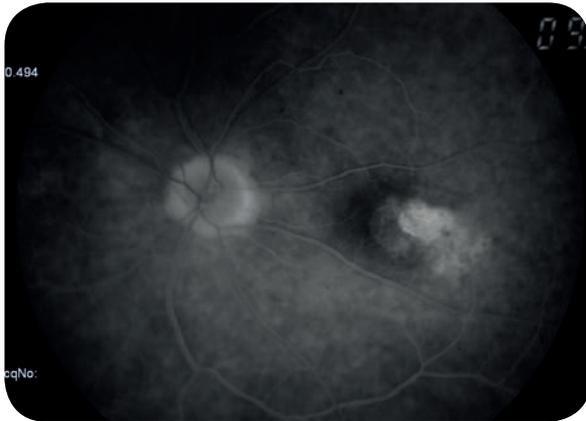


Fig. b.13 Buraco macular após traumatismo (AF)

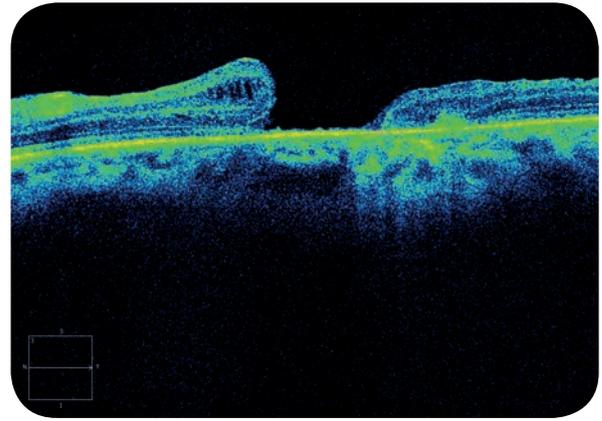


Fig. b.14 Buraco macular após traumatismo (OCT)

CALCIFICAÇÕES ESCLEROCOROIDEAS IDIOPÁTICAS

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

SINAIS: Elevações amareladas do EPR. A sua forma e número são variáveis.
Localizam-se no quadrante temporal superior, por fora das arcadas vasculares e atrás do equador.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Hiperreflectividade tumoral com

um cone de sombra posterior, característico de formação cálcica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Osteoma corioideu, que são melhor delimitados e ocorrem em doentes mais jovens.
- Metástases corioideas, linfoma intraocular ou melanoma acromático.

CALCOSE

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

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

Tendência para que os iões de cobre se depositem

na membrana de Descemet, cápsula do cristalino e na membrana limitante interna.

CLÍNICA:

Um alto conteúdo de cobre no organismo provoca uma inflamação aguda grave, incluindo hipópion

e abscesso localizado. Não tratado, origina uma phthisis bulbi.

Corpos com baixo conteúdo em cobre têm tendência para encapsular.

SINAIS:

A retina apresenta partículas brilhantes ao longo da rede vascular retiniana. Ocasionalmente ocorre

um depósito na mácula.

EVOLUÇÃO:

Evolução indolente habitualmente.

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

CÂNDIDA ALBICANS

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

A infecção externa ocorre após trauma ou cirurgia.

A infecção endógena ocorre via hematogénea.

É uma afecção frequente em toxicómanos.

EPIDEMIOLOGIA:

70% são isoladas puras

50% ocorrem na septicémia.

SINTOMAS:

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

SINAIS:

A lesão típica é um foco de corioretinite, único ou múltiplo, branco-amarelado, menor que 1 mm de tamanho, com um haze vítreo e embainhamento vascular³⁰.

Usualmente bilateral.

Iridocilite é frequente. Hipópiion.

EXAMES COMPLEMENTARES:

As hemoculturas são negativas em 50% dos casos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Aspergillus fumigatus
- Cryptococos neoformans
- Cocciidomicose

TRATAMENTO:

É função do grau do atingimento.

Classicamente: Vitrectomia com injeção intravítrea de Anfotericina B. Está indicada a associação com a administração sistémica de antifúngicos. Recentemente, vitrectomia + injeção intravítrea de Voriconazole (100 microgramas) e Voriconazole per os (200 mgr 2 x dia durante 5 semanas).



Fig. c.1 Cândida albicans

C EGUEIRA NOCTURNA CONGÊNITA ESTACIONÁRIA

Descreve um grupo heterogêneo de doenças:

- com fundo ocular normal
- com fundo ocular anômalo
 - D. Oguchi
 - Fundus albipunctatus

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

- a) Cegueira noturna congênita estacionária (com fundo ocular normal)
- É não progressiva.
 - Autossômica dominante, autossômica recessiva e recessiva.

b) Cegueira noturna congênita estacionária (com fundo ocular anômalo)

- D. Oguchi (Rara. Predomínio em japoneses. Autossômica recessiva. Característica a coloração amarelada metálica. AF normal. ERG com resposta fotópica normal).

- Fundus albipunctatus (Envolve o armazenamento e o metabolismo da vitamina A ou a regeneração dos pigmentos visuais. Caracteriza-se pela presença de manchas pequenas, esbranquiçadas, regulares, envolvendo desde o polo posterior até à média periferia).

CICATRIZ CORIORETINIANA

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

Aspecto dum área fibrótica esbranquiçada, frequentemente com bordos pigmentados.

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

HISTOPATOLOGIA:

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

ETIOLOGIA:

- Toxoplasmose

- Histoplasmose
- Retinite a CMV
- Corpos estranhos intraoculares

SINTOMAS:

Assintomáticas, a não ser quando localizadas na mácula.

Podem tornar-se sintomáticas, se ocorrer uma reactivação.

EVOLUÇÃO:

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

CICATRIZ DISCIFORME

Corresponde ao processo último da lesão por DMI. A cicatriz fibrovascular desenvolve-se sob a retina neurosensorial, ou sob a camada de EPR ou sob a retina neurosensorial, ou ambos.

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

SINTOMAS:

AV < 0.05 e Parinaud 14.

3 Formas clínicas:

- Fibroatróficas
- Fibrovascular
- Predominantemente hemorrágica

EVOLUÇÃO:

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

A bilateralização é frequente (50%) em caso da lesão do primeiro olho apresentar uma superfície > 30 mm².



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

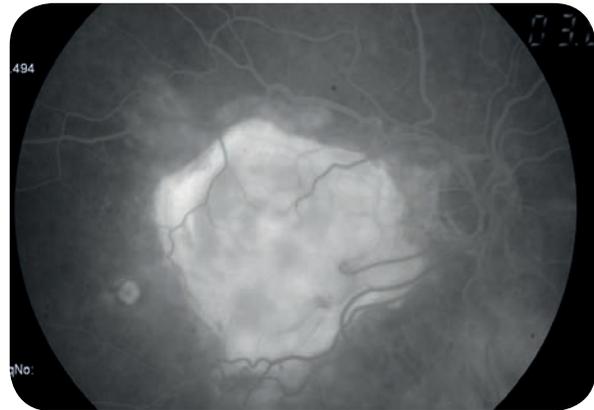


Fig. c.3 Fibrose sub-retiniana (cicatriz disciforme) (AF)

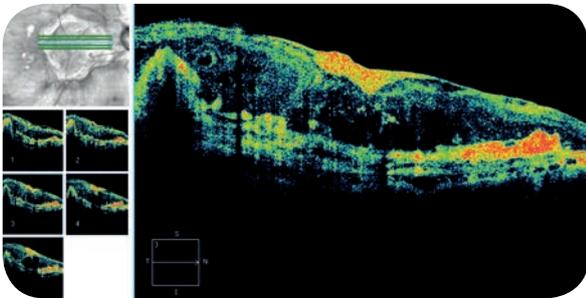


Fig. c.4 Fibrose subretiniana (OCT)

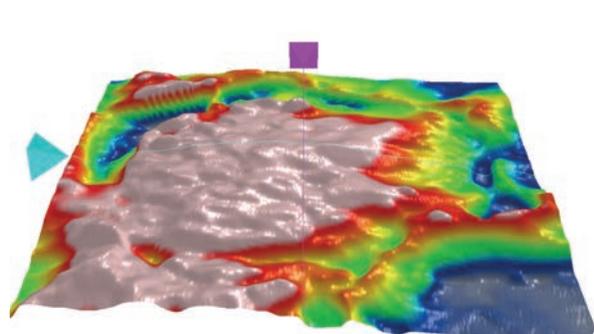


Fig. c.5 Fibrose subretiniana (OCT)

CILIOPATIAS RENAL E ASSOCIADA

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

- Síndrome Senior-Loken
- S. Sjogren-Larson

- Cistinose
- S. Alport
- Hiperoxalúria primária
- S. Alstrom

CISTICERCOSE

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

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

SINTOMAS:

Visão enevoada e floater arredondado escuro.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Evidencia o quisto.

TRATAMENTO:

Eliminação cirúrgica das larvas.

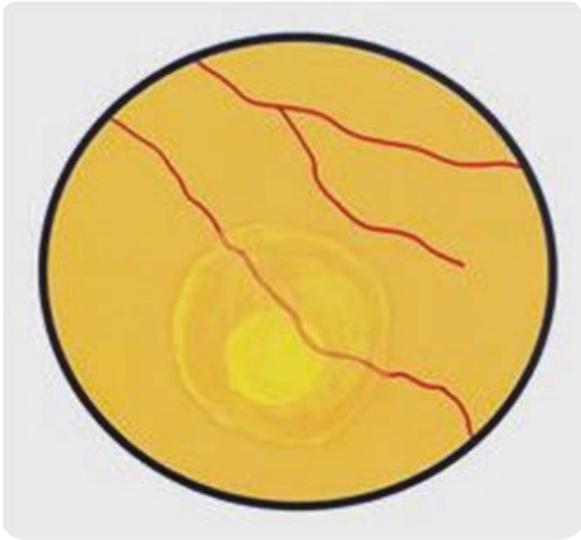


Fig. c.6 Cisticercose

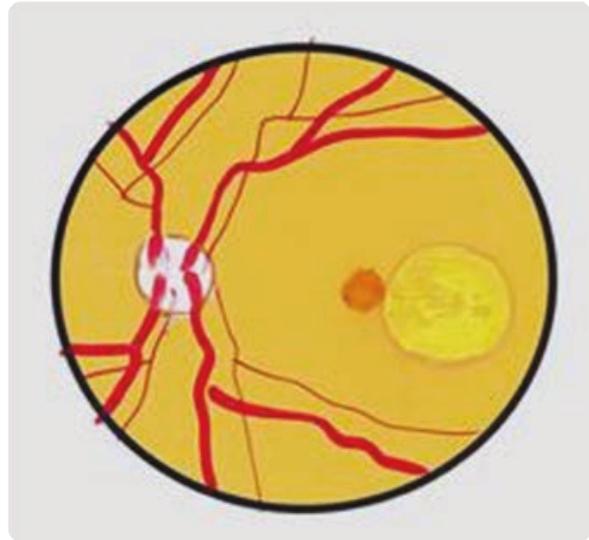


Fig. c.7 Cisticercose

C OLOBOMA CORIORETINIANO

É uma malformação rara.

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

Ocorre em 0,14% da população geral.

23-42% desenvolve descolamento da retina.

Uni ou bilateral.

Tipicamente localizado no quadrante inferonasal.

O déficit visual depende do envolvimento da

mácula e do disco óptico. A má acuidade visual resulta dos bordos pigmentados e da atrofia corioretiniana se o coloboma for justamacular.

EPIDEMIOLOGIA:

Anomalia congênita. Casos raros de transmissão autossômica recessiva.

A retina e a coróide estão ausentes nas áreas afectadas.

ASSOCIAÇÃO comum: Nistagmo e microftalmia.

GENES RELACIONADOS COM O COLOBOMA:

- SHH e SIX3.

SINTOMAS:

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

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

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

TIPOS CLÍNICOS DE COLOBOMAS E RELAÇÃO COM O DISCO ÓPTICO³¹:

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

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

Tipo 3 – Coloboma independente e afastado do disco óptico.

Tipo 4 – Disco óptico normal dentro do coloboma coróideu.

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

AF: Para detectar NVSR.

COMPLICAÇÕES:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

SÍNDROMES ASSOCIADOS AO COLOBOMA:

Devido à anomalia cromossômica no 22q11.

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

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Para detectar anomalias do SNC e renais.

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

TRATAMENTO:

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

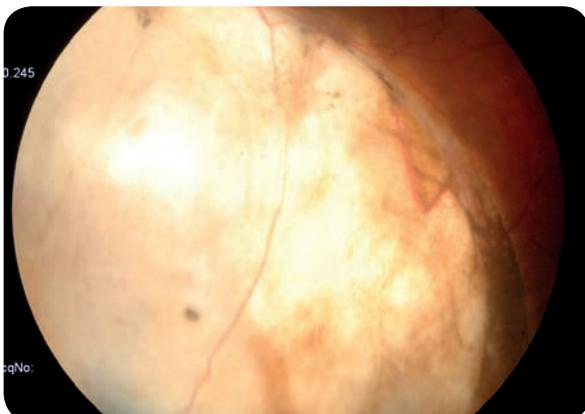


Fig.c.8 Coloboma coróideu (Retinografia)



Fig. c.9 Coloboma coróideu (Retinografia)

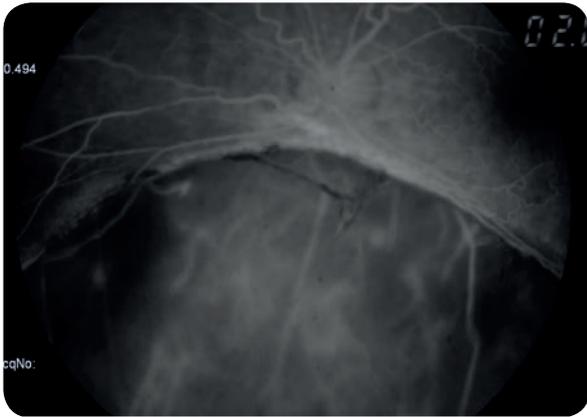


Fig. c.10 Coloboma coróideu (AF)

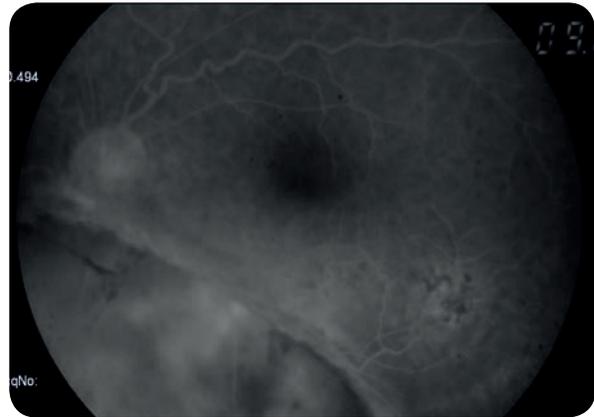


Fig. c.11 Coloboma coróideu (AF)



Fig. c.12 Coloboma coróideu (Retinografia)
(Foto cedida pelo Dr. José Galveia)



Fig. c.13 Coloboma coróideu (Retinografia)
(Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)

C OLOBOMA DISCO ÓPTICO

Resulta da oclusão incompleta ou anômala da fenda embrionária.

Geralmente são casos isolados.

Transmissão autossômico dominante ou esporádica.

SINAIS:

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

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

Tendência para desenvolver um descolamento da retina.

ASSOCIAÇÃO OCULAR:

- Microftalmia
- Colobomas íris, corpo ciliar e corioretinianos.

ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

CV: Amputação superior.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Fossetas colobomatosas
- S. Morning glory

COMPLICAÇÕES:

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

TRATAMENTO:

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

TIPOS PARTICULARES:

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

C OMUNICAÇÕES ARTERIOVENOSAS

Antigamente chamado hemangioma racemoso ou aneurisma circóide da retina.

Estas anomalias são comunicações (shunts) entre uma artéria e uma veia.

Nas formas graves, podem estar associadas a uma afecção cutânea e a malformações vasculares cerebrais.

Unilaterais. Não são hereditárias.

CLASSIFICAÇÃO ARCHER (1973), segundo a gravidade:

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

visual.

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

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

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

C ORIORETINITE ESCLOPETÁRIA

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

EPIDEMIOLOGIA:

Mais comum em jovens do sexo masculino.

FISIOPATOLOGIA.

O projectil em alta velocidade cria ondas de choque que originam a ruptura da coróide, mantendo a esclera intacta. A presença de tecido fibroso será o resultado final³².

SINTOMAS:

A AV é variável, dependendo da presença de hemorragia vítrea, preretiniária, intraretiniária ou subretiniária.

SINAIS:

Padrão das lesões tipo arranhão. Pode ser visível a esclera nua.

Habitualmente as lesões localizam-se na periferia da retina. Hemorragias podem estar presentes sobre a área.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC (para avaliar a integridade do globo ocular).

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual dependerá da localização da esclopetária.

Habitualmente o prognóstico visual é mau devido à cicatrização subretiniária e à lesão concomitante do n.óptico.

TRATAMENTO:

Vigilância.

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

CORIORETINITE POR VÍRUS DO OESTE DO NILO

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

O reservatório principal do vírus são as aves migratórias.

MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS:

O período de incubação varia de 3 a 14 dias.

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

MANIFESTAÇÕES OFTALMOLÓGICAS:

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

Ocorre em 80% dos casos de doentes com manifestações neurológicas³³. A diabetes mellitus é o factor de risco associado.

CORIORETINITE:

Lesões arredondadas, profundas, cremosas. Localização típica na média periferia, com ou sem atingimento do polo posterior. É típica uma disposição linear das lesões, seguindo a disposição das fibras n.óptico, evocando a propagação neurogena do vírus³⁴.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Aspecto em medalhão típico: hipofluorescência

central e hiperfluorescência periférica.
ICG: Lesões bilaterais hipofluorescentes, mais numerosas do que as observadas clinicamente.

EVOLUÇÃO:

Frequentemente favorável. A maioria recupera a AV inicial^{35,36}.

COMPLICAÇÕES:

- Cicatriz corioretiniana foveolar
- NVSR

- Vasculite retiniana oclusiva
- Hemorragia vítrea
- Atrofia óptica

TRATAMENTO:

Não há tratamento curativo específico.
O tratamento é essencialmente sintomático.
Os corticóides sistêmicos devem ser evitados.
Corticóides tópicos.
Fotocoagulação laser.

CORIORETINOPATIA BIRDSHOT

Rara.

Uveíte bilateral posterior.

Associação com HLA A29.

Caracterizada por episódios de exacerbação intermitente e recidivas.

Tipicamente afecta indivíduos saudáveis pela 5^a-7^a década de vida.

O sexo feminino é o mais afectado.

PATOGENESE:

Etiologia desconhecida.

Associação com HLA A29.

SINTOMAS:

- Visão desfocada
- Floaters
- Fotofobia
- Nictalopia
- Discromatopsia
- Perda de visão insidiosa.

CLÍNICA:

O segmento anterior é usualmente normal.

Células vítreas proeminentes.

Fundo ocular caracterizado por lesões ovaladas, cor creme, bilaterais, localizadas na coróide e EPR. As lesões têm um diâmetro de $\frac{1}{4}$ a $\frac{3}{4}$ de discos de diâmetro. Localização pós-equatoriais³⁷. Usualmente são mais evidentes na área nasal ao disco óptico.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ICG: Lesões hipofluorescentes nas fases precoces e média do angiograma. Tornam-se hiperfluorescentes nas fases tardias.

ERG: Subnormal.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Associação com vitiligo e perda de audição.

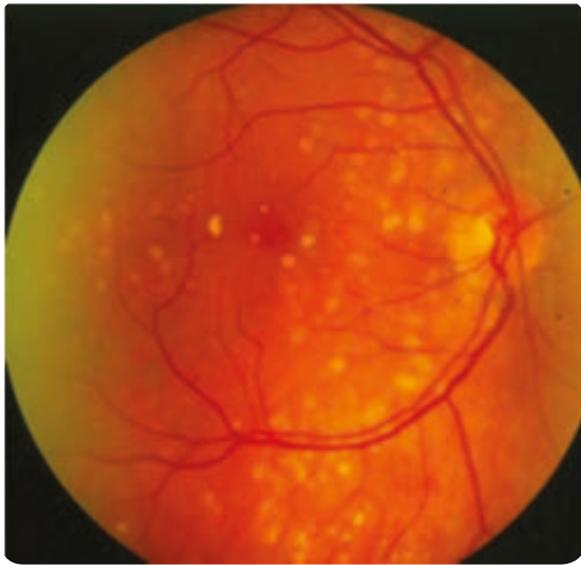


Fig. c.14 Corioretinopatia Birdshot (Retinografia)



Fig. c.15 Corioretinopatia Birdshot (Retinografia)

CORIORETINOPATIA CENTRAL SEROSA (CRCS.)

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

É uma patologia esporádica autolimitada.

EPIDEMIOLOGIA:

Jovens saudáveis ou homens de meia idade.
Mais comum em doentes com personalidade A.
Bilateral em 40-50% dos casos.

PATOGENÉSE:

Desconhecida. Pensa-se ser devida:

- A uma disfunção do EPR³⁸.
- A uma hiperpermeabilidade coroídea^{39,40}.
- A uma hiperactividade simpática e hipoactividade parasimpática⁴¹.

FACTORES CAPAZES DE INDUZIR OU AGRAVAR A CRCS:

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

SINTOMAS:

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

Diminuição súbita da AV central (corrigida com um aumento da hipermetropia), com metamorfópsia. Macrópsia ou micrópsia.

Visão cromática afectada.

Escotoma relativo.

SINAIS:

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

DEP isolado ou associado sob um descolamento seroso da retina.

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

Descolamento retina bolhoso com fibrina subretiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Diversos padrões angiográficos.

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

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

Podem observar-se múltiplos pontos de leakage.

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

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

OCT:

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

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

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

Autofluorescência: Como diagnóstico e

prognóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIA:

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

PROGNÓSTICO:

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

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

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

Recorrências ocorrem em 20 a 40% dos casos.

COMPLICAÇÕES:

NVSR (pouco frequente).

Edema macular cistóide.

TRATAMENTO:

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

A fotocoagulação laser está contraindicada quando o ponto de fuga está na proximidade ou no interior da ZAC (< 500 µm).

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

o **Típica**

Clássicamente unilateral. Caracterizada por um ou mais focos de leakage do EPR evidenciados na AF. O descolamento da retina neurosensorial contém um fluido subretiniano claro.

Tipicamente é autolimitada e resolve sem sequelas.

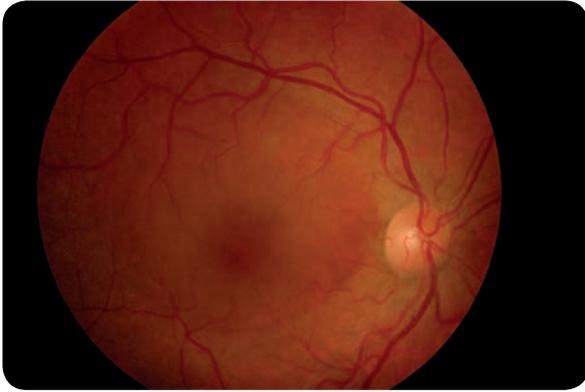


Fig. c.16 C.R.C.S. típica (Retinografía)



Fig. c.17 C.R.C.S. típica (Anerítica)



Fig.c.18 C.R.C.S. típica (AF)



Fig.c.19 C.R.C.S. típica (AF)

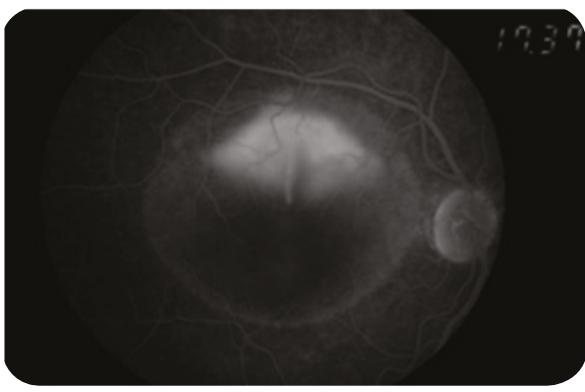


Fig. c.20 C.R.C.S típica (AF)

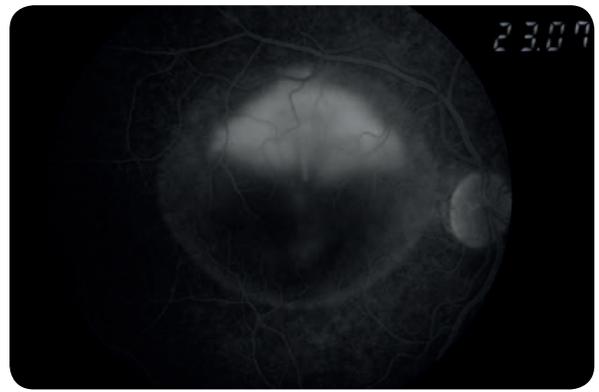


Fig.c.21 C.R.C.S. típica (AF)

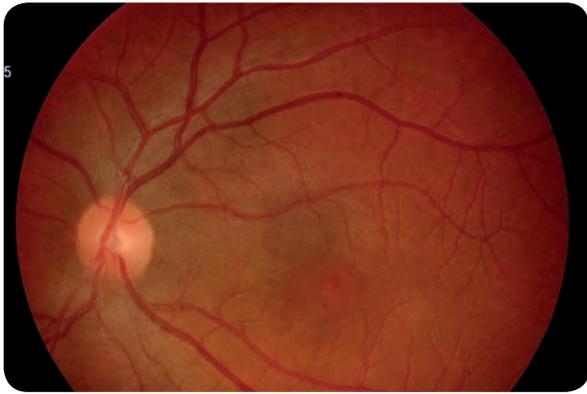


Fig. c.22 C.R.C.S. típica (Retinografia)



Fig. c.23 C.R.C.S. típica (AF)

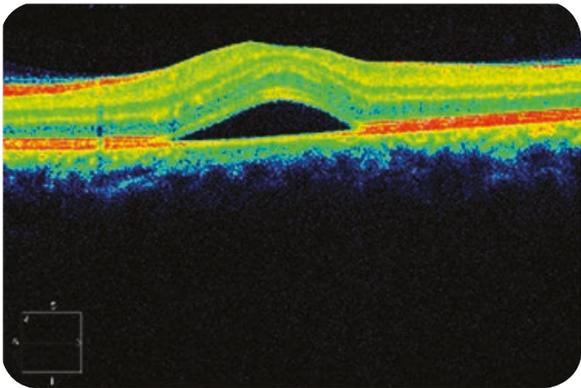


Fig. c.24 C.R.C.S. típica (O.C.T.)

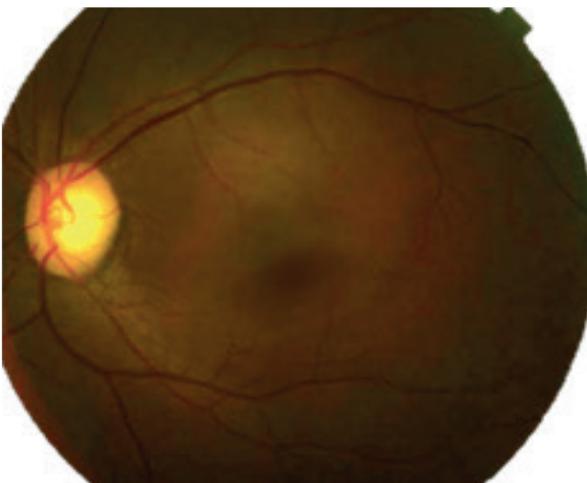


Fig. c.25 C.R.C.S. típica (Retinografia)



Fig. c.26 C.R.C.S. típica (AF)

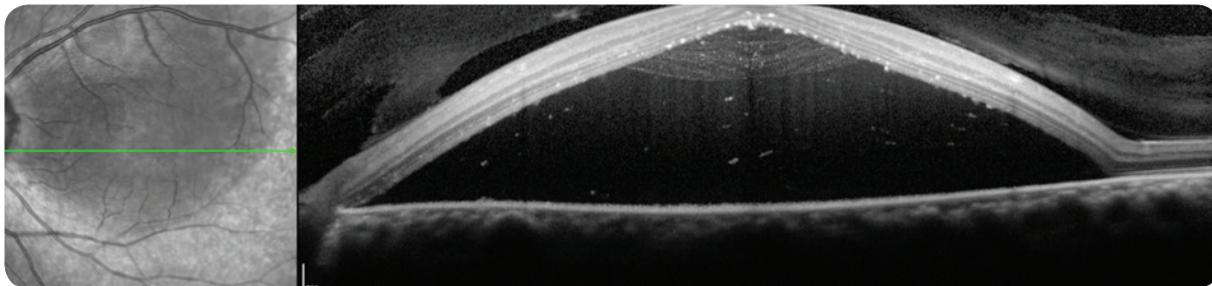


Fig. c.27 C.R.C.S., com descolamento da retina neurosensorial (OCT) (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

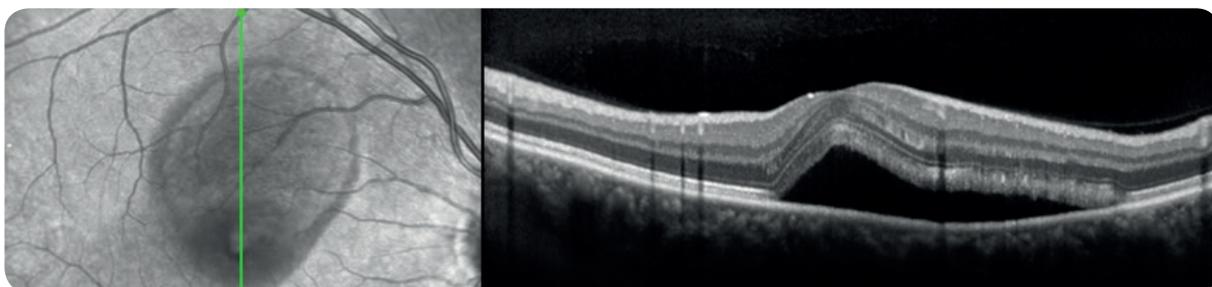


Fig. c.28 C.R.C.S., com descolamento da retina neurosensorial (OCT) (Foto cedida pela Dra. José Galveia)

o **Atípica**

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

Caracterizada por anomalias progressivas do EPR, sem DEP. Pode ocorrer NVSR. Apresenta

alterações atróficas difusas do EPR, graus variados de fluido subretiniano e alterações pigmentares.

AF: Hiperfluorescência granulosa, com múltiplos pontos de fuga.

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

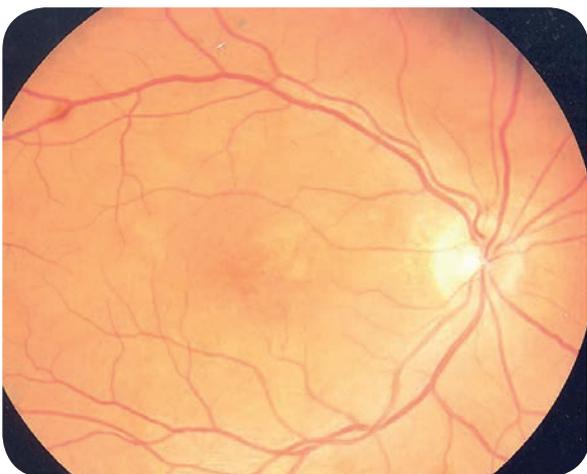


Fig. c.29 C.R.C.S. atípica (Retinografia)



Fig. c.30 C.R.C.S. atípica (AF)



Fig. c.31 C.R.C.S. atípica (AF)

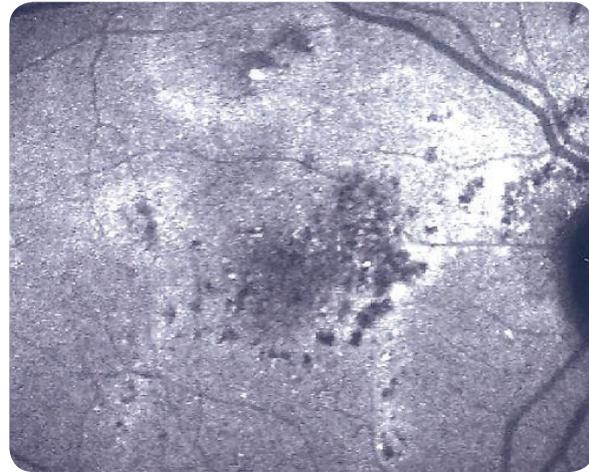


Fig. c.32 C.R.C.S. atípica (ICG)

o **Gestacional**

Rara. Bilateral. Ocorre durante a gravidez. Associada a pré-eclampsia e anomalias vasculares da coróide.

APRESENTAÇÃO INICIAL: Diminuição ligeira a moderada da acuidade visual, súbita, gradual e

indolor, acompanhada de fotópsias e miodesópsias. EVOLUÇÃO: A maioria apresenta resolução espontânea completa ou quase completa da acuidade visual, no último trimestre da gravidez ou após o parto.



Fig. c.33 C.R.C.S. gestacional (Retinografia)



Fig. c.34 C.R.C.S. gestacional (Anerítica)

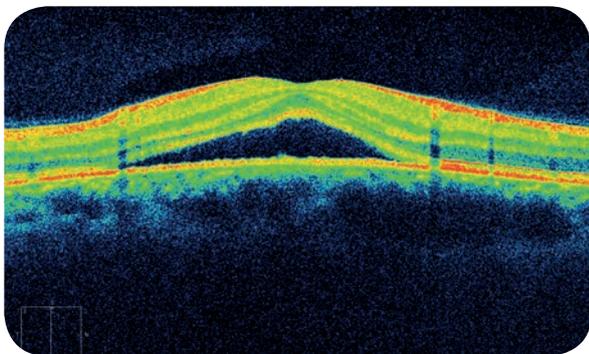


Fig. c.35 C.R.C.S. gestacional, com descolamento neurosensorial retina (OCT)

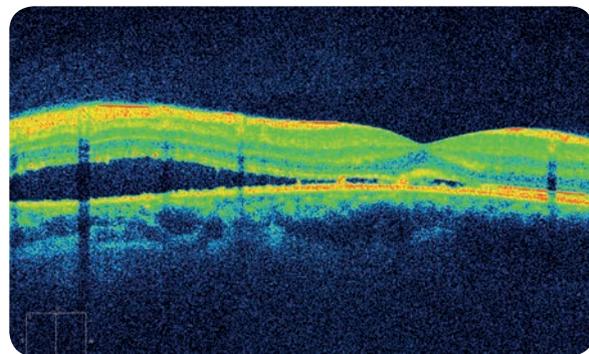


Fig. c.36 C.R.C.S. gestacional, com descolamento neurosensorial retina (OCT)



Fig. c.37 C.R.C.S. gestacional (Retinografia)

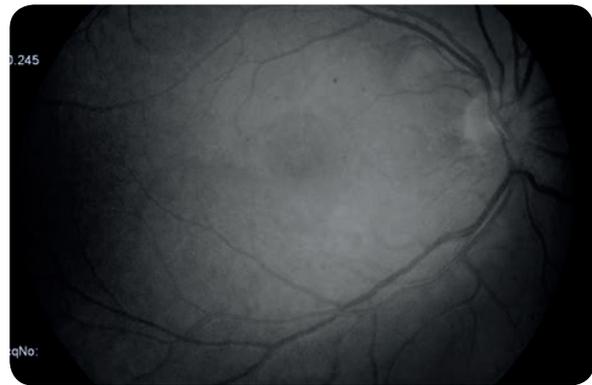


Fig. c.38 C.R.C.S. gestacional (Anerítica)

C ORIORETINOPATIA TRAUMÁTICA

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

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

O mecanismo de trauma ocular é directo ou indirecto.

TRAUMA OCULAR DIRECTO:

Edema Berlin, contusão retina, ruptura coróide, corioretinite esclotética, buraco macular, avulsão n.óptico e diálise/descolamento retina.

TRAUMA OCULAR INDIRECTO:

Retinopatia Valsalva, retinopatia Purtscher,

síndrome shaken baby, síndrome Terson.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Para detectar descolamento retina ou NVSR.

AF: Para detectar NVSR.

Ecografia: Para detectar a integridade do segmento posterior.

TRATAMENTO

Fotocoagulação laser profilático (rasgadura retina e diálise retina).

Cirurgia vítreoretiniana.

COROIDERÉMIA

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

É uma degenerescência progressiva e difusa da coróide, do EPR e dos foto-receptores retinianos. Verifica-se uma atrofia considerável em quase todo o fundo ocular. Ausência de vasos coroideus.

É uma doença rara, mas grave.

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

ORIGEM PATOLOGIA:

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

A fisiopatologia permanece pouco conhecida.

TRANSMISSÃO:

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

Atingimento nas seguintes situações:

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

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

A coroideremia não está associada com anomalias do cariótipo.

DIAGNÓSTICO:

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

- O sintoma major é a má visão nocturna.

SINAIS:

Ponteados pigmentar na média periferia e placas de atrofia da coróide e do EPR.

- Atrofia difusa da coriocapilar e do EPR, com preservação dos vasos coroideus de calibre médio e grande.
- Atrofia dos vasos coroideus de médio e grande calibre, deixando visível a esclerótica subjacente.
- Só persistem os reliquats dos vasos coroideus ao nível da mácula, na extrema periferia da retina e junto ao disco óptico.
- A fóvea é poupada até ao estágio tardio, o que faz o D.D. com as distrofias retinianas.

CLÍNICA:

- Durante a infância observa-se uma dispersão pigmentar em todo o fundo ocular.
- Aos 10 anos de idade, as crianças do sexo masculino apresentam um adelgaçamento da coróide e áreas de atrofia na média-periferia da retina, com exposição da esclera.

NOTA: Os depósitos de pigmento não têm um aspecto em espículas, como na Retinopatia Pigmentar, porque se trata duma dispersão pigmentar intraretiniana.

- O jovem adulto afectado apresenta uma atrofia coróideia difusa, poupando apenas as áreas peripapilar e perimacular.
- Aos 40-50 anos de idade, o indivíduo afectado apresenta uma atrofia coróideia extensa. Continuam relativamente

poupadas as áreas perimacular e peripapilar. Evidencia-se um estreitamento arteriolar discreto, mantendo as veias retinianas um calibre normal.

NOTA: A liquefação vítrea generalizada, que ocorre na Retinopatia Pigmentar, não ocorre na Coroiderémia, embora se evidencie algum grau de degenerescência.

- As mulheres portadoras apresentam uma dispersão pigmentar por sectores ou em todas as áreas retinianas. A acuidade visual não está afectada, a não ser nas fases mais evoluídas da doença.

NOTA: Muitos doentes com Coroiderémia, apresentam uma acuidade visual normal, com um campo visual reduzido a 5°.

Na coroiderémia, contrariamente ao que ocorre na Retinopatia Pigmentar, as artérias retinianas são ligeiramente mais delgadas do que na retina normal. As veias retinianas são normais. O disco óptico apresenta-se ligeiramente pálido.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG fotópico – subnormal.

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

A mulher portadora tem um ERG normal ou subnormal.

EOG – Subnormal.

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

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

Ocorre também um aumento de tempo entre a

fase arterial e a fase venosa.

No doente jovem verifica-se a presença de escotomas na área de 25 - 30°. Mais tarde surge o escotoma em anel. Contração do C.V. periférico associada ao aparecimento de escotomas em anel. C.V. reduzido a 3°-4° centrais nas fases finais da doença, podendo ocorrer a perda deste ilhéu de C.V. central pelos 40-60 anos de idade.

As mulheres apresentam campos visuais normais.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatias pigmentares
- D. Birdshot
- Distrofias corioideas

EVOLUÇÃO:

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

Os doentes com idade < 60 anos apresentam em média uma AV > 5/10 em 84% dos casos, enquanto que se apresenta < 1/10 em 33% dos casos⁴².

PROGNÓSTICO

Mau!

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

TRATAMENTO:

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

Aconselhamento genético.

Outros tratamentos propostos são altas doses de vitamina A.

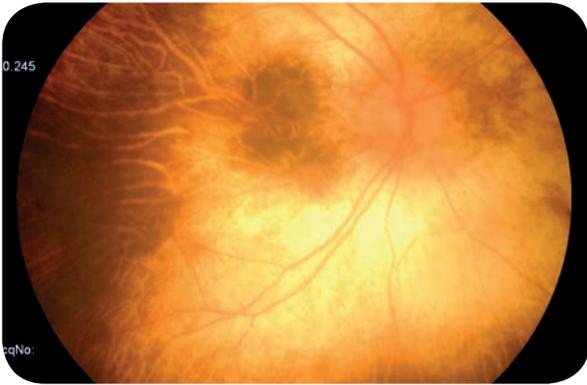


Fig. c.39 Coroiderémia (Retinografia)

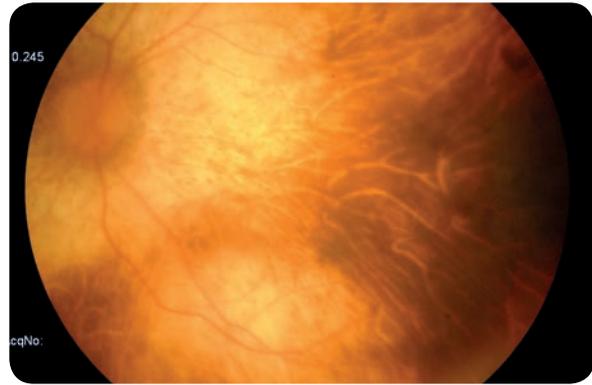


Fig. c.40 Coroiderémia (Retinografia)



Fig. c.41 Coroiderémia (Anerítica)

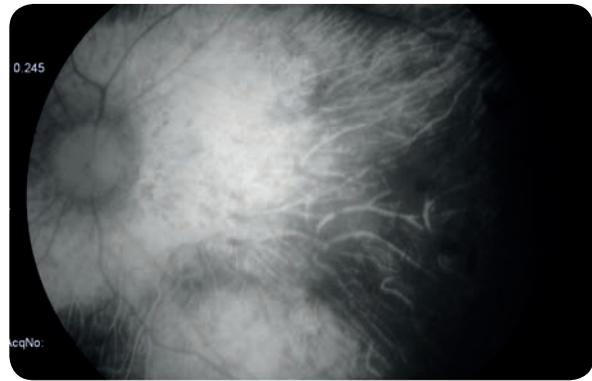


Fig. c.42 Coroiderémia (Anerítica)

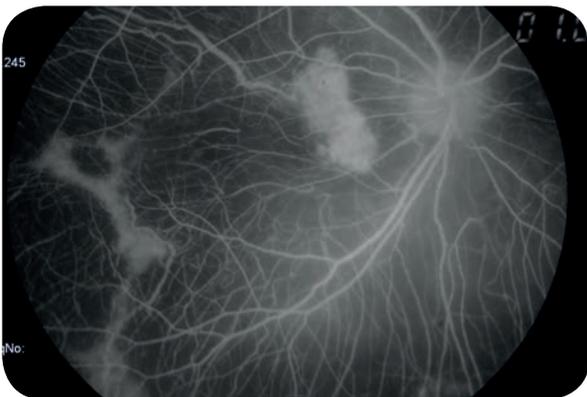


Fig. c.43 Coroiderémia (AF)

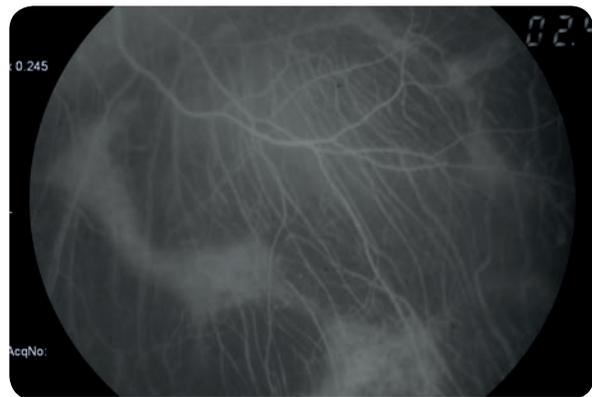


Fig. c.44 Coroiderémia (AF)

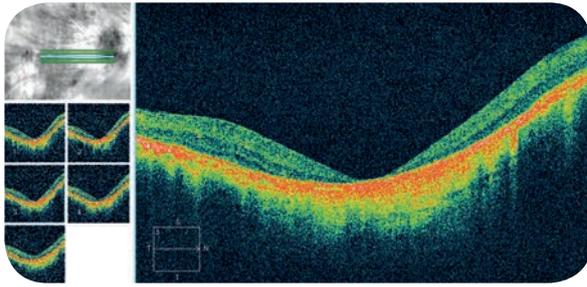


Fig. c.45 Coroiderémia (OCT)



Fig. c.46 Coroiderémia (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

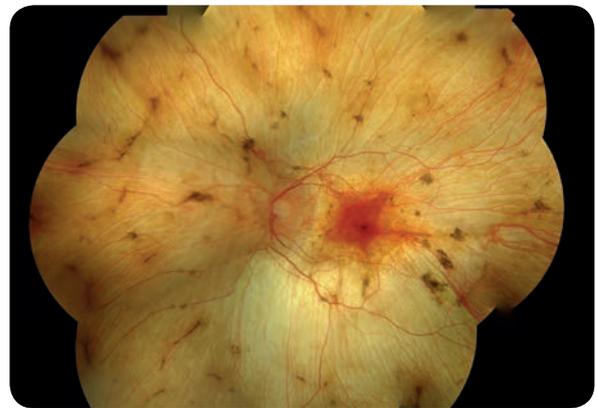


Fig. c.47 Coroiderémia (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

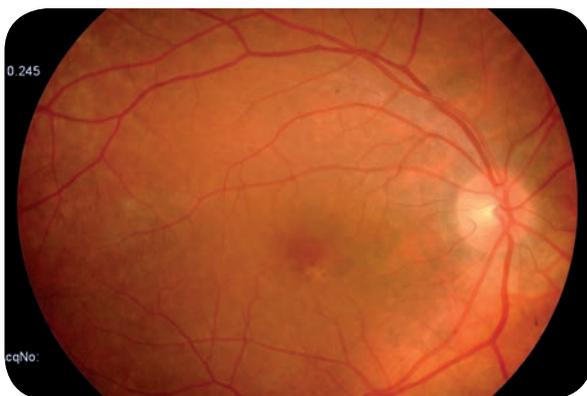


Fig. c.48 Coroiderémia. Mulher portadora (Retinografia)

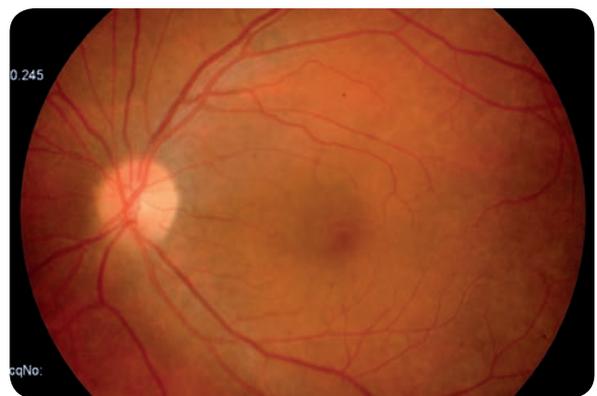


Fig. c.49 Coroiderémia. Mulher portadora (Retinografia)

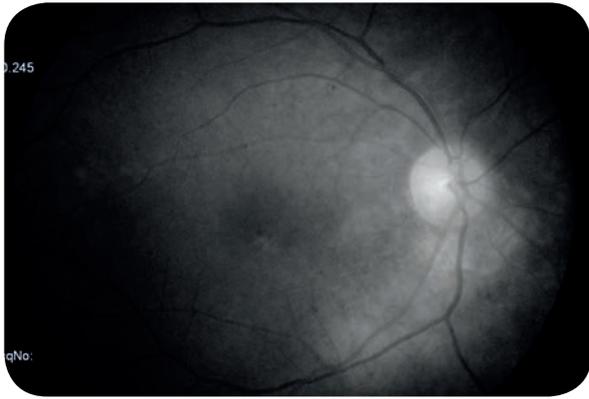


Fig. c.50 Coroiderémia. Mulher portadora (Anerítica)

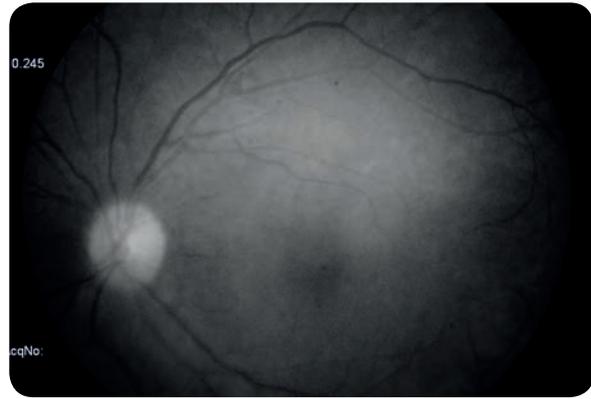


Fig. c.51 Coroiderémia. Mulher portadora (Anerítica)

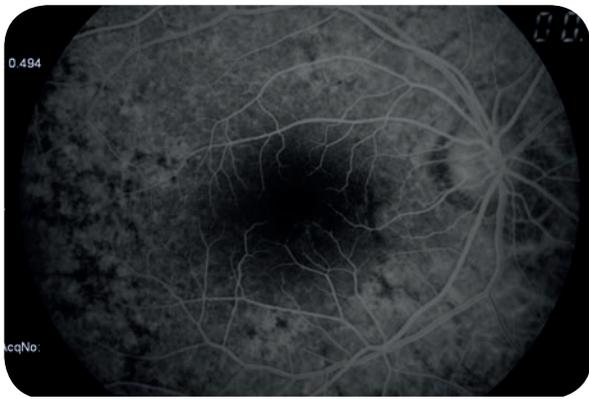


Fig. c.52 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

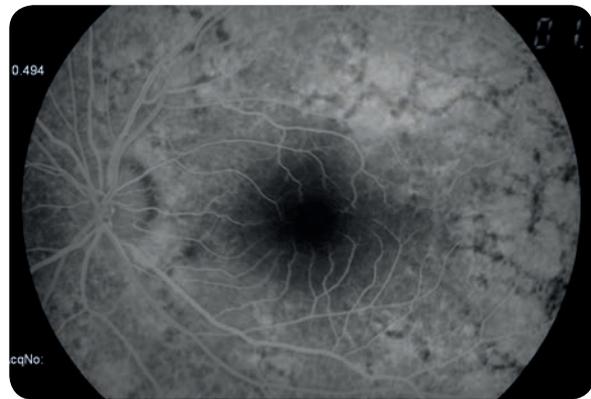


Fig. c.53 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

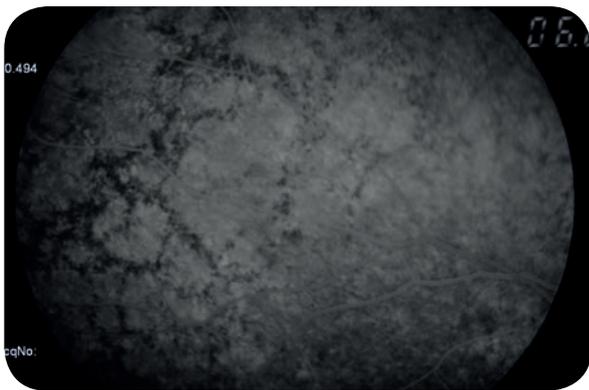


Fig. c.54 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

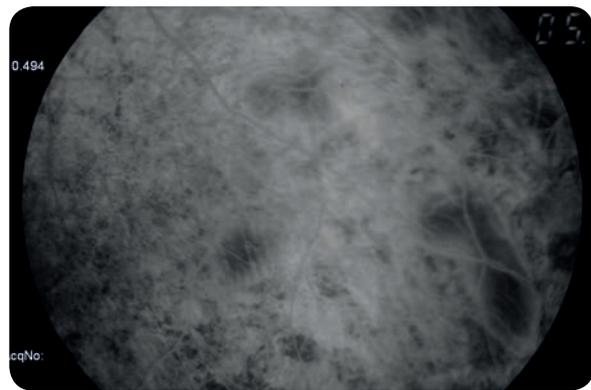


Fig. c.55 Coroiderémia. Mulher portadora (AF)

COROIDITES

Dois tipos de coroidites devem ser distinguidas: as coriicapilarites e as coroidites do estroma¹.

CLASSIFICAÇÃO:

CORIOCAPILARITES

- Coriicapilarites primárias
 - o MEWDS
 - o APMPE
 - o Coroidite multifocal
 - o Coroidite serpiginosa
 - o Azoor
- Coriicapilarites secundárias
 - o Toxoplasmose
 - o VKH

COROIDITES DO ESTROMA

- Coroidites estroma primárias
 - o VKH

- o Oftalmia simpática
- o Corioretinopatia Birdshot
- Coroidite estroma secundária
 - o Sarcoidose
 - o Sífilis
 - o Tuberculose

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Não permite visualizar a coriicapilar além dos 60 segundos.

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

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

COROIDITE AMPIGINOSA

Também chamada corioretinite placóide inexorável.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Entre os 30 e os 50 anos de idade.

CLÍNICA:

Patologia em que as lesões se assemelham às lesões placóides da APMPE, mas em que algumas

coalescem, continuando a crescer em tamanho e número.

Contrariamente à coroidite serpiginosa, as lesões são multifocais e envolvem todas as áreas retinianas. Vitrite é usual.

TRATAMENTO:

Similar à Coroidopatia helicoidal peripapilar.

COROIDITE IDIOPÁTICA SOLITÁRIA

Entidade clínica distinta. Problema de diagnóstico diferencial com tumores amelânicos⁴³.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:
Inicia-se entre os 30 e os 40 anos.

SINTOMAS:
Diminuição ligeira da AV e floaters.

SINAIS:
Lesão coroídea amarelada, pós equatorial, bordos bem delimitados, associada com uma bolsa subretiniana.
Vitrite em 1/3 dos casos.
Dilatação vasos retinianos e hemorragias retinianas focais.

EXAMES COMPLEMENTARES:
AF: As lesões activas apresentam uma

hipofluorescência precoce e uma hiperfluorescência tardia intensa.

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

EVOLUÇÃO:
Crónica.

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

COROIDITE MULTIFOCAL

É uma doença inflamatória corioretiniana posterior, de etiologia desconhecida, com vitrite proeminente e uveíte anterior.
Uveíte bilateral crónica caracterizada pela presença de lesões esbranquiçadas corioretinianas

no pólo posterior e média periferia retiniana.

EPIDEMIOLOGIA:
Ocorre tipicamente no sexo feminino, entre os 20 e os 50 anos de idade, com uma idade média aos

33 anos. Miopia moderada associada.
Usualmente bilateral (66 a 79% dos casos)⁴⁴.

PATOGENESE:

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

SINTOMAS:

Visão desfocada, de início agudo, fotopsias e escotomas.

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

SINAIS:

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

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

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

DIAGNÓSTICO:

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

AF: As lesões agudas apresentam uma hipofluorescência precoce e uma

hiperfluorescência em tempos tardios.

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

ERG multifocal: Demonstra uma diminuição da função macular.

COMPLICAÇÃO:

NVSR (A complicação mais frequente. Ocorre em 30% dos casos).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- S. Pseudohistoplasmose ocular
- Sarcoidose
- Retinocoroidopatia Birdshot

PROGNÓSTICO:

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

Em 66% dos casos, a AV é > 5/10.

TRATAMENTO:

Evolução crónica, com ataques recorrentes inflamatórios.

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

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



Fig. c.56 Coroidite multifocal (Retinografia)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

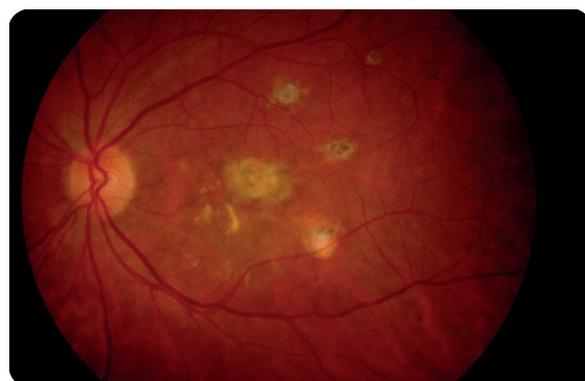


Fig. c.57 Coroidite multifocal (Retinografia)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)



Fig. c.58 Coroidite multifocal (Anerítica)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)



Fig. c.59 Coroidite multifocal (Anerítica)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)



Fig. c.60 Coroidite multifocal (AF)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)



Fig. c.61 Coroidite multifocal (AF)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

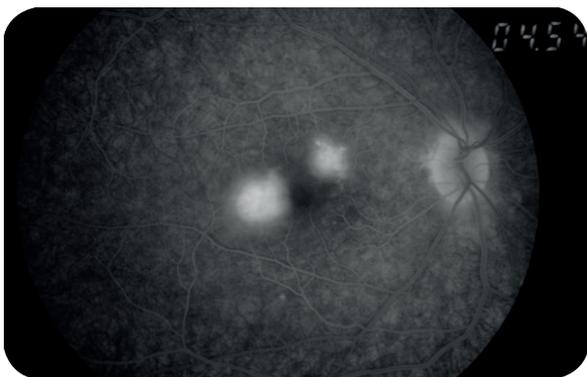


Fig. c.62 Coroidite multifocal (AF)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

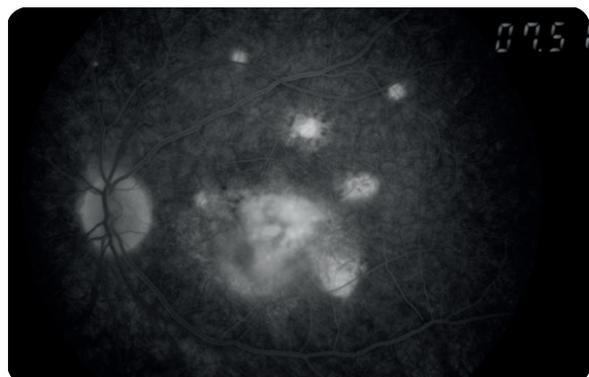


Fig. c.63 Coroidite multifocal (AF)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

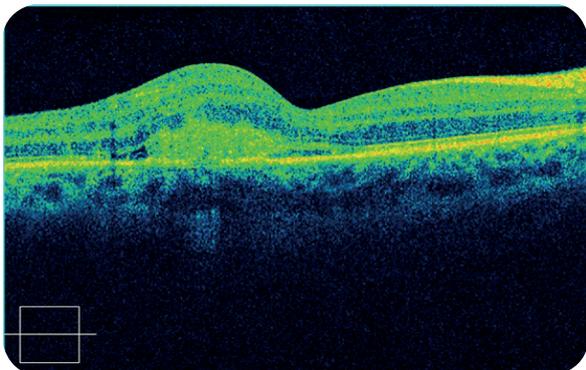


Fig. c.64 Coroidite multifocal (OCT)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

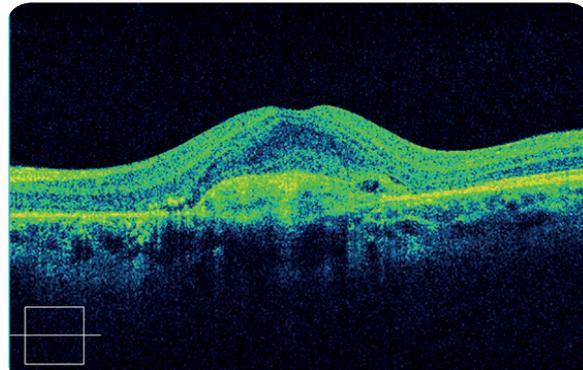


Fig. c.65 Coroidite multifocal (OCT)
(Foto cedida pelo Dr. João Rosendo)

COROIDITE SERPIGINOSA

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

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

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

Mau prognóstico.

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

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

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

de apresentação inicial.

A patogenia é mal conhecida.

Também chamada Coroidopatia peripapilar helicoidal geográfica.

Não apresenta história familiar.

PATOGENIA

Mal conhecida.

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

Uma origem tuberculose também foi estabelecida⁴⁵.

CLÍNICA

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

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

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

variável.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Afecção rara

Sobrevém entre os 30-40 anos

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

As lesões activas são subretinianas, de coloração branco-acinzentadas até branco-amareladas, de bordos fluos, sobretudo localizadas ao redor do disco óptico, com extensão em forma de dedos, polipoidais⁴⁶.

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

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

Uveíte anterior mínima.

EXAMES COMPLEMENTARES

AF:

FASE PRECOCE:

- Hipofluorescência precoce devido à ausência de perfusão da coroide e efeito máscara do EPR alterado.
- Hiperfluorescência tardia devido à impregnação tecidual.

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

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

ZONAS ACTIVAS OU RECIDIVANTES - Aspecto característico: hipofluorescência e sem bordos limitantes hiperfluorescentes.

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

ANGIOGRAFIA VERDE DE INDOCIANINA

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

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

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

EOG - Diminuído.

EVOLUÇÃO

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

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

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

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

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

ANATOMOPATOLOGIA

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

PROGNÓSTICO

Geralmente é medíocre!

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

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

Complicação tardia (rara!) - Fibrose subretiniana.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- EPPMA - É unilateral.

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

É rara a perda de visão permanente.

As lesões tendem a ser ovaladas ou arredondadas irregulares.

Afecta pacientes jovens.

História de infecções prévias respiratórias virais.

Cicatrização coroidea grave.

- CAUSAS DE NVSR PERIPAPILAR (Pseudohistoplasmose ocular, DMI ou estrias angioides).
- TOXOPLASMOSE RETINIANA

- ESCLERITE POSTERIOR
- LESÕES INFILTRATIVAS COROIDEAS (linfoma não Hodgkin, tumor metastático, osteoma coróideu).

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

TRATAMENTO

Não há estratégia terapêutica elaborada.

Na fase aguda, o tratamento utiliza corticosteróides

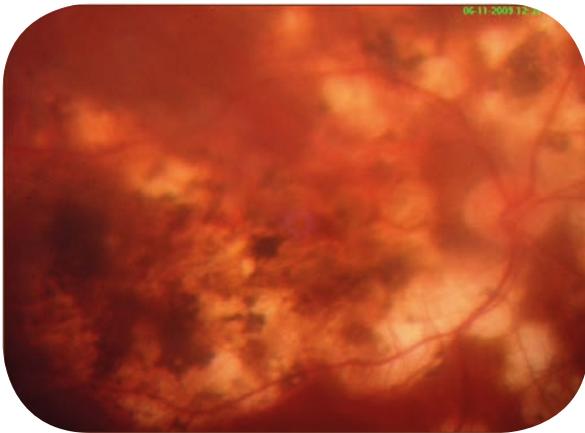


Fig. c.66 Coroidite serpiginosa em Tuberculose (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira.

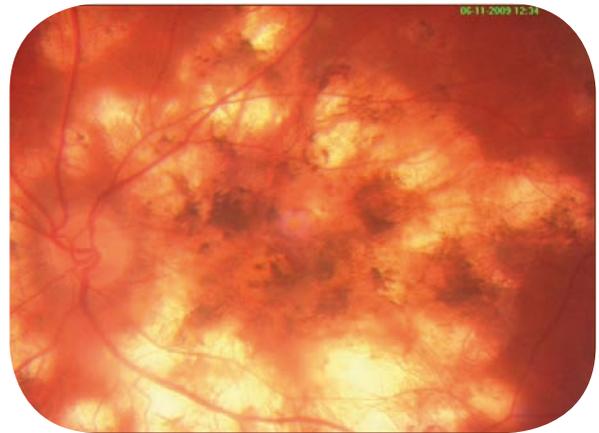


Fig. c.67 Coroidite serpiginosa em Tuberculose (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira.

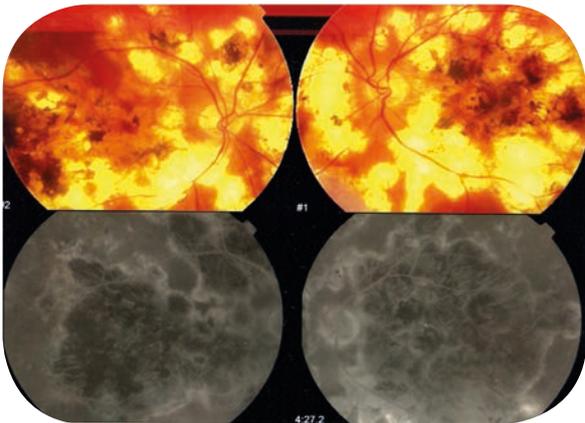


Fig. c.68 Coroidite serpiginosa em Tuberculose (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira.

COROIDOPATIA PONTEADA INTERNA

É uma corioretinopatia multifocal inflamatória, de etiologia desconhecida.

Foi descrita pela primeira vez por Watzke, em 1984. Pouco frequente. Atinge preferencialmente jovens mulheres míopes.

Bilateralidade é frequente, mas não em simultâneo.

SINTOMAS:

Diminuição da AV central, fotópsias e escotomas.

SINAIS:

Lesões múltiplas, discretas, planas, amareladas ou esbranquiçadas e arredondadas (50 a 300 microns), ao nível do EPR e coróide interna. O seu número pode variar de 12 a 25. Localização predominantemente no pólo posterior, o que a diferencia da coroidite multifocal, em que as lesões se localizam predominantemente na média periferia⁴³.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência precoce e impregnação

tardia.

ERG: Normal.

EVOLUÇÃO:

Raramente tem recorrências.

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

COMPLICAÇÃO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coroidite multifocal com panuveíte
- Histoplasmose ocular
- Maculopatia miópica

TRATAMENTO:

Não é necessário tratamento, excepto em presença de NVSR.

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

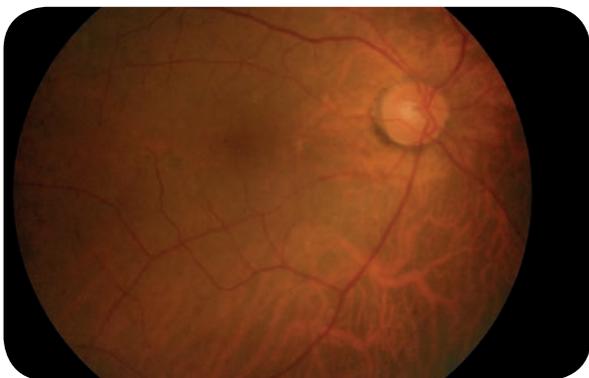


Fig c.69 Coroidopatia ponteada interna (Retinografia)

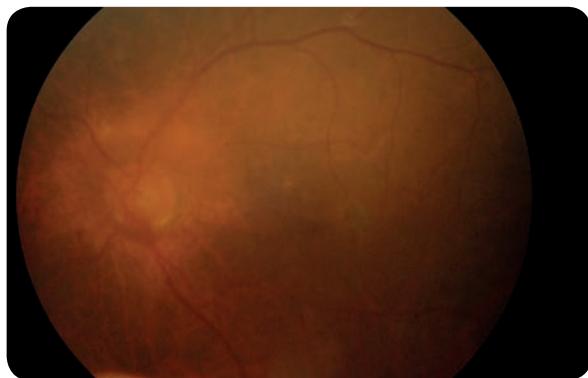


Fig c.70 Coroidopatia ponteada interna (Retinografia)

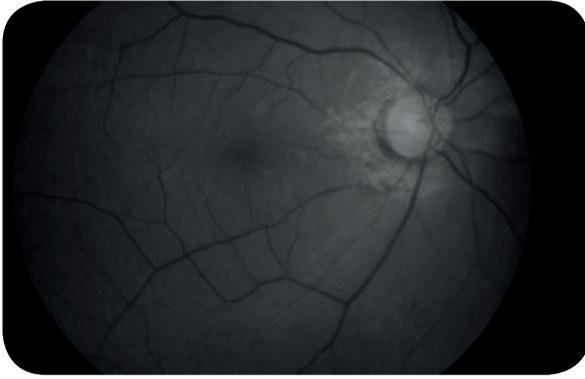


Fig c.71 Coroidopatia ponteada interna (Anerítica)

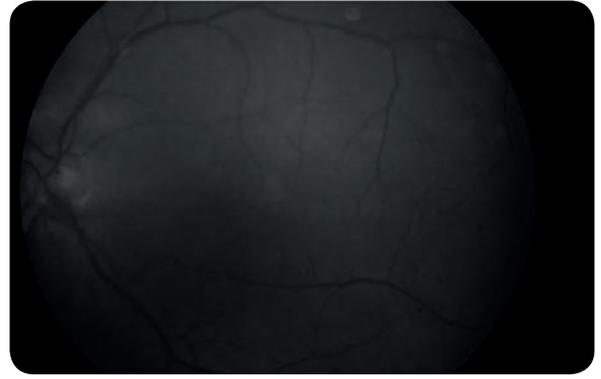


Fig c.72 Coroidopatia ponteada interna (Anerítica)



Fig c.73 Coroidopatia ponteada interna (AF)

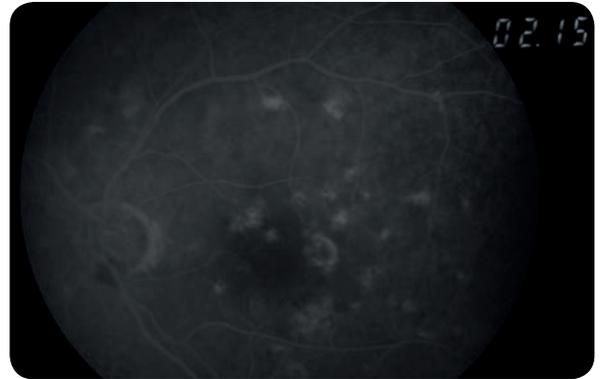


Fig c.74 Coroidopatia ponteada interna (AF)

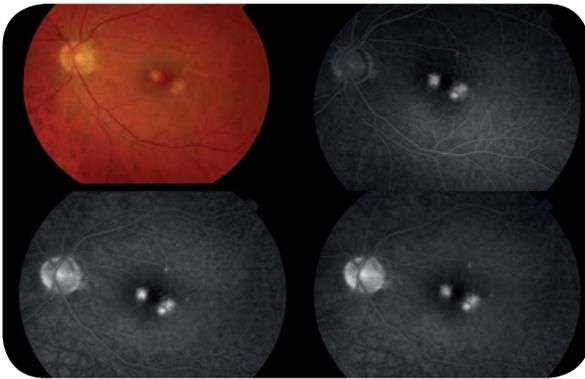


Fig c.75 Coroidopatia ponteada interna
(Fotos cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

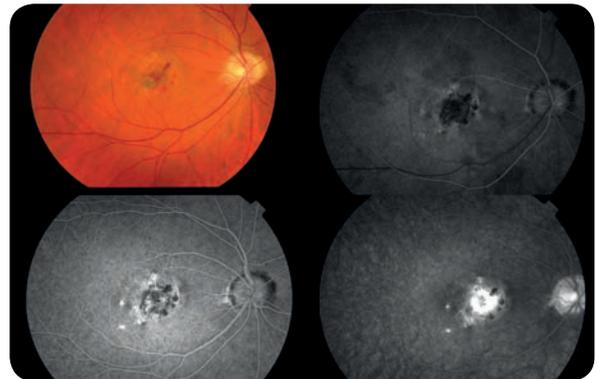


Fig c.76 Coroidopatia ponteada interna
(Fotos cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

CORPO ESTRANHO INTRAOCULAR

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

EPIDEMIOLOGIA:

Mais frequente em jovens do sexo masculino.

O corpo estranho intraocular serve como nidus para endoftalmite ou reacção inflamatória grave⁵.

SINTOMAS:

A diminuição da AV é variável.

SINAIS:

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

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Hemorragia vítrea
- Trauma
- Descolamento da retina

EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Exame de escolha para detectar corpos estranhos não orgânicos. Madeira ou vegetais

podem escapar à detecção.

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

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

ERG: Para detectar metalose tóxica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Endoftalmite
- Uveíte

PROGNÓSTICO:

Depende da localização e da natureza do corpo estranho intraocular.

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

COMPLICAÇÃO:

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

TRATAMENTO:

Correcção cirúrgica da ruptura do globo ocular.

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

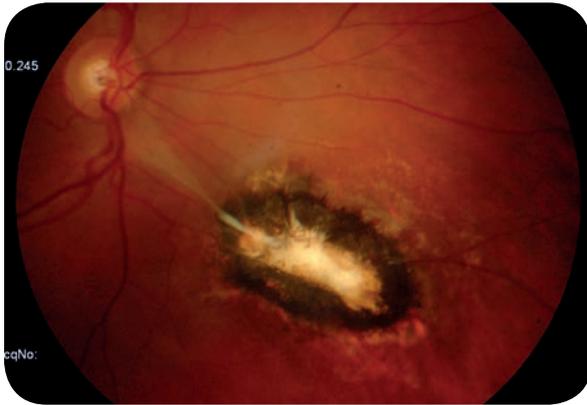


Fig. c.77 Cicatriz corioretiniana pós dupla perfuração por corpo estranho – fragmento de aço- que se alojou na órbita, retro-ocular. Banda fibrosa vítrea a partir da cicatriz até ao disco óptico. (Retinografia)

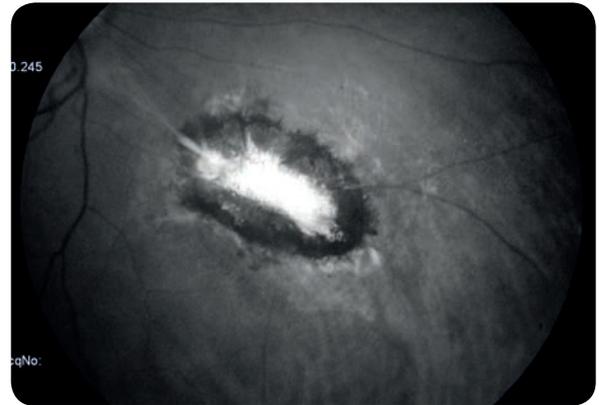


Fig. c.78 Cicatriz corioretiniana pós perfuração de corpo estranho (Anerítica)

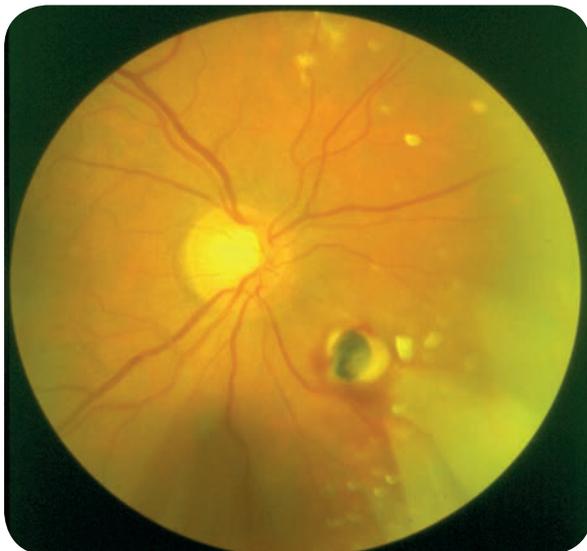


Fig. c.79 Corpo estranho intraretiniano (chumbo), envolvido por hemorragias pré-retiniana, intra e subretiniana. (Retinografia)

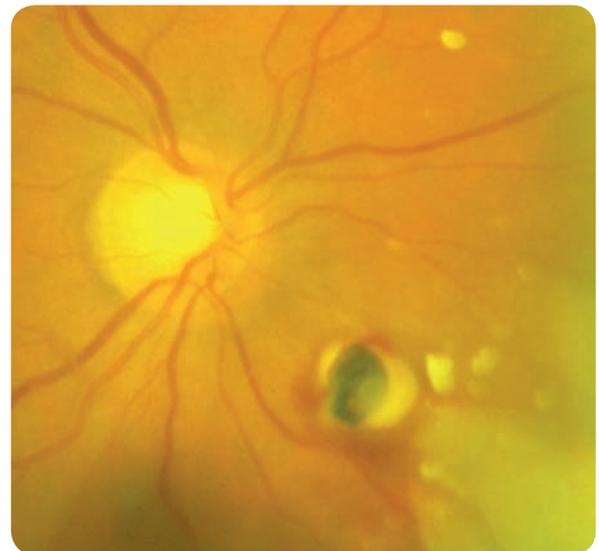


Fig. c.80 Corpo estranho intraretiniano (chumbo), envolvido por hemorragias pré-retiniana, intra e subretiniana. (Retinografia)

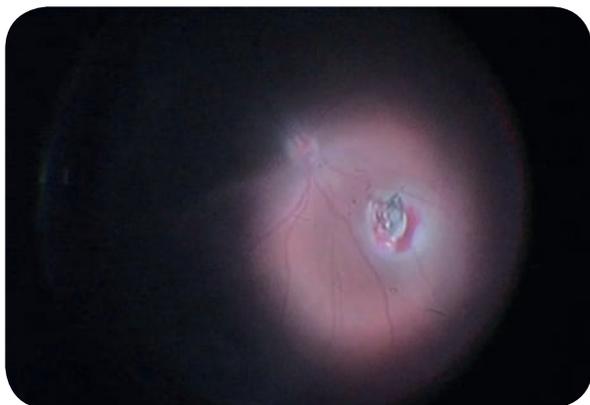


Fig. c.81 Corpo estranho intraretiniano, nasal inferior ao disco óptico. (Foto cedida pela Dra. Angelina Meireles)



Fig. c.82 Exerese de corpo estranho intraretiniano. (Foto cedida pela Dra. Angelina Meireles)

C RYPTOCOCOSE

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

É raro o atingimento ocular.

SINAIS:

Coroidite multifocal assintomática.

Retinite rara. Caracterizada por pequenas esférulas

brilhantes, ao nível da interface vítreoretiniana¹.

Edema papilar por elevação da pressão intracraniana.

TRATAMENTO:

Anfotericina B E.V.

Vitrectomia pode ser necessária em caso de endoftalmite.



DEFICIÊNCIA VITAMINA A

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

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Manchas branco-amareladas múltiplas ao nível do

EPR e dispersas pela retina periférica.

Com a progressão da doença surgem alterações atróficas e pigmentares.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuição da amplitude dos cones.

TRATAMENTO:

Suplementos de vitamina A.



DEGENERESCÊNCIA CISTÓIDE PERIFÉRICA

Caracteriza-se pela presença de microquistos na retina periférica.

EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em adultos com idade superior a 20 anos. Encontra-se em cerca de 20% dos adultos, podendo evoluir para retinosquise degenerativa reticular²⁵. É bilateral em 41% dos casos.

CLÍNICA.

Apresenta-se como um padrão linear ou reticular,

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

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

EVOLUÇÃO:

Podem ocorrer buracos retinianos nestas áreas, mas raramente levam a descolamento da retina. Podem levar à formação de retinosquise.

TRATAMENTO:

Não requerem tratamento com fotocoagulação laser.

DEGENERESCÊNCIA CORIORETINIANA ASSOCIADA COM NECROSE PROGRESSIVA DA ÍRIS

Patologia descrita por Margo e col. Trata-se duma atrofia do EPR progressiva, que se inicia na mácula e justapapilar, associada a irite ligeira, aumento da PIO, dor intensa e atrofia progressiva da íris.

SINAIS:

Atrofia corioretiniana marcada, com placas de

preservação da retina e coróide na periferia retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuição das amplitudes.

DEGENERESCÊNCIA EM BABA DE CARACOL

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

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

80% ocorrem anterior ao equador²⁵.

Alguns autores pensam que se trata duma forma

inicial de degenerescência em paliçada. Bec et al. afirmaram que se trata de entidades distintas.

CLÍNICA:

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

Forma variável, desde uma forma oval alongada até fusiforme.

Alterações vítreas associadas (liquefacção e

aderências vítreoretinianas).

EVOLUÇÃO:

Pode originar buracos da retina.

PROGNÓSTICO:

Bom prognóstico dado que uma pequena

percentagem origina descolamento da retina.

TRATAMENTO:

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

Follow-up cada 2-3 meses.

DEGENERESCÊNCIA EM GEADA OU FLOCOS DE NEVE

Degenerescência vítreoretiniana hereditária.

Pode não se manifestar até aos 25 anos de idade.

GENÉTICA:

Transmissão hereditária, autossómica dominante.

SINAIS:

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

O bordo posterior é mal definido e de forma irregular.

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

Pode evidenciar um embainhamento vascular.

Agrupamento pigmentar posterior ou no interior da degenerescência.

Bandas vítreas associadas.

ACHADOS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Miopia
- Retinopatia pigmentar

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotomas anulares irregulares.

ERG: Anomalia onda a e b.

EVOLUÇÃO:

Pode originar a formação de buracos e rasgaduras da retina.

Risco de descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

Mau prognóstico da cirurgia do descolamento da retina.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser ou crioterapia estão indicados.

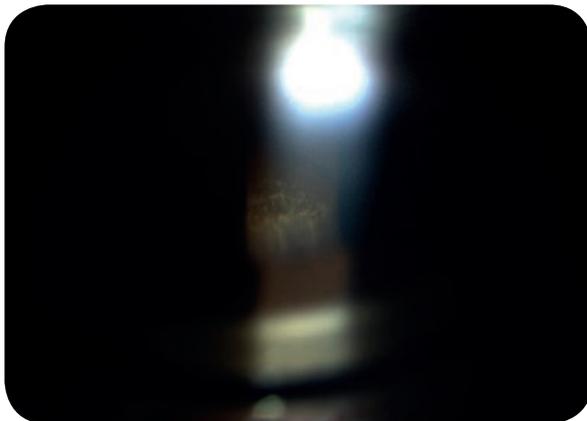


Fig. d.1 Degenerescência em geada

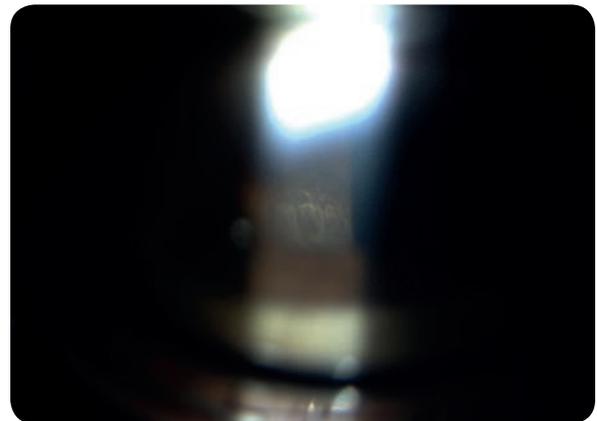


Fig. d.2 Degenerescência em geada

DEGENERESCÊNCIA MACULAR LIGADA À IDADE (D.M.I.)

A) ATRÓFICA

DRUSENS

EPIDEMIOLOGIA:

Prevalência de drusens (10% à 5ª década e 35% na 7ª década)¹.

SINTOMAS:

O doente é habitualmente assintomático se apresentar inicamente drusens.

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

SINAIS:

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

TIPOS DE DRUSENS:

- Drusens serosos (> do que 64 µm).

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

FISIOPATOLOGIA DOS DRUSENS:

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

OUTROS SINAIS DE DMI ATRÓFICA:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

OCT: Os drusens serosos evidenciam-se como

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Granulosidade e atrofia do EPR

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

A presença de drusens serosos múltiplos é um factor de risco para a NVSR, particularmente se o olho adelfo já apresenta uma DMI exsudativa. Após 5 anos de evolução, um doente com DMI exsudativa num olho, tem um risco de 40 a 85% num olho vir a desenvolver NVSR no olho adelfo.

FACTORES DE RISCO DE NVSR EM DOENTES COM DRUSENS:

- Drusens serosos múltiplos
- Hiperpigmentação focal
- HTA
- Tabagismo

TRATAMENTO:

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



Fig. d.3 Drusens serosos (Retinografia)

da DMI.

ATROFIA GEOGRÁFICA

Caracterizada por uma perda progressiva de visão central, devido à perda e células do EPR, com atrofia da coriocapilar e morte dos fotorreceptores, com um diâmetro pelo menos de 175 µm. Estas áreas são habitualmente arredondadas ou ovaladas, com predilecção pela mácula central.

FISIOPATOLOGIA.

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

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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



Fig. d.4 Drusens serosos (Retinografia)

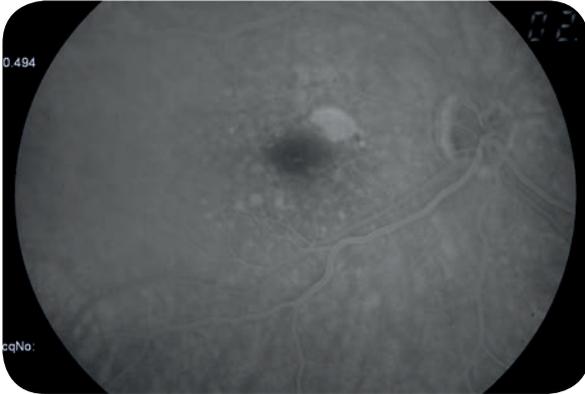


Fig. d.5 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e areas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)

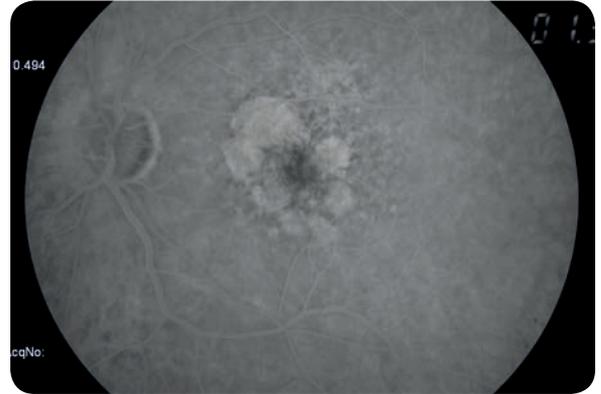


Fig. d.6 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e areas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)

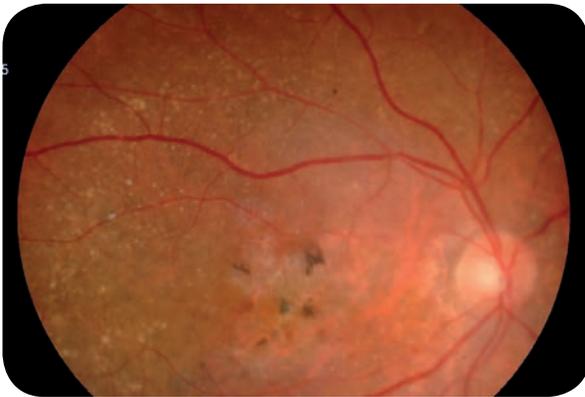


Fig. d.7 Atrofia geográfica (Retinografia)

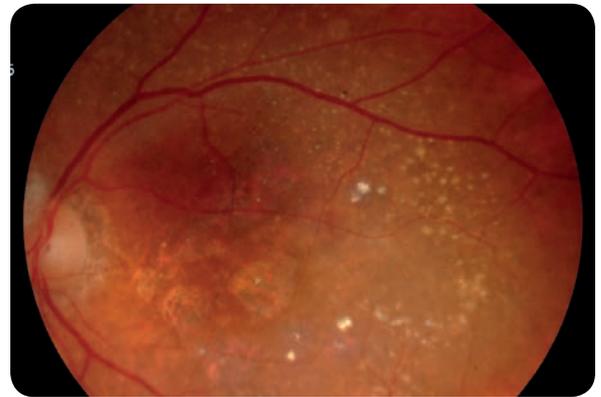


Fig. d.8 Áreas circulares de atrofia EPR (Retinografia)

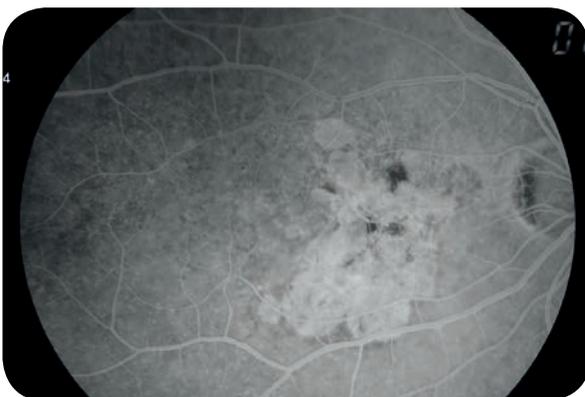


Fig. d.9 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e áreas circulares hiperfluorescentes de atrofia EPR (AF)



Fig. d.10 Lesões hiperfluorescentes dos drusens e áreas area geográfica hiperfluorescente de atrofia EPR (AF)



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

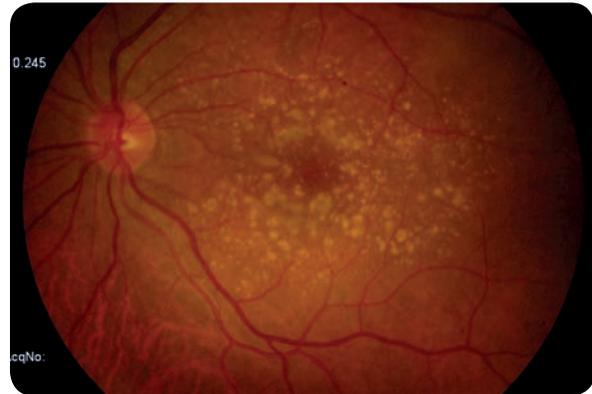


Fig. d.12 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Retinografia).

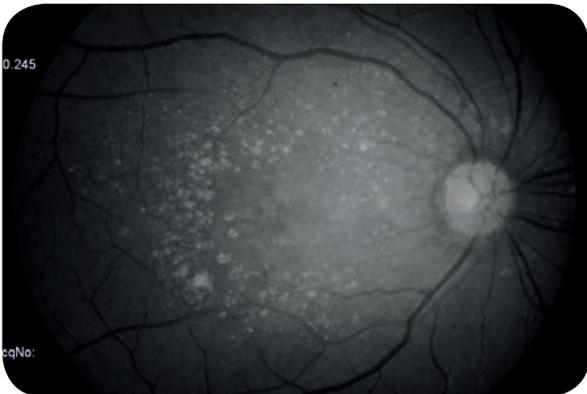


Fig. d.13 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Anerítica).

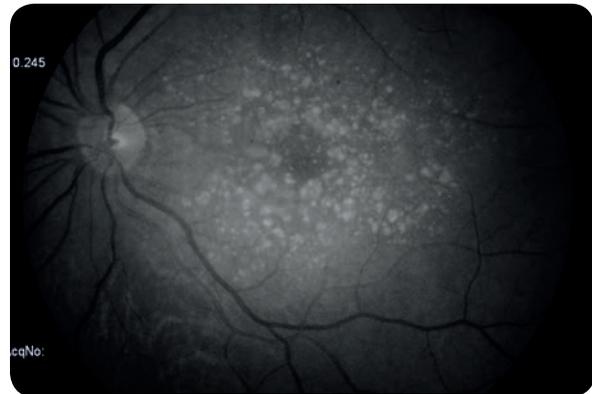


Fig. d.14 Drusens serosos múltiplos e confluentes (Anerítica).

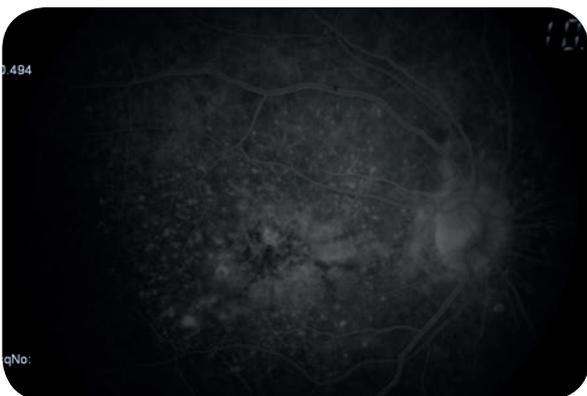


Fig. d.15 Drusens serosos múltiplos e confluentes (AF).

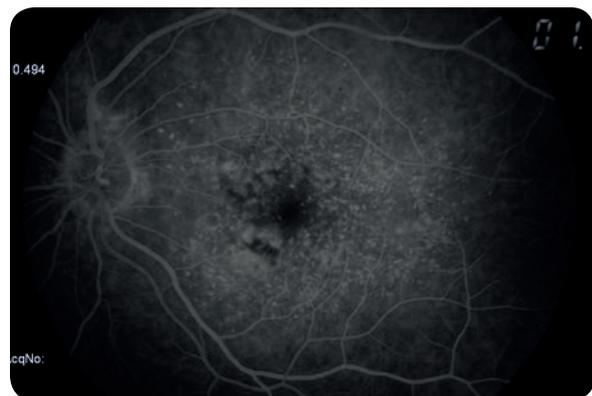


Fig. d.16 Drusens serosos múltiplos e confluentes (AF)

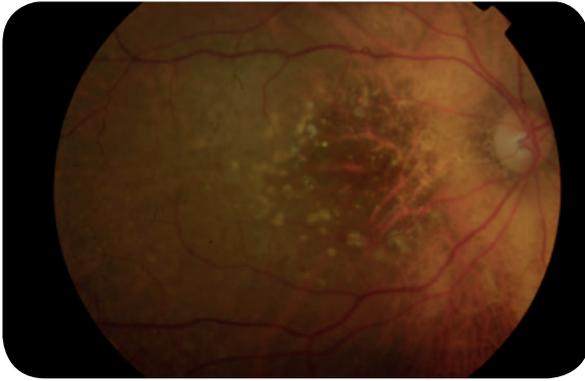


Fig. d.17 Drusens serosos múltiplos (Retinografia).
(Foto enviada pela Dra. Sara Patrício)

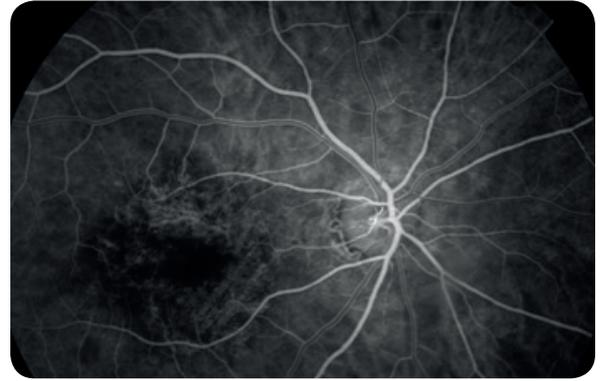


Fig. d.18 Drusens serosos múltiplos (AF)
(Foto enviada pela Dra. Sara Patrício)



Fig. d.19 Drusens serosos múltiplos (AF).
(Foto enviada pela Dra. Sara Patrício)

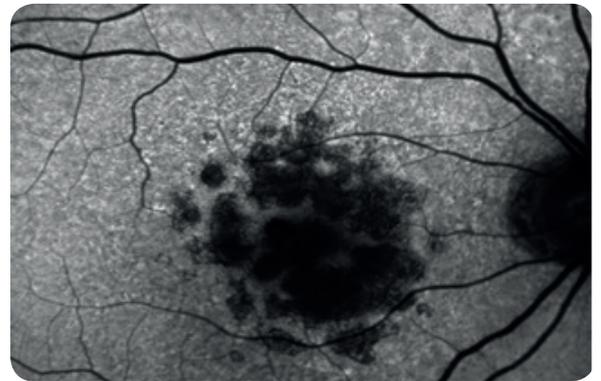


Fig. d.20 Drusens serosos múltiplos (Autofluorescência)
(Foto enviada pela Dra. Sara Patrício)

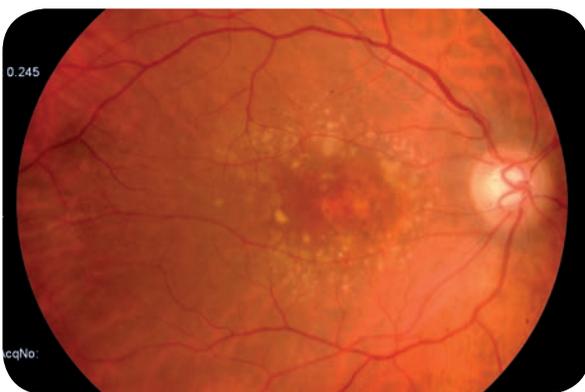


Fig.d.21 Drusens duros e serosos (Retinografia)

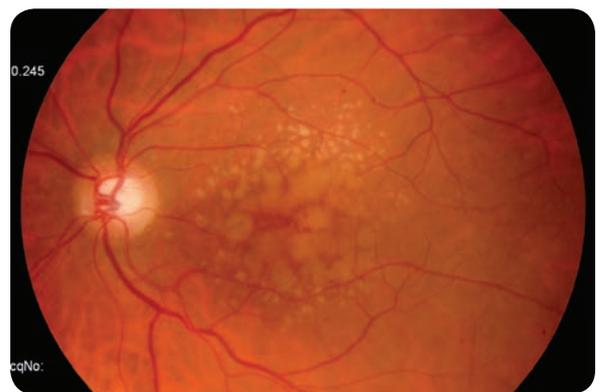


Fig. d.22 Drusens duros e serosos confluentes (Retinografia)

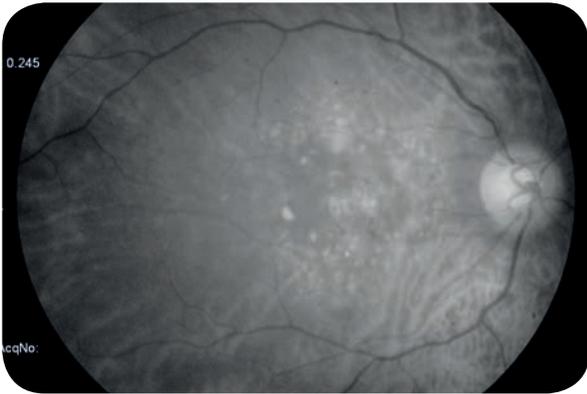


Fig. d.23 Drusens duros e serosos (Anerítica)

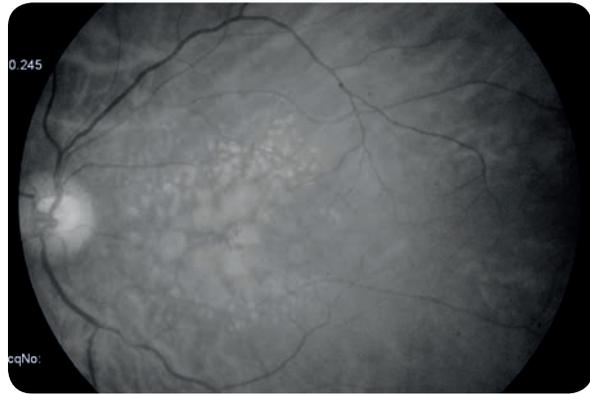


Fig. d.24 Drusens duros e serosos confluentes (Anerítica)

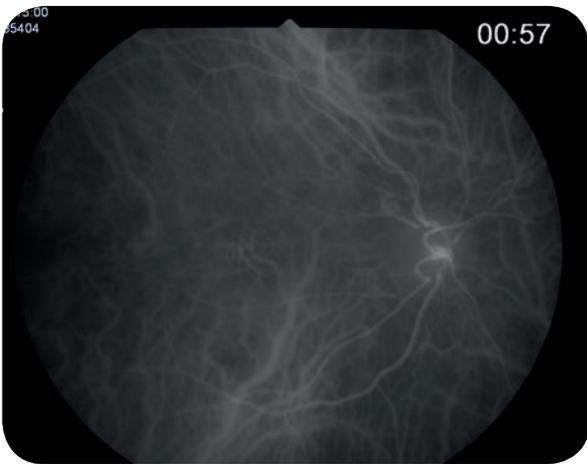


Fig. d.25 Drusens duros e serosos (ICG)

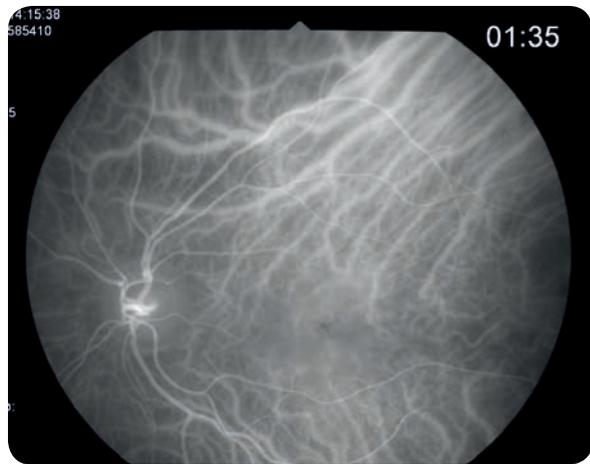


Fig. d.26 Drusens duros e serosos confluentes (ICG)



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



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

B) EXSUDATIVA

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

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

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

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

É a principal causa de cegueira em idosos nos USA.

PATOGENIA:

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

SINTOMAS:

Diminuição da AV e metamorfópsia. Podem apresentar-se assintomáticos.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: A NVSR clássica revela sinais directos e indirectos:

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

Os sinais indirectos são:

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

AF: Para classificação da DMI.

NVSR clássica revela uma lesão subretiniana, bem delimitada, cinzento esverdeada, associada com fluido submacular, hemorragias ou exsudação

lipídica. Na AF surge um leakage precoce, que se mantém nas fases tardias.

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

NVSR misto, clássica e oculta. A maioria dos casos. ICG: Hiperfluorescência precoce. A ICG pode evidenciar uma área hiperfluorescente extensa devida à NVSR oculta associada.

COMPLICAÇÕES:

- Rasgaduras EPR. Podem ocorrer em associação com DEP.
- Perda da AV.

AF: Hiperfluorescência intensa precoce, correspondendo à área desnudada do EPR.

- Hemorragia submacular
- Cicatriz disciforme

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Descolamento seroso da mácula:

- CRCS

Hemorragia intraretiniana:

- Doença venosa oclusiva retiniana
- Retinopatia hipertensiva
- Retinopatia diabética

Hemorragia subretiniana extensa:

- Trauma
- Tumor coróideu
- Macroaneurisma arterial retiniano

Edema macular cistóide

- EMC do pseudofáquico
- Telangiectasias perifoveais

Maculopatia exsudativa:

- Vasculopatia coróidea polipoidal

PROGNÓSTICO:

90% dos doentes conseguem manter a AV com injeções frequentes de anti-VEGF.

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

Cirurgia submacular não demonstrou benefícios.

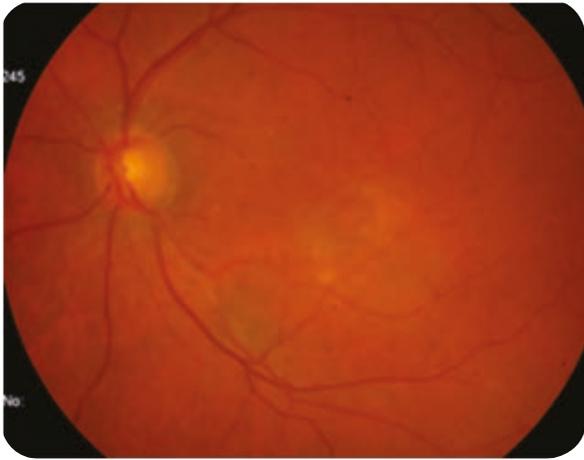


Fig. d.29 NVSR clássica na DMI (Retinografia)

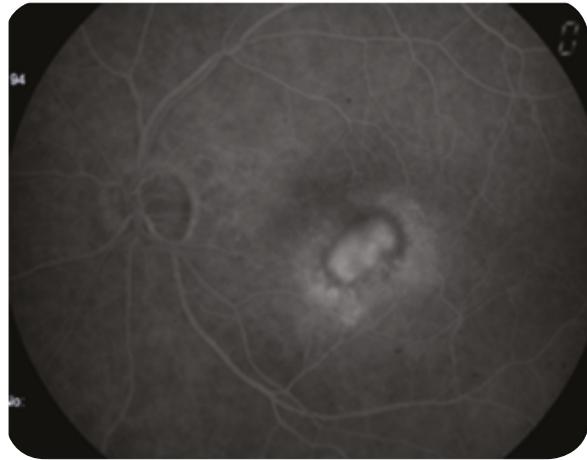


Fig. d.30 NVSR clássica na DMI (AF)

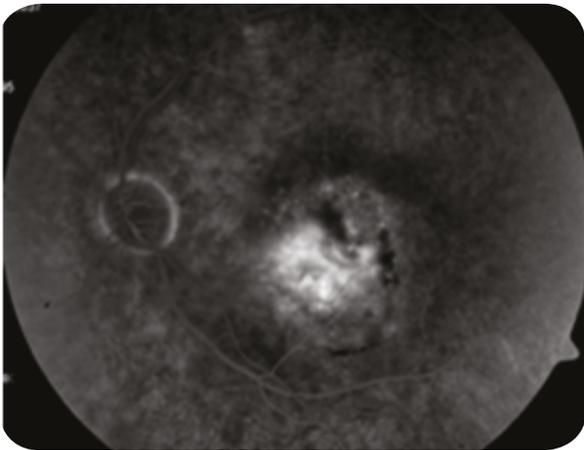


Fig. d.31 NVSR na DMI (AF)

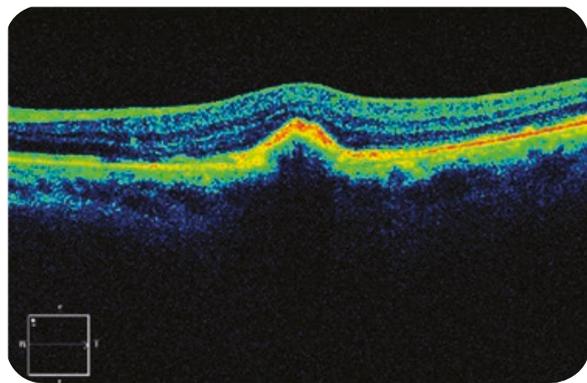


Fig. d.32 NVSR, com DEP (OCT)



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

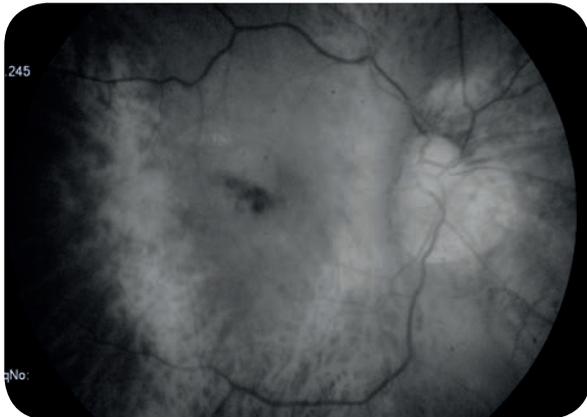


Fig. d.34 N.V.S.R. na D.M.I. (Anerítica)



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

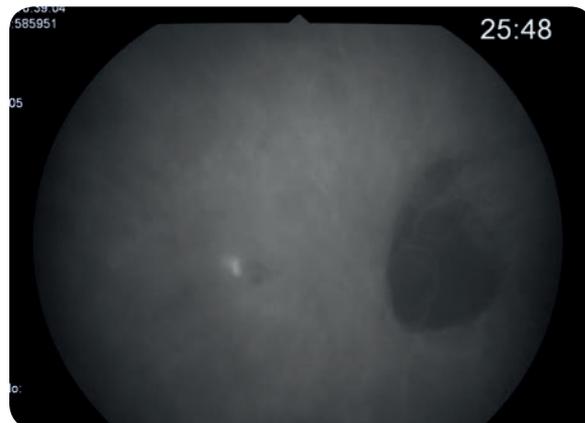


Fig. d.36 N.V.S.R. na D.M.I. (ICG)

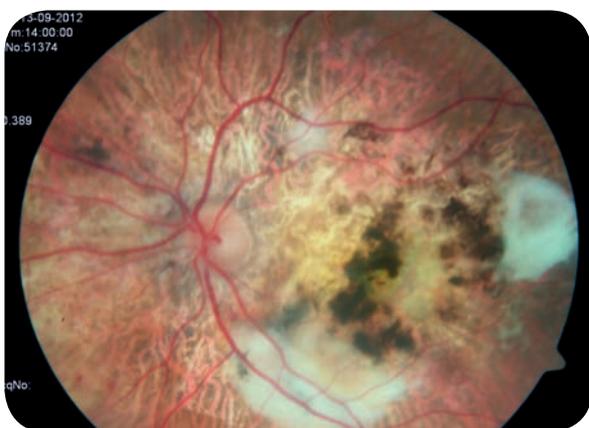


Fig. d.37 Estadio terminal DMI. Atrofia EPR, fibrose subretiniana, proliferação glial, migração pigmentar (Retinografia)



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

DEGENERESCÊNCIA EM PALIÇADA (DP)

É uma anomalia congénita da retina periférica. Consiste num adelgaçamento da retina, com perda de tecido retiniano interno e aderência forte aos bordos da lesão.

EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em cerca de 8% de indivíduos da população. Ocorre mais frequentemente em doentes com

miopia moderada.

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

GENÉTICA:

Predilecção familiar presente.

Padrão de transmissão autossómica dominante.

HISTOPATOLOGIA:

Descontinuidade da membrana limitante interna, área discreta de adelgaçamento da retina, membrana fibrocelular na superfície do lado vítreo e aderência exagerada vítreoretiniana⁵.

PATOGENESE:

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

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

SINTOMAS:

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

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

CLÍNICA:

DP típica

Zonas fusiformes ou ovaladas, de adelgaçamento retiniano, bem delimitadas, geralmente localizadas na zona equatorial ou bordo posterior da base do vítreo. É característica a presença de linhas lineares, esbranquiçadas, com aspecto em “fishbone”, no seio das ilhotas da DP, associada à hiperplasia do EPR.

A localização preferencial é na metade temporal do fundo ocular.

Ocasionalmente, observam-se pequenos buracos retinianos atrofícos.

É variável em pigmentação, extensão circunferencial e orientação. Usualmente é

concêntrica com a ora serrata.

DP atípica

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

EVOLUÇÃO:

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

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

ASSOCIAÇÃO CLÍNICA:

- Miopia
- Síndrome Stickler
- Rasgadura retina

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Degenerescência pavimentada
- Degenerescência cistóide
- Retinosquise
- Tufos vítreoretinianos
- Cicatrizes atrofícas e pigmentadas

AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA

Oftalmoscopia indirecta, com depressão escleral.

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

TRATAMENTO:

Habitualmente não tem significado clínico.

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

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não é necessária.



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



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



Fig. d.41 Degenerescência em paliçada



Fig. d.42 Degenerescência em paliçada

DEGENERESCÊNCIA PAVIMENTADA (ATROFIA CORIORETINIANA)

Ocorre na presença de áreas circulares de atrofia periférica da retina, EPR e coriocupilar.

EPIDEMIOLOGIA:

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

ETIOLOGIA:

Desconhecida. Pensa-se ser o resultado de uma oclusão de um único lóbulo da circulação coroídea.

SINTOMAS:

Assintomática.

SINAIS:

Áreas circulares de adelgaçamento da retina, com

despigmentação.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Rasgaduras da retina
Degenerescência em paliçada
Hipertrofia congênita EPR

AValiação DIAGNÓSTICA:

Oftalmoscopia indirecta.

PROGNÓSTICO:

Não tem significado clínico.
Não evolui para descolamento da retina.

DEGENERESCÊNCIA TAPETORETINIANA PERIFÉRICA

Também chamada degenerescência pigmentar senil periférica.

Caracteriza-se por apresentar um aspecto granular, pigmentado, na retina periférica. Localiza-se habitualmente entre a ora serrata e o equador.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Usualmente ocorrem após a 5ª década de vida.

SINTOMAS:

Assintomática.

CLÍNICA:

Áreas de hiperpigmentação e hipopigmentação

numa banda circunferencial difusa. O bordo anterior é irregular. Drusens retinianos periféricos estão por vezes associados.

ASSOCIAÇÃO CLÍNICA:
Miopia axial.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:
Retinopatia pigmentar.

TRATAMENTO:
Não requer tratamento.

ESCOLAMENTO CORÓIDEU (EFUSÃO CILIOCOROIDEA)

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

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

O quadrante inferior é usualmente o 1º quadrante. O envolvimento anterior pode resultar numa câmara anterior estreita e glaucoma de ângulo fechado.

ETIOLOGIA:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

AF: Numerosos “pinpoints” e impregnação do disco óptico.

ESCOLAMENTO CORÓIDEU HEMORRÁGICO

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

A hemorragia coróideu pode ocorrer

espontaneamente, intraoperatória, traumática ou associada com anomalias intra-oculares, como a NVSR.

A hemorragia coróideu pode ocorrer quando um

vaso sanguíneo frágil é exposto a uma compressão súbita e descompressão.

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

SINTOMAS:

Doloroso. Causa uma diminuição da AV.

SINAIS:

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

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

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Metastase coroídea
- Melanoma coróide
- Retinosquise
- Explante escleral

TRATAMENTO:

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

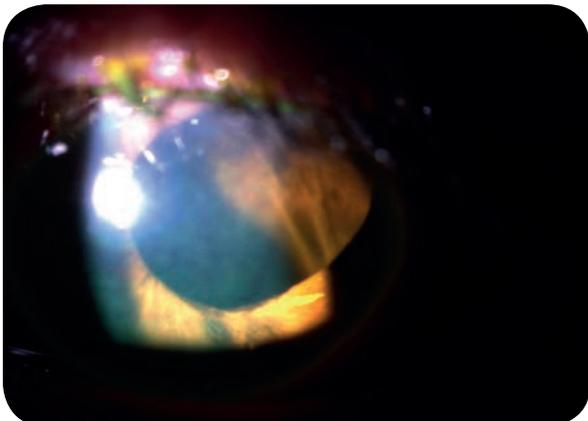


Fig. d.43 Descolamento hemorrágico da coróide

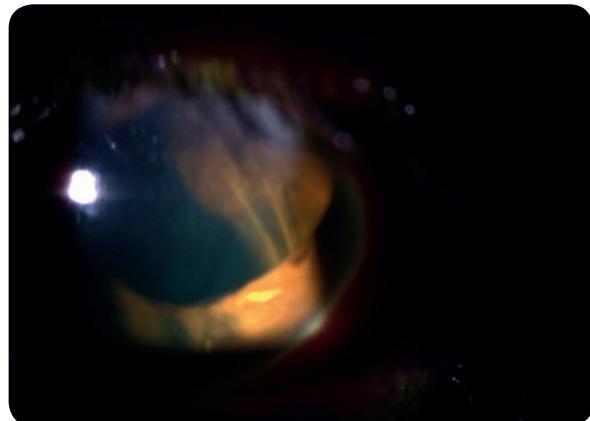


Fig. d.44 Descolamento hemorrágico da coróide

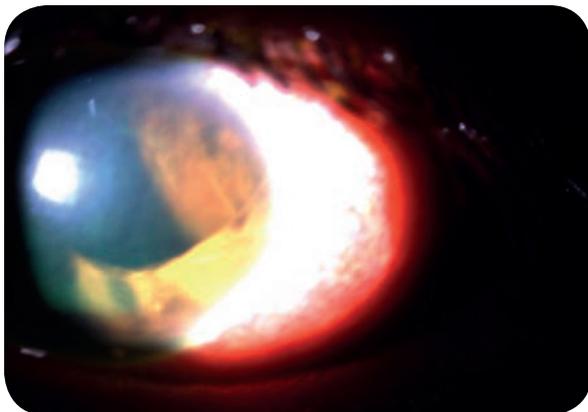


Fig. d.45 Descolamento hemorrágico da coróide

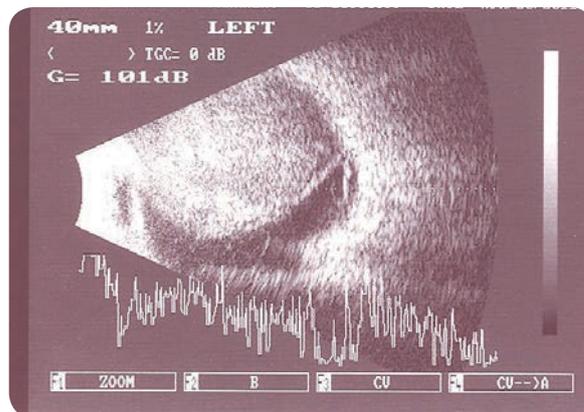


Fig. d.46 Membrana dome-shaped, lisa, espessa, com sinais hiperreflectivos no seu interior. (Ecografia)

DESCOLAMENTO CORÓIDEU SEROSO

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

ETIOLOGIA:

Habitualmente é secundário a uma afecção subjacente:

Hipotonia

Deiscência ferida operatória

Cirurgia glaucoma

Inflamação

CLÍNICA:

Elevação dome-shaped da retina e coróide.

Hipotonia.

PROGNÓSTICO:

É geralmente favorável, com a reversão da patologia subjacente.

TRATAMENTO:

Normalização da PIO e tratamento da inflamação.

DESCOLAMENTO DRUSENÓIDE

Define-se como um aumento progressivo e confluência dos drusens serosos. Surge como uma lesão amarelo-acinzentada, com um anel de pigmentação, característico de uma evolução lenta. O OCT identifica as formas drusenóides, como uma elevação do EPR, em número variável ou como um único DEP preenchido com material hiperreflectivo.

Bilateral em 91% dos casos.

Quando os drusens serosos (com tamanho > 63 micras), na área macular, confluem, predisõem ao descolamento drusenóide do EPR. Este termo é atribuído a lesões superiores a 1000 microns e, pelo geral, as lesões podem ter um tamanho de 1 diâmetro papilar.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Metamorfópsias (40% dos casos).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: O DEP drusenóide cora gradualmente, sem originar leakage e com uma densidade variável.
ICG: ajuda a pesquisar NVSR.

EVOLUÇÃO:

Pode evoluir com boa visão inicial.

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

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

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

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento específico para as formas de DEP drusenóide.

Vigilância periódica.



Fig. d.47 Descolamento drusenóide (Retinografia)



Fig.d.48 Descolamento drusenóide (Retinografia)



Fig. d.49 Descolamento drusenóide (Anerítica)

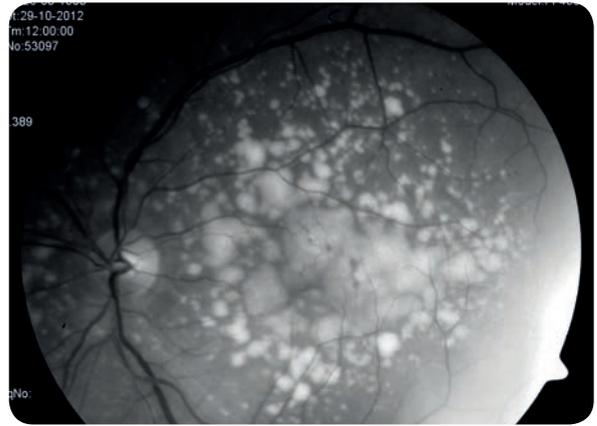


Fig. d.50 Descolamento drusenóide (Anerítica)

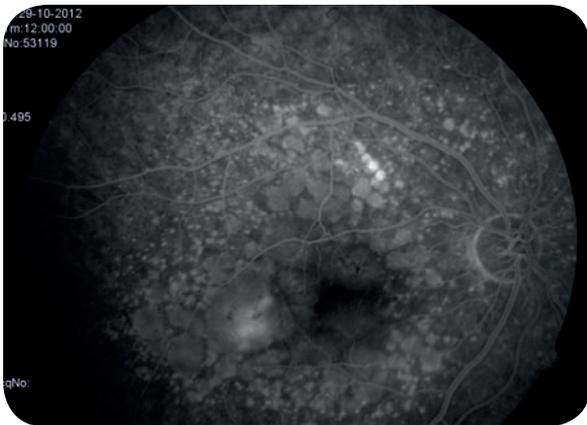


Fig.d.51 Descolamento drusenóide (AF)

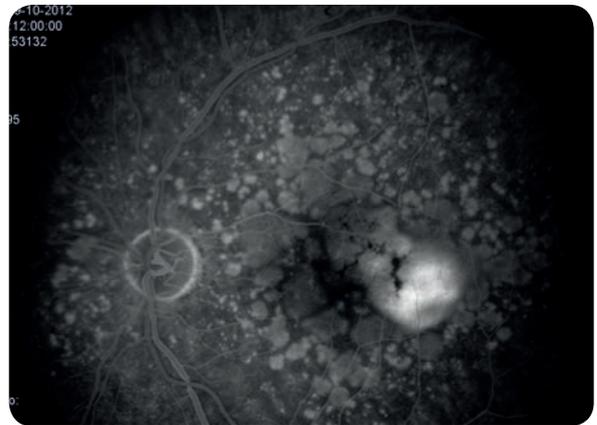


Fig. d.52 Descolamento drusenóide (AF)

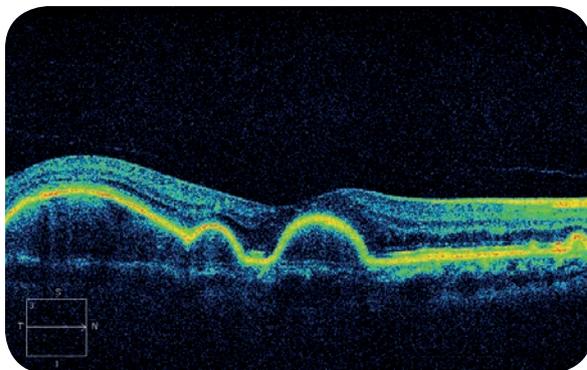


Fig. d.53 Descolamento drusenóide (OCT)

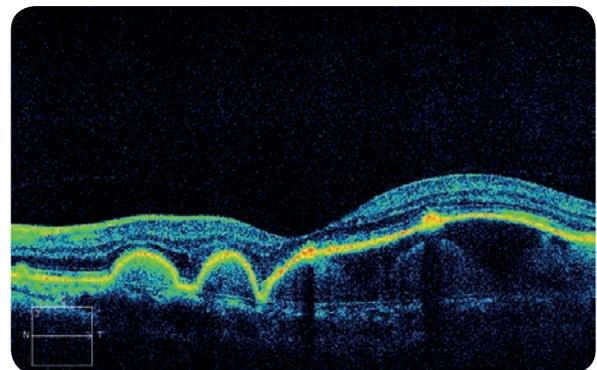


Fig.d.54 Descolamento drusenóide (OCT)

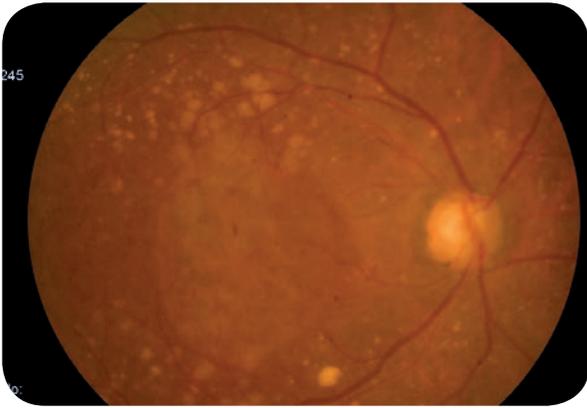


Fig. d.55 Descolamento drusenóide exuberante (Retinografia)

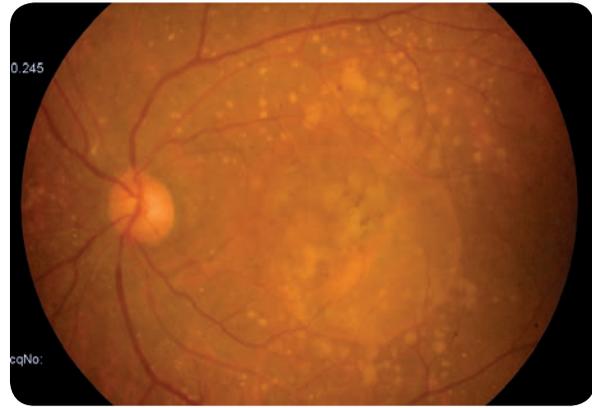


Fig. d.56 Descolamento drusenóide exuberante (Retinografia)

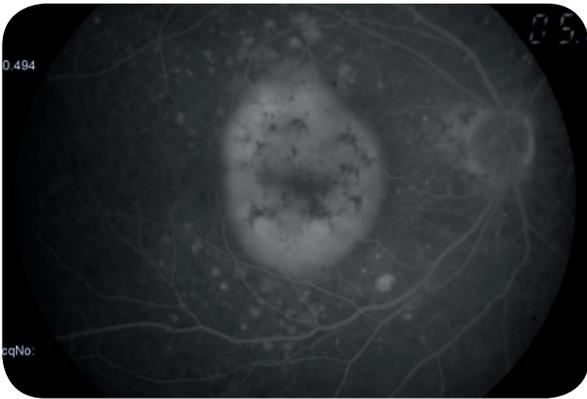


Fig. d. 57 Descolamento drusenóide exuberante (AF)

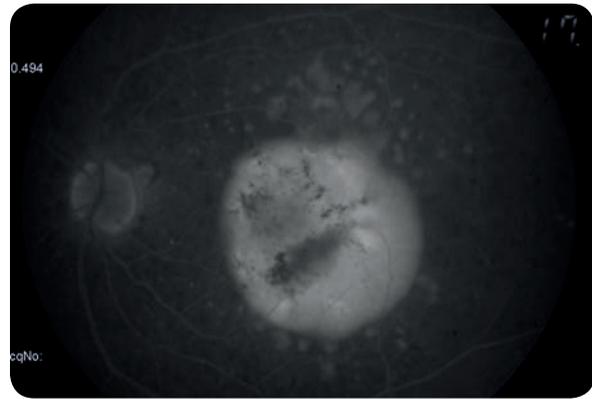


Fig. d.58 Descolamento drusenóide exuberante (AF)

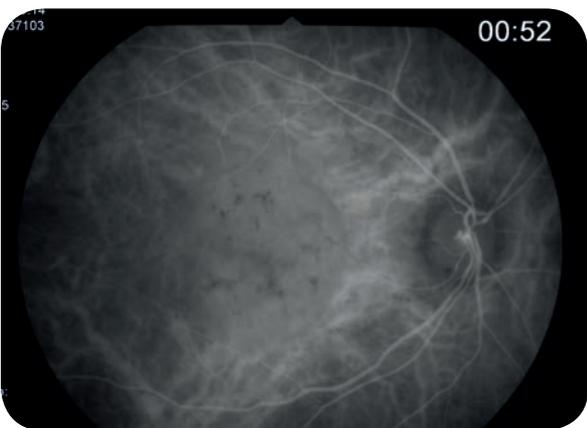


Fig. d.59 Descolamento drusenóide exuberante (ICG)

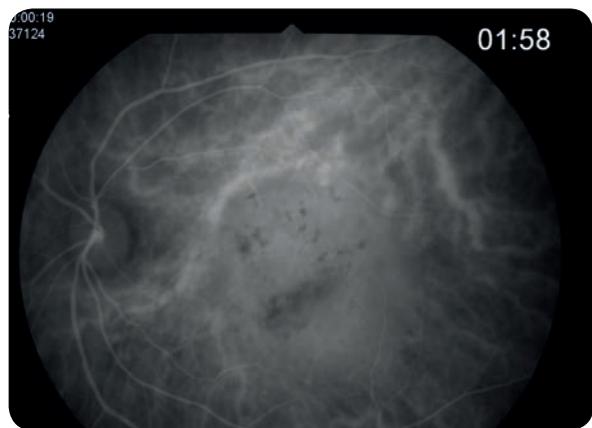


Fig. d.60 Descolamento drusenóide exuberante (ICG)

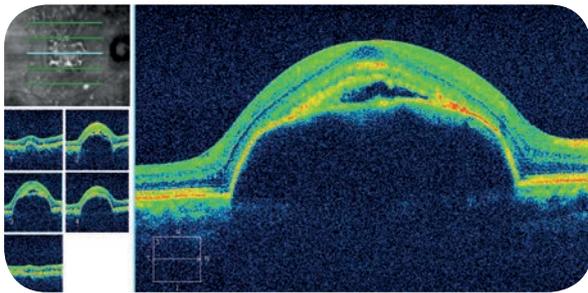


Fig. d.61 Descolamento drusenóide exuberante (OCT)

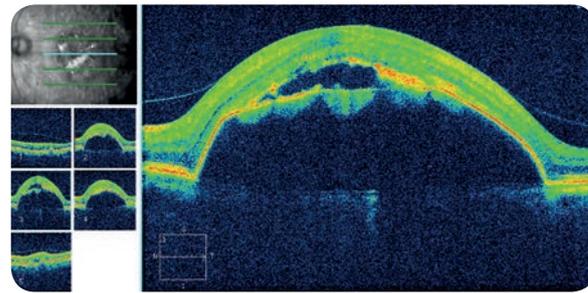


Fig. d.62 Descolamento drusenóide exuberante (OCT)

DESCOLAMENTO EPR

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

São uma forma grave de DMI exsudativa.

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

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

Podem ser serosos ou fibrovasculares¹.

ETIOLOGIA:

- Inflamatória (ocorre inflamação da coróide que aumenta a permeabilidade capilar por ruptura da barreira hemato-retiniana externa – S. Vogt-Koyanagi-

Harada).

- Isquémica (o dano vascular origina a ruptura da barreira hemato-retiniana, acumulando líquido sob o neuroepitélio e EPR- HTA maligna, eclampsia).
- Idiopática (hiperpermeabilidade multifocal, associada a défice da barreira EPR, que origina acumulação de líquido no espaço subretiniano - CRCS).
- Degenerativa (o 1º tipo de DEP associado à DMI é a forma drusenóide. Com a idade, os drusens depositam-se na membrana Bruch, na porção mais externa da membrana basal do EPR).

SINAIS FUNCIONAIS

O síndrome macular acentua-se progressivamente. Os sinais funcionais variam em função do estado

evolutivo e do local e tamanho do DEP e da sua localização relativamente a foveola.

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

SINAIS:

Saliência marcada do EPR, arredondada ou ovalada.

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

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

TIPOS CLÍNICOS:

Podem ser reconhecidos diferentes tipos de DEP secundários a DMI:

- DEP seroso avascular
 - DEP drusenóide
 - DEP fibrovascular
 - DEP hemorrágico
 - DEP seroso associado NVSR
- a) **DESCOLAMENTO EPR SEROSO**

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

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

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

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

A evolução é estável muito tempo ou aumentar progressivamente.

b) **DESCOLAMENTO EPR FIBROVASCULAR**

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

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

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

O DEP fibrovascular pode aplanar e tornar-se fibrótico.

Risco elevado de rasgaduras do EPR.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

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

EVOLUÇÃO :

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

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

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

Mais frequentemente, os neovasos estão no seio do DEP.

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

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

TRATAMENTO:

As formas de DEP fibrovascular são tratadas actualmente com anti-VEGF.

No DEP seroso, o tratamento dos NVSR associado a DEP, usando fotocoagulação laser guiada com AF.

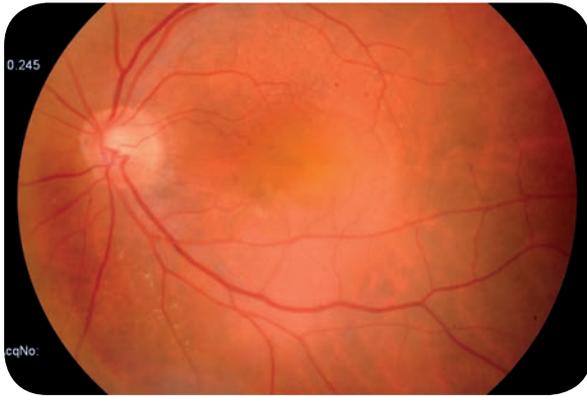


Fig. d.63 Descolamento EPR (Retinografia)

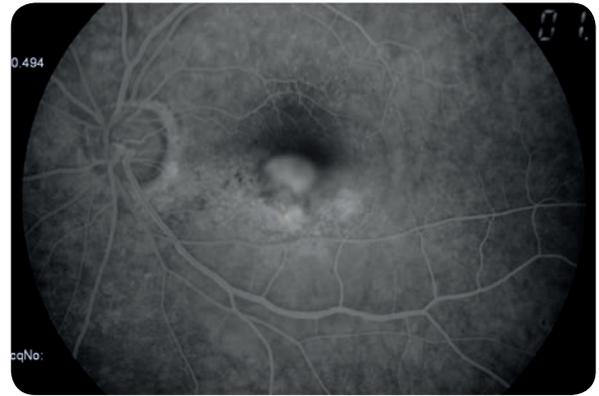


Fig. d.64 Descolamento EPR (AF)

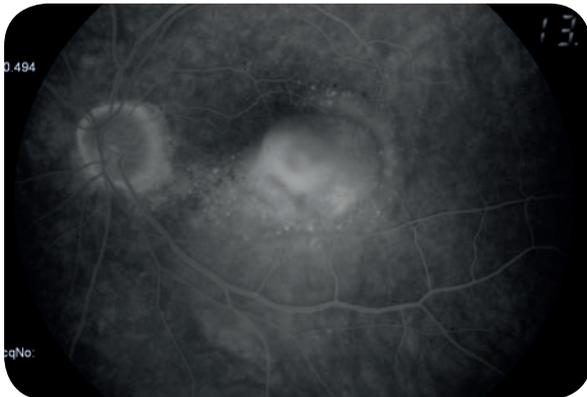


Fig. d.65 Descolamento EPR (AF)

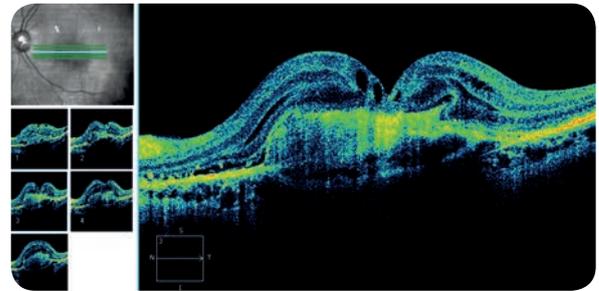


Fig. d.66 Descolamento EPR (OCT)

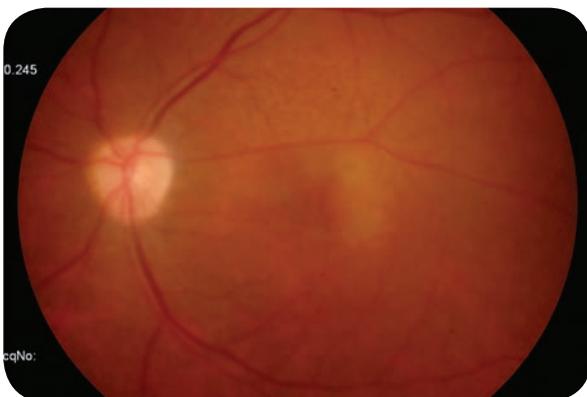


Fig. d.67 Descolamento do EPR fibrovascular (Retinografia)

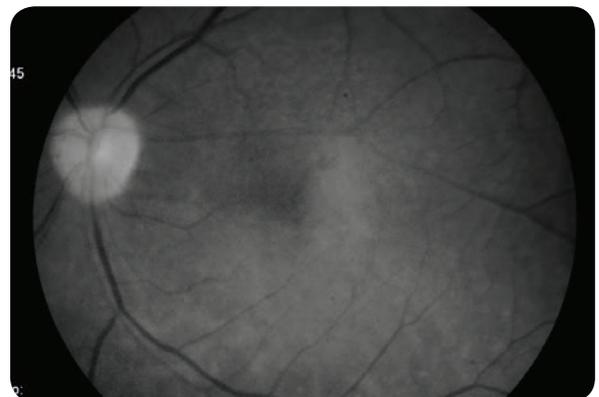


Fig. d.68 Descolamento do EPR fibrovascular (Anerítica)

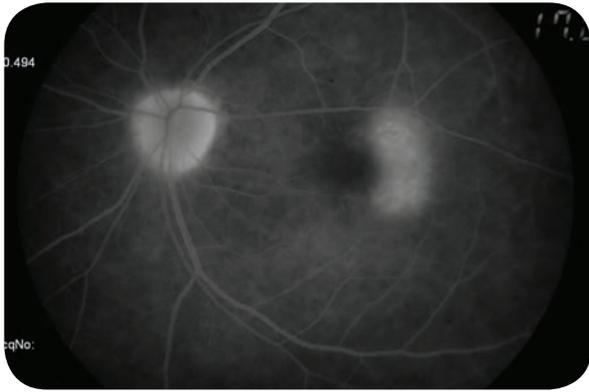


Fig. d.69 Descolamento do EPR fibrovascular (AF)

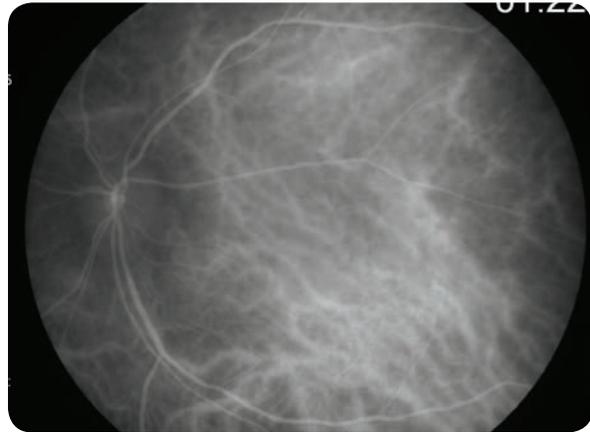


Fig. d.70 Descolamento do EPR fibrovascular (ICG)

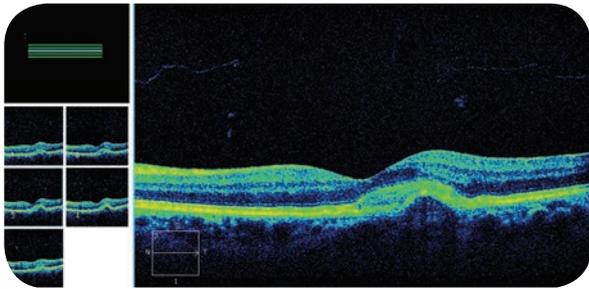


Fig. d.71 Descolamento do EPR fibrovascular (OCT)

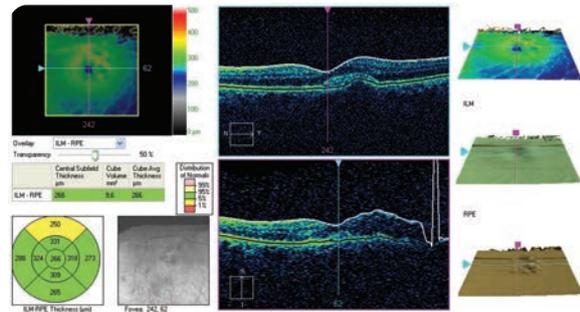


Fig. d.72 Descolamento do EPR fibrovascular (O.C.T.)



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



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



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

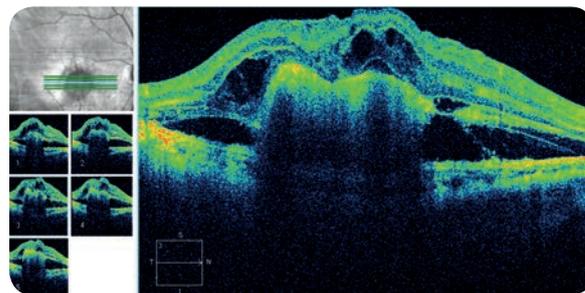


Fig. d.76 Descolamento do EPR fibrovascular (OCT)

DESCOLAMENTO POSTERIOR VÍTREO (DPV)

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

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

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

Alguns estudos sugerem que ocorre mais frequentemente no sexo feminino.

É mais comum entre a 6ª e 7ª década de vida, excepto na miopia, em que é mais precocemente. O DPV ocorre em 58% acima dos 50 anos de idade e em 65% dos doentes entre os 65 e 85 anos²⁵.

A prevalência do DPV aumenta com o aumento do comprimento axial do globo ocular e com a idade. Bilateralidade em 90% dos casos e simétrica.

PATOGÉNESE:

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

CLASSIFICAÇÃO

Segundo o modo de início:

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

Segundo a extensão:

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

SINTOMAS:

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

CLÍNICA:

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

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

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

15% de todos os doentes com DPV sintomático agudo têm uma rasgadura da retina¹.

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

Pode ser clinicamente difícil determinar se o vítreo

está aderente ou separado da superfície da retina.

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

Patologias associadas com a sinérese vítrea e o DPV:

- Afaquia
- Doença inflamatória
- Trauma
- Miopia

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

COMPLICAÇÃO:

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento necessário.

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

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

AValiação sistémica:

Não há associação sistémica com DPV.

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

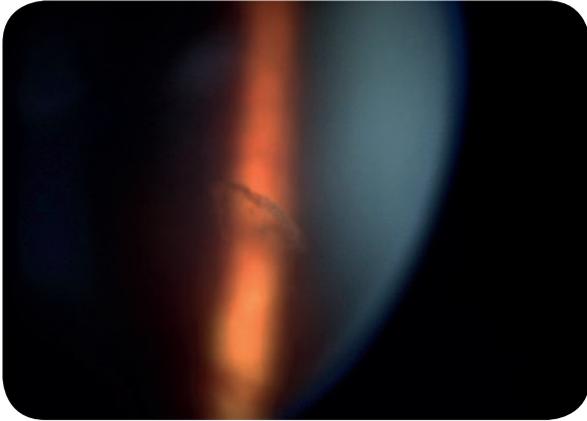


Fig. d.77 Anel de Weiss (Descolamento posterior vítreo)

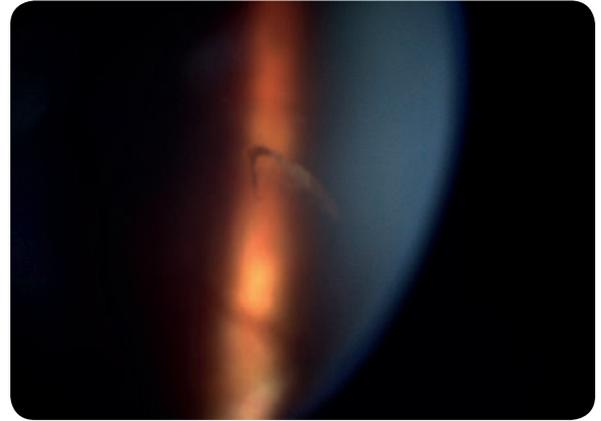


Fig. d.78 Anel de Weiss (Descolamento posterior vítreo)



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



DISPLASIA DA PÁPILA ÓPTICA

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



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

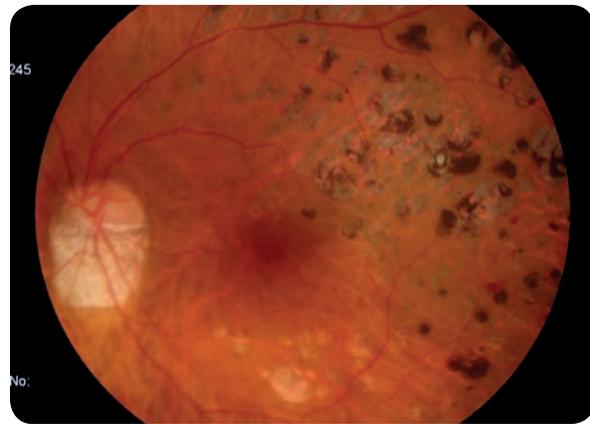


Fig. d.81 Displasia da papila óptica (Retinografia)



DESCOLAMENTO DA RETINA EXSUDATIVO

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

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

A elevação da retina não resulta de um rasgadura da retina, mas de uma ruptura da barreira

hemoretiniana interna e externa.

ETIOLOGIA:

Inflamatória

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

Infecciosa

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

Vascular

- Doença Coats
- Hemangioma capilar retiniano
- HTA aguda
- Eclampsia
- Irenal crónica

Neoplasias

- Melanoma coróide
- Metástase coróide
- Retinoblastoma

Varias

- CRCS
- S. efusão uveal

SINTOMAS:

Perda de visão periférica, progressiva.
Alterações visuais posicionais.
Pode ser dolorosa.

SINAIS:

Elevação “dome-shaped” transparente, sem pregas da retina.
O fluido muda rapidamente com a gravidade.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DR regmatogéneo
- Retinosquise
- Descolamento coróide

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Pode revelar a origem do fluido.
ECOGRAFIA: Espessamento da esclera, observado na inflamação da órbita e esclerite. A calcificação sugere um retinoblastoma.

PROGNÓSTICO:

Variável, dependendo da etiologia subjacente.

TRATAMENTO:

Depende da etiologia subjacente.



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

EPIDEMIOLOGIA:

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

PATOGÉNESE:

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

SINTOMAS:

Perda de CV, associado a floaters e flash luminoso.

SINAIS:

Elevação da retina por fluido subretiniano. A retina torna-se translúcida e com aspecto enrugado.
Um descolamento crónico da retina não ondula com os movimentos oculares.
É crucial a identificação dos buracos da retina.

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Pigmento: A perda de pigmento do EPR é

comum, especialmente em DR crónicos.

- Linha de demarcação: Pigmentação linear que traduz um DR crónico.
- Hipotonia ocular: relativamente ao olho adelfo.
- Neovascularização retiniana, catarata, uveíte anterior, rubeosis iridens.
- Hemorragia vítrea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral: Crucial.

ECOGRAFIA: Revela a elevação retiniana.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinosquise
- DR exsudativo
- DR traccional
- Descolamento coroideu

PROGNÓSTICO:

A regressão espontânea é rara.

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

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

TRATAMENTO:

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

Crioterapia: Ocasionalmente pode ser usada em DR aplanados.

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

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

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

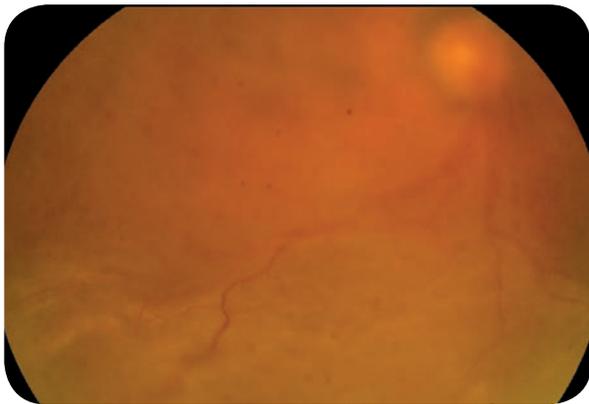


Fig. d.82 Descolamento inferior da retina (Retinografia)



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



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

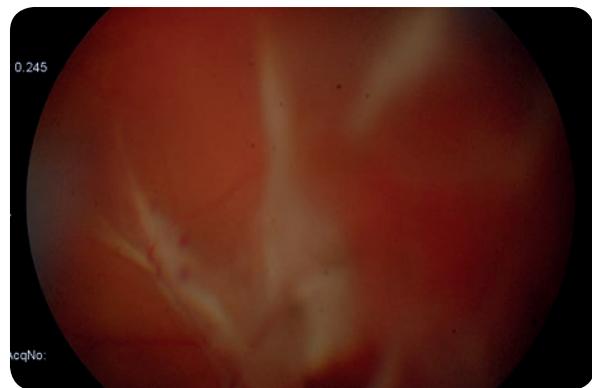


Fig. d.85 Descolamento da retina (Retinografia)



Fig. d.86 Descolamento da retina (Retinografia)

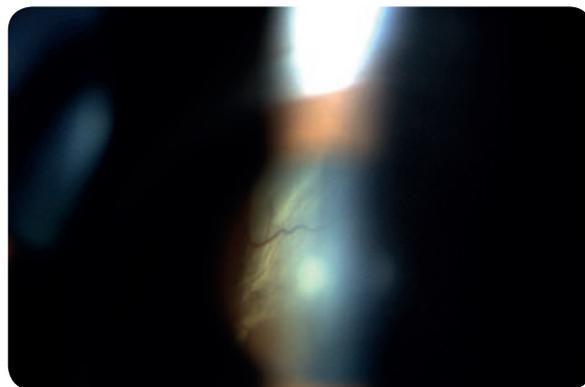


Fig.d.87 Descolamento da retina

DESCOLAMENTO DA RETINA TRACCIONAL

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

ETIOLOGIA:

- Retinopatia diabética
- Drepanocitose
- Pars planite
- Vitreoretinopatia proliferativa
- Deg. vitreoretiniana Wagner
- Traumatismo
- Hemorragia vítrea

SINTOMAS:

Fotópsias e floaters estão ausentes.

Perda do CV lentamente progressivo.

SINAIS:

É um descolamento usualmente localizado, com uma superfície côncava, como uma tenda. Os bordos estão mal definidos. A mobilidade da retina é muito reduzida¹.

O DPV está presente, mas incompleto.

EVOLUÇÃO:

Usualmente o descolamento traccional permanece estacionário ao longo do tempo.

TRATAMENTO:

Vitrectomia para libertar a tracção vítrea.



ISGENÉZIA UNILATERAL DO EPR

Também chamada lesão em “pele de leopardo”.
Descrita pela primeira vez em 2002.
Trata-se duma lesão única e isolada do EPR, composta de fibrose e hiperplasia na periferia, que se associa a remanescentes atróficos e adelgaçamento do seu centro.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

OCT: Alteração de natureza fibrogliol, da retina superficial.

COMPLICAÇÕES:

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

EVOLUÇÃO:

Alargamento rápido da zona atingida.



DISPLASIA DA RETINA

Resulta dum déficit de desenvolvimento da retina e do vítreo.
Uni ou bilateral.

SINAIS:

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

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

Ocorrem habitualmente nos casos bilaterais.

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

DISTROFIA AREOLAR CENTRAL

Descrita inicialmente por Nettleship, em 1884.
É uma distrofia macular, hereditária, autossômica dominante.

É uma patologia pouco frequente, mas grave.
Clinicamente, pode considerar-se numa linha de fronteira entre a distrofia de cones e a degenerescência macular ligada à idade, tipo atrófico.

GENÉTICA:

A maioria dos casos de Distrofia areolar central ocorre esporadicamente.

Contudo, a transmissão autossômica dominante está bem documentada.

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

HISTOPATOLOGIA:

- Atrofia do EPR, fotoreceptores e coriocapilar na área da lesão.

- Diminuição da espessura da camada nuclear externa.

SINTOMAS.

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

CLÍNICA:

Por ordem cronológica:

- Aspecto granuloso (despigmentação granular) inespecífico da fóvea.
- Atrofia limitada do EPR e desaparecimento da coriocapilar ao nível da mácula.
- Atrofia geográfica, de progressão lenta, no

seio da qual se encontram visíveis grandes vasos corioideus proeminentes.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência moderada, não uniforme, correspondendo à despigmentação granular da área macular, onde sobressaem minúsculos pontos hiperfluorescentes sem difusão. O aspecto do fundo ocular e angiográfico é comparável às formas clínicas descritas na distrofia progressiva de cones.

ERG: Normal.

ERG multifocal – Está alterado.

EOG: Normal (pode ser subnormal).

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

EVOLUÇÃO:

É característica. Assintomática até aos 35-40 anos de idade. A diminuição da AV ocorre a partir dos 45-50 anos. Em idade > 60 anos a AV habitualmente é, em média, 1/10¹.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

- ESTAFILOMA MIÓPICO.
- CORIORETINOPATIA SEROSA CENTRAL

A complicação evolutiva é a atrofia macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

COMPLICAÇÕES:



Fig. d.88 Distrofia areolar central (Retinografia)

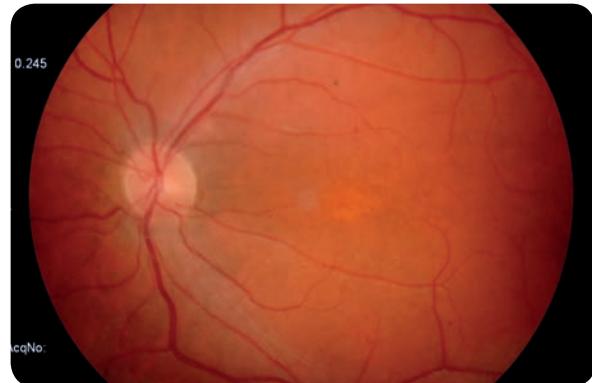


Fig. d.89 Distrofia areolar central (Retinografia)

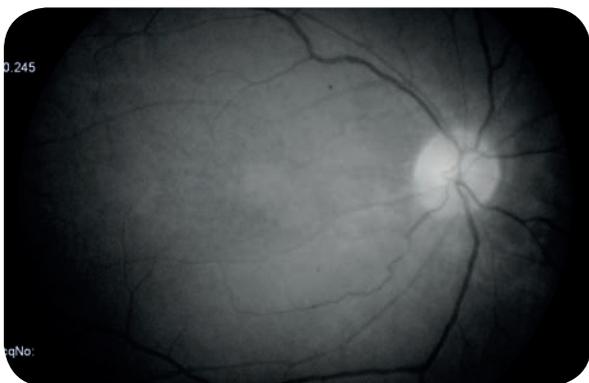


Fig. d.90 Distrofia areolar central (Anerítica)



Fig. d.91 Distrofia areolar central (Anerítica)

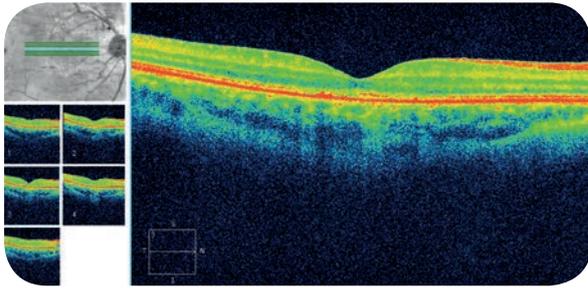


Fig. d.92 Distrofia areolar central (OCT)

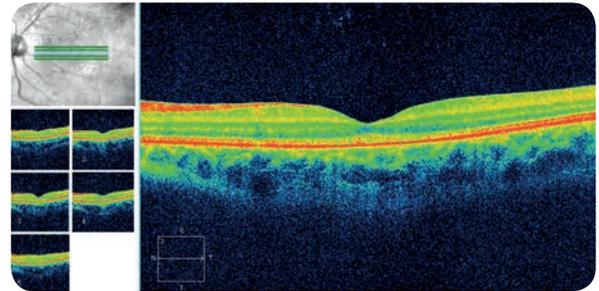


Fig. d.93 Distrofia areolar central (OCT)

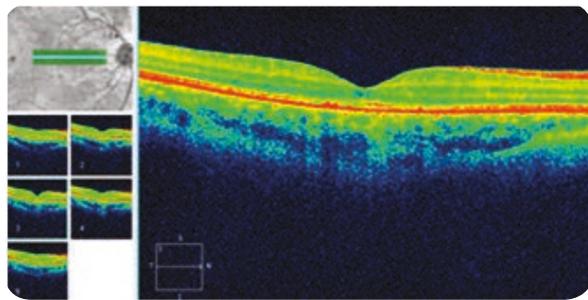


Fig. d.94 Distrofia areolar central (OCT)

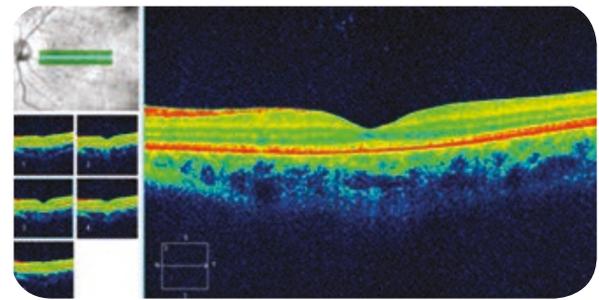


Fig. d.95 Distrofia areolar central (OCT)



Fig. d.96 Distrofia areolar central (Retinografia)



Fig. d.97 Distrofia areolar central (Retinografia)

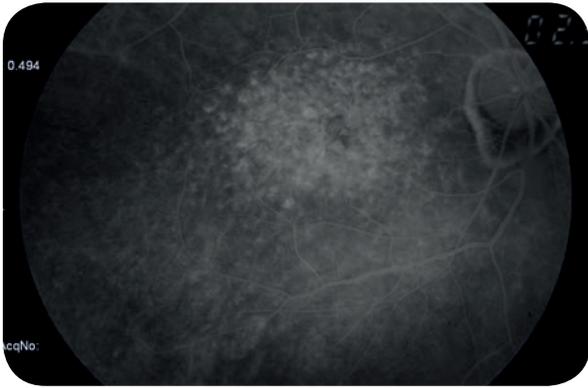


Fig. d.98 Distrofia areolar central (AF)

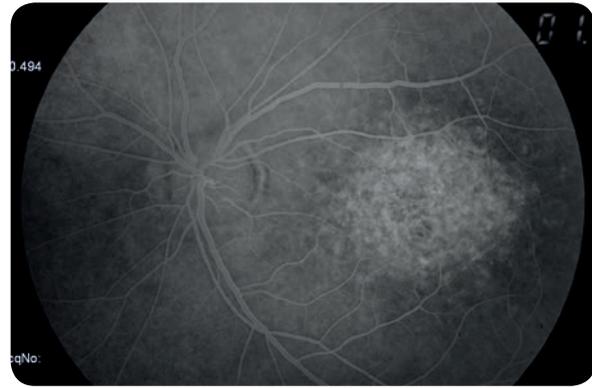


Fig. d.99 Distrofia areolar central (AF)

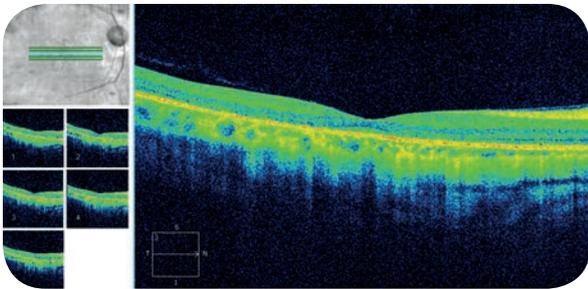


Fig. d.100 Distrofia areolar central (OCT)

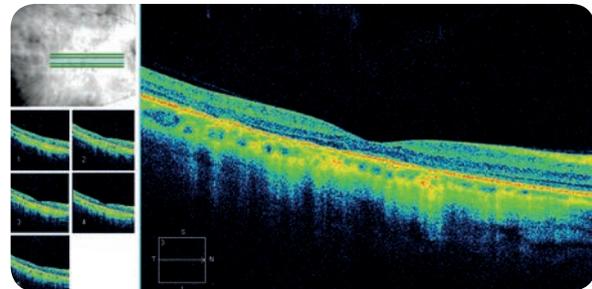


Fig.d.101 Distrofia areolar central (OCT)

ISTROFIA **CONES PROGRESSIVA**

Grupo heterogêneo de doenças raras.

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

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

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

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

SINTOMAS:

A perda de visão precede as alterações maculares. A AV diminui gradualmente e, em casos avançados, pode levar a conta dedos.

Má discriminação cromática.

SINAIS:

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

Em termos de fundo ocular, por vezes é difícil

diferenciar entre uma degenerescência de cones e uma deficiência cones-bastonetes generalizada, no qual os sintomas predominam os sintomas relacionados com a disfunção de cones.

Há 3 tipos clínicos de alterações maculares¹:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: No tipo “em olho de boi”, apresenta uma

zona ovóide horizontal hiperfluorescente, envolvendo uma zona central hipofluorescente. Nos casos de alteração do EPR irregulares, é visível uma combinação de hipo e hiperfluorescente, correspondendo a um aspecto em “sal e pimenta”. Nos casos de atrofia coróideia central observa-se uma hiperfluorescência central.

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

2 tipos: atrofia foveal gradual e atrofia foveal abrupta.

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

CV: Normal, excepto um escotoma central bilateral.

ERG: ERG fotópico e escotópico extintos.

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

ISTROFIA **CONES-BASTONETES**

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

CLÍNICA:

Diminuição da AV, diminuição da sensibilidade nos

CV centrais, défice de visão cromática, seguida por perda progressiva de visão periférica e nictalopia.

EVOLUÇÃO:

Evolução grave e rápida.



Fig. d.102 Distrofia cones (Retinografia)

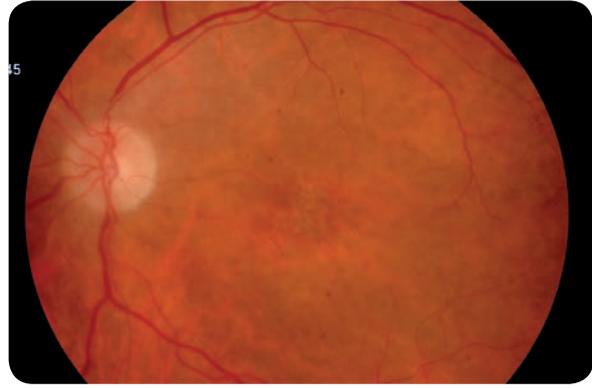


Fig. d.103 Distrofia cones (Retinografia)

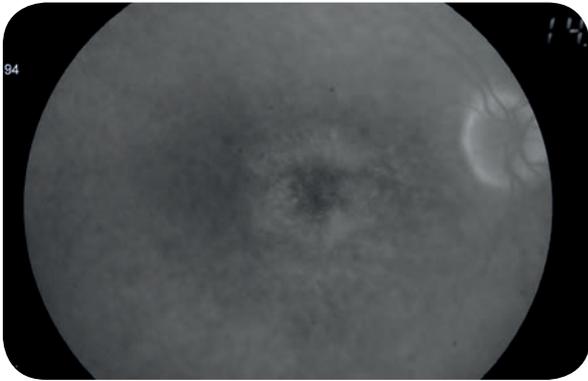


Fig. d.104 Distrofia cones (AF)

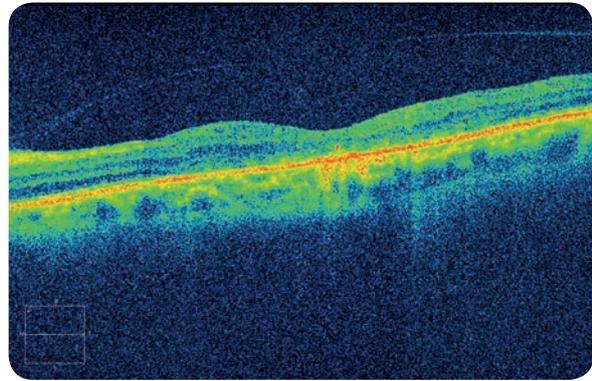


Fig. d.105 Distrofia cones (OCT)

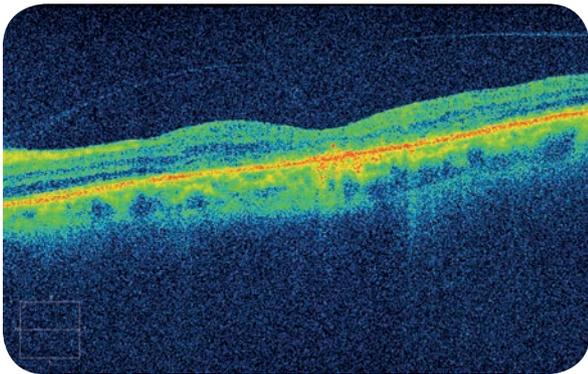


Fig. d.106 Distrofia cones (OCT)

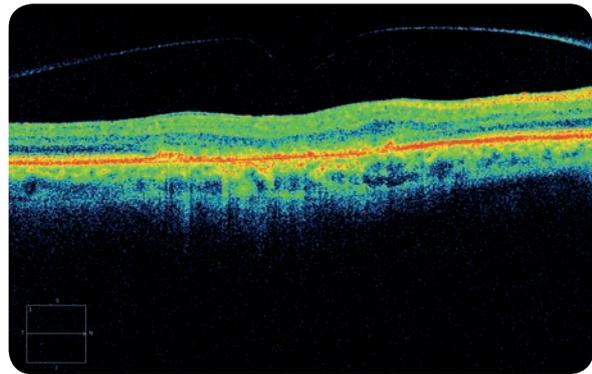


Fig. d.107 Distrofia cones (OCT)

DISTROFIA COROIDEA (CORIORETINIANA) PERIPAPILAR HELICOIDAL

Também chamada Atrofia Areata.

É extremamente rara. Estão descritos 2 casos na literatura.

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

A doença inicia-se na infância.

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

A maioria dos doentes apresenta miopia e astigmatismo.

SINAIS:

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

SINTOMAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

VISÃO CROMÁTICA: Normal

CV: Escotoma, correspondente à área atrófica.

ERG: Varia de normal a gravemente anómala.

PROGNÓSTICO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

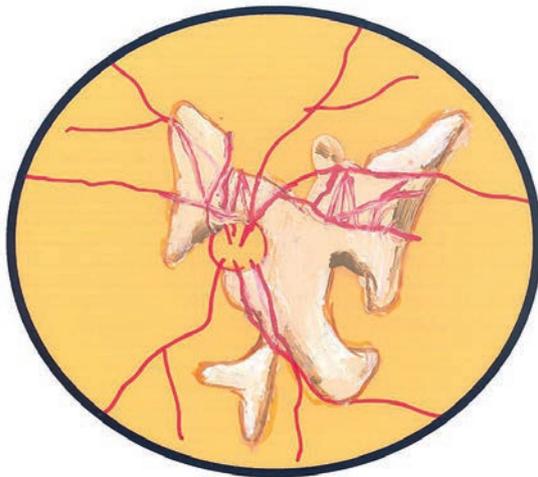


Fig. d.108 Distrofia coroidea peripapilar helicoidal



ISTROFIA CRISTALINA BIETTI

Muito rara. Descrita a primeira vez em 1937.
Afecta predominantemente o cromossoma X ou autossômica recessiva.
Atinge predominantemente o sexo masculino, cerca dos 30 anos de idade
Caracteriza-se por depósitos de cristais na periferia da córnea e na retina. Os depósitos cristalinos refringentes observam-se em todas as camadas da retina e estão associados a vários graus de perda de coriocalilar e EPR.

GENÉTICA:

Autossômica recessiva. O gene causal é o CYP4V2⁴⁷.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS, por ordem cronológica:

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

Atrofia localizada no EPR e coriocalilar, no pólo posterior.

Atrofia difusa da coriocalilar.

Confluência gradual e expansão das áreas atroficas para a retina periférica

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

CONSTITUIÇÃO BIOQUÍMICA DOS CRISTAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG/EOG: Normais.

PROGNÓSTICO:

Variável, devido à progressão diversa da doença.



Fig. d.109 Distrofia cristalina Bietti (Retinografia)



Fig. d.110 Distrofia cristalina Bietti (Retinografia)

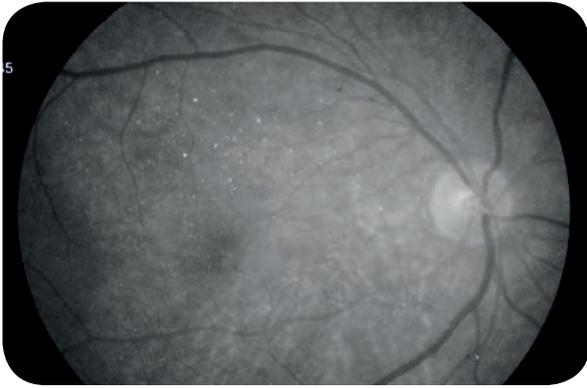


Fig.d.111 Distrofia cristalina Bietti (Anerítica)

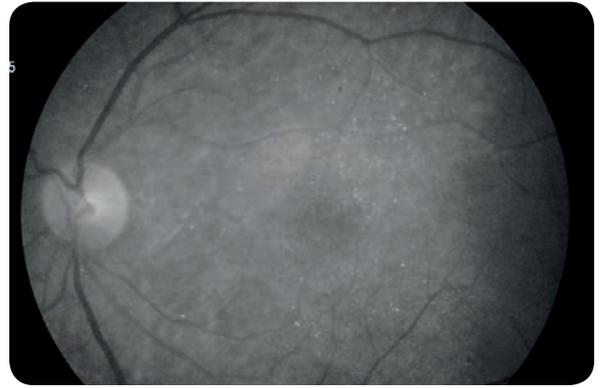


Fig. d.112 Distrofia cristalina Bietti (Anerítica)

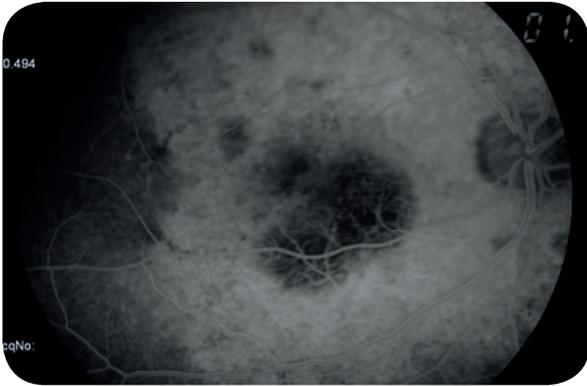


Fig. d.113 Distrofia cristalina Bietti (AF)

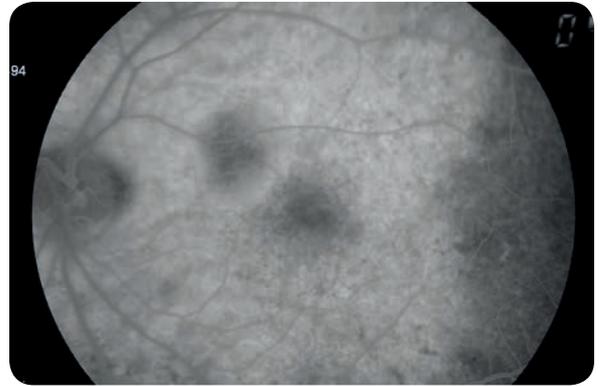


Fig. d.114 Distrofia cristalina Bietti (AF)

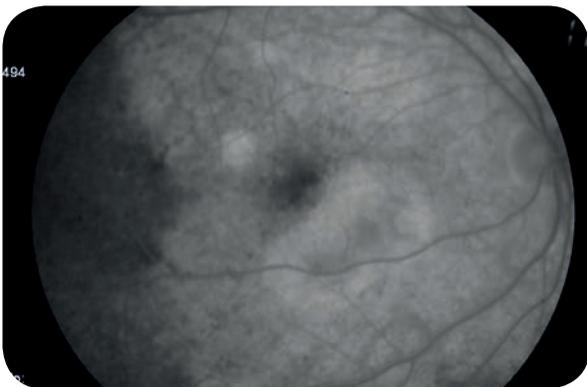


Fig. d.115 Distrofia cristalina Bietti (AF)

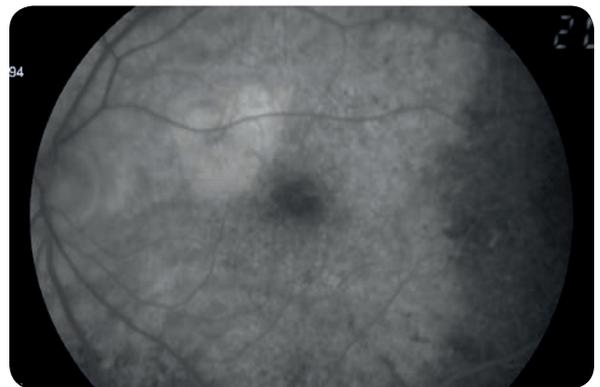


Fig. d.116 Distrofia cristalina Bietti (AF)

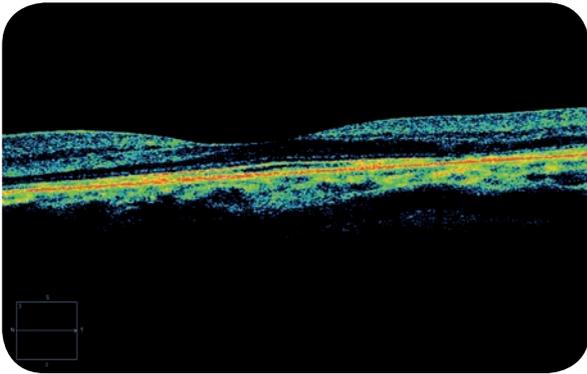


Fig. d.117 Distrofia cristalina Bietti (OCT)

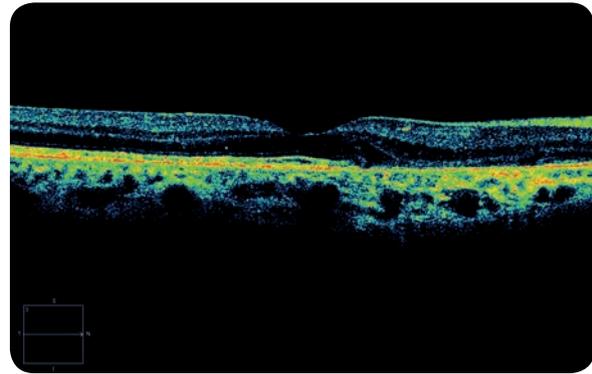


Fig.d.118 Distrofia cristalina Bietti (OCT)

ISTROFIA EM PADRÃO DO EPR

Doença macular hereditária, autossômica dominante, com expressividade variável.

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

Heterogeneidade genética, com mutações da periferina, RDS, localização cromossômica 6p21.2-cen¹.

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

Gass classificou as distrofias em padrão, em 4 entidades distintas, em função do seu aspecto oftalmoscópico⁴:

- Distrofia macular viteliforme do adulto (lesão amarelada ou ovalada, amarelada, subretiniana, com um tamanho de 1/3 de diâmetro papilar, bilateral e simétrica. EOG normal).
- Distrofia reticular (disposição em rede).
- Distrofia em padrão multifocal (flecks amarelados na área macular).

- Fundus pulverulentus (manchas mosqueadas no polo posterior, com extensão para a periferia).

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

SINTOMAS:

Usualmente assintomáticos.

Surgem tipicamente na 4^a-5^a década de vida. Metamorfópsia ligeira e diminuição ligeira da acuidade visual⁴⁸.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: A deposição de material amarelado no espaço subretiniano bloqueia a fluorescência coroidea dando um padrão típico na angiografia.

A atrofia ao redor da atrofia do EPR produz uma hiperfluorescência.

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

ERG: Normal ou, ocasionalmente, subnormal.

EKG: Variável. Anomalia moderada, o que é consistente com uma disfunção do EPR.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Drusens largos.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico para a visão central é bom.

TRATAMENTO:

Anti-VEGF em caso de NVSR.



Fig. d.119 Distrofia em padrão (Retinografia)

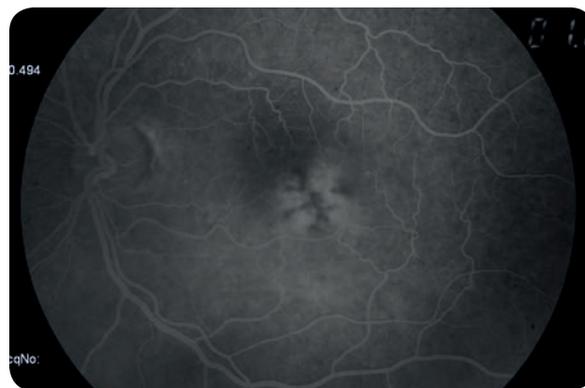


Fig. d.120 Distrofia em padrão (AF)



Fig. d.121 Distrofia em padrão (Retinografia)



Fig. d.122 Distrofia em padrão (Anerítica)



Fig. d.123 Distrofia em padrão (AF)



Fig. d.124 Distrofia em padrão (AF)

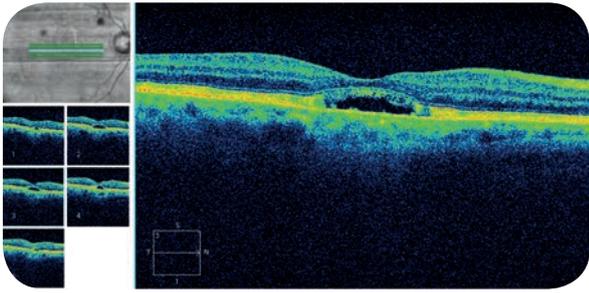


Fig. d.125 Distrofia em padrão, com descolamento da retina neurosensorial (OCT)

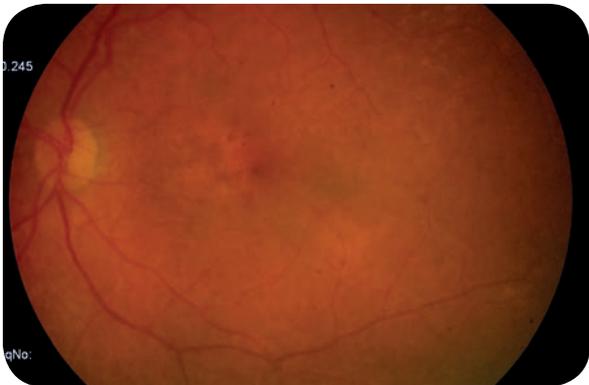


Fig. d.126 Distrofia em padrão (Retinografia)



Fig. d.127 Distrofia em padrão (AF)



Fig. d.128 Distrofia em padrão (Retinografia)



Fig. d.129 Distrofia em padrão (Anerítica)



Fig. d.130 Distrofia em padrão (AF)

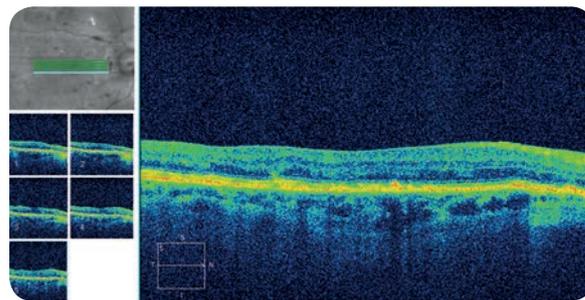


Fig. d.131 Distrofia em padrão (OCT)

DISTROFIA FAMILIAR DA MEMBRANA LIMITANTE INTERNA

Transmissão autossômica dominante.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Entre os 20 e os 40 anos de idade.

SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual.

SINAIS:

Superfície retiniana interna com aspecto brilhante

em todo o polo posterior.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Anomalias difusas da permeabilidade retiniana.

ERG: Diminuição da onda b.

PROGNÓSTICO:

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



ISTROFIA MACULAR ANULAR CONCÊNTRICA BENIGNA

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

GENÉTICA:

Transmissão autossômica dominante.

Locus gênico 18 associado.

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

Proposta como causadora da doença, a mutação Leu579Pro³¹.

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Maculopatia em “olho boi”.

Ligeira atenuação vascular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

CV: Escotoma anular paracentral.

EOG: Subnormal.

ERG: Normal.

VISÃO CROMÁTICA: Alteração mínima ou moderada.

PROGNÓSTICO

Evolução para uma patologia retinopatia pigmentar like.

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

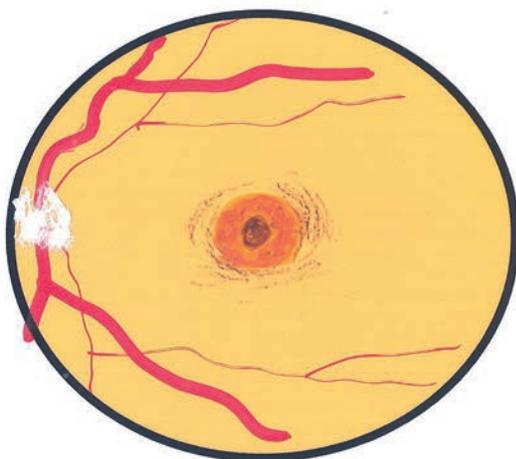


Fig. d.132 Distrofia macular anular concêntrica benigna

DISTROFIA MACULAR CAROLINA DO NORTE

Rara.

Herança autossómica dominante, de penetrância completa.

GRAUS E PROGNÓSTICO^{1,5}:

- Grau 1 – Depósitos branco-marelados, drusens-like, na periferia retina e na área macular. 1^a

década de vida. Assintomática.

- Grau 2 - Depósitos maculares profundos e confluentes. Prognóstico visual menos favorável. NVSR e fibrose subretinianas podem ocorrer.
- Grau 3 – Lesão bilateral macular, atróficas, semelhante a um coloboma.



Fig. d.133 Distrofia macular Norte Carolina (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

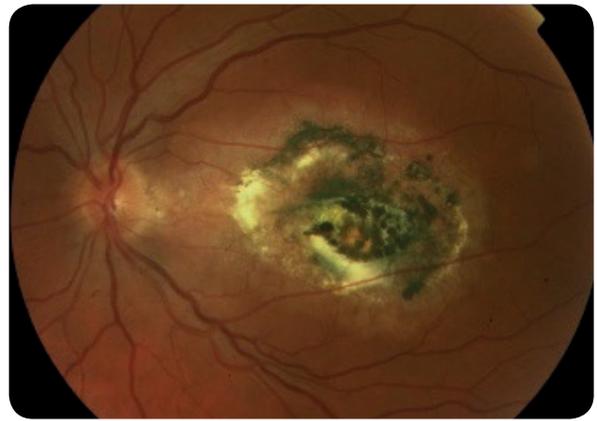


Fig. d.134 Distrofia macular Norte Carolina (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

DISTROFIA MACULAR OCULTA

Também conhecida como Distrofia central de cones.

Foi descrita pela primeira vez por Miyake, em

1989.

É uma distrofia macular rara.

Não tem predilecção por sexo.

Caracteriza-se por uma diminuição progressiva e bilateral da acuidade visual, sem alterações visíveis no fundo ocular e com uma AF normal³¹.

GENÉTICA:

Transmissão autossômica dominante. Descritos casos esporádicos.

Não se conhece o déficit genético responsável.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

2^a – 7^a década de vida.

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

SINTOMAS: Diminuição lentamente progressiva da acuidade visual bilateral.

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

SINAIS:

Fundo ocular normal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma central, com campo visual periférico intacto.

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

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

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

AF: Normal.

O ERG multifocal e o OCT são fundamentais para o diagnóstico.

PROGNÓTICO:

Mau.

DISTROFIA MACULAR PSEUDOINFLAMATÓRIA SORBY

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

Muito rara, mas grave.

Autossômica dominante.

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

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

APRESENTAÇÃO:

• 2^a-4^a década de vida, com diminuição unilateral da visão central e metamorfópsia.

SINAIS:

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

ACUIDADE VISUAL:

• A perda de visão está atribuída à atrofia da coriocapilar, EPR, retina sensorial e à NVSR.

• Nos estádios avançados da doença, está presente uma cicatriz disciforme macular.

HISTOPATOLOGIA:

• Há uma acumulação anormal de material lipídico (drusens like) na camada interna da membrana Bruch, o que origina um espessamento da camada interna da membrana de Bruch, pensando-se ser a causa do déficit da actividade metabólica da

coriocapilar e do EPR^{1,4}.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

PROGNÓSTICO.

Mau, devido à ocorrência de maculopatia exsudativa, na 5ª década de vida e cicatriz

subretiniana. Na fase final da doença ocorre degenerescência da coriocapilar, EPR e segmento externo da camada células fotoreceptoras, com neovascularização coroidea.

TRATAMENTO:

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

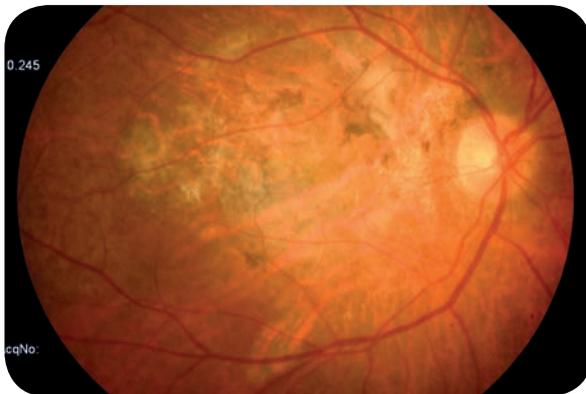


Fig. d.135 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorby (Retinografia)

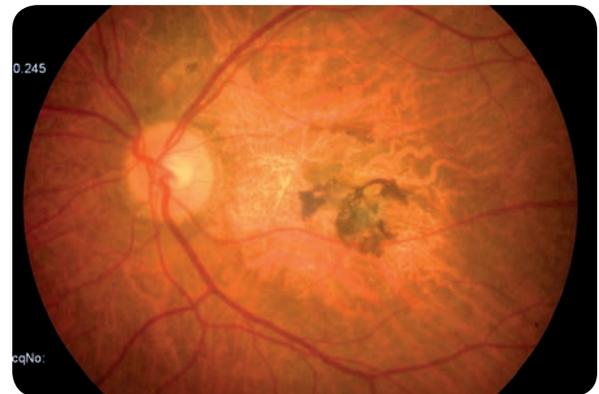


Fig. d.136 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorby (Retinografia)

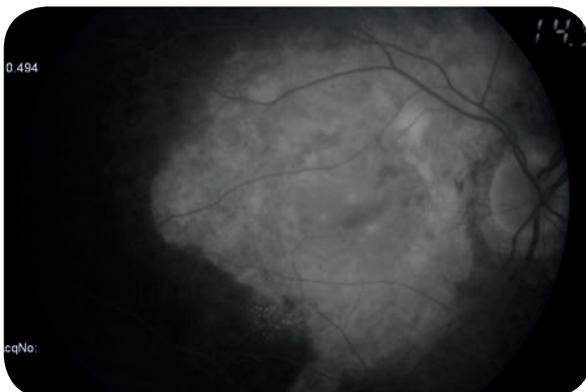


Fig. d.137 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorby (AF)

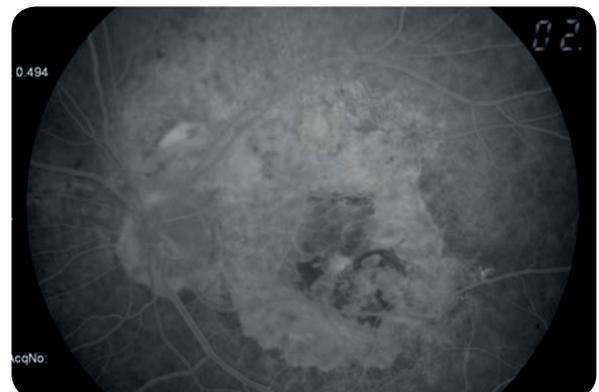


Fig. d.138 Distrofia macular pseudo-inflamatória Sorby (AF)



ISTROFIA RETICULAR SJOGREN

Patologia muito rara.

Descrita pela primeira vez por Sjogren em 1950.
Transmissão autossômica dominante e recessiva.

IDADE DE APRESENTAÇÃO INICIAL:

As alterações reticulares estão desenvolvidas aos 15 anos de idade.

SINTOMAS:

Não há ou ocorrem apenas alterações mínimas da AV.

SINAIS:

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

A média periferia e periferia estão poupadas.

COMPLICAÇÃO:

NVSR



ISTROFIA VITELIFORME DO ADULTO

Pertence ao grupo das distrofias em padrão. É provavelmente a causa mais comum de distrofia macular em adultos.

GENÉTICA:

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

Mutação no gene RDS (periferina 2, PRPH2).

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

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

SINAIS:

Depósitos amarelados ou esverdeados, < 1 disco diâmetro, subretinianos, isolado ou múltiplos, uni ou bilateral. Por vezes, apresentam pigmentação dentro da lesão. Hiperautofluorescência¹.

Lesões multifocais podem simular uma D. Stargardt.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

COMPLICAÇÃO:

NVSR

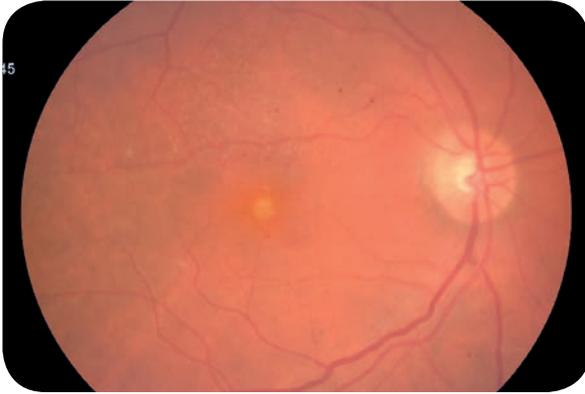


Fig. d.139 Distrofia viteliforme do adulto (Retinografia)



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

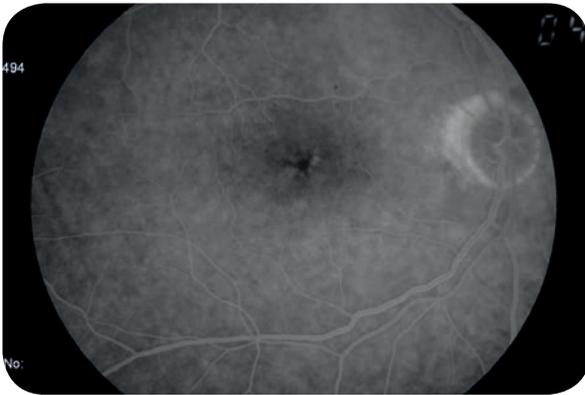


Fig. d.141 Distrofia viteliforme do adulto (AF)

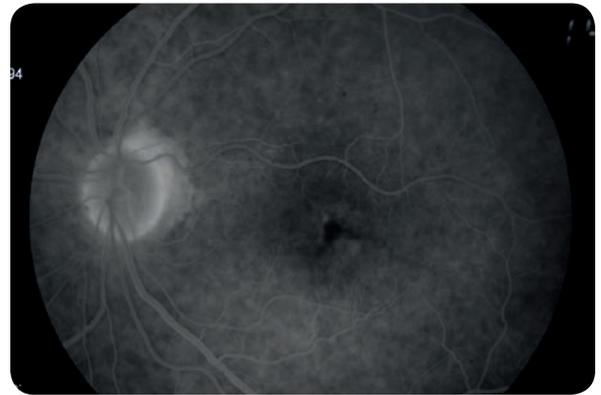


Fig. d.142 Distrofia viteliforme do adulto (AF)

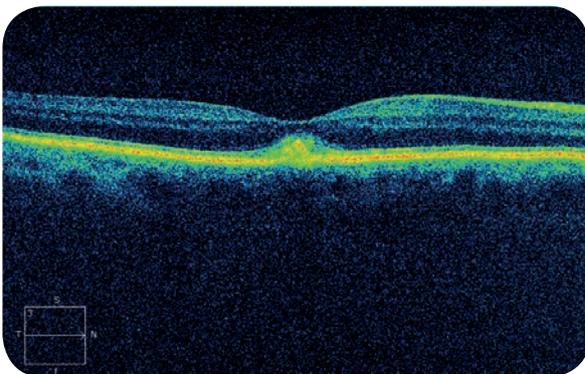


Fig. d.143 Distrofia viteliforme do adulto.
Superfície macular elevada, por um depósito de um material denso e hiperreflectivo, em forma de cúpula (OCT).

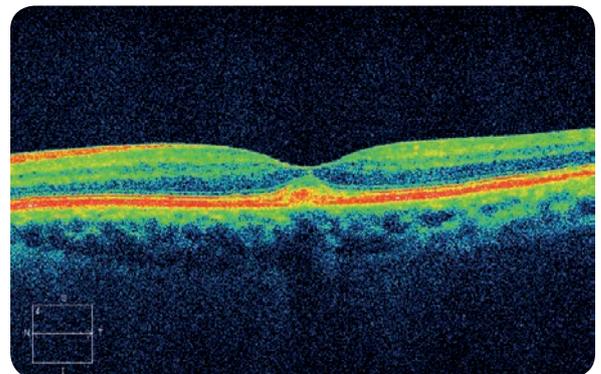


Fig. d.144 Distrofia viteliforme do adulto.
Superfície macular elevada, por um depósito de um material em forma de cúpula (OCT)

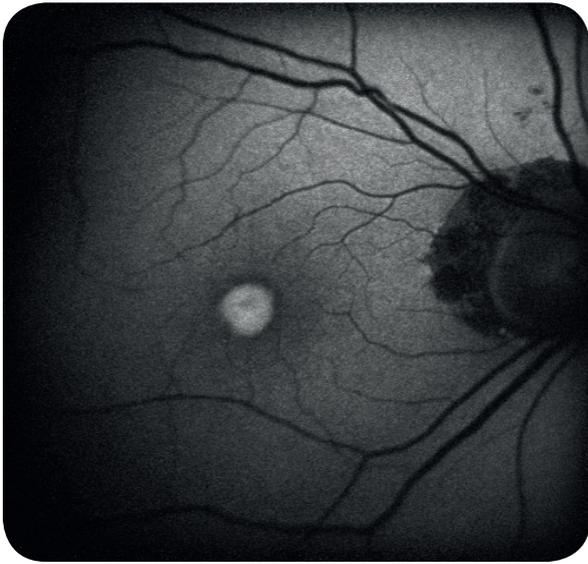


Fig. d.145 Distrofia viteliforme adulto (Autofluorescência)
(Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

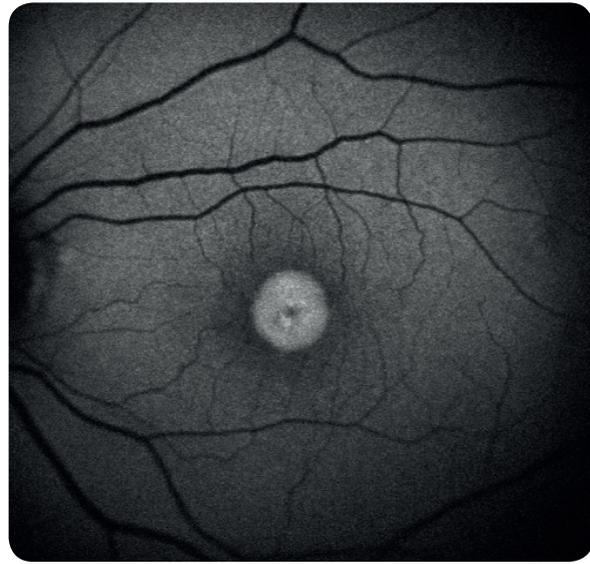


Fig. d.146 Distrofia viteliforme adulto (Autofluorescência)
(Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

ISVERSÃO PAPILAR

Anomalia congénita. Não hereditária.
Corresponde à inserção oblíqua do n.óptico sobre o globo ocular, que se traduz no fundo ocular por uma anterversão da porção superior da papila. Relativamente frequente (1-2% dos indivíduos). Bilateral em $\frac{3}{4}$ dos casos. Ocorre em 1-3% da população.

ANOMALIAS CLÍNICAS ASSOCIADAS:

- Crescente atrófico peripapilar inferior.

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

FISIOPATOLOGIA:

Resulta duma anomalia da oclusão da fenda embrionária, na 5^a - 6^a semana de gestação. A localização inferonasal ou inferior da escavação sugere uma forma mais ou menos frustre de

coloboma. É possível encontrar um coloboma peripapilar dum olho e uma disversão papilar do olho adelfo.

SINTOMAS:

Assintomáticos. A acuidade visual é geralmente conservada ou pouco alterada.

Astigmatismo miópico associado. Não é evolutivo.

CÍNICA:

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

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

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

Frequentemente apresentam um aumento do comprimento axial, existindo uma correlação entre a miopia, o comprimento axial e a importância da disversão⁴⁹.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

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

COMPLICAÇÕES:

- Alterações pigmentares (localizam-se na junção entre a retina normal e o estafiloma inferior).
- NVSR
- Vasculopatia polipoidal coroidea
- Pregas corioretinianas
- Complicações não específicas (Membranas epiretinianas, foveoesquise, buraco macular lamelar)



Fig. d.147 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.148 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.149 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.150 Disversão papilar (Retinografia)



Fig. d.151 Disversão papilar (Anerítica)



Fig. d.152 Disversão papilar (Anerítica)

DOENÇA ARRANHÃO GATO (BARTOLENOSE)

A causa mais frequente é um bacilo gram -. É uma infecção bacteriana subaguda. A zona de inoculação é uma pápula ou pústula, com uma linfadenite regional.

SINAIS:

Segmento anterior: Conjuntivite com nódulos ulcerados e adenopatia satélite.

Uveíte com neurite óptica e retinite.

Neuroretinite: tipicamente unilateral, com diminuição da AV, escotoma cecentral, discromatopsia e defeito pupilar aferente. Exsudados maculares estelares surgem alguns dias depois do edema papilar se apresentar menos saliente¹.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência acentuada do disco óptico,

devido ao edema papilar.

ICG: Hipofluorescência devido aos focos coróides.

EVOLUÇÃO:

Síndrome autolimitado, com resolução em 4 a 12 meses.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Sífilis
- D. Lyme
- Toxoplasmose
- Toxocara

TRATAMENTO:

Rifampicina, trimetoprim-sulfametoxazol ou cirpofloxacina.

DOENÇA DE BEHÇET

É uma vasculite sistémica recorrente grave, de tipo oclusivo e de etiologia determinada. A idade média de início da doença é na 3ª década.

Associação com HLA B51.

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

EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência varia segundo a distribuição geográfica. É de 0,4/100.000 por habitantes nos USA¹.

SINAIS:

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

FUNDO OCULAR:

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

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

DIAGNÓSTICO:

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

AF e OCT: Permite avaliar a gravidade da lesão inflamatório e as suas complicações.

ICG: Permite avaliar a lesão coroídea.

EVOLUÇÃO:

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

COMPLICAÇÕES:

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

TRATAMENTO:

Corticóides sistémicos associada a azatioprina.

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

Injecção intravítrea anti-VEGF são úteis como adjuvantes.

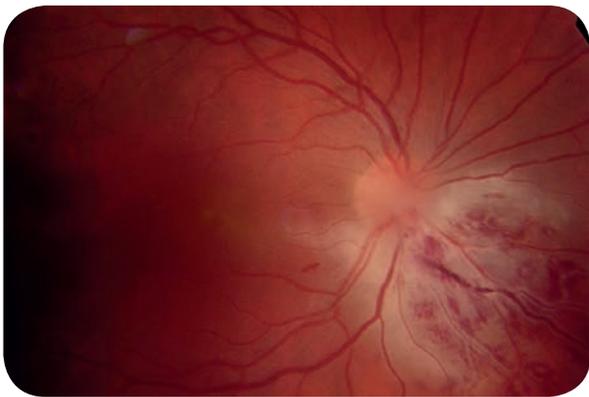


Fig. d.153 D. Behçet (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

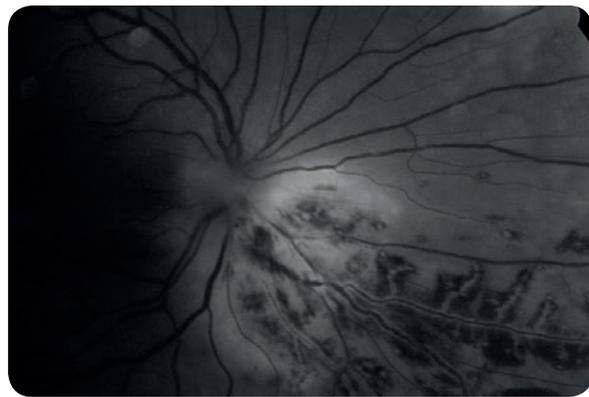


Fig. d.154 D. Behçet (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

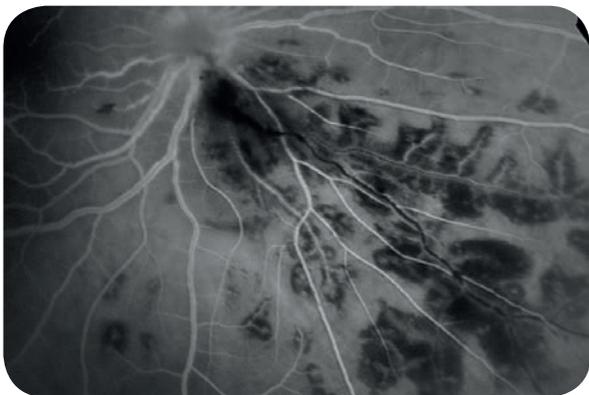


Fig. d.155 D. Behçet (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. d.156 D. Behçet (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

DOENÇA DE BEST

A distrofia viteliforme macular de Best é uma doença hereditária, autossômica dominante, com penetrância forte, mas de expressividade variável. Foi descrita pela primeira vez por Friedrich Best, em 1905.

O gene VMD2 localizado no cromossoma 11q13 está associado com esta doença¹.

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

FISIOPATOLOGIA:

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

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

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

A apresentação usualmente ocorre na 1^a-2^a década de vida (7-12 anos), com défice gradual da visão central e metamorfópsia.

SINTOMAS:

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

A hipermetropia é comum.

ESTÁDIOS EVOLUTIVOS:

Gass classificou a patologia em 6 estádios, referentes às alterações do fundo ocular⁴:

a) **ESTADIO PRÉ-VITELIFORME:** Os doentes são assintomáticos e apresentam um fundo ocular normal ou por vezes, apenas um aspecto bolhoso. O EOG é usualmente anômalo, com um índice de Arden < 140%.

- b) **ESTADIO VITELIFORME:** Aspecto de “gema de ovo”. É caracterizado por uma elevação amarelada ou alaranjada, arredondada ou ovalada, com bordos bem definidos. A lesão é única e centrada na fóvea e tem 0,5-2 discos de diâmetro de tamanho. Simétrica e bilateral. A AV é tipicamente preservada (6-10/10).
- c) **ESTADIO VITELIRUPTIVO:** Também chamado de pseudohipopion. É caracterizado por apresentar uma sedimentação horizontal de material viteliforme. A AV começa a diminuir.
- d) **ESTADIO DE “OVOS MEXIDOS”:** caracterizado por apresentar uma dispersão não homogênea de material viteliforme. A AV continua a diminuir.
- e) **ESTADIO ATRÓFICO:** Placa homogênea de atrofia centrada na mácula. A atrofia envolve principalmente o EPR, com um aspecto em “sal e pimenta”.
- f) **ESTADIO DE FIBROSE:** O estágio de fibrose coexiste com atrofia. A lesão é branco-amarelada. A NVSR ocorre frequentemente neste estágio.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

No estágio viteliforme, a AF revela um disco hipofluorescente, com bloqueio da coróide subjacente.

No estágio pseudohipopion, é normal ou apresenta uma ligeira hiperfluorescência na porção superior

da lesão, onde o material está ausente, contrastando com a hipofluorescência da parte inferior da lesão. No estadio “ovos mexidos”, ocorrem áreas dispersas de hipo e hiperfluorescente.

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

No estadio fibrótico, apresenta uma hiperfluorescência precoce intensa.

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

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

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

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

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

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

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

sensorial suprajacente.

EOG: Diminuição do índice de Arden.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

Hemorragia prémacular.

COMPLICAÇÕES:

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

Descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

A AV é boa até ao estádio pseudohipopion.

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

Com NVSR a AV é pior, mas em geral, o prognóstico visual é bom. A AV de 4/10 ou mais, mesmo sem tratamento⁵⁰.

TRATAMENTO:

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

Terapia genética, em investigação.

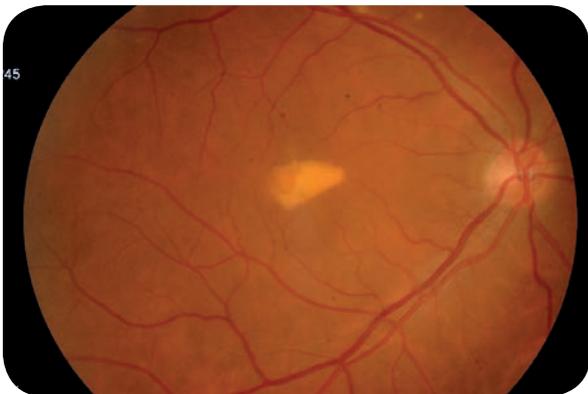


Fig. d.157 Doença Best (Retinografia)

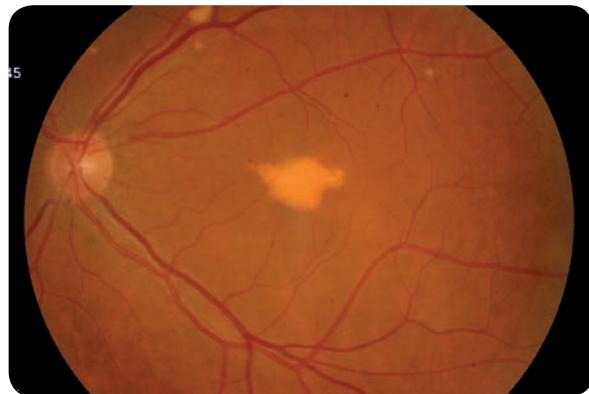


Fig.d.158 Doença Best (Retinografia)



Fig. d.159 Doença Best (Anerítica)

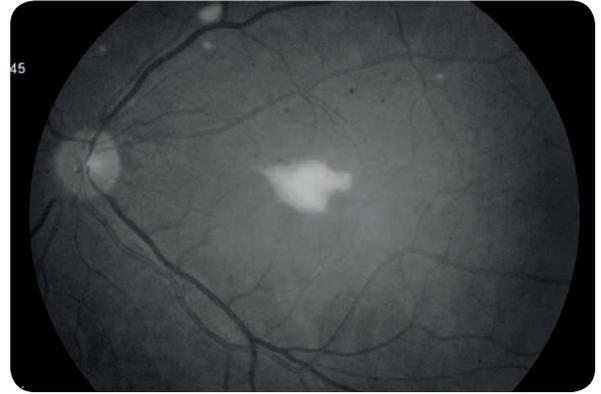


Fig. d.160 Doença Best (Anerítica)



Fig. d.161 Doença Best (AF)



Fig. d.162 Doença Best (AF)

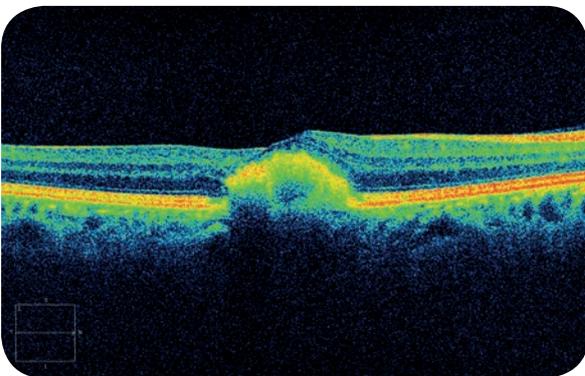


Fig. d.163 Doença Best (OCT)

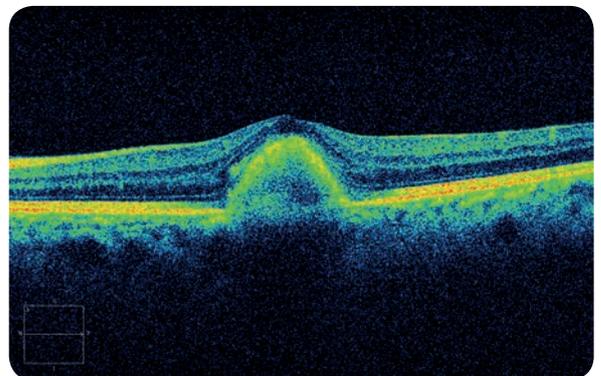


Fig. d.164 Doença Best (OCT)

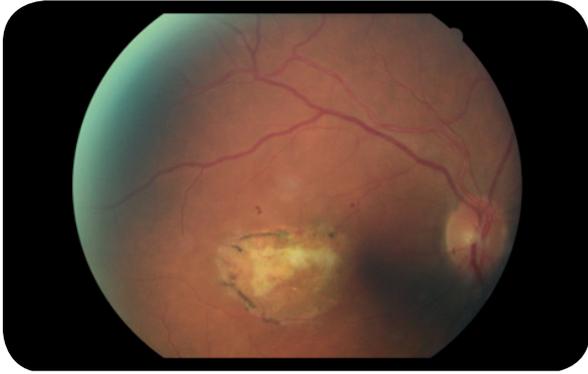


Fig. d.165 Doença Best. Estádio tardio (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

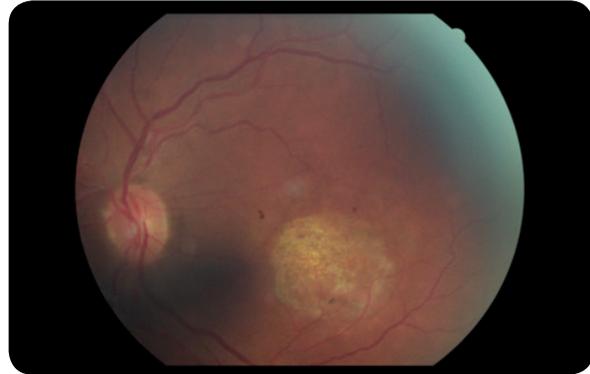


Fig. d.166 Doença Best. Estádio tardio (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

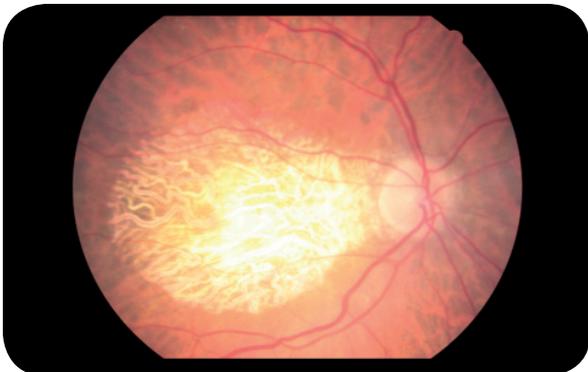


Fig. d.167 Doença Best. Estádio tardio (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

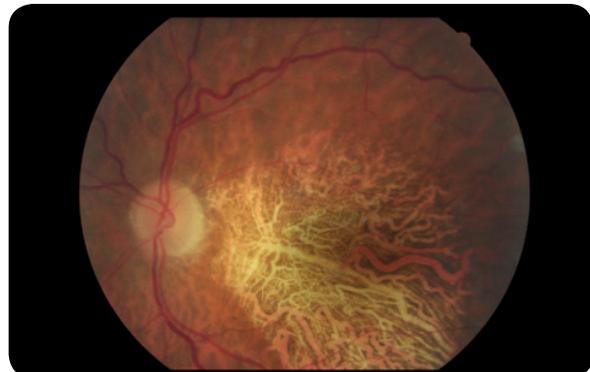


Fig. d.168 Doença Best. Estádio tardio (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

DOENÇA DE COATS

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

Atinge habitualmente crianças ou jovens adultos, do sexo masculino.

É uma anomalia vascular retiniana idiopática

e unilateral, caracterizada pela presença de telangiectasias anómalas ou aneurismas dos vasos retinianos, associada com exsudados subretinianos ou intraretinianos.

Patologia rara. Incidência anual de 0,1/100.000,

com cerca de 60 novos casos por ano⁵.

Não está associada a patologias oculares ou sistémicas.

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

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

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

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

FISIOPATOLOGIA:

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

EXAME DO FUNDO OLHO:

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

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

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

CLASSIFICAÇÃO (Shields):

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

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

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

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

DIAGNÓSTICO:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

Recém-nascido:

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

Jovem adulto

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

EVOLUÇÃO

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

As formas graves são habitualmente diagnosticadas nas crianças pequenas por leucocória ou estrabismo. A evolução é particularmente agressiva, sobretudo em crianças com idade inferior a 5 anos.

PROGNÓSTICO:

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

O tratamento possibilita a regressão da exsudação. As recidivas podem ocorrer, porque as telangiectasias aumentam de tamanho, com o tempo.

GENÉTICA:

Não é uma doença hereditária.

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

TRATAMENTO:

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

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

O laser aconselhado é o laser verde, com um comprimento de onda de 532 nm.

A regressão completa dos exsudados é lenta, podendo durar 1 ano.

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

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

Os doentes diagnosticados nos estádios 1 e 2 A

têm um bom prognóstico visual, contrariamente aos doentes com descolamento total da retina, que têm um mau prognóstico.

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

FORMAS PARTICULARES

1) Pseudo-Coats do adulto

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

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

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

Associação com HTA é frequente.

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

2) Síndrome de Coats

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

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

Associação com:

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

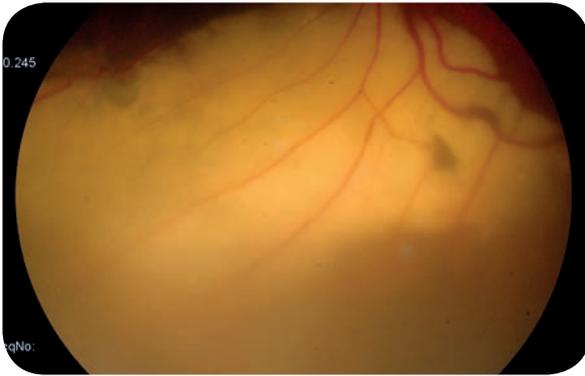


Fig. d.169 Doença de Coats (Retinografia)

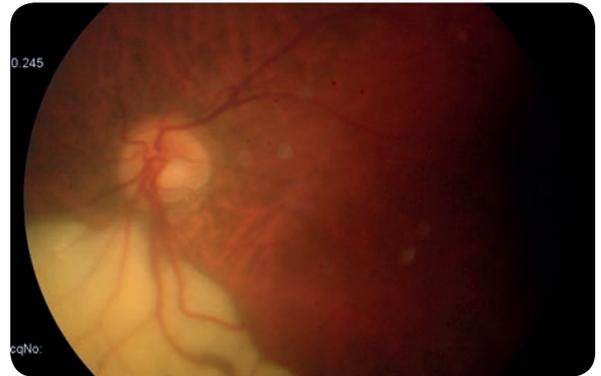


Fig. d.170 Doença de Coats (Retinografia)

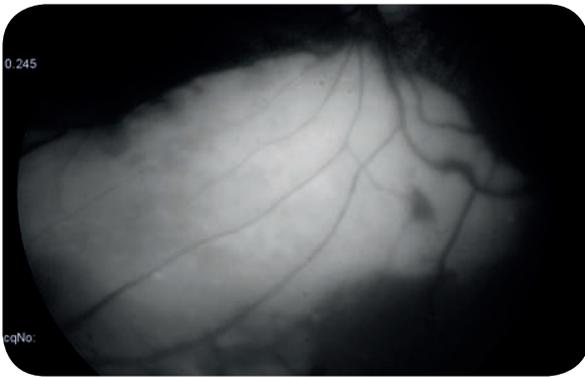


Fig. d.171 Doença de Coats (Anerítica)

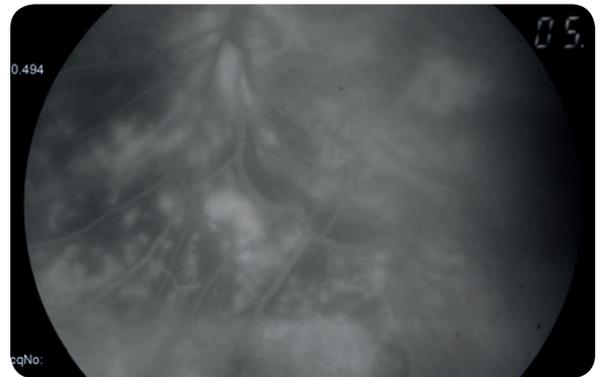


Fig. d.172 Doença de Coats (AF)



Fig. d.173 Doença de Coats (AF)

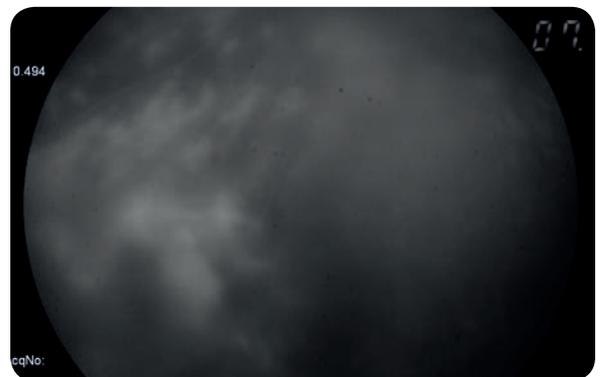


Fig. d.174 Doença de Coats (AF)

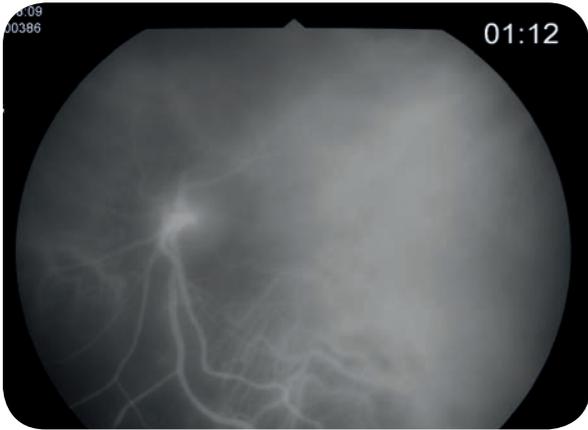


Fig. d.175 Doença de Coats (ICG)

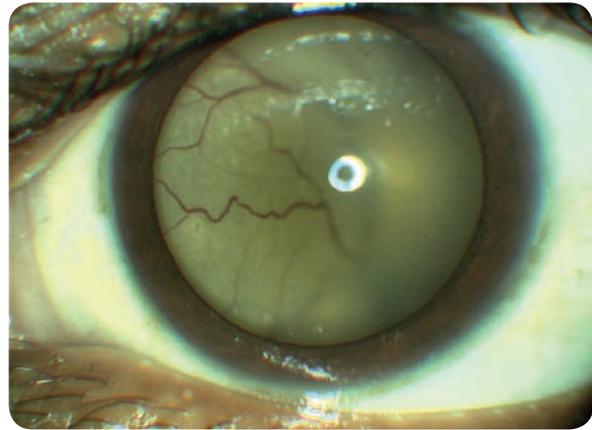


Fig. d.176 Doença de Coats (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

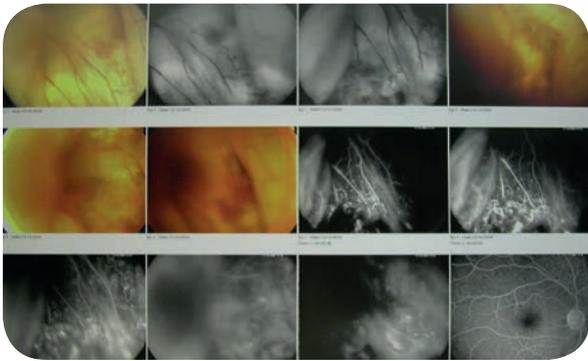


Fig. d.177 Doença de Coats (Fotos cedidas pelo Dr. João Cabral).

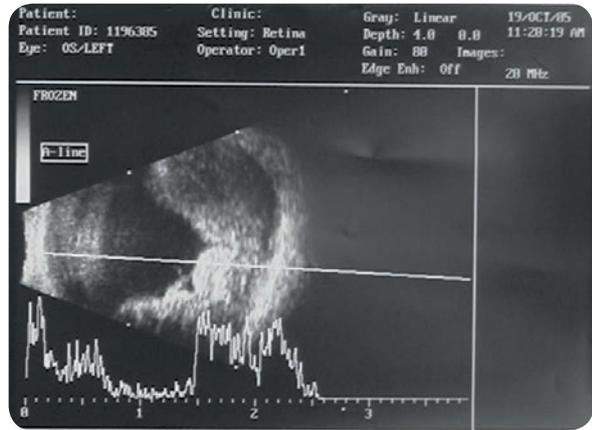


Fig. d.178 Doença de Coats (Ecografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

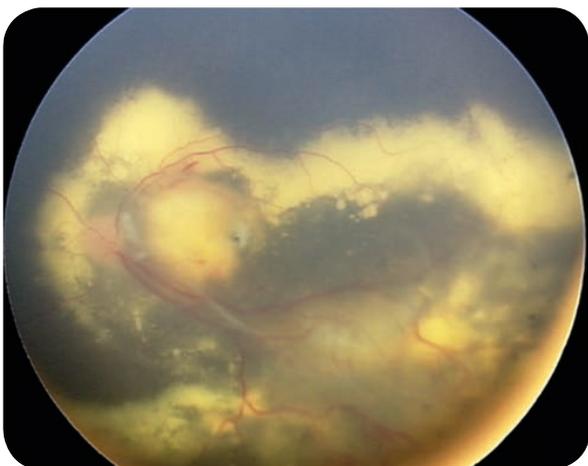


Fig. d.179 Doença Coats (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

DOENÇA DE EALES

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

Associação a hipersensibilidade a tuberculoproteínas.

SINTOMAS:

Diminuição da AV por hemorragias vítreas recorrentes.

SINAIS:

Embainhamento vascular periférico.

Neovascularização periférica

Hemorragia vítrea recorrente

CLASSIFICAÇÃO, segundo Saxena e Kumar, baseada em achados fundoscópicos e angiográficos¹⁴:

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

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

Estádio 2a: Não perfusão capilar periférica

Estádio 2b: Neovascularização retina/
Neovascularização do disco óptico

Estádio 3a: Proliferação fibrovascular

Estádio 3b: Hemorragia vítrea

Estádio 4a: Descolamento combinado

regmatogéneo e traccional

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ECOGRAFIA: Monitorização dos doentes com hemorragia vítrea.

COMPLICAÇÕES

Descolamento traccional da retina

Rubeosis iridens

Glaucoma

Catarata

TRATAMENTO:

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

Panfotocoagulação nos estádios proliferativos da doença.

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

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

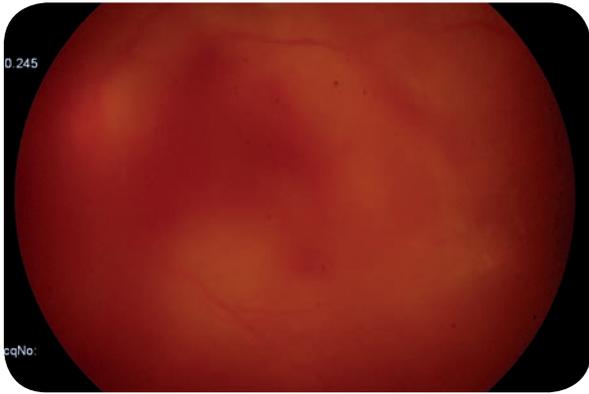


Fig. d.180 Hemorragia vítrea na Doença Eales

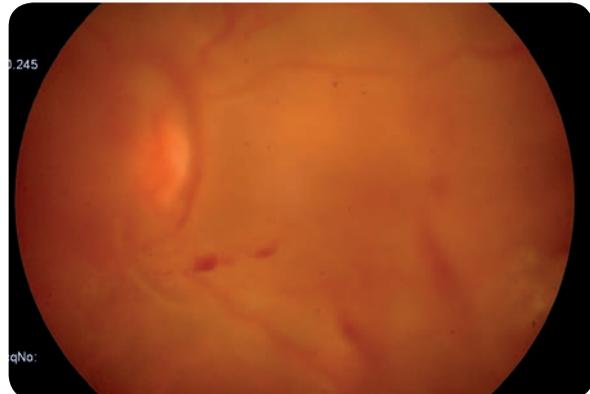


Fig.d.181 Hemorragia vítrea na Doença Eales

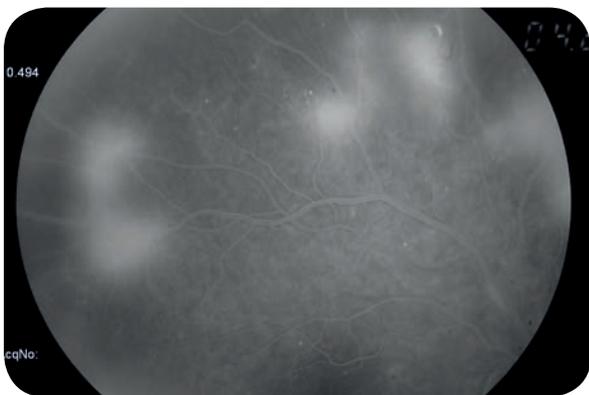


Fig. d.182 Doença de Eales (AF)

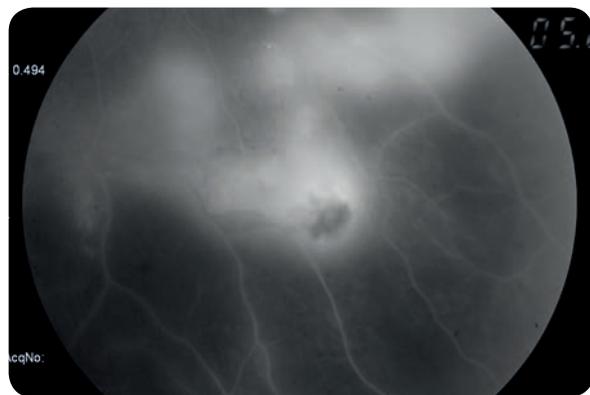


Fig. d.183 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage (AF)

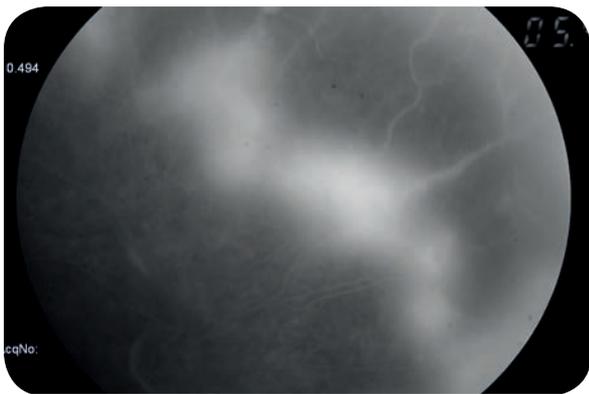


Fig. d.184 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage (AF)

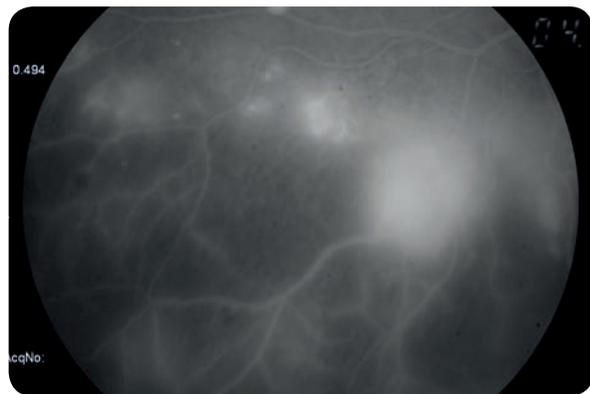


Fig. d.185 Doença de Eales , com múltiplos pontos leakage (AF)



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

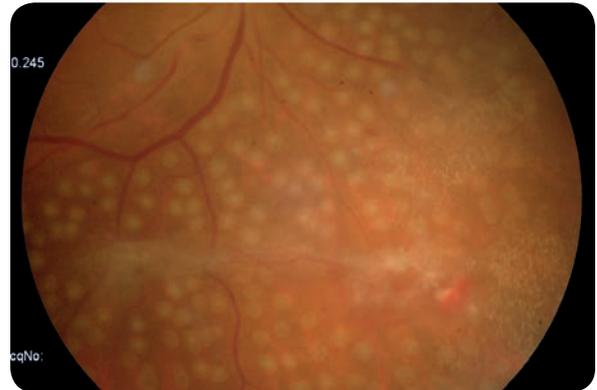


Fig.d.187 Doença de Eales . Após fotocoagulação (Retinografia)

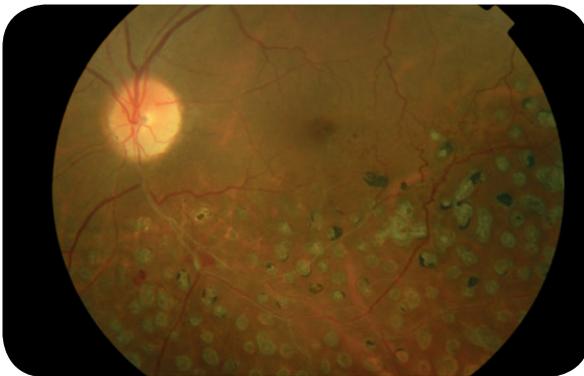


Fig. d.188 Doença de Eales. (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes)

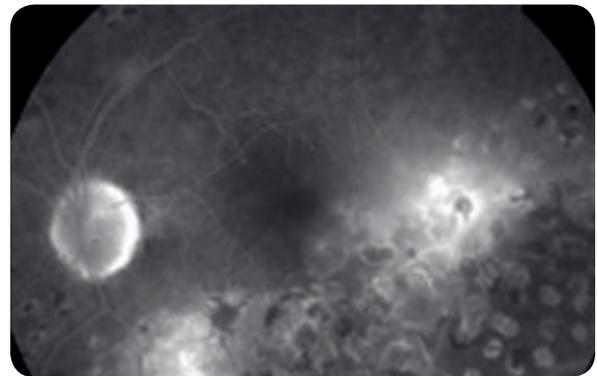


Fig. d.189 Doença de Eales. (AF) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes)

DOENÇA DE NORRIE

Transmissão autossômica recessiva, bilateral.
É caracterizada por uma disgenesia ocular associada com déficit progressivo auditivo e mental.

SINAIS:

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

PROGNÓSTICO:

O estágio final da doença é a presença de uma retina descolada e vascularizada retrocristalina, a qual origina a cegueira.

OUTROS SINDROMES ASSOCIADAS:

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

DOENÇA DE WHIPPLE

É uma uveíte infecciosa, devido a uma bactéria chamada *Trophyma Whipplei*.

Provoca uma uveíte crónica, predominantemente posterior, classicamente associada a diarreia crónica.

ACHADOS CLÍNICOS SISTÉMICOS:

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

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência desconhecida.

Idade média (50 anos).

Predomínio no sexo masculino (3:1).

Factores de risco pouco conhecidos.

CLÍNICA:

Diversidade de sintomas visuais.

Queratite, uveíte anterior moderada, hialite de

intensidade variável, retinite e coroidite.

DIAGNÓSTICO:

Diffícil.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Uveíte posterior bilateral:

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

TRATAMENTO:

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

DOENÇA STARGARDT E FUNDUS FLAVIMACULATUS

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

Autossómica recessiva.

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

A doença de Stargardt e o fundus flavimaculatus

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

EPIDEMIOLOGIA

Não há predileção por sexo.

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

HISTOPATOLOGIA.

Acumulação de material anômalo tipo lipofuscina no EPR.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

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

SINTOMAS:

Diminuição da AV central.
Deuteranomalia.

SINAIS:

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

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

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Na fase precoce surge uma hipofluorescência, correspondente ao material esbranquiçado. É patognomônico o silêncio coroideu, embora não

ocorra em todos os casos. Padrão "em olho de boi".
ICG: Os flecks são sempre hipofluorescentes. Persistem até às fases terminais, com o aparecimento de "pin points".

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

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

EOG: subnormal

ERG: Função escotópica e fotópica normal.

ERG multifocal: Função macular anômala.

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia cones (o que diferencia a D. Stargardt da distrofia cones é a presença dum ERG fotópico normal).

Maculopatia "em olho de boi"

O silêncio coroideu pode ocorrer também na argirose.

- DMI atrofica (em doentes > 60 anos)

EVOLUÇÃO:

Perda progressiva da visão central resultando em atrofia central.

A diminuição da AV é precoce e grave e estabiliza habitualmente pelos 1/10 a 2/10⁵¹.

PROGNÓSTICO.

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

Pior prognóstico visual para os que apresentam uma atrofia macular geográfica a mimetizar a DMI. O desenvolvimento de flecks na média periferia é um indicador de um envolvimento do fundo mais extenso, o que induz um prognóstico visual pior.

COMPLICAÇÃO:

NVSR é rara.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.



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



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

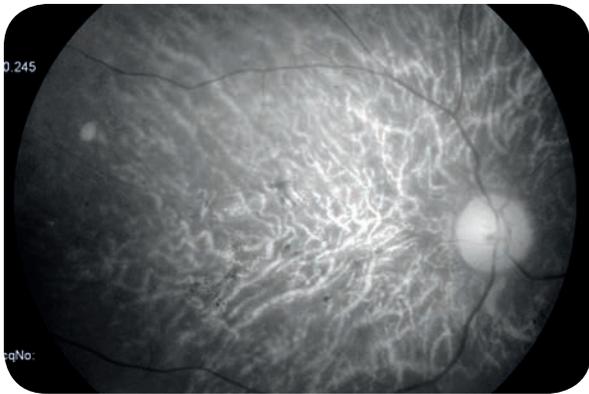


Fig. d.192 Doença de Stargardt (Aneritica).

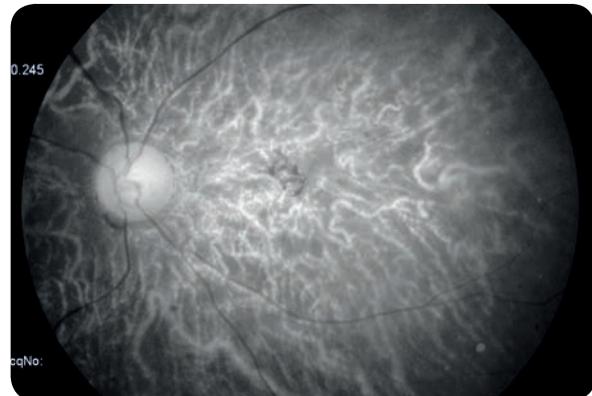


Fig. d.193 Doença de Stargardt (Aneritica).

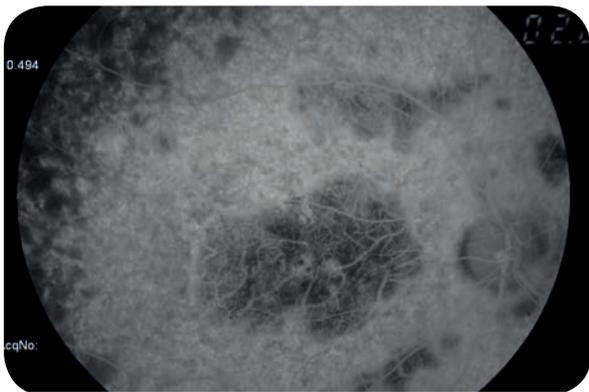


Fig. d.194 Doença de Stargardt (AF)

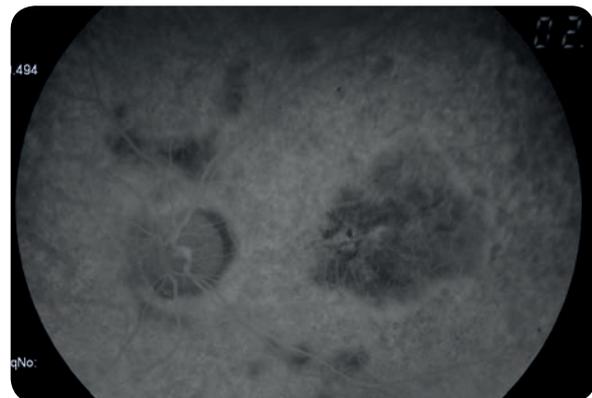


Fig. d.195 Doença de Stargardt (AF)

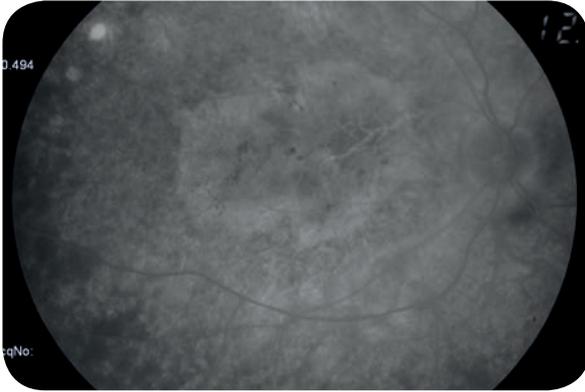


Fig. d.196 Doença de Stargardt (AF)

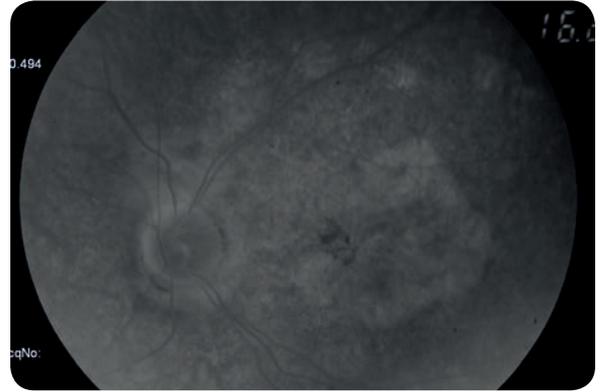


Fig. d.197 Doença de Stargardt (AF)



Fig. d.198 Doença de Stargardt, estadio terminal, (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

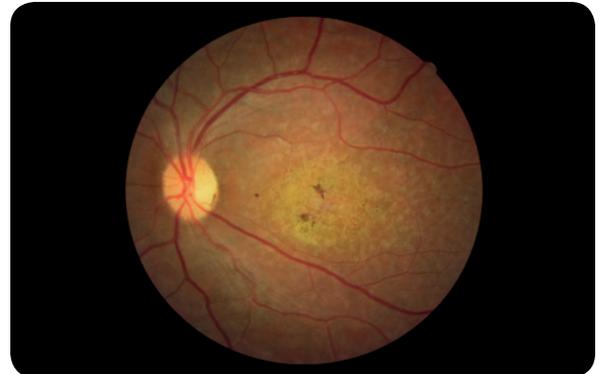


Fig. d.199 Doença de Stargardt, estadio terminal (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Patrício)

DOENÇA TAKAYASU

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

HISTOPATOLOGIA:
Alterações na porção externa da média e adventícia

das artérias.

CLÍNICA:
Os aspectos clássicos da doença resultam duma diminuição da perfusão ocular, que se manifesta por alteração retiniana hipóxica como microaneurismas, anastomoses arteriovenosas e

áreas de não perfusão capilar retiniana.

SINAIS OCULARES:

- a) **RETINOPATIA**
Atenuação arteriolar, manchas algodinosas, hemorragias retinianas, microaneurismas, malformações A-V, neuropatia óptica isquémica e neovascularização.
- b) **SEGMENTO ANTERIOR**
Edema corneano, Tyndall +, rubeosis iridens, glaucoma neovascular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Arteriografia

AF: Evidencia aspectos da retinopatia isquémica.

PROGNÓSTICO:

Mau.

TRATAMENTO:

Corticosteróides sistémicos e citotóxicos (Metotrexato e azatioprina)



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

Os fungos podem penetrar o globo ocular directamente após uma ferida perfurante, após uma perfuração duma úlcera da córnea ou após uma septicémia a Cândida¹.

- **CANDIDÍASE OCULAR**

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

A infecção exógena a Cândida pode ocorrer após uma cirurgia intraocular, após um trauma penetrante ou como extensão duma úlcera corneana a Cândida. A endoftalmite a Cândida endógena pode ocorrer em toxicodependentes endovenosos ou em doentes imunodeprimidos.

Áreas focais de corioretinite surgem como um aspecto em algodão branco.

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

TRATAMENTO:

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

O papel dos corticóides sistémicos é controverso. Vitrectomia via pars plana para o diagnóstico e tratamento.

- **COCCIDIODOMICOSE OCULAR**

O agente responsável é o *Coccidioidomycosis immitis*.

O envolvimento do segmento posterior ocorre sob a forma de coroidite, corioretinite ou endoftalmite. O tratamento de eleição é a Anfotericina B.

- **CRIPTOCOCCOSE OCULAR**

O agente responsável é o *Cryptococcus neoformans*.

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

Anfotericina B é eficaz.

- **BLASTOMICOSE OCULAR**

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

Anfotericina B (EV) é a escolha.

- **ASPERGILOSE E ESPOROTRICOSE**

Aspergillus é uma causa rara de endoftalmite que pode ocorrer primariamente em doentes imunocomprometidos.

A vitrite e os infiltrados vítreos podem requerer tratamento.

A esporotricose é uma causa rara de endoftalmite a fungos.

DOENÇAS RETINIANAS “FLECKED”

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

CLÍNICA:

Assintomáticos ou visão desfocada, nictalopia e hemeralopia.

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

CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA⁵²:

- Lesões retinianas branco-amareladas na doença ocular primária.
 - Doença Stargardt e fundus flavimaculatus
 - Síndrome retiniano fleck benigno.
 - Fundus albipunctatus
 - Retinite punctata albescens
- Síndrome S-cone aumentado
- Distrofia cristalina Bietti
- Lesões retinianas branco-amareladas em doença adquirida
 - Deficiência vitamina A
 - Coriorretinopatias inflamatórias
 - Retinopatias cristalinas provocadas por fármacos
- Lesões retinianas branco-amareladas em doença sistêmica
 - Abetalipoproteinemia
 - S. Alport
 - Pseudoxantoma elasticum
 - Glomerulonefrite membranoproliferativa tipo II
 - Hiperossalúria
 - Síndrome Sjogren-Larsson

DOYNE HONEYCOMB

Também chamado Malattia leventinese ou drusen radial autossômico dominante.

GENÉTICA:

Padrão hereditário autossômico dominante.

Mutação no gene EFEMP1, também conhecido como fibulin 3 gene no cromossoma 2p16¹².

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Habitualmente na 2ª – 3ª década de vida.

SINTOMAS:

Podem estar assintomáticos até à 4ª década de vida, antes que refiram diminuição da AV ou metamorfopsia.

SINAIS:

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

Podem ocorrer por fora das arcadas.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EVOLUÇÃO:

Atrofia geográfica ou NVSR, devido à confluência dos drusens.

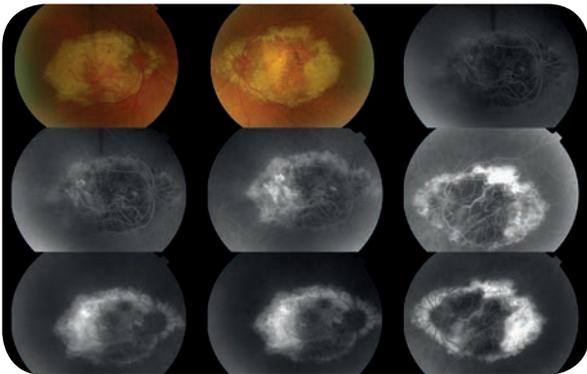


Fig d.200 Doyne (Foto cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

DRUSENS CUTICULARES

Também chamados drusens laminares basais. Patologia rara. Caracterizada por um espessamento nodular da membrana basal do EPR. Dispersa pelo fundo ocular.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:
40-60 anos de idade.

SINTOMAS:

Diminuição moderada da AV.
Discromatópsia azul-amarelo.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF. Visualização de mais lesões do que na retinografia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia pseudovitiliforme do adulto.

EVOLUÇÃO:

Prognóstico satisfatório, na ausência de NVSR

associada.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

DRUSENS DISCO ÓPTICO

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

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

Podem provocar alterações dos CV, frequentemente periféricas e que podem evoluir para uma contracção isópteras⁵³.

EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência dos drusens papilares varia entre 0,34 a 2,0%. São frequentemente bilaterais (75% dos casos). Em 50% dos casos apresentam anomalias dos vasos sanguíneos papilares e ausência da cúpula óptica. Transmissão autossómica dominante.

FISIOPATOLOGIA:

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

SINTOMAS:

A maioria dos doentes apresentam-se assintomáticos. No entanto, cerca de 70% apresentam anomalias do CV, habitualmente periféricos⁵⁴.

SINAIS:

Aspecto de pseudoedema papilar.

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

SINAIS EVOCADORES DE DRUSENS PAPILARES:

- Elevação da papila, com bordo festonado,

sem escavação fisiológica.

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

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

ASSOCIAÇÕES:

- Retinopatia pigmentar
- Estrias angióides
- Síndrome Alagille

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA OCULAR: É o exame mais acessível para detectar depósitos calcificados.

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

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

AF: Autofluorescência anterior à injeção de contraste. Depois, evidencia uma hiperfluorescência progressiva.

EVOLUÇÃO:

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

Quando são sintomáticos, os drusens podem traduzir-se por uma alteração do campo visual periférico, que atinge 2/3 dos doentes¹

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

COMPLICAÇÕES:

- Frequentemente as complicações

são vasculares (hemorragias peripapilares, NOIA, oclusões venosas e arteriais retinianas).

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

TRATAMENTO:

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



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

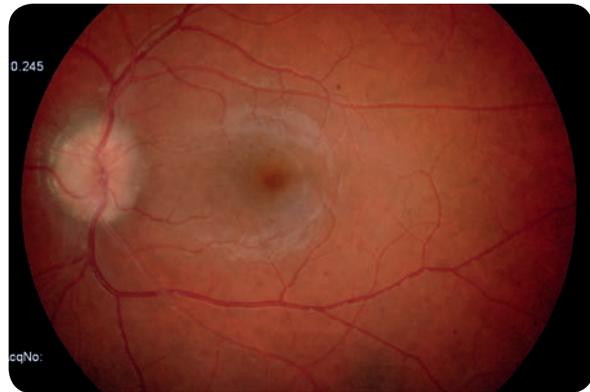


Fig. d.202 Drusens profundos do disco óptico (Retinografia)

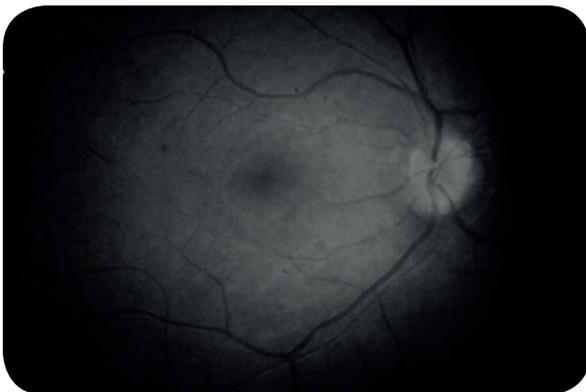


Fig. d.203 Drusens profundos do disco óptico (Anerítica)

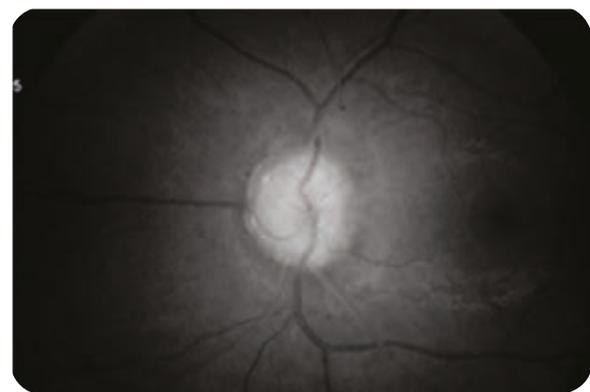


Fig. d.204 Drusens profundos do disco óptico (Anerítica)



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



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

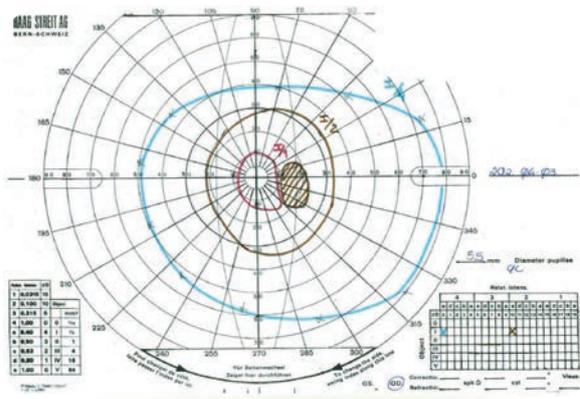


Fig. d.207 Drusens profundos do disco óptico (CV)

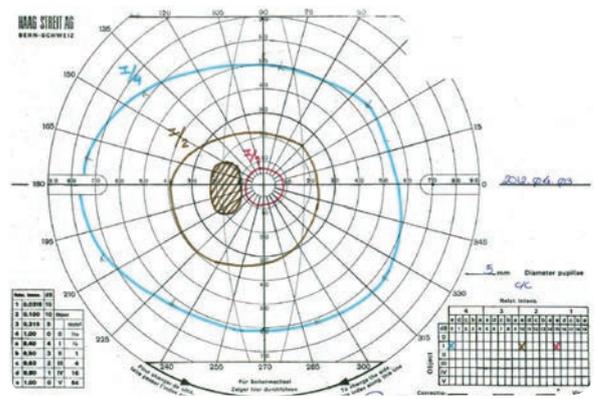


Fig. d.208 Drusens profundos do disco óptico (CV)



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



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

DRUSENS DOMINANTES

Também chamados Drusens hereditários ou drusens familiares.

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

PATOGENESE:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Aparecimento precoce de drusens pelas idades de 20 a 30 anos, que apresentam um padrão

de distribuição diferente no fundo ocular (a localização mais frequente é na parte nasal).

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DMI

EVOLUÇÃO:

Evoluem progressivamente para uma atrofia do EPR.

COMPLICAÇÃO:

NVSR

TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado.



Fig. d.211 Drusens dominantes (Retinografia)

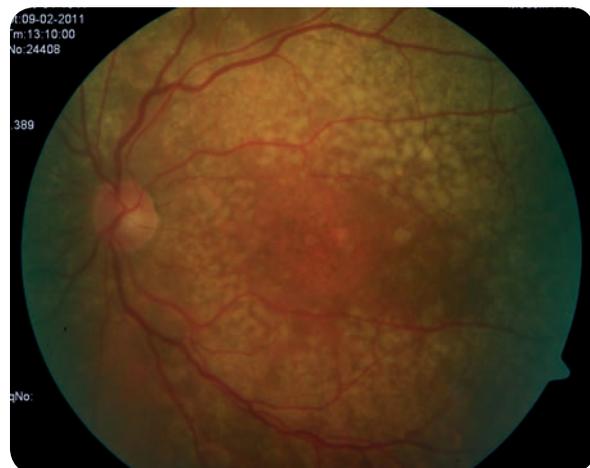


Fig. d.212 Drusens dominantes (Retinografia)



Fig. d.213 Drusens dominantes (Anerítica)

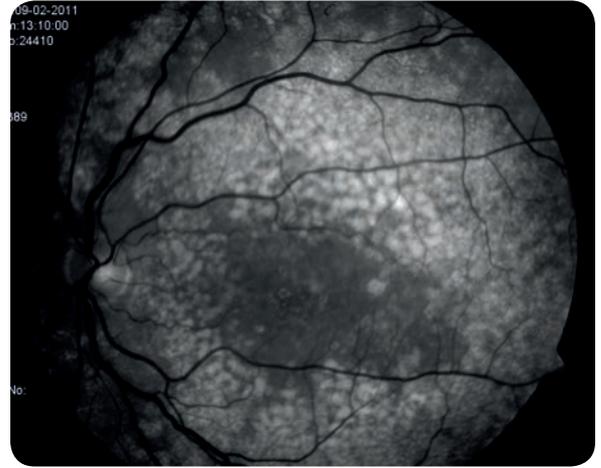


Fig. d.214 Drusens dominantes (Anerítica)

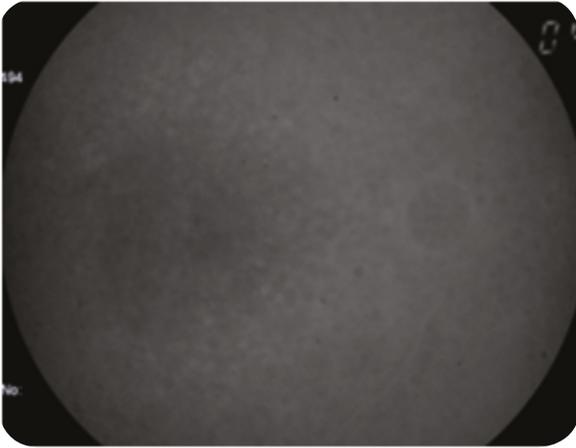


Fig. d.215 Drusens dominantes (AF)

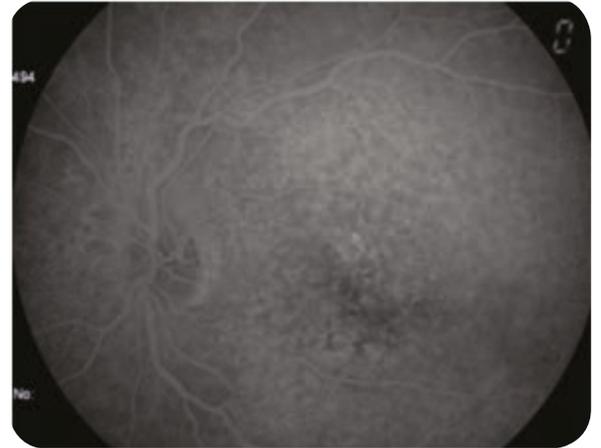


Fig. d.216 Drusens dominantes (AF).

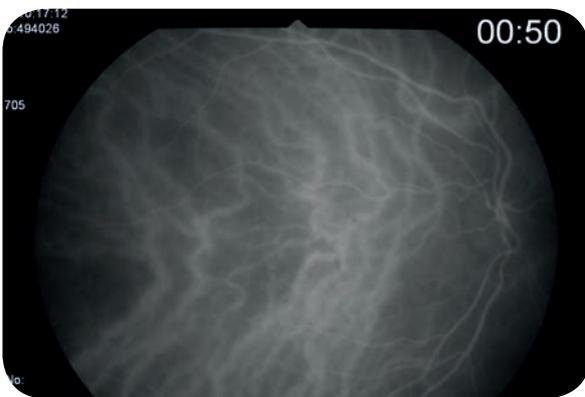


Fig. d.217 Drusens dominantes (ICG)

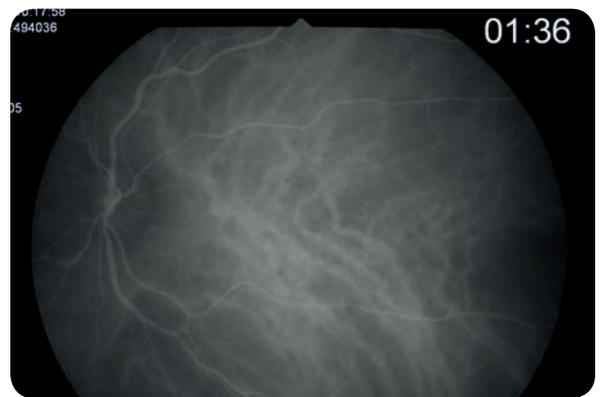


Fig. d.218 Drusens dominantes (ICG)

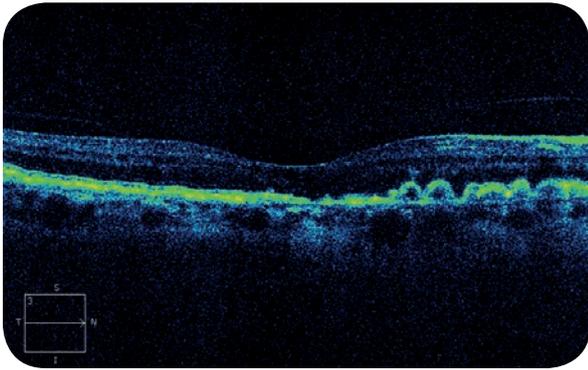


Fig. d.219 Drusens dominantes (OCT)

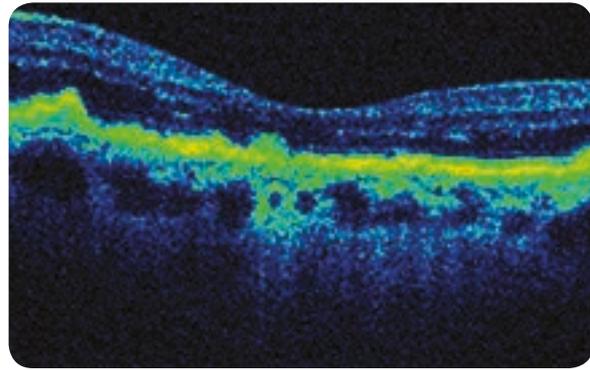


Fig. d.220 Drusens dominantes (OCT)

DRUSENS RETINIANOS PERIFÉRICOS

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

Podem variar em tamanho e forma.

Podem apresentar-se esbranquiçados se se tornam calcificados.

Podem coalescer para formar corpos drusenoides.

CLÍNICA:

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

Não têm consequências clínicas.

ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA:

- Disproteinemia
- Leucemia crônica
- Pseudoxantoma elasticum
- Esclerodermia
- S. Rendu-Osler-Weber

COMPLICAÇÃO:

NVSR periférica (rara).

Ou Commotio retinae.

Causado pela contusão aguda da retina neurosensorial.

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

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

TIPOS:

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

PATOGÉNESE:

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

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

SINTOMAS:

Assintomático, se localizado fora da área foveal. Se afecta o centro da fóvea, o paciente refere uma escotoma central e uma visão central diminuída.

CLÍNICA:

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

Elevações da retina, ao nível da retina neurosensorial e EPR na fóvea, com linhas concêntricas esbranquiçadas.

O disco óptico e os vasos da retina habitualmente não estão envolvidos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permeabilidade vascular retiniana alterada.

OCT: Revela uma lesão traumática ao nível do complexo foto-receptores-EPR, traduzível por um aumento da reflectividade nas áreas afectadas. Os casos graves, com disrupção extensa dos fotoreceptores mostram uns espaços opticamente vazios na área correspondente aos fotoreceptores.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Oclusão artéria retiniana ramo
- Descolamento da retina aplanado

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é bom se a localização da lesão estiver fora da área da fóvea. Os traumatismos moderados são acompanhados por uma recuperação da AV central e normalização da coloração normal da retina e sua função, sem sequelas, em dias ou 1 semana após⁵⁵.

Contudo, se a fóvea estiver envolvida, a perda de visão pode manter-se permanentemente. Pode levar à formação ulterior dum buraco macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento.

Pode ocorrer uma recuperação completa da perda de visão ou ser deixada com défice visual central.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:
Não é necessária.

Devem ser excluídos a ruptura do globo ocular e descolamento da retina.

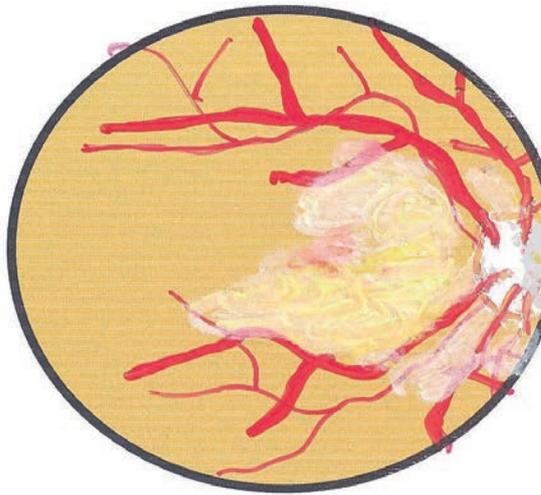


Fig. e.1 Commotio retinae



Fig. e.2 Commotio retinae

EDEMA MACULAR

O edema macular é uma das principais causas de baixa da acuidade visual no Ocidente. Define-se como um espessamento da área macular, devido à acumulação de líquido extracelular num compartimento habitualmente virtual.

O edema macular resulta dum desequilíbrio em que a taxa de filtração através dos capilares ultrapassa a capacidade de reabsorção do líquido intersticial. Ou seja, a acumulação de líquido extracelular não é compensada pela capacidade normal de reabsorção do epitélio pigmentar retina, autoregulação do débito sanguíneo e compliance tissular.

A patogenia do edema macular é complexa. Trata-

se duma patologia inespecífica, resultado duma ruptura da barreira hemoretiniana interna (endotélio capilares retinianos) e/ou barreira hemoretiniana externa (epitélio pigmentar retina). O OCT permite confirmar a relação entre a presença do espessamento retiniano e a ruptura da barreira hemoretiniana.

A alteração da permeabilidade vascular resulta quer de um mecanismo “químico” (prostaglandinas, VEGF) ou por mecanismo mecânico (forças traccionais ao nível da interface vítreoretiniana).

FISIOPATOLOGIA

FACTORES METABÓLICOS

O aumento da permeabilidade vascular, nos doentes diabéticos, precede sempre o aparecimento clínico da retinopatia diabética.

Diversos factores crescimento (VEGF), insulin-like growth factor (IGF1), PDGF, fibroblast growth factor (FGF) podem estar implicados na ruptura da barreira hemato-retiniana.

FACTORES MECÂNICOS

Papel da interface vítreoretiniana como um factor mecânico que desencadeia o edema da mácula.

Orientação antero-posterior fibras vítreas, com uma aderência intensa às células Muller.

FACTORES INFLAMATÓRIOS

Os mediadores da inflamação, como as prostaglandinas, as citocinas pró-inflamatórias, como o tumor necrosis factor X (FNF alfa) ou a interleucina 1.

As citocinas podem agir directamente sobre a barreira hemato-retiniana, mas podem igualmente agir indirectamente através do VEGF.

FACTORES VASCULARES

A hipoxia é um factor que pode aumentar a sínteses de VEGF.

A isquemia pode provocar uma ruptura da Barreira hemato-retiniana externa. Leva à perda de auto-regulação do fluxo sanguíneo retiniano.

ETIOLOGIA DO EDEMA MACULAR

PÓS-CIRURGIA	<p>Pós Cirurgia Catarata</p> <p>Pós Yag-laser (capsulotomia posterior)</p> <p>Pós Cirurgia Glaucoma</p> <p>Pós Cirurgia Desc. Retina</p> <p>Pós Panfotocoagulação na R.Diabética</p>
VASCULAR	<p>Retinopatia Diabética</p> <p>Oclusão venosa e arterial retiniana</p> <p>Telangiectasias retinianas</p> <p>Retinopatia Hipertensiva</p> <p>Retinopatia Radiação</p>
INFLAMAÇÃO	<p>Vasculites</p> <p>Retinopatia Birdshot</p> <p>Pars Planite</p> <p>Toxoplasmose</p> <p>Sarcoidose</p> <p>Outras retinites</p>

DISTROFIAS RETINIANAS	Retinopatia pigmentar Atrofia girata Fundus Flavimaculatus Edema Macular autossómico dominante Retinosquisis Juvenil ligada ao X Edema macular quístico infantil
SUBRETINIANA	NVSR coroidea Epiteliopatia retiniana difusa Melanoma coroide
MECÂNICA	Membranas pré-retinianas Sind. Tracção Vitreoretiniana
TÓXICA	Epinefrina. Latanoprost. Ác. nicotínico

ANATOMOPATOLOGIA

Anatomicamente, a mácula é uma região com uma predisposição particular para a acumulação de líquido. A disposição horizontalizada das fibras Henle é a causa de uma determinada laxidez tecidual.

Na mácula localizam-se células com uma taxa metabólica elevada.

A acumulação de líquido efectua-se sobretudo ao nível da camada plexiforme externa e nuclear interna (formação de locas).

CLASSIFICAÇÃO:

Baseada em achados angiográficos:

- Edema macular devido a ruptura da BHR
- Edema macular sem ruptura da BHR
- Edema macular misto (Edema macular traccional, que se complica de ruptura da BHR).

SINTOMAS

Sintomatologia clínica inespecífica.

A diminuição da acuidade visual (habitualmente proporcional à espessura macular) é variável.

Micrópsia, metamorfópsias e escotoma central são

outros sintomas.

SINAIS

O diagnóstico é essencialmente clínico.

Perda do reflexo foveal.

EXAMES COMPLEMENTARES

AF: Permite visualizar os pontos de difusão e determinar o seu carácter focal ou difuso. Edema macular cistóide visualizado pela acumulação de contraste ao nível das diferentes locas.

O.C.T. – Permite medir a espessura macular retiniana. Analisa qualitativa e quantitativa o edema macular. Estuda a interface vítreo-retiniana, nomeadamente a existência de forças traccionais. Monitoriza a eficácia do tratamento.

TRATAMENTO

ANTI-INFLAMATÓRIOS NÃO ESTERÓIDES

- inibem a ciclo-oxygenase

CORTICÓSTERÓIDES

- Inibem a fosfolipaseA2, reduzindo deste modo a libertação de ácido araquidónico (Diminuindo a síntese Prostaglandinas e

leucotrienos)

- Diminuem a taxa de diversos mediadores inflamação.

INJEÇÃO INTRAVÍTEA DE ACETÓNIDO DE TRIAMCINOLONA

(C₂₄H₃₁F₀₆) É um corticosteróide com uma potência antiinflamatório relativa 5x maior do que a Hidrocortisona.

MECANISMOS ACCÃO

- Estabilizador barreira (aumenta a actividade e a densidade das aderências intercelulares do endotélio retiniano).

- Efeito anti factor crescimento vascular endotelial (anti-VEGF).

A dose habitual aceita-se como 4 mg. A administração de 4 mg de acetónido Triamcinolona intravíteo equivale a uma megadose endovenosa de 1000 mgr metilprednisolona.

É evidente uma diminuição intensa da espessura macular (40% dos casos) e uma melhoria da acuidade visual (3,5 linhas).

A maioria requer nova injeção intravíteo de

Triamcinolona cada 3 ou 8 meses, dependendo da dose inicial.

Diuréticos

- Acetazolamida
- Inibidores anidrase carbónica

Injeção intravíteo de anti-VEGF

- Pegaptanib (macugen ®)
- Ranibizumab (lucentis ®)
- Bevacizumab (avastin ®)

Outras moléculas

Anticorpos monoclonais anti-tnf

Ciclosporina A

Oxigénio hiperbárico

Novas fórmulas

Retisert (fluocinolona)

o **Edema macular focal**

Caracteriza-se por um espessamento retiniano, bem circunscrito, associado a exsudados duros perifoveolares.

AF: Foco hiperfluorescente tardio, devido ao extravasamento do contraste.



Fig. e.3 Edema macular focal, por Retinopatia diabética (Retinografia)

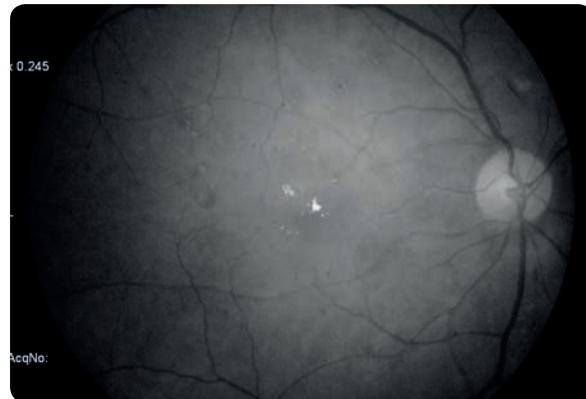


Fig. e.4 Edema macular focal, por Retinopatia diabética (Anerítica)

o **Edema macular difuso difuso**

Espessamento retiniano difuso, que pode estar associado a alterações cistóides.

AF: Hiperfluorescência devido aos microaneurismas e hiperfluorescência tardia devido ao extravasamento tardio de contraste.

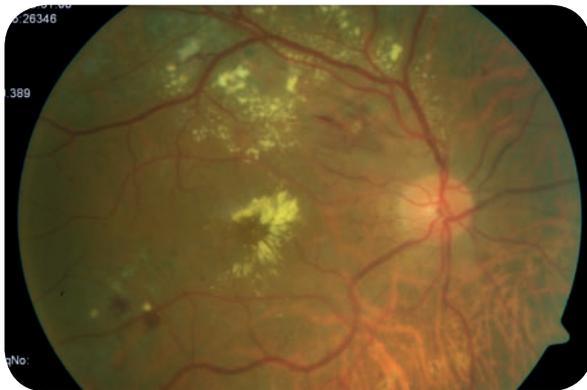


Fig. e.5 Edema macular difuso na Retinopatia diabética (Retinografia)

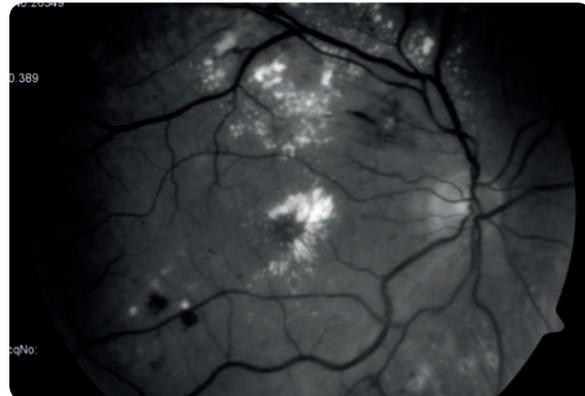


Fig. e.6 Edema macular difuso na Retinopatia diabética (Anerítica)

EDEMA MACULAR CISTÓIDE (EMC)

Consiste na acumulação de fluido intraretiniano na área perifoveal, em espaços quísticos. É uma das causas mais comuns de diminuição inexplicada de AV após cirurgia da catarata.

EPIDEMIOLOGIA:

Observada mais comumente após a cirurgia da catarata. Também ocorre após trabeculectomia, panfotocoagulação laser, crioterapia e capsulotomia Yag-laser, explante escleral. Menos comumente: Retinopatia diabética, uveíte, oclusão venosa retiniana, NVSR, telangiectasias perifoveais, retinopatia pigmentar.

PATOGÊNESE:

Tracção vítrea da mácula, encarceração vítrea da ferida operatória, tracção vítrea-uveal, inflamação e lesão fótica.

SINTOMAS:

Típicamente ocorre uma diminuição da AV 6 a 10 semanas após a cirurgia da catarata.

SINAIS:

Perda de depressão foveal. Espaços quísticos translúcidos na área perifoveal, espessamento da mácula central e hemorragias ponteadas intraretinianas na margem da zona avascular central. A área perifoveal apresenta uma coloração amarelada xantofilíca.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidencia uma acumulação de contraste (pooling) na camada plexiforme externa, na região perifoveal, num padrão em pétalas de flor. Os espaços fusiformes podem estar dispostos numa disposição radiária.

EMC angiográfico ocorre em cerca de 60% após uma cirurgia da catarata. EMC clinicamente significativo e sintomático ocorre em 2 a 10% após uma cirurgia da catarata.

OCT: Evidencia cavidades quísticas intraretinianas, opticamente vazias e associadas a aumento da espessura macular. Define os parâmetros dos volumes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- NVSR
- Edema macular diabético

PROGNÓSTICO:

A maioria dos doentes com EMC após uma cirurgia da catarata, sofrem resolução espontânea dentro de 6 meses. A terapêutica está indicada em doentes sintomáticos com diminuição da AV.

Corticóides tópicos ou periocular, AINE's, inibidores da anidrase carbônica orais.

Injeção intravítrea de corticóides ou anti-VEGF.

Vitreolise com Yag-laser. Vitrectomia.

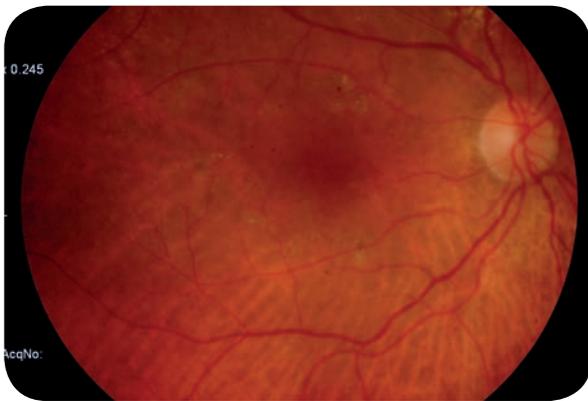


Fig. e.7 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Retinografia)



Fig. e.8 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Retinografia)



Fig. e.9 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Anerítica)



Fig. e.10 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (Anerítica)



Fig. e.11 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (AF)



Fig. e.12 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (AF)

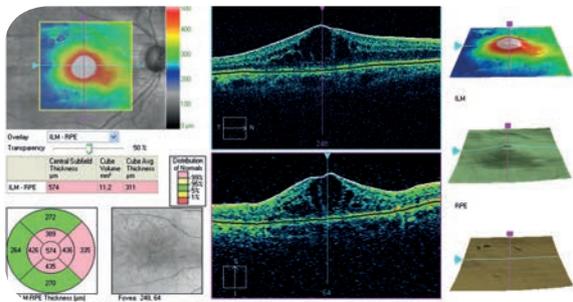


Fig. e.13 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT).

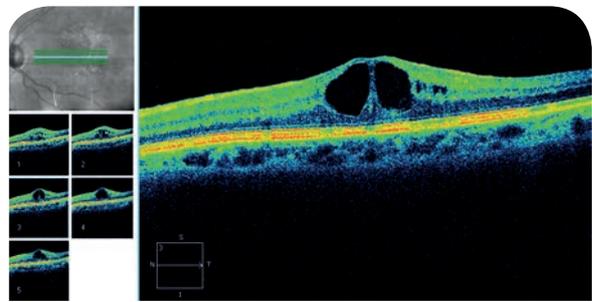


Fig. e.14 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT)

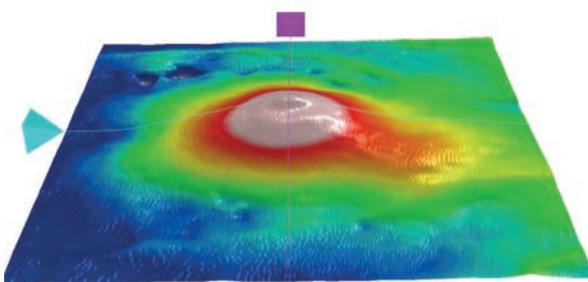


Fig. e.15 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT).

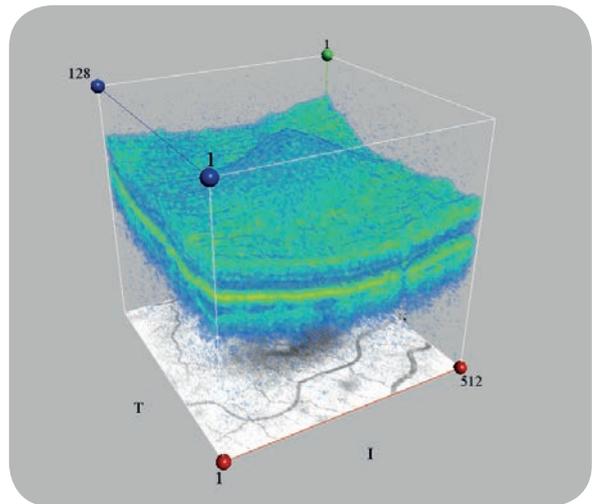


Fig. e.16 Edema macular cistóide na Retinopatia diabética (OCT em 3D)

EDEMA MACULAR DOMINANTE

Descrita pela primeira vez em 1976 por Deutman. Também chamada distrofia macular cistóide dominante.

Caracterizada por um início precoce de alterações cistóides na mácula, que posteriormente evoluem para atrofia macular.

GENÉTICA:

Herança autossômica dominante. Locus génico em 7q.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

1ª – 2ª décadas de vida.

SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual na infância, que progride gradualmente com a idade. Escotomas centrais.

Discromatópsia verde-vermelho e amarelo-azul.

SINAIS:

Edema macular cistóide bilateral. Hipermetropia. Opacidades vítreas.

Nos estádios terminais há uma atrofia da área foveal, circundado pelo edema cistóide. Podem ocorrer alterações pigmentares na média e periferia da retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Padrão em pétalas de flor, resultado do extravasamento do contraste.

CV: Escotoma central.

VISÃO CROMÁTICA: Discromatópsia.

ADAPTAÇÃO AO ESCURO: Anómala.

ERG: Inicialmente normal, mas depois está diminuído em estádios tardios.

PROGNÓSTICO:

Mau. Evolui para uma atrofia geográfica.

EDEMA PAPILAR

Descrito em Papiledema.

“ENCLOSED ORA BAYS”

Também conhecida como anel num dente ou buraco num dente.

Consiste num cerco dum ilhéu de epitélio da pars plana pela retina periférica, ao nível da ora serrata. Representa uma variação do desenvolvimento da retina periférica, tal como a escavação retiniana periférica e pregas meridionais²⁵.

Podem apresentar um aspecto de cerco parcial ou total.

Bilateral em 8% dos casos.

HISTOPATOLOGIA:

Composta por delgadas camadas da pars plana, envolvida por retina sensorial.

CLÍNICA:

Depressão acastanhada, envolvida por uma retina de aparência normal.

Localização habitual no meridiano horizontal.

Podem estar presente uma tracção vítrea forte.

EVOLUÇÃO:

Podem ocorrer buracos retinianos no bordo posterior.

ENDOFTALMITE ENDÓGENA

Definida como uma resposta inflamatória a uma invasão ocular de causa bacteriana, fúngica ou parasitária.

É uma infecção grave, causa potencial de cegueira.

Bilateral em 15 a 25% dos casos.

FISIOPATOLOGIA:

Ligada a um processo infeccioso metastático secundário a uma disseminação hematogénea⁵⁶.

FACTORES DE RISCO:

Diabetes, cancro, cateterismo, imunodepressão,

cirurgia abdominal, alimentação parenteral, neutropenia, pós transplantes, antibioterapia prolongada.

EPIDEMIOLOGIA:

A endoftalmite endógena consiste em 2 a 8% das endoftalmites.

Idade média de 50 anos, sexo masculino.

O gérmen é principalmente bacteriano.

O foco infeccioso primitivo é predominantemente uma endocardite. Foco infeccioso génito-urinário, dentário, hepático, biliar, intestinal, pulmonar ou

meníngeo.

CLÍNICA:

Clássicamente a afecção bacteriana é mais rapidamente evolutiva que a afecção fúngica.

Os sinais clínicos são os de uma endoftalmite (hiperémia conjuntival, uveíte, hipópion, hipertensão ocular, edema córnea e hialite). Orientam para uma pista endógena: hialite em pérolas, nódulos de Roth e focos corioretinianos, abscessos subretinianos e retrohialóideus⁵⁷

PROGNÓSTICO:

Depende do terreno e da rapidez de instalação.

A mortalidade de doentes atingidos por candidémia é de 58%.

A mortalidade de doentes atingidos por endoftalmite bacteriana oscila entre 5 a 32%.

TRATAMENTO:

O tratamento curativo é pluridisciplinar.

Em caso de afecção bacteriana o tratamento de 1ª intenção são as injeções intravítreas de antibióticos (Vancomicina 1 mg/0,1 ml e ceftazidima 2mg/0,1 ml).

Vitrectomia é benéfica em endoftalmites bacterianas e fúngicas.

Corticóides controversos.

E PITELIOMA (ADENOMA) EPR

Descrito no Adenoma do EPR

E PITELIOPATIA PIGMENTAR PLACÓIDE MULTIFOCAL POSTERIOR AGUDA

Também conhecida por Epiteliopatia em Placas. É uma patologia rara, idiopática, geralmente bilateral, autolimitada e que provoca uma isquémia corioidea multifocal. Afecta tipicamente os jovens adultos (entre 20-50

anos de idade, com uma média de 25 anos). Um terço dos casos ocorre após um síndrome pseudogripal. Um pequeno número de doentes apresenta igualmente um eritema nodoso.

Descritos casos após vacinação anti-hepatite. Pode ser descrita como uma manifestação inicial duma vasculite do SNC.

Não tem preferência quanto ao sexo ou raça.

Relação estabelecida com HLA B27 e HLA DR2.

Descrita por Gass, em 1968, como uma patologia de início agudo, com múltiplas lesões esbranquiçadas no EPR e caracterizada por uma perda súbita de acuidade visual.

Resolução espontânea ocorre, em média, 2-3 semanas, deixando cicatrizes discretamente despigmentadas e atróficas.

O aspecto clínico é diferente segundo o estado evolutivo ou cicatricial em que a doença é descoberta.

As lesões descritas são profundas, planas, localizadas no plano do EPR. Não existe habitualmente uma reacção inflamatória do vítreo. Localizam-se predominantemente no pólo posterior, principalmente ao redor da área macular. A localização centrada na foveola é excepcional.

SINTOMAS:

As manifestações iniciais são a diminuição subaguda da acuidade visual, assimétrica, e a presença de escotomas paracentrais, dependendo do local das lesões do epitélio pigmentar.

A acuidade visual pode ir de 10/10, se as placas estiverem longe da mácula ou ser inferior a 1/10, se as placas se localizarem na foveola ou se existir um descolamento seroso do neuroepitélio.

Fotofobia.

SINAIS

Lesões placóides, características, grandes, múltiplas, arredondadas, de coloração branco acinzentadas ou branco-amareladas, de dimensões variáveis, contornos mal delimitados, número variável (em média 2-15) separadas entre elas por zonas de retina sã.

A localização inicial é no pólo posterior, progredindo depois até à região pós-equatorial.

Ocorre uma inflamação muito ligeira do vítreo em 50% dos casos.

Raramente ocorre uveíte anterior, edema papila e periflebite.

Após 2 semanas, as lesões deixam sequelas variáveis, com cicatrizes despigmentadas.

Podem aparecer novas lesões (recidivas), em média 3 semanas depois, sendo então possível visualizar diferentes lesões em diferentes estádios evolutivos.

As lesões periféricas tendem a ser ovaladas ou lineares.

As lesões descritas podem acompanhar-se, embora raramente, de descolamento seroso retiniano.

LESÕES OCULARES ASSOCIADAS

SEGMENTO ANTERIOR:

- Hiperémia conjuntival
- Episclerite
- Tyndall do humor aquoso
- Fenómeno de Marcus Gunn pupilar
- Hipertensão ocular

SEGMENTO POSTERIOR:

- Pars planite com edema macular cistóide
- Tyndall vítreo
- Edema papilar (frequente, embora discreto)
- Descrito um caso grave de óptica isquémica
- Vasculite retiniana

FORMAS CLÍNICAS OFTALMOSCÓPICAS

Young, Bird e Selm, propuseram uma classificação da patologia em 3 grupos:

GRUPO I - Engloba as formas de pequenas placas, que são as mais frequentes.

GRUPO II - Engloba as grandes placas. No plano angiográfico, a impregnação fluoresceínica apresenta-se no centro das grandes placas. A periferia fica hipofluorescente.

GRUPO III - As formas que apresentam descolamento seroso do neuroepitélio.

PATOGENIA

Etiologia desconhecida. Multifactorial.

Um terço ocorre após um síndrome gripal (particularmente o adenovírus tipo V).

Possivelmente, a patogenia está ligada a anomalia da coriocapilar, nomeadamente a oclusão localizada da coriocapilar ou à obliteração das arteríolas pré-capilares.

A existência de hiperfluorescência no fundo coróideu, na vizinhança de placas recentes, em ICG, evoca, provavelmente, uma reacção inflamatória extensa (Coscas, 1995).

Descrita a EPPMPA associada com Tuberculose, vacinação antihepatite B, Parotidite, Granulomatosis Wegener, Poliarterite Nodosa, Colite Ulcerosa, Sarcoidose, D.Lyme, Titoidite Associação pós medicamentos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Coloca em evidência os escotomas centrais ou

paracentrais, únicos ou múltiplos.

VISÃO CROMÁTICA: Normal ou evidencia uma discromatopsia do eixo azul-amarelo (sobretudo no estágio agudo da doença).

CURVA DE ADAPTAÇÃO À OBSCURIDADE: Normal ou subnormal

ERG: É normal ou apresenta uma diminuição da amplitude das ondas fotópicas e escotópicas, no estágio agudo.

EKG: Em geral está alterado, com uma relação Arden diminuída.

AF: Sinais característicos desta patologia consoante as fases:

- **FASE AGUDA-** As lesões apresentam-se hipofluorescentes nos tempos precoces, podendo persistir durante 1-2 minutos. Nos tempos venosos tardios, as lesões tornam-se hiperfluorescentes por coloração difusa homogênea (podendo persistir por 30 minutos). Existe um atraso no preenchimento coróideu.
- **FASE PRE-CICATRICAL-** Os grandes vasos coróideus são visíveis devido a uma alteração do EPR e das camadas internas da coróide. Há um aumento de contraste progressivamente nos tempos venosos tardios angiográficos. A coloração é predominantemente no bordo lesão, local da zona evolutiva.
- **FASE CICATRICAL-** As lesões iniciais são substituídas por placas hipofluorescentes e de atrofia. Nas formas graves, estas placas tomam o aspecto de atrofia geográfica EPR e da coróide.

ICG: As placas recentes apresentam-se muito hiperfluorescentes nos tempos precoces e bem delimitadas. Nos tempos venosos, tornam-se visíveis os grandes vasos atravessando a área das placas.

As placas antigas, cicatriciais, são hipofluorescentes, atravessadas por um grande número de vasos coróideus.

EVOLUÇÃO E PROGNÓSTICO

A maioria tem um prognóstico excelente, com recuperação espontânea da AV superior a 5/10 em 3-6 semanas.

Em 80% dos casos, a acuidade visual é superior ou igual a 5/10.

60% dos casos ficam com algumas sequelas,

como escotomas pericentrais, miodesópsias e metamorfópsias.

As lesões do EPR diminuem de tamanho e espessura em alguns dias, sendo substituídas em 7-12 dias, por áreas despigmentadas.

As recorrências são raras, com uma frequência variável. Em geral, sobrevém 6 meses após os primeiros sintomas. São mais frequentes quando as placas são grandes.

Sob o plano funcional, o prognóstico está ligado ao grau de atingimento da foveola.

A bilateralização da patologia é a regra. Verifica-se em algumas semanas após o atingimento do 1º olho. O intervalo livre entre o atingimento dos dois olhos é variável.

Ocorreram vários casos de neovascularização subretiniana desenvolvidos nas cicatrizes das placas. São mais frequentes nas formas de placas grandes e nas formas recorrentes.

As formas recidivadas, uni ou bilaterais, têm um prognóstico funcional mais grave, devido a cicatrizes foveolares e à rara neovascularização coróideia.

TRATAMENTO

A evolução espontânea é frequentemente favorável, não sendo necessário tratamento.

Quando a mácula é ameaçada, propõe-se corticoterapia em grandes doses.

Só as formas recidivantes e graves, com lesões extensas e activas, justificam a indicação terapêutica de imuno-depressores.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1) **COROIDITE SERPIGINOSA** - São ambas patologias corioretinianas, que se caracterizam pela presença de placas, com características clínicas e angiográficas semelhantes, mas que diferem quanto à topografia da lesão inicial e ao seu potencial evolutivo. A coroidite serpiginosa ocorre em pacientes mais velhos, tem recidivas frequentes e um mau prognóstico funcional.

2) **SÍNDROME MANCHAS BRANCAS MÚLTIPLAS EVANESCENTES** - Provoca uma baixa da acuidade visual em adultos jovens e tem um prognóstico favorável. As lesões são mais pequenas e unilaterais e localizadas ao nível da retina externa e EPR. A angio revela uma hipofluorescência precoce e uma impregnação tardia das lesões.

3) **D. HARADA** - Apresenta um infiltrado coróideu difuso no estágio agudo e anomalias

residuais do EPR (similares à EPPMPA), no estágio inactivo. Caracteriza-se por um descolamento exsudativo da retina, edema da papila, vitrite e uveíte anterior granulomatosa. Afecta, no entanto, grupos étnicos específicos.

4) **OUTRAS CAUSAS** - Neuroretinite subaguda unilateral difusa. Coroidite multifocal

com panuveíte. Sarcoidose. Sífilis 2ª. Oftalmia simpática. Infiltrados coróides metastáticos.

COMPLICAÇÕES:

- NVSR
- Alterações extensas do EPR.

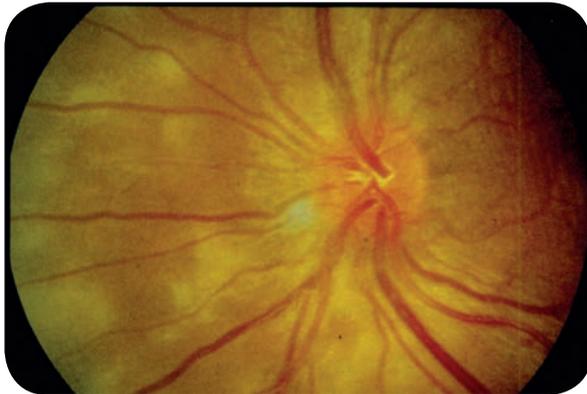


Fig. e.17 APMPPE (Retinografia)

EPITELITE PIGMENTAR RETINIANA AGUDA (EPRA)

Descrita pela primeira vez por Krill e Deutman. Patologia inflamatória idiopática rara, autolimitada, caracterizada pela inflamação aguda do EPR macular. Manifesta-se por alterações transitórias e subtis ao nível do EPR.

Alguns autores classificam esta patologia no quadro das CRCS atípicas, enquanto outros autores a classificam como uma entidade particular distinta da CRCS. No entanto, a fronteira entre as duas doenças não está bem estabelecida¹.

EPIDEMIOLOGIA:

Típicamente ocorre em jovens adultos saudáveis, na 2ª – 4ª década de vida. Pode afectar indivíduos

entre os 16 e os 75 anos de idade (a idade média de início é cerca de 45 anos).

Predomínio no sexo masculino (80% dos casos).

Unilateral em 75% dos casos.

PATOGENIA:

Desconhecida. Viral?

SINTOMAS:

Perda súbita da AV central. Metamorfópsia.

SINAIS:

Lesões pequenas, arredondadas, cinzento escuras na área macular, que causam visão desfocada. As

lesões estão envolvidas por um halo amarelado. As lesões estão confinadas à área macular. Podem ser observadas lesões extramaculares, embora raramente. A vitrite é rara.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Uma das características da EPRA é o contraste entre os sinais discretos observados no fundo ocular e as alterações evidentes na angiografia. Área hipofluorescente, envolvida por uma área hiperfluorescente. Na fase tardia da doença observa-se uma hiperfluorescência.

Um elemento característico da EPRA é a existência de bandas de despigmentação que se estendem verticalmente do polo posterior para a periferia (aspecto em cauda da cometa).

CV: Escotoma central ou paracentral revelador.

OCT: Uma ou vários descolamentos serosos da retina .

PEV: Normal

ERG: Normal

EOG: Anomalo

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- CRCS
- D. Harada
- Neuroretinopatia macular aguda.

EVOLUÇÃO:

A característica essencial da EPRA é a sua evolução crônica, com episódios agudos e remissões, frequentemente assintomáticos.

As alterações crônicas do EPR deixam como seqüela uma atrofia epitelial, sem seqüelas funcionais.

COMPLICAÇÕES:

- Edema macular cistóide
- NVSR

PROGNÓSTICO:

Os episódios agudos têm uma resolução espontânea em 6 - 12 semanas.

TRATAMENTO:

Nenhum tratamento eficaz.

Pode estar indicada a fotocoagulação laser.



Fig. e.18 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Retinografia)



Fig. e.19 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Retinografia)

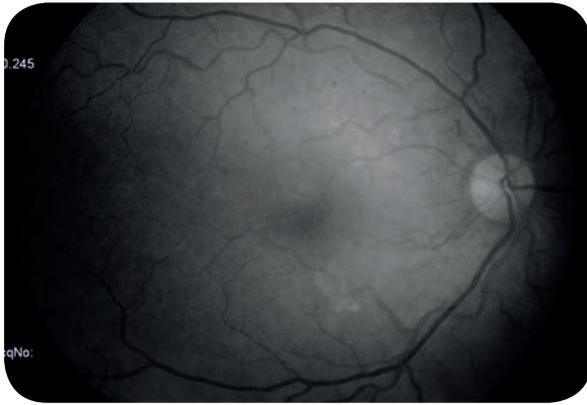


Fig.e.20 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Anerítica)

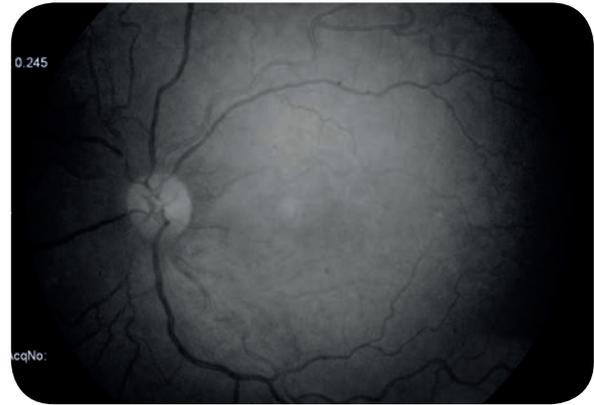


Fig. e.21 Epitelite pigmentar retiniana aguda (Anerítica)



Fig.e.22 Epitelite pigmentar retiniana aguda (AF)



Fig. e.23 Epitelite pigmentar retiniana aguda (AF)

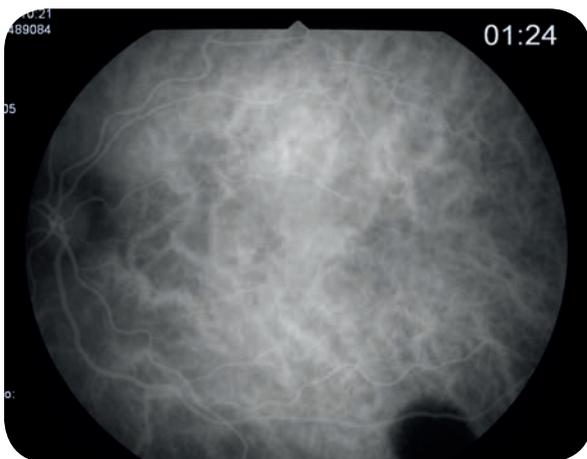


Fig.e.24 Epitelite pigmentar retiniana aguda (ICG)

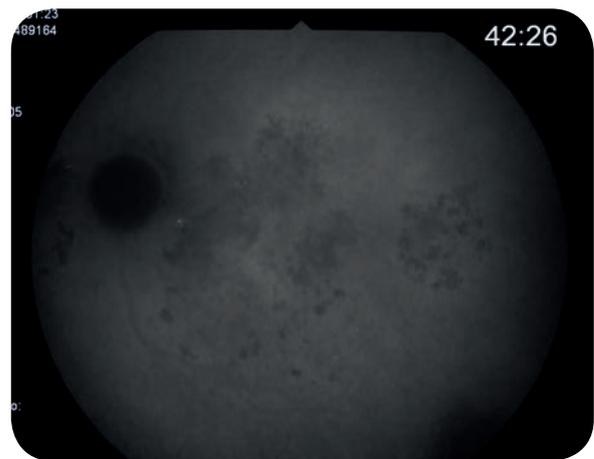


Fig. e.25 Epitelite pigmentar retiniana aguda (ICG)

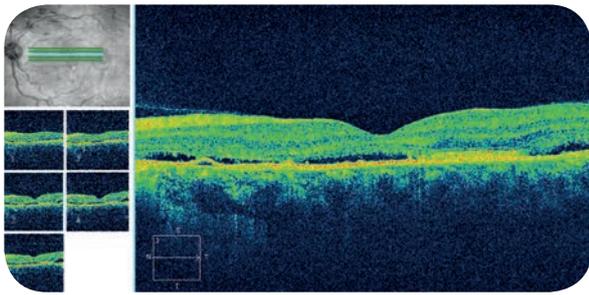


Fig. e.26 Epitelite pigmentar retiniana aguda (OCT)

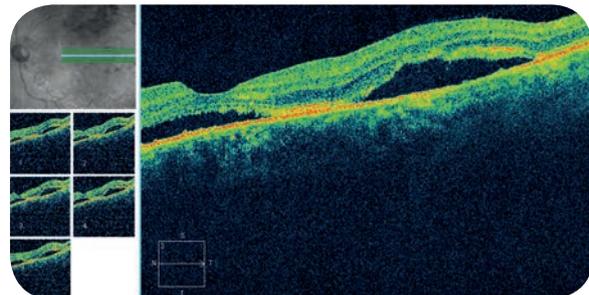


Fig. e.27 Epitelite pigmentar retiniana aguda (OCT)

ESCAVAÇÃO GLAUCOMATOSA DO N. ÓPTICO

Causada pela perda de fibras nervosas, com substituição por gliose.

O disco óptico torna-se escavado após a destruição das fibras nervosas, apresentando uma palidez do disco óptico, com escavação aumentada, bordos irregulares, palidez do anel neuroretiniano e visibilidade da lâmina cribiforme²¹.

PATOGÊNESE:

Não esclarecida: Teoria mecânica ou vascular.

SINAIS:

Perda focal do anel neuroretiniano que ocorre primariamente na região temporal inferior.

Relação escavação/disco óptico entre os dois olhos.

Alargamento da escavação no sentido vertical ou oblíquo.

Um entalhe do anel neuroretiniano, especialmente

inferior, acompanhado da presença de uma hemorragia splinder adjacente ao bordo disco óptico (ocorre em 10 a 30% de doentes com glaucoma) e atrofia peripapilar são sugestivos de escavação glaucomatosa.

A atrofia peripapilar pode ser classificada em:

- Zona alfa, mais periférica do que a zona beta, é caracterizada por um anel pigmentado escuro. Pode envolver todo o disco óptico ou apenas a região temporal.
- Zona beta, a mais próxima do disco óptico, apresenta-se esbranquiçada devido à perda de EPR. A sua tradução campimétrica é um alargamento da macha cega.

EXAMES COMPLEMENTARES:

A avaliação da função da camada de fibras nervosas é crucial no diagnóstico e no tratamento do glaucoma.

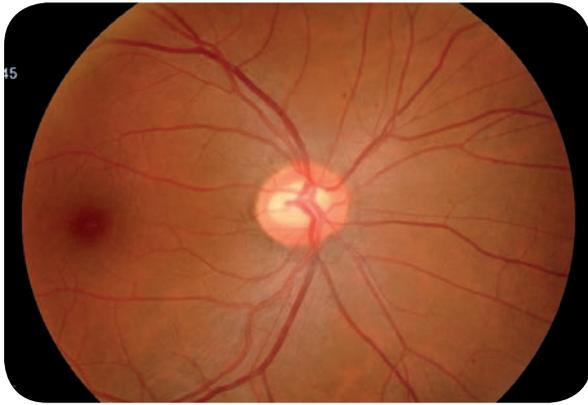


Fig.e.28 Escavação fisiológica (retinografia)

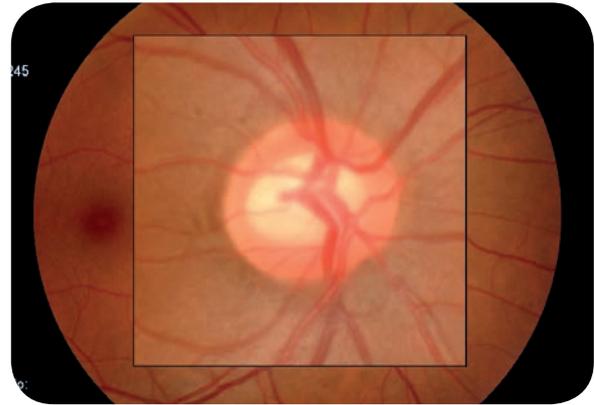


Fig.e.29 Escavação fisiológica (retinografia)

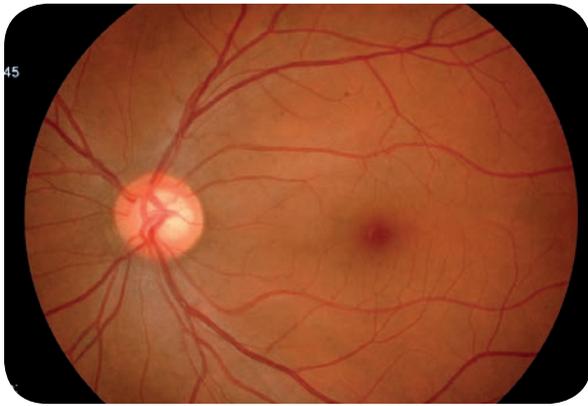


Fig.e.30 Escavação fisiológica (retinografia)



Fig.e.31 Escavação fisiológica (retinografia)



Fig. e.32 Escavação glaucomatosa (retinografia)



Fig. e.33 Escavação glaucomatosa (retinografia)



Fig. e.34 Escavação glaucomatosa (retinografia)

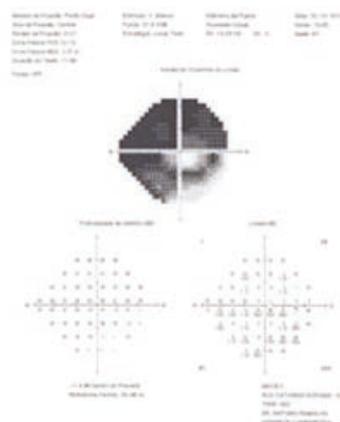


Fig. e.35 Escavação glaucomatosa (C.V.)

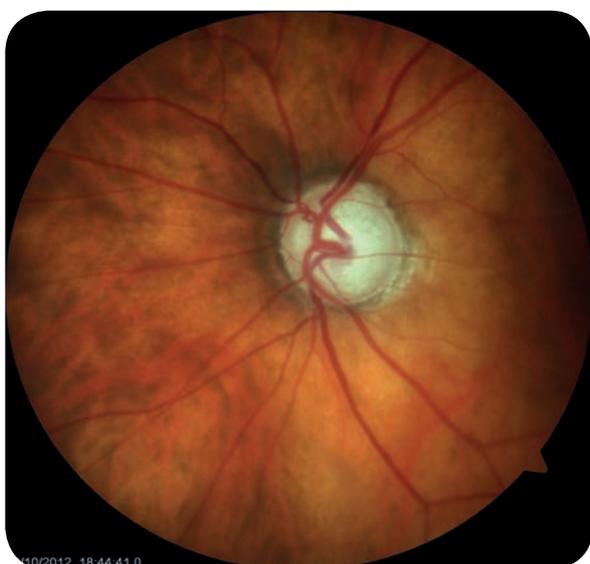


Fig.e.36 Escavação glaucomatosa (retinografia)



Fig.e.37 Escavação glaucomatosa (anerítica)

E SCAVAÇÃO RETINIANA PERIFÉRICA

Também conhecida como erosão ou rarefação retiniana.

Incidência em 10% da população, sendo bilateral em 43% dos casos. Tendência a ser simétricas.

Representa uma variação de desenvolvimento da retina periférica, como as “enclosed ora bays” e pregas meridionais.

HISTOPATOLOGIA:

Perda das camadas retinianas internas, com manutenção das outras camadas.

CLÍNICA:

Consiste numa depressão pequena, arredondada ou ovalada, da retina.

Podem observar-se pequenos flecks esbranquiçados

na sua superfície. A escavação apresenta-se transparente.

Localizam-se mais frequentemente no quadrante nasal superior. Geralmente ocorrem em 4 discos de diâmetro posterior à ora serrata.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Buraco retiniano (é de cor avermelhada e não transparente).

EVOLUÇÃO:

Podem progredir para um buraco retiniano

TRATAMENTO:

Não é necessário.

E SCLERITE POSTERIOR

Doença inflamatória dolorosa, crónica, que potencialmente pode causar cegueira. Caracterizada por produzir uma infiltração celular e um edema dos tecidos esclerais e episclerais⁵.

Podem ser localizada, nodular ou difusa.

SINTOMAS:

Variáveis. Diminuição da AV em 16% dos casos,

dor e distúrbios dos movimentos oculares.

SINAIS:

Pregas coroideas, massa subretiniana, edema macular e do disco óptico.

Descolamento seroso da coróide e descolamento seroso da retina.

ASSOCIAÇÃO SISTÊMICA:

Artrite reumatóide, LES, policondrite, granulomatose Wegener, poliarterite nodosa.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Aplanamento do segmento posterior do globo ocular. espessamento da esclera e presença de fluido no espaço sub-Tenon (Sinal T).

TAC/RMN: Útil para diferenciar uma doença inflamatória da órbita e neoplasias órbita, alargamento da glândula lacrimal e espessamento escleral posterior.

AF: Indicada para monitorizar a evolução da

doença, mais do que para o diagnóstico. Áreas flecked hiperfluorescentes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Síndrome efusão uveal.
- D. Vogt-Koyanagi-harada
- CRCS

TRATAMENTO:

Tratamento da doença subjacente.

Antiinflamatórios esteróides e não esteróides sistémicos.

STAFILOMA PERIPAPILAR

É uma anomalia geralmente unilateral, na qual uma papila relativamente normal assenta numa escavação profunda, onde a parede, tal como a coróide e o EPR que o envolve, apresentam

alterações atróficas.

A acuidade visual está muito diminuída. Pode estar presente um descolamento de retina localizado.

A displasia frontonasal é uma associação ocasional.

STAFILOMA POSTERIOR

Consiste numa ectasia das 3 túnicas do globo ocular, no polo posterior.

Na miopia grave, desenvolve-se um crescente peripapilar, originando uma evaginação do globo

ocular. Pode estender-se para a área macular.

SINTOMAS:

Diminuição marcada da AV, se ocorrer o envolvimento da mácula.

SINAIS:

Surge com um aspecto esbranquiçado e brilhante, porque a retina e a coróide, que preenchem a cavidade, estão atroficas e finas.

Globalmente, cerca de 100% dos estafilomas miópicos englobam a papila e 92% englobam a mácula¹.

CLASSIFICAÇÃO STREIDL E PRUETT, sobre a profundidade do estafiloma:

Grau 1 - < 2 mm

Grau 2 - 2 - 4 mm

Grau 3 - 4 a 6 mm

Grau 4 - > 6 mm

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Permite medir a profundidade do estafiloma e determinar o grau.

EVOLUÇÃO:

O estafiloma miópico evolui e modifica-se ao longo do tempo.

COMPLICAÇÕES:

Atrofia corioretiniana, NVSR, retinosquise macular, buraco macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz



Fig. e.38 Estafiloma posterior (Retinografia)

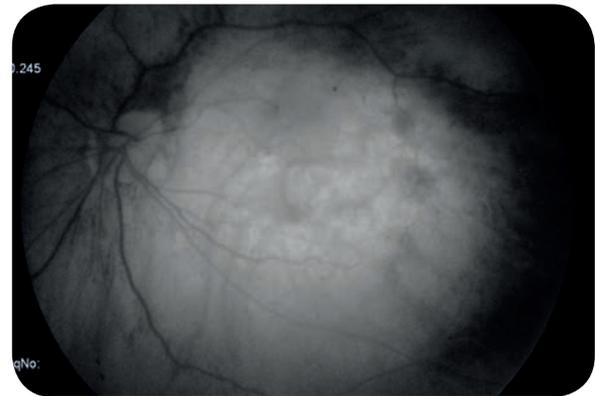


Fig. e.39 Estafiloma posterior (Anerítica)

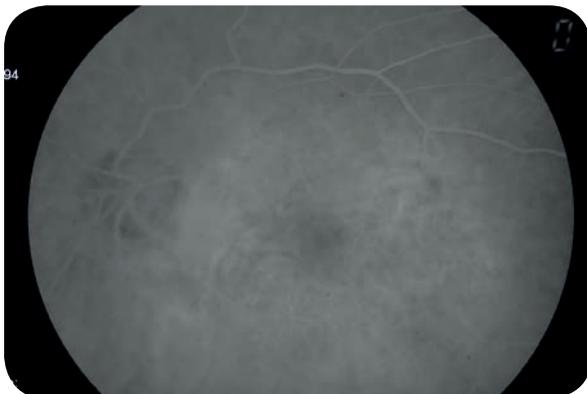


Fig. e.40 Estafiloma posterior (AF)

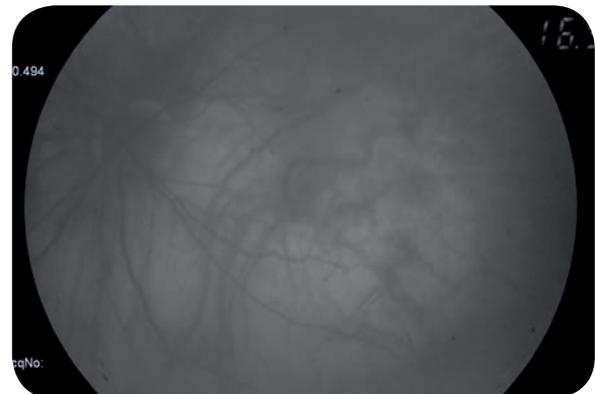


Fig. e.41 Estafiloma posterior (ICG)

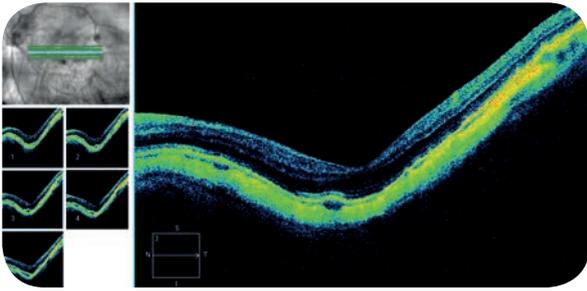


Fig. e.42 Estafiloma posterior (OCT)

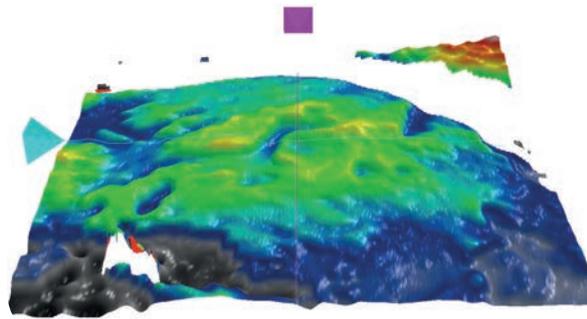


Fig. e.43 Estafiloma posterior (OCT)

ESTRIAS ANGIÓIDES

São linhas irregulares acastanhadas ou avermelhadas que radiam do disco óptico. Representam as rupturas na membrana de Bruch espessada e calcificada.

EPIDEMIOLOGIA:

Idiopáticas em 50% dos casos. Podem ser observadas em associação com doenças sistêmicas. Usualmente bilaterais.

DOENÇAS SISTÊMICAS ASSOCIADAS:

- Pseudoxantoma elasticum, D. Paget, Drepanocitose e S. Ehlers-Danlos.

SINTOMAS:

Assintomática, a não ser que desenvolva NVSR. Diminuição da AV e metamorfópsia.

Os sintomas maculares, devido à progressão das estrias angióides para a mácula ou pela NVSR. Usualmente surge após a 3ª década de vida.

SINAIS:

Linhas ou faixas vermelho-alaranjadas a vermelho-acastanhadas. Formam um anel concêntrico ao redor do disco óptico.

Bilaterais usualmente.

Próximo do disco óptico, muitas vezes estão interconectadas com buracos circulares.

Com o tempo, tornam-se atróficas.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- NVSR (ocorrem em 70% dos casos)
- Aspecto “pele de laranja” na média periferia.
- Degenerescência macular disciforme.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Em tempos precoces, surge hiperfluorescente devido à atrofia do EPR.

ICG: Linhas hipofluorescentes com “pinpoints” hiperfluorescentes ao longo das estrias.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Ruptura traumática da coróide.

- Lacquer cracks na miopia patológica

TRATAMENTO:

Em caso de NVSR, fotocoagulação laser ou injeção

intravítrea de anti-VEGF.

Prevenção em relação aos traumas oculares (devido à maior susceptibilidade de ruptura coroídea).

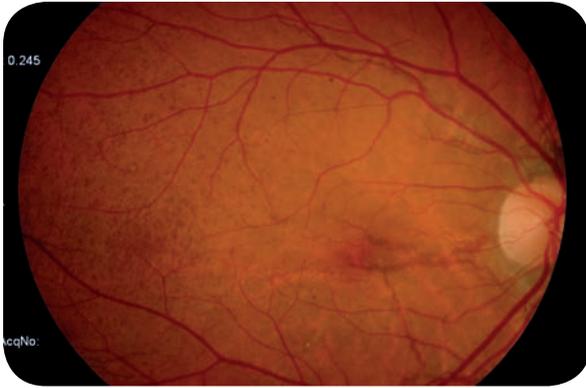


Fig. e.44 Estrias angióides (Retinografia)



Fig. e.45 Estrias angióides (Retinografia)

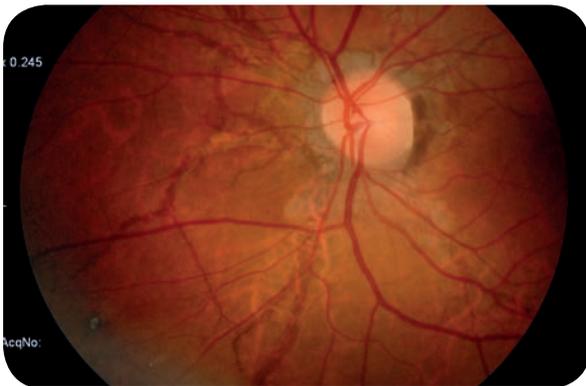


Fig. e.46 Estrias angióides (Retinografia)

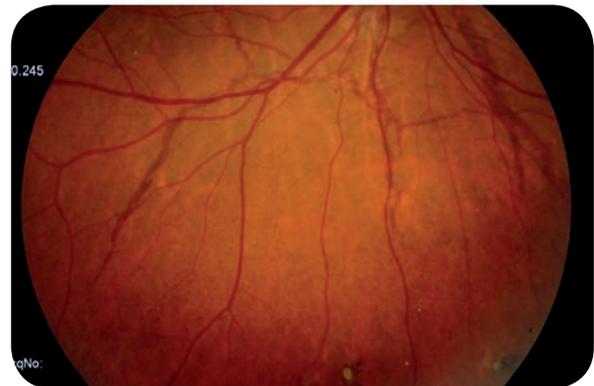


Fig. e.47 Estrias angióides (Retinografia)



Fig. e.48 Estrias angióides (Anerítica)

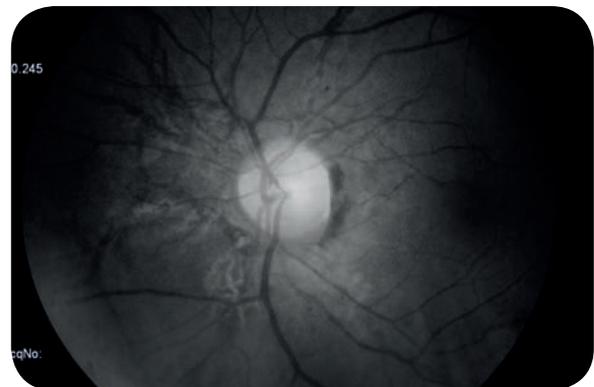


Fig. e.49 Estrias angióides (Anerítica)



Fig. e.50 Estrias angioides (AF)

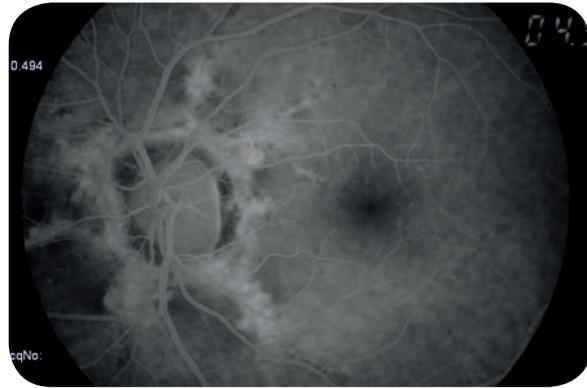


Fig. e.51 Estrias angioides (AF)



Fig. e.52 Estrias angioides (ICG)

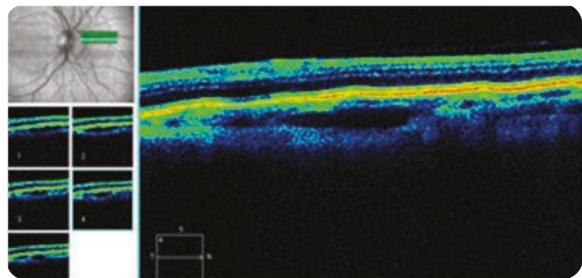


Fig. e.53 Estrias angioides (OCT)

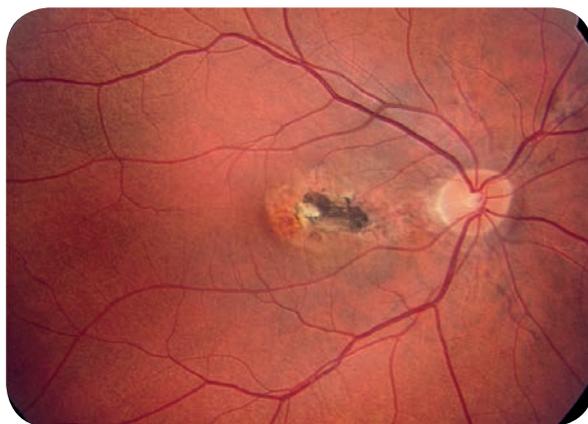


Fig. e.54 Estrias angioides (Retinografia)
(Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

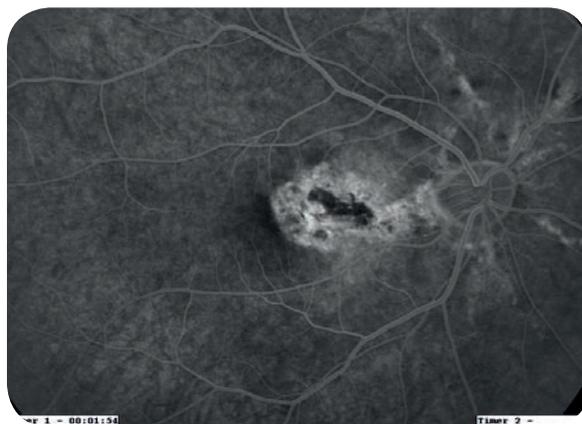


Fig. e.55 Estrias angioides (AF)
(Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

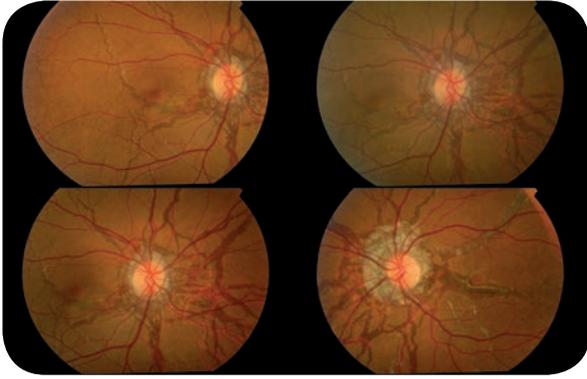


Fig. e.56 Estrias angióides (Retinografia)
(Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

FEBRE HEMORRÁGICA DE DENGUE

Infecção causada pelo vírus de Dengue, da família da flaviviridae.

É transmitida ao Homem por uma picada de mosquito.

O período de incubação varia de 3 a 14 dias.

O atingimento ocular é bilateral e assimétrico.

MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS:

Assintomática ou manifesta-se por um síndrome febril não específico.

Febre elevada, cefaleias, artralgias, mialgias, náuseas, vômitos e erupção cutânea maculopapular^{58,59}.

SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV, escotoma central e miodesópsias.

SINAIS:

Hemorragias retinianas, embainhamento vascular

retiniano, lesões amareladas subretinianas, mancha amarelada retrofoveal, edema papilar, efusão uveal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Para a detecção da foveolite e dum eventual descolamento seroso da retina ou edema macular.

AF: Lesão efeito máscara, devido às hemorragias retinianas, oclusões venosas e difusão vascular.

ICG: Sinais de vasculite coroídea.

PROGNÓSTICO:

Favorável, excepto em caso de maculopatia ou neuropatia.

TRATAMENTO:

Não há tratamento específico para as manifestações oculares.

Corticóides tópicos, perioculares ou EV preconizados.



Fig. f.1 Hemorragias retinianas e pré-retinianas.

FIBROMATOSE SUBRETINIANA PROGRESSIVA

Patologia rara, caracterizada por uma placa espessa esbranquiçada fibrosa subretiniana, progressiva, sem causa conhecida. Coroidite multifocal associada.

SINTOMAS:

Diminuição grave da AV.

EVOLUÇÃO:

Extensão das placas fibrosas esbranquiçadas para a área macular e periferia da retina.

PROGNÓSTICO:

Cegueira em poucos anos após o diagnóstico.

FOSSETA COLOBOMATOSA

Resulta da oclusão imperfeita da fenda embrionária. Um crescimento desigual de ambos os lados origina uma oclusão atrasada da fenda às 5 semanas de gestação.

Usualmente unilateral. Rara.

Bilateral em 10% dos casos.

Associação com coloboma do disco óptico.

GENÉTICA:

Não foram encontrados factores genéticos e/ou predisposição familiar. Descrita raramente uma transmissão autossómica dominante.

Associação com a mutação do gene PAX2⁶⁰.

HISTOPATOLOGIA:

Tecido rudimentar definido e fibras nervosas aberrantes na fosseta colobomatosa.

SINTOMAS:

A acuidade visual é normal, na ausência de complicações.

SINAIS:

Depressão no disco óptico, cinzento-esbranquiçada ou amarelada, arredondada ou ovalada, de tamanho variável.

1/3 estão localizados centralmente e 2/3 são excêntricos. Envolve comumente o sector temporal do disco óptico, mas pode ocupar uma posição central.

A profundidade e a coloração são variáveis (60% são acinzentados, 30% são amarelados e 10% são escuros).

O disco óptico tem uma dimensão habitualmente superior ao normal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Esquise foveal/ espaços quísticos/ descolamento neurosensorial da mácula. Útil para se entender a patogênese da fosseta colobomatosa. Hipofluorescência precoce e hiperfluorescência tardia.

CV: Alargamento da mancha cega. Defeitos em sector ou defeitos altitudinais. Escotoma arqueado. Degrau nasal e temporal podem estar presentes.

Grelha Amsler- Para detectar a metamorfópsia.

OCT: Conexão entre a fosseta colobomatosa e as cavidades esquise like. As cavidades esquise like iniciam-se na retina adjacente o disco óptico e estendem-se à fóvea. Pode estar presente algum grau de edema macular cistóide.

FOLLOW-UP: Vigilância se assintomático.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- S. morning glory
- Coloboma disco óptico

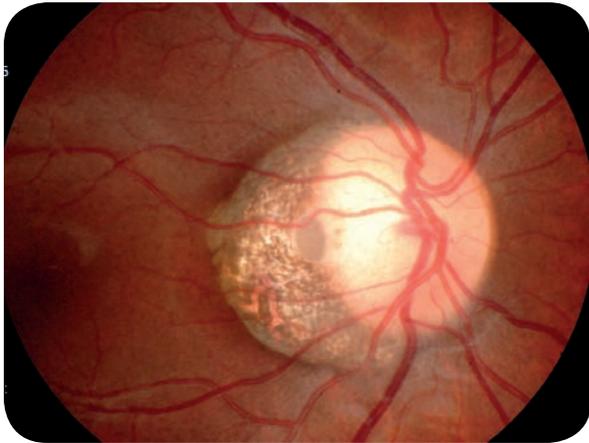


Fig. f.2 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

EVOLUÇÃO:

Está ligada à presença ou não duma elevação macular. Pode ocorrer atrofia do EPR.

COMPLICAÇÃO:

Em 25-75% dos casos, ocorre um descolamento seroso da mácula. É mais comum na fosseta colobomatosa localizada temporalmente. São mais comuns na 2ª-3ª décadas de vida.

1/4 dos casos de descolamento seroso macular desenvolvem um buraco macular lamelar. A reaplicação espontânea da elevação neurosensorial da mácula ocorre em 25% dos casos. A origem do fluido no descolamento seroso macular pode advir da cavidade vítrea ou do fluido cerebrospinal.

TRATAMENTO:

Cirurgia vítreoretiniana em presença de um descolamento seroso macular. A taxa de sucesso é de cerca de 50-70%.

A cura espontânea do descolamento seroso da mácula ocorre em cerca de 25% dos casos.

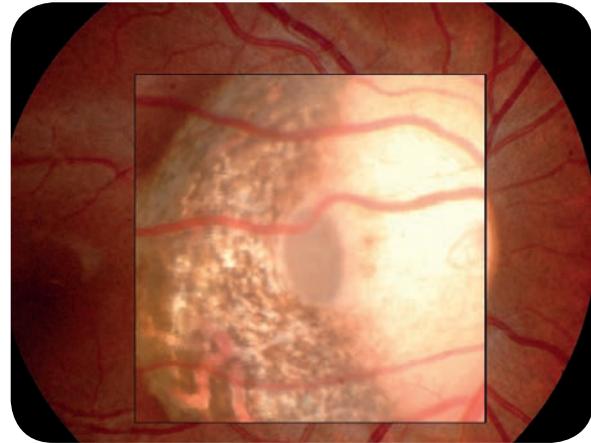


Fig. f.3 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

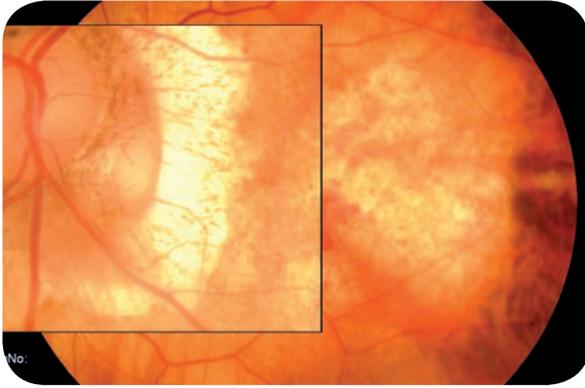


Fig. f.4 Fosseta colobomatosa (Retinografia)

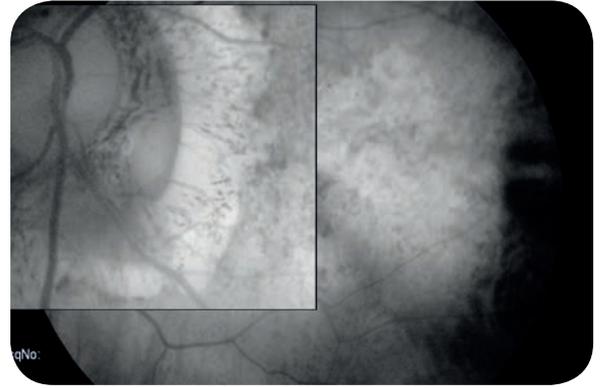


Fig. f.5 Fosseta colobomatosa (Aneritica)

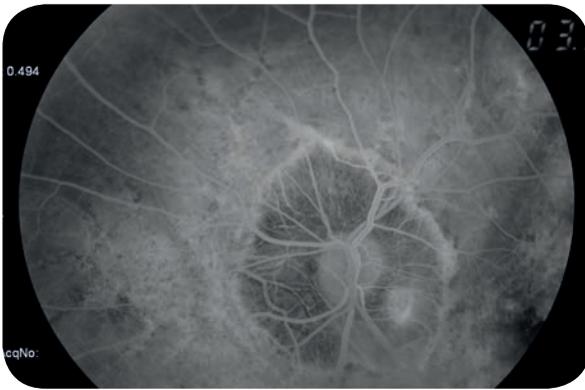


Fig. f.6 Fosseta colobomatosa (AF)

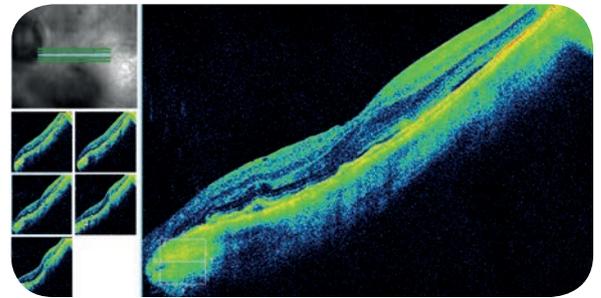


Fig. f.7 Fosseta colobomatosa (OCT)



Fig. f.8 Fosseta colobomatosa (Retinografia)



Fig. f.9 Fosseta colobomatosa (AF)

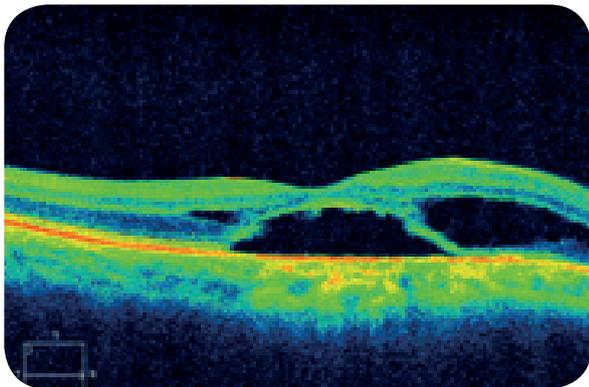


Fig. f.10 Fosseta colobomatosa (OCT)

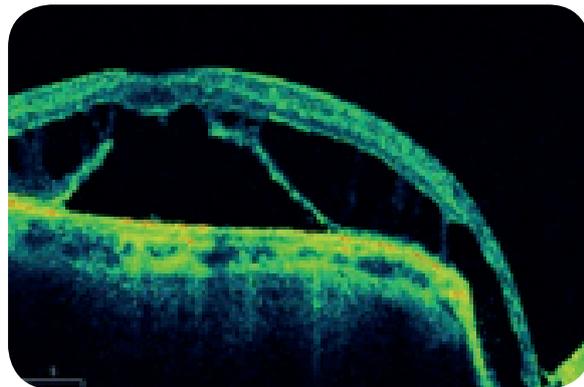


Fig. f.11 Fosseta colobomatosa (OCT)

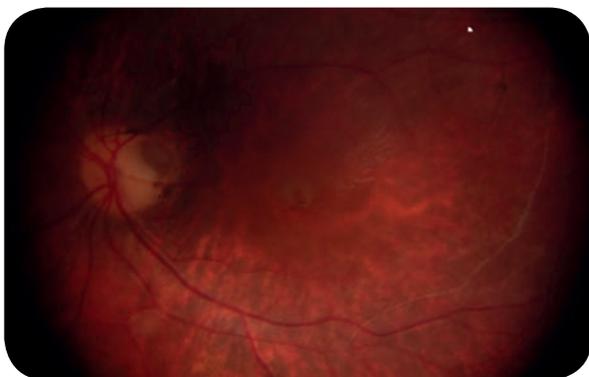


Fig f.12 Fosseta colobomatosa (Retinografia (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

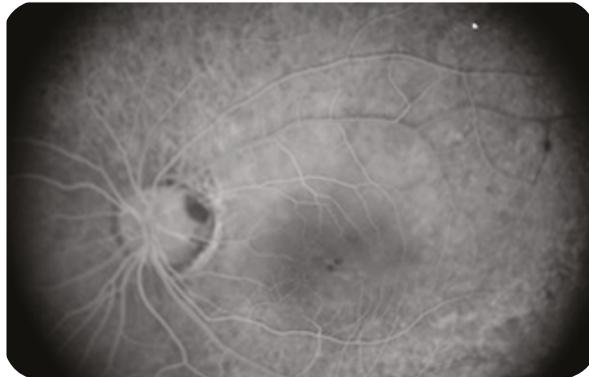


Fig f.13 Fosseta colobomatosa (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

FUNDUS ALBIPUNCTATUS

É um tipo de cegueira noturna estacionária congénita associada à presença de múltiplas manchas branco-amareladas pequenas localizadas profundamente na retina. Estendem-se do polo posterior para a periferia da

retina. As manchas são densas no polo posterior, poupando a mácula e apresentam-se dispersas na periferia da retina.

GENÉTICA:

Autossômica recessiva.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Infância.

SINTOMAS:

Nictalopia não progressiva.

Não há diminuição da AV

SINAIS:

Numerosas manchas esbranquiçadas, punctiformes, profundas, no polo posterior e média periferia. Poupam habitualmente a área macular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG E EOG: Normais.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinite punctata albescens
- Retinopias cristalinas
- Drusens cuticulares.

EVOLUÇÃO E PROGNÓSTICO:

Não é evolutiva. Bom prognóstico.

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

FUNDUS FLAVIMACULATUS

Transmissão autossômica recessiva.

Chama-se fundus flavimaculatus a patologia que apresenta flecks difusos com ou sem lesões maculares. Ocorre principalmente em adultos. A doença de Stargardt é uma patologia predominantemente macular, com ou sem flecks perifoveais e ocorre principalmente em jovens.

PATOGÊNESE:

Défice primário do metabolismo do EPR, o qual causa uma acumulação de ác. mucopolissacarídeo na metade interna das células.

SINTOMAS:

Inicia-se na vida adulta.

Na ausência de atingimento macular, a doença por ser assintomática e ser um achado casual.

SINAIS:

- Manchas bilaterais, simétricas, mal delimitadas, de coloração amarelada no

polo posterior e média periferia.

- Desenvolvimento de novas lesões, enquanto que as mais antigas se atenuam.
- Atrofia geográfica pode ocorrer tardiamente.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Sombra coroídea. Manchas recentes hipofluorescentes e hiperfluorescência tardia.

EOG: Subnormal.

ERG escotópico normal. ERG fotópico normal ou subnormal.

PROGNÓSTICO:

Relativamente bom.

Assintomáticos durante anos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Drusens dominantes
- Fundus albipunctatus
- Distrofia macular Carolina do Norte



Fig. f.14 Fundus flavimaculatus (Retinografia)



Fig. f.15 Fundus flavimaculatus (Retinografia)

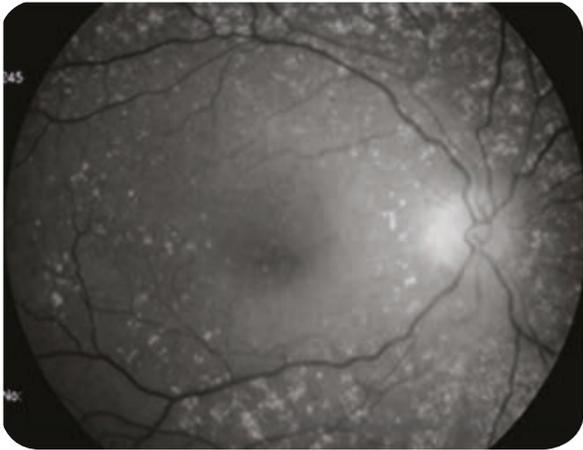


Fig. f.16 Fundus flavimaculatus (Anerthica)

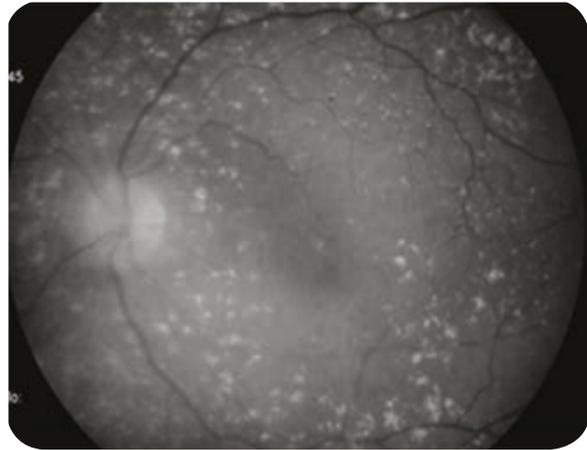


Fig. f.17 Fundus flavimaculatus (Anerthica)

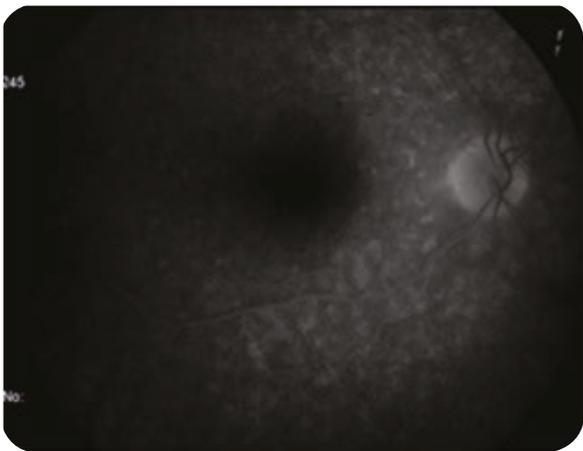


Fig. f.18 Fundus flavimaculatus (AF)

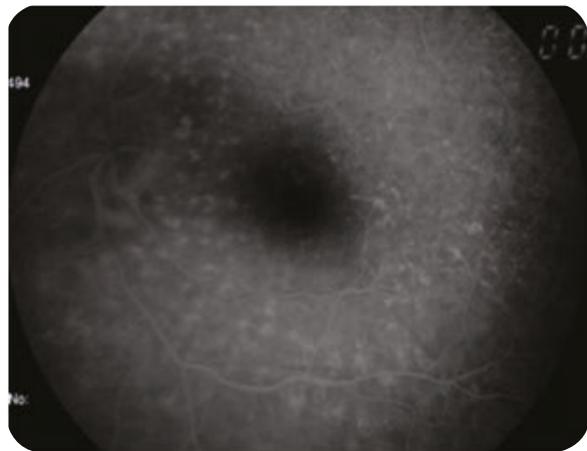


Fig. f.19 Fundus flavimaculatus (AF)

G LIOMA DO N. ÓPTICO

Observado habitualmente em crianças, num exame de rotina.

Causa perda de visão insidiosa, proptose e atrofia óptica

Representam 1% de todos os tumores cranianos e 1,5 a 3,5% dos tumores da órbita⁴.

Em 75% dos casos, além do n.óptico, envolve também o tracto e o quiasma optico.

SINTOMAS:

Perda de visão insidiosa. Hipermetropia.

SINAIS:

Neuropatia óptica lentamente progressiva. Pregas corioretinianas. Proptose.

EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Alargamento do foramen óptico.
Alargamento fusiforme do n.óptico.

TRATAMENTO:

Controverso.

G LOMERULONEFRITE MEMBRANOPROLIFERATIVA

A sua definição é histológica. É uma afecção renal, caracterizada por uma proliferação de células mesangiais do rim, associadas a um espessamento da membrana basal glomerular.

Está associada a uma retinopatia característica.

A sua expressão é principalmente pediátrica.

É uma patologia esporádica.

SINTOMAS:

Habitualmente é assintomática.

SINAIS:

A característica principal é a presença constante, após vários anos de evolução, de drusens não ligados à idade, muito finos.

Os drusens são tipicamente drusens cuticulares. Podem apresentar também drusens serosos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência desde os tempos precoces, realizando o aspecto em céu estrelado ou via láctea.

EVOLUÇÃO:

Os drusens evoluem para drusens mais densos,

amarelados, de tamanho variável.

PROGNÓSTICO:

É geralmente bom, com pouco risco de NVSR e evolução para atrofia areolar central.

COMPLICAÇÃO:

- DEP seroso
- NVSR

TRATAMENTO:

Não há tratamento específico da afecção.



Fig. g.1 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)



Fig. g.2 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

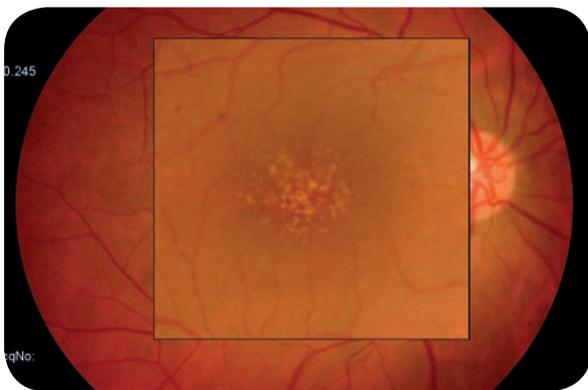


Fig. g.3 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

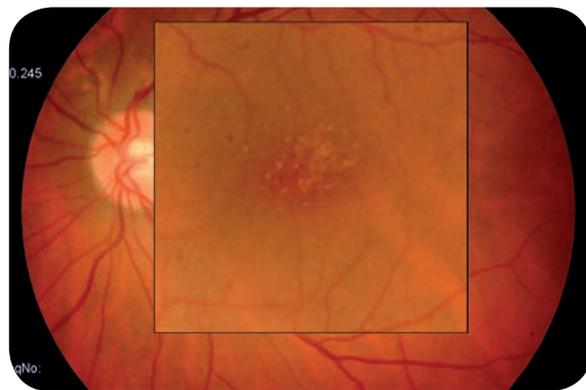


Fig. g.4 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Retinografia)

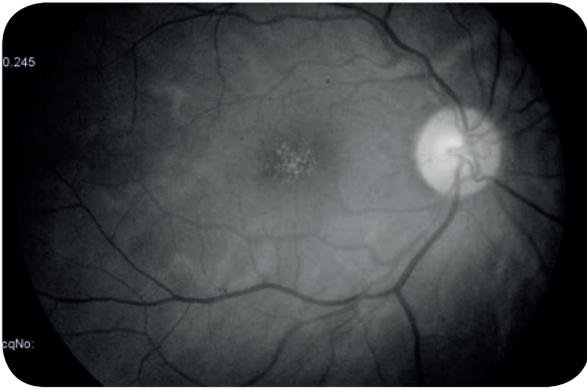


Fig. g.5 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Anerítica)

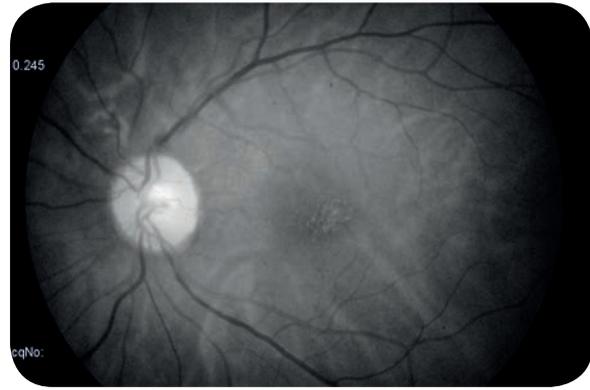


Fig. g.6 Glomerulonefrite membranoproliferativa (Anerítica)

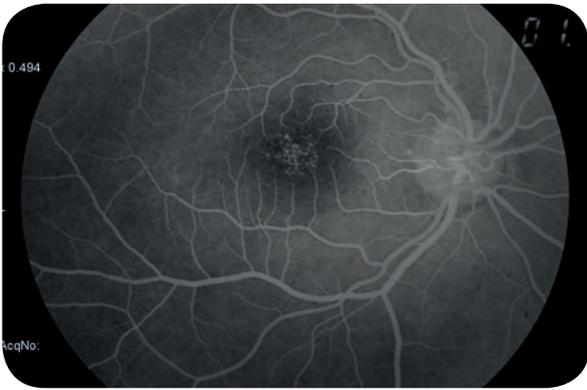


Fig. g.7 Glomerulonefrite membranoproliferativa (AF)



Fig. g.8 Glomerulonefrite membranoproliferativa (AF)

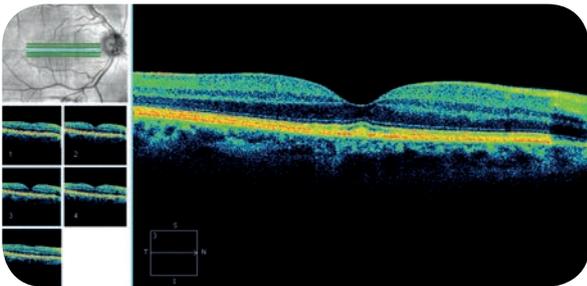


Fig. g.9 Glomerulonefrite membranoproliferativa (OCT)

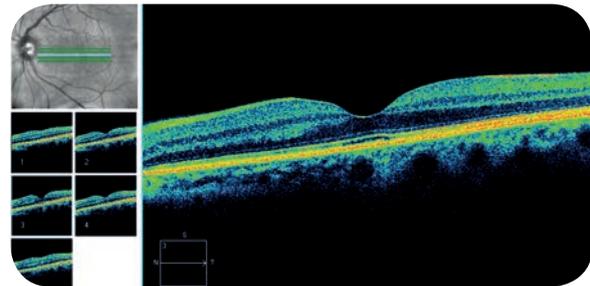


Fig. g.10 Glomerulonefrite membranoproliferativa (OCT)

G

RANULOMAS COROIDEUS

Representam as lesões circunscritas da coróide, mais ou menos volumosas, únicas ou múltiplas.

ETIOLOGIA:

As principais são:

- Granuloma sarcoidótico – Frequência rara. Observa-se igualmente vasculite, papilite, hialite, periflebite. Um bom elemento diagnóstico é a boa evolução com corticosteróides.
- Tuberculoma coroideu - Lesão branco-cinzentada ou amarelada, elevada, contornos fluos, que se localiza frequentemente no polo posterior.
- Toxocara ocular – Caracteriza-se por apresentar um granuloma.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência precoce, que se impregna

progressivamente em tempos tardios.

OCT: Lesão hiperreflectiva, que corresponde ao granuloma, com uma zona de aderência entre o complexo EPR-coriocapilar e a retina neurosensorial, que realiza o sinal de contacto. Pode associar-se a uma exsudação e um infiltrado inflamatório das camadas profundas da retina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Metástase coroidea
- Melanomas acromáticos.

COMPLICAÇÕES:

- NVSR
- Neovascularização secundária a oclusão venosa.

HAMARTOMA DA RETINA E EPR

Malformação congénita. Representa uma proliferação desorganizada dos elementos vasculares e glias da retina.

Raro. Habitualmente é unilateral.

É um tumor parcialmente pigmentado, benigno, discretamente elevado.

Associação com distorção da interface vítreoretiniana e pregas retinianas.

A localização mais comum é adjacente ao disco óptico. Pode ocorrer também na mácula. São raras as lesões periféricas.

EPIDEMIOLOGIA:

Não tem predileção por sexo.

A maioria dos hamartomas combinados não se associa a patologias sistémicas, mas pode apresentar-se associado a neurofibromatose tipo 2 ou Incontinentia pigmenti.

HISTOPATOLOGIA:

Desorganização da retina, infiltração de EPR hiperplásico nas camadas retinianas e gliose proeminente, a qual produz pregas traccionais da retina, alterações da interface vítreoretiniana e tortuosidade vascular.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

Final da infância ou início da vida adulta (média de 15 anos de idade).

O sintoma mais frequente de apresentação clínica é a perda indolor da AV.

ASSOCIAÇÃO COM:

- Colobomas do disco óptico, drusen do disco óptico, fosseta colobomatosa, retinosquise juvenil e hemangiomas faciais.

SINTOMAS:

Visão desfocada, metamorfópsia e estrabismo.

SINAIS:

São tumores solitários e unilaterais.

TIPOS CLÍNICOS:

- Tipo justapapilar: Massa acinzentada, mal definida, elevada, adjacente ou sobre o disco óptico. A membrana cinzento-esbranquiçada sobre o tumor causa graus variáveis de distorção e tortuosidade vascular retiniana. Alterações da interface vítreoretiniana, com ou sem membrana epiretiniana.
- Tipo periférico: Lesão com aspecto de ponte, pigmentada, discretamente elevada, concêntrica ao disco óptico
Exsudados duros associados.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- NVSR
- Hemorragia vítrea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Revela vasos sanguíneos finos, múltiplos, dentro do tumor. Hipofluorescência na fase arterial e hiperfluorescência na fase venosa e tardia.

OCT: Massa retiniana espessa com superfície hiperreflectiva e efeito sombra.

Edema macular cistóide, membranas epiretinianas e pregas retinianas secundárias podem ser visualizados.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma da coróide
- Nevo coróide
- Hiperplasia reactiva do EPR
- Melanocitoma

PROGNÓSTICO:

A lesão é não progressiva, estando indicada apenas vigilância. No entanto, a contracção do tecido fibroglial suprajacente poderá originar distorção

macular, retinosquise secundária e buracos retinianos.

TRATAMENTO:

O tratamento dependerá da sintomatologia que ocasionem.

Não está indicado habitualmente pelo facto de

serem tumores benignos, a não ser que ocorra perda de visão por MER, buracos maculares ou hemovítreo (vitrectomia). No entanto, a recuperação de visão é limitada.

Tratamento do estrabismo e ambliopia se ocorrerem.

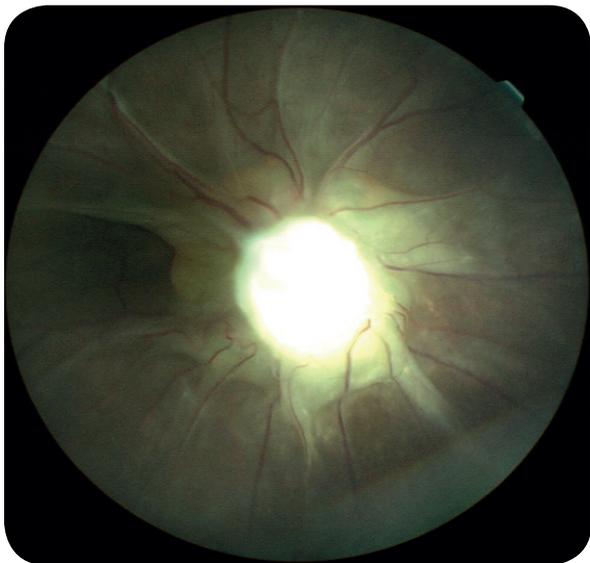


Fig. h.1 Hamartoma combinado da retina e do EPR (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.2 Hamartoma combinado da retina e EPR (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)



Fig. h.3 Hamartoma combinado da retina e EPR (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)

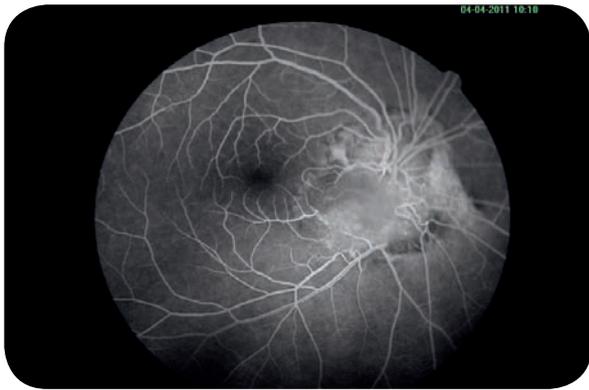


Fig. h.4 Hamartoma combinado da retina e EPR (AF) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)



Fig. h.5 Hamartoma combinado da retina e EPR (AF) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)

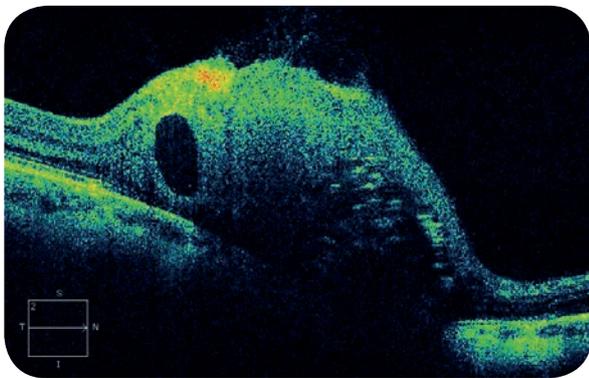


Fig. h.6 Hamartoma combinado da retina e EPR (OCT) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)

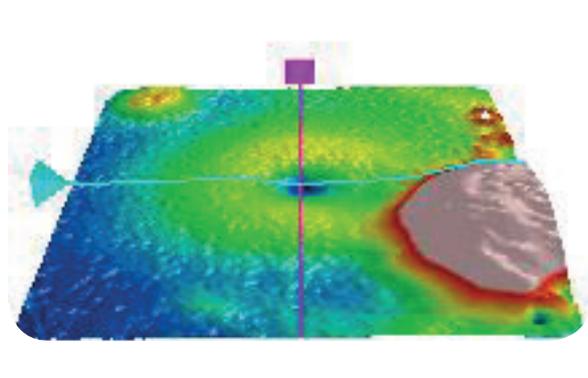


Fig. h.7 Hamartoma combinado da retina e EPR (OCT) (Foto cedida pelo Dr. Filipe Braz)

HAMARTOMA ASTROCITÁRIO DA RETINA

Descrito em Astrocitoma retiniano adquirido.

HAMARTOMA CONGÊNITO SIMPLES DO EPR

Raro. Também chamado hiperplasia congénita do EPR. Contrariamente à hipertrofia do EPR, em que existe uma só camada de células hipertrofiadas, na hiperplasia do EPR ocorre um aumento do número de células.

Normalmente é diagnosticado de forma casual em crianças ou adultos jovens.

SINTOMAS:

A AV é usualmente normal. Pode estar alterada se estiver presente uma tracção foveal circundante.

SINAIS:

Lesão nodular, pequena, circunscrita, de coloração negra e bordos bem definidos (aspecto

em cogumelo). 0,8 mm de diâmetro e 1,6 mm de espessura, envolvendo toda a espessura da retina e protuindo para o vítreo.

A localização habitual é adjacente à foveola.

Mede 1,5 mm diâmetro.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesão efeito máscara. Anel fluorescente ao redor do tumor.

OCT: Aspecto “dome-shaped”, opticamente denso, abruptamente elevado, com sombra nas camadas profundas.

TRATAMENTO:

Não está indicado.



Fig. h.8 Hamartoma congénito simples do EPR



Fig. h.9 Hamartoma congénito simples do EPR
(Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e
Dra. Sara Vaz-Pereira).

H EMANGIOBLASTOMA RETINIANO

Tumor raro, que afecta a AV.
Ocasionalmente é um tumor isolado.
Associação de lesões múltiplas, em 100% dos casos, com a D. von Hippel-Lindau.

HISTOLOGIA:

Canais vasculares de tipo capilar entre grandes células espumosas.
Endofítico ou exofítico.

- **TUMOR ENDOFÍTICO**
Idade média de 18 anos de idade (se associado a D. Von Hippel-Lindau) e idade média de 31 anos (se não associada a D. Von Hippel-Lindau).
SINAIS: Lesão vermelha-alaranjada, ovalada ou arredondada, pequena, bem definida no leito capilar, com dilatação e tortuosidade da artéria e da veia.
Pode afectar o n.óptico.
Os tumores fibróticos são esbranquiçados.
AF: Hiperfluorescência precoce e extravasamento tardio de contraste.

COMPLICAÇÕES: Exsudados ao redor do tumor e área macular. Hemorragias vítreas, glaucoma secundário e atrofia do globo ocular.

- **TUMOR EXOFÍTICO**
Apresentação: Perda da AV, por exsudação e hemorragia.
SINAIS: Lesão séssil, mal definida, placóide, justapapilar. Edema da retina, exsudados e hemorragias.
AF: Hiperfluorescência do tumor.

TRATAMENTO:

Hemangiomas justapapilares assintomáticos e sem exsudação – Não se aconselha tratamento.
Lesões pequenas – Fotocoagulação com laser.
Lesões periféricas grandes, acompanhadas de descolamento da retina exsudativo – crioterapia.
Lesões demasiados grandes – Braquiterapia.
Hemorragias vítreas que persistem – cirurgia vítreoretiniana.
Anti-VEGF.

H EMANGIOMA CAPILAR

É um tumor vascular, histologicamente benigno, que se localiza na retina periférica ou justapapilar.

Pode ser exofítico, endofítico, solitário ou múltiplo.
Pode sobrevir isolado. 50% dos doentes apresentam

hemangiomas capilares solitários e praticamente todos os doentes portadores de lesões múltiplas são atingidos pela doença de von Hippel-Lindau.

EPIDEMIOLOGIA:

A prevalência de hemangiomas capilares retinianos nos doentes com Von Hippel-Lindau ocorre em cerca de 60% dos casos¹⁹.

GENÉTICA:

Esporádico ou padrão de transmissão autossômica dominante.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

10-30 anos de idade.

TIPOS CLÍNICOS:

HEMANGIOMA CAPILAR RETINIANO (forma exsudativa e vítreoretiniana) e **HEMANGIOMA CAPILAR PAPILAR OU JUSTAPAPILAR** (forma endofítico, exofítico e misto).

a) FORMA EXSUDATIVA

Caracteriza-se por apresentar fluido subretiniano e exsudados duros ao redor do tumor.

b) FORMA VÍTREORETINIANA

Observa-se mais comumente entre a 1ª e 2ª década de vida. Caracteriza-se por apresentar uma proliferação fibrovascular na superfície do tumor, secundária à isquemia retiniana. A proliferação fibrovascular pode ser muito densa.

c) HEMANGIOMA ENDOFÍTICO

O diagnóstico é mais precoce nos portadores de von Hippel-Lindau (18 anos) do que relativamente aos outros.

SINAIS (POR ORDEM CRONOLÓGICA):

Pequena lesão avermelhada ou vermelho-alaranjada, situada no leito capilar, entre a artéria e uma vénula.

Pequeno nódulo bem delimitado.

Massa arredondada, de coloração amarelo-alaranjada, associada a uma dilatação e tortuosidade da artéria nutritiva e da veia de drenagem, devido ao shunt A-V⁵.

Os angiomas fibrosos são esbranquiçados e desprovidos de vasos nutritivos.

COMPLICAÇÕES:

Formação de exsudados duros na área ao redor do tumor e ao nível da mácula.

Edema macular e maculopatia em celofane.

Membranas epiretinianas

Descolamento traccional da retina, regmatogéneo ou exsudativo.

Hemorragia vítrea.

Glaucoma secundário.

Phthisis do globo ocular

d) OUTROS TIPOS

- Hemangioma exofítico. (Menos frequente. Desenvolve-se a partir da retina externa, na área justapapilar. Caracteriza-se por apresentar uma lesão menos bem delimitada, séssil, acompanhada de vasos dilatados, aos quais se pode associar um edema da retina e hemorragias, e um descolamento exsudativo da retina).
- Hemangioma do disco óptico (Desenvolve-se ao nível do disco óptico. A perda de acuidade visual ocorre por exsudação)

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: É o método de diagnóstico mais útil. Hiperfluorescência precoce e impregnação tardia.
ICG: Identifica uma comunicação coroidea entre o tumor e a coróide.

ECOGRAFIA modo B: Detecta tumores > do que 1mm, embora a sensibilidade seja maior para tumores > do que 2 mm. Eco denso no bordo interno, com alta reflectividade de toda a massa tumoral e sem componente coroideu.

OCT: Espessamento e desorganização das camadas retinianas. A lesão é opticamente densa. É frequente uma sombra nas camadas profundas.

EVOLUÇÃO:

Os hemangiomas papilares podem permanecer assintomáticos durante largos períodos de tempo. No entanto, a evolução natural é o crescimento progressivo e um aumento da exsudação.

O tratamento deverá iniciar-se quando o tumor apresente algum sinal de exsudação ou crescimento.

Sem tratamento, a maioria dos olhos progride para descolamento total da retina, glaucoma neovascular e olho cego doloroso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hemangioma capilar retiniano:

- Hamartoma astrocítico retiniano
- Retinoblastoma
- Hemangioma cavernoso
- Hemangioma racemoso

Hemangioma capilar papilar:

- Edema da papila
- Glioma do n.óptico
- NVSR peripapilar
- Metástase no n.óptico

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é variável, dependendo do tamanho e localização do tumor, da fibrose subfoveal e préretiniana, da presença de líquido subretiniano.

Os tumores pequenos, com pouca exsudação habitualmente têm bom prognóstico. Os tumores com fibrose préretiniana e exsudação abundante têm mau prognóstico, tal como os hemangiomas capilares papilares.

TRATAMENTO:

O tratamento precoce dos angiomas capilares

retinianos origina melhores resultados.

Fotocoagulação laser directa (para as lesões periféricas <2 mm). É o tratamento de eleição para a maioria dos hemangiomas retinianos. Impactos de 500 μ , duração de 0.2 a 0.5 segundos e baixa intensidade. Em tumores maiores do que 2-3 mm, a fotocoagulação efectua-se com impactos sobre o vaso aferente e uma 2ª sessão 15 dias depois sobre o vaso eferente.

CRIOTERAPIA – Para os tumores de grande tamanho na retina periférica ou em caso de descolamento da retina exsudativo associado.

BRAQUITERAPIA- Para as lesões demasiado grandes relativamente à crioterapia.

INJEÇÃO INTRAVÍTREA DE anti-VEGF- Benefício limitado.

CIRURGIA VÍTREORETINIANA: Nas hemorragias vítreas grandes, fibrose epiretiniana e descolamento traccional da retina.

O tratamento dos hemangiomas capilares papilares é menos eficaz e mais complexo. O tratamento mais indicado é a fotocoagulação com laser árgon na região papilar e fotocoagulação com laser diódo na região peripapilar.

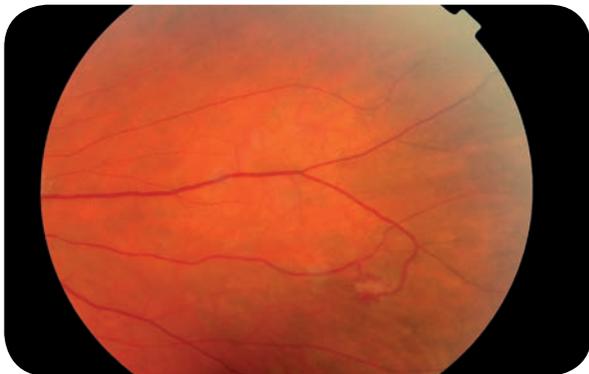


Fig. h.10 Hemangioma capilar (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

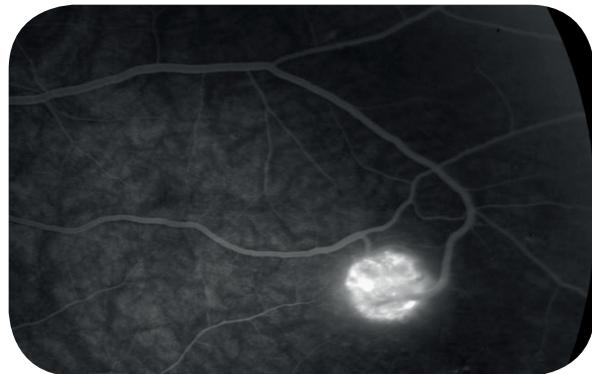


Fig. h.11 Hemangioma capilar (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. h.12 Hemangioma capilar pós-tratamento (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

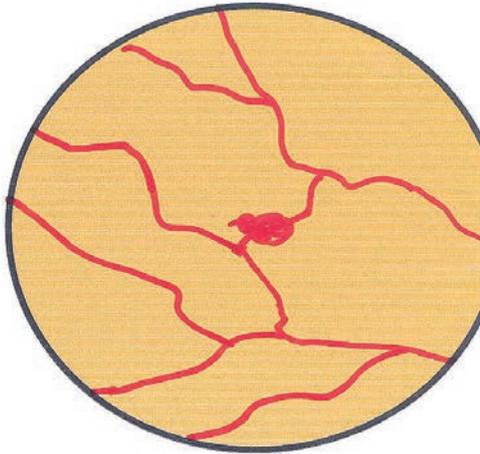


Fig. h.13 Hemangioma capilar inicial



Fig. h.14 Hemangioma capilar

H EMANGIOMA CAVERNOSO RETINA

É um tumor vascular congénito, benigno, unilateral e raro.

É um tumor vascular da retina e do nervo óptico, benigno, raramente progressivo, caracterizado

por uma colecção de aneurismas venosos, arredondados, vermelho-escuros.

Formam uma anomalia única e assintomática.

HISTOPATOLOGIA:

Tumor vascular constituído por veias retinianas dilatadas podendo afectar toda a espessura retiniana. Pode ocorrer associada uma degenerescência quística.

EPIDEMIOLOGIA

A maioria das vezes surge esporadicamente.

A incidência exacta dos hemangiomas cavernosos retinianos isolados não é conhecida.

Pode ser hereditário, com transmissão autossómica dominante e estar associado a lesões da pele e do SNC.

A genética dos hemangiomas cavernosos retinianos é devida à mutação dos 3 genes CCM sobre o cromossoma 7.

Em casos raros, os cavernomas cerebrais estão associados a cavernomas retinianos e cutâneos. Estas formas são hereditárias.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

A doença pode iniciar-se entre os 10 e os 30 anos de idade, frequentemente num achado casual, ou por hemorragias do vítreo.

SINTOMAS:

Usualmente são assintomáticos.

A acuidade visual está diminuída apenas em caso de as anomalias vasculares se localizarem na área pupilar ou se sobrevir uma hemorragia vítrea.

SINAIS:

O aspecto clínico pode ser muito variável.

Agregado sésil, vermelho-azulado, de aneurismas saculares, assemelhando-se a um cacho de uvas ao nível da retina periférica ou do disco óptico.

As ectasias capilares estão organizadas ao redor duma veia retiniana. O seu tamanho varia de 1-3 mm de diâmetro. Estão associados a uma proliferação glial retiniana localizada, responsável por um espessamento localizado da retina ao nível da lesão vascular.

Hemorragia vítrea pode ocorrer em 10% dos casos.

Alguns cavernomas podem ocorrer no nervo óptico.

O fluxo sanguíneo é lento no interior das ectasias, razão pela qual os eritrócitos podem sedimentar e separar-se do plasma, originando níveis líquidos, no seio da lesão (visível em AF).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: É o exame complementar mais útil. Hipofluorescente na fase arterial precoce e hiperfluorescência na fase venosa tardia.

OCT: Massa opticamente densa, com uma superfície lobulada.

ECOGRAFIA: Superfície irregular com alta reflectividade, densidade acústica interna larga e ausência de escavação coróidea.

EVOLUÇÃO:

Os hemangiomas cavernosos retinianos são lesões assintomáticas pouco evolutivas. Em casos excepcionais, podem apresentar com o tempo um ligeiro aumento de tamanho.

COMPLICAÇÕES:

São pouco frequentes.

- Hemorragia vítrea (10% dos casos)
- Formação de membranas epiretinianas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Hemangioma capilar (os hemangiomas cavernosos não têm vaso nutritivo e não produzem exsudação importante).
- Hemangioma racemoso
- Tumor vasoproliferativo adquirido
- Doença Coats

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é excelente.

TRATAMENTO:

Na maioria dos casos não requer tratamento.

A fotocoagulação deve ser evitada! Provoca hemorragia ou mesmo um aumento do tamanho.

Em casos raros, em caso de uma hemorragia vítrea que não se reabsorva, pode ser necessária uma vitrectomia.

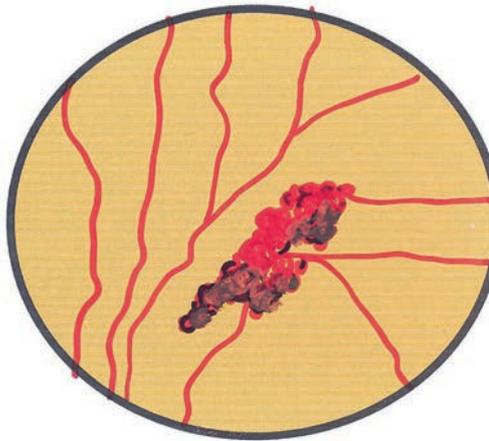


Fig. h.15 Hemangioma cavernoso

H EMANGIOMA RACEMOSO

Também chamado aneurisma cirsóide da retina e do disco óptico ou malformação arteriovenosa da retina e do nervo óptico.

É uma malformação congénita rara. É mais uma malformação vascular do que um tumor.

Esporádica. Habitualmente é unilateral.

Implica uma comunicação directa entre as artérias e as veias, sem a presença de um leito capilar intermediário.

Pode apresentar-se como uma lesão única isolada ou como componente do Síndrome de Wyburn-Mason.

Alguns pacientes apresentam umas lesões homolaterais idênticas interessando o mesencéfalo, a região basofrontal e a fossa posterior (associada a doença sistémica chama-se Síndrome de Wyburn-Mason)¹⁹.

O atingimento cerebral pode ser o responsável pelo aparecimento de hemorragias espontâneas

ou epilepsia.

As malformações podem afectar o maxilar superior, a mandíbula e a órbita.

CLASSIFICAÇÃO:

As comunicações A-V classificam-se em²⁰:

- Tipo I – Plexo capilar anómalo interposto entre uma arteríola e uma vénula. Assintomático. Não está associado a um envolvimento cerebral.
- Tipo II – Não tem um leito capilar, existindo uma comunicação A-V directa.
- Tipo III – Extensa malformação A-V. Perda de visão. Aumento do risco de doença cerebral.

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Achado casual ou uma diminuição da acuidade visual.

SINAIS:

A clínica é característica. Caracteriza-se pela existência duma artéria retiniana dilatada que comunica directamente com uma veia retiniana dilatada, sem a presença duma rede capilar intermédia.

Vasos sanguíneos dilatados e tortuosos, mais numerosos do que no fundo ocular normal, com aspecto idêntico nas artérias e veias.

Com o tempo, os vasos sanguíneos tornam-se mais dilatados e sinuosos (podendo evoluir para esclerose).

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperfluorescência vascular crescente, com ausência de pontos de fuga.

OCT: Massa quística intraretiniana larga, devido aos vasos dilatados.

RMN: Para detectar angiomas cerebrais.

EVOLUÇÃO:

A maioria são estacionários.

COMPLICAÇÕES:

Exsudação e hemorragia vítrea.

Oclusão venosa retiniana de ramo.

Atrofia óptica.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico varia em função da extensão do atingimento retiniano e do nervo óptico.

TRATAMENTO:

A maioria dos casos não requer tratamento.

AValiação SISTÉmica:

Aviação neurológica.

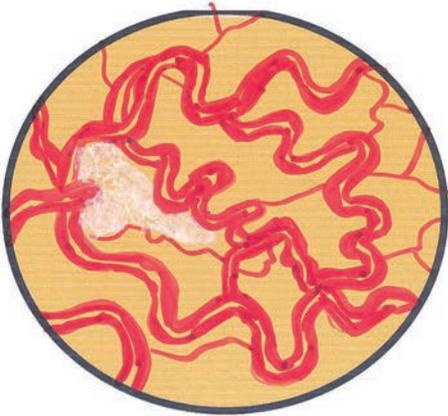


Fig. h.16 Hemangioma cavernoso

H EMANGIOMA CORÓIDE

É um tumor vascular benigno, que ocorre sob duas formas: circunscrito e difuso.

Não é detectável clinicamente até à 2ª-3ª década de vida.

Tipicamente aparece como um tumor arredondado ou ovalado, discretamente elevado.

O tamanho varia de 2 mm a 8-10 mm de diâmetro.

EPIDEMIOLOGIA:

Tipo circunscrito: Esporádico. Usualmente diagnosticado na 3^a-4^a década de vida. Usualmente unilateral. Pode agravar na gravidez.

Tipo difuso: Ocorre em 1/3 dos doentes com S. Sturge-Weber. Diagnosticado na infância. Usualmente unilateral, mas pode ser bilateral.

SINTOMAS:

Podem ser assintomáticos.

Diminuição da AV indolor.

TIPOS CLÍNICOS:

- Tipo circunscrito: Massa “dome-shaped”, coloração variando de corne de carne até vermelho-alaranjada, usualmente solitário, bordos pouco definidos, localizada habitualmente no polo posterior¹. Diagnosticado na 4^a década de vida.
Em 2/3 dos casos ocorre um descolamento seroso da retina.
Pode apresentar hiperplasia ou metaplasia do EPR à superfície.
- Tipo difuso: Associado com o S. Sturge-Weber. A pupila ipsilateral apresenta um reflexo vermelho brilhante, marcadamente assimétrico e envolvendo uma grande área retiniana (fundo ocular em “ketchup”). Tortuosidade dos vasos retinianos suprajacentes.
Diagnosticada em idades jovens (a idade média é 8 anos).

EVOLUÇÃO:

Usualmente exibe um alargamento ligeiro na idade precoce e pela adolescência desenvolve alterações atróficas do EPR, degenerescência cistóide da retina sensorial e descolamento retina sensorial.

ASSOCIAÇÃO:

O S. Sturge-Weber caracteriza-se por apresentar

um hemangioma da coróide difuso associado a um hemangioma facial. Em 100% dos casos apresenta um nevo flammeus facial, anomalias cerebrais e calcificações intracranianas. Assimetria de escavação do disco óptico (devido ao glaucoma congênito) no lado ipsilateral do nevo flammeus da pálpebra superior⁵.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Padrão hiperfluorescente irregular nas fases pré-arterial e arterial precoce. A hiperfluorescência precoce corresponde aos vasos grandes do tumor. Nas fases tardias, há um leakage difuso.

ICG: Hiperfluorescência em tempos precoces. Tardamente apresenta um padrão difuso tipo amoras.

OCT: A massa apresenta-se opticamente reflectiva na superfície anterior.

ECOGRAFIA: Elevação “dome-shaped”. Aumento difuso da espessura da coróide. Alta reflectividade interna com numerosas interfaces ecogénicas no tumor.

TAC: Massa coroidea sólida.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- NVSR (tipo circunscrito)
- Alterações retinopatia pigmentar-like (tipo difuso)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- CRCS
- Melanoma coroideu amelanótico
- Metástase coróide
- Inflamação coróide

TRATAMENTO:

O hemangioma circunscrito, caso seja assintomático, não está indicado qualquer tratamento. O tratamento está indicado se ocorrer uma diminuição da AV.

O tratamento do hemangioma difuso da coróide pode ser difícil.

Radioterapia (externalbeam, braquiterapia cobalto60 ou irradiação protón beam).

Em caso de descolamento da retina, fotocoagulação laser e explante escleral.

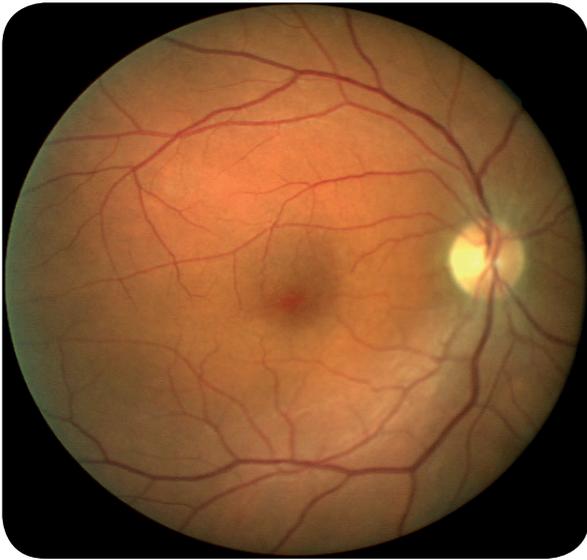


Fig. h.17 Hemangioma coróide (Retinografia)(Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

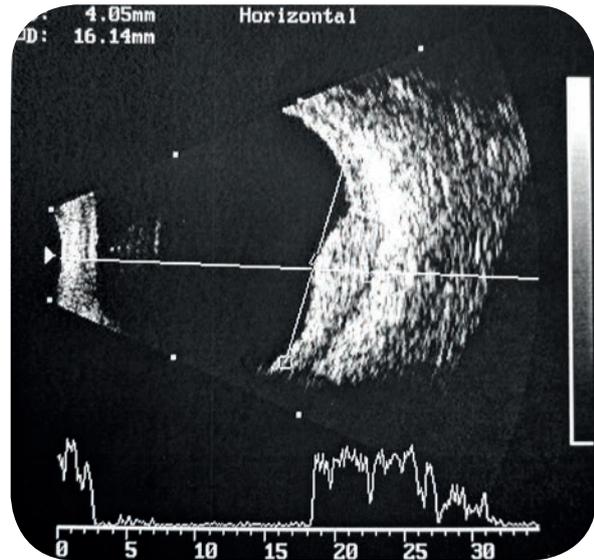


Fig. h.18 Hemangioma coróide (Ecografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

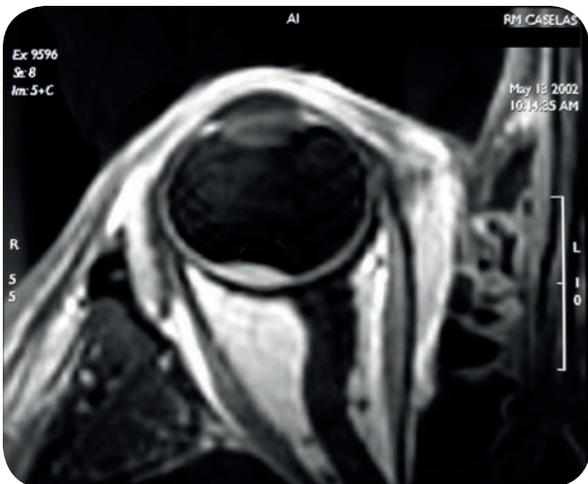


Fig. h.19 Hemangioma coróide (RMN) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

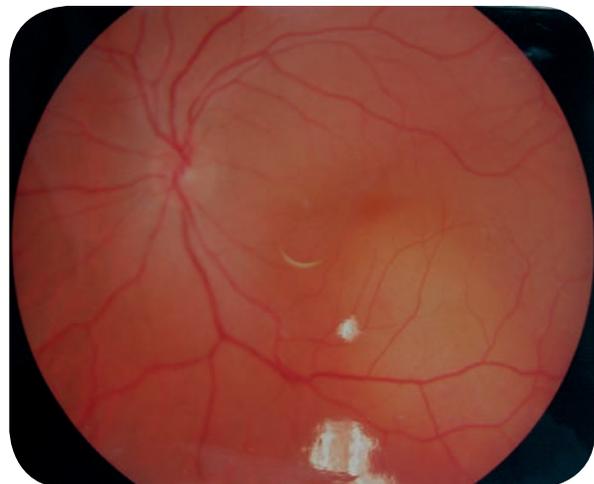


Fig. h.20 Hemangioma coróide (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.21 Hemangioma coróide (AF)
(Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

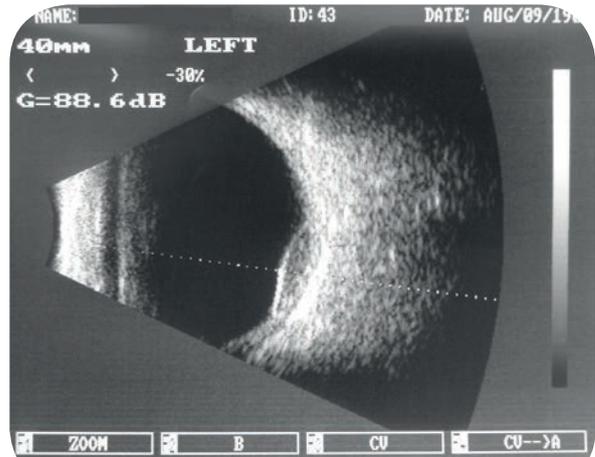


Fig. h.22 Hemangioma coróide (Ecografia)
(Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.23 Hemangioma coróide (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

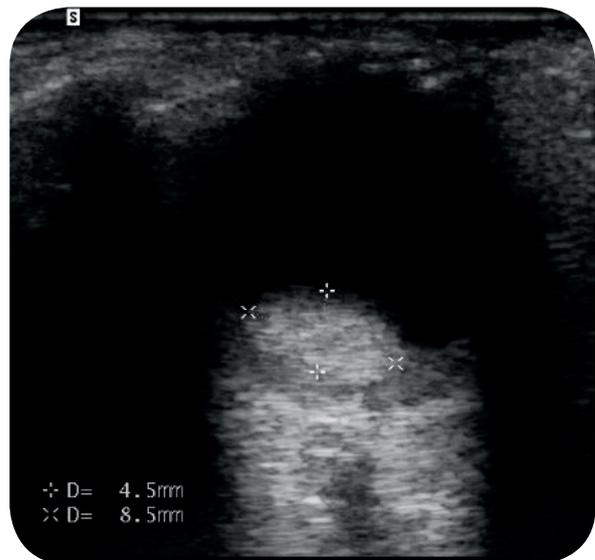


Fig. h.24 Hemangioma coróide (Eco doppler) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

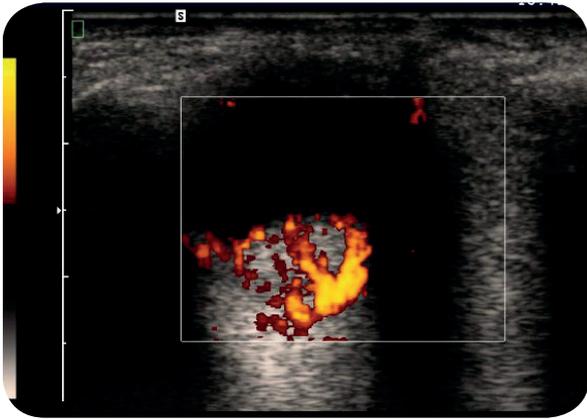


Fig. h.25 Hemangioma coróide (Eco doppler) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.26 Hemangioma coróide (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.27 Hemangioma coróide (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

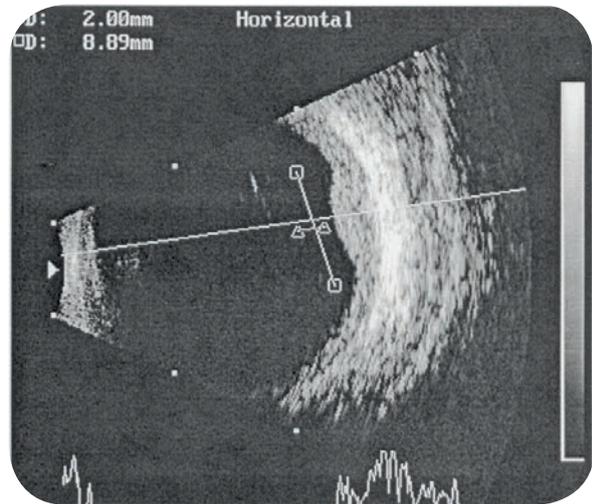


Fig. h.28 Hemangioma coróide (Ecografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.29 Hemangioma coróide (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

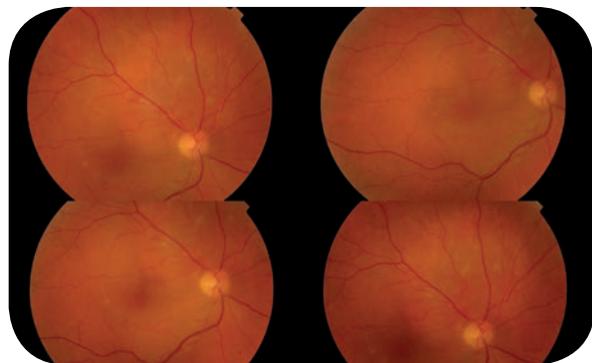


Fig. h.30 Hemangioma coróide (Retinografias) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

H EMATOMA DA BAINHA DO N.ÓPTICO

Consiste numa compressão do n.óptico pela acumulação de sangue na bainha do n.óptico.

SINTOMAS:

Diminuição lenta e progressiva da AV.

SINAIS:

Aspecto clínico similar à OVCR, com ou sem

edema do disco óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

TAC: Alargamento ligeiro a marcado do n.óptico.

TRATAMENTO:

Descompressão da bainha do n.óptico.

H EMERALOPIA ESTACIONÁRIA CONGÉNITA

Características diversas consoante presente ou não o fundo ocular normal¹.

COM FUNDO OCULAR NORMAL:

- Hemeralopia congénita autossómica dominante
- Hemeralopia estacionária autossómica dominante, sem miopia
- Hemeralopia congénita autossómica dominante ou XL, com miopia.

COM FUNDO OCULAR ANÓMALO

- D. Oguchi . Caracteriza-se por apresentar um atraso de 2 a 12 horas dos valores normais de adaptação dos bastonetes à obscuridade. Fenómeno de Mizuo (alteração de coloração do fundo ocular, de castanho dourado na adaptação à luz e coloração normal na adaptação à obscuridade).
- Fundus albipunctatus. Caracterizada por apresentar a presença de manchas amarelo-esbranquiçadas, pequenas, poupando a fóvea.



EMORRAGIA RETINIANA PERIFÉRICA

Surgem como manchas avermelhadas, usualmente com menos do que 1 disco diâmetro. Podem assumir formas variadas, mas a mais frequente é a forma arredondada irregular ou ovalada.

ETIOLOGIA:

Podem ser secundárias a qualquer tipo de retinopatia hemorrágica.

Diabetes mellitus, HTA, anemia, trombocitopenia, policitemia, leucemia e DPCO.

Pode ocorrer secundária a um descolamento posterior do vítreo.

Usualmente são múltiplas.

EVOLUÇÃO:

Usualmente regridem sem sequelas.

As hemorragias pequenas reabsorvem rapidamente, mas pode haver hemorragias periféricas que demoram meses a reabsorver.



EMORRAGIA SUBHIALÓIDEIA OU RETROHIALÓIDEIA

Consiste numa hemorragia que se localiza no polo posterior, ao nível da mácula, por baixo da membrana limitante interna ou da hialóideia posterior.

O tamanho e a intensidade são variáveis.

Geralmente acompanha-se da perda súbita e indolor da acuidade visual.

Não tem predileção por idade ou sexo²⁰.

Em jovens, a causa mais frequente é a manobra de Valsalva.

Em pessoas idosas, a causa mais comum é ruptura dum macroaneurisma arterial retiniano.

ETIOLOGIA:

- Retinopatia diabética
- DMI
- Retinopatia Valsalva
- Macroaneurisma arterial retiniano
- S.Terson
- D. Eales
- Causas menos frequentes: Inalação cocaína, cirurgia refractiva, meningite meningococos, linfoma linfoblástico.

SINTOMAS:

Perda súbita e indolor da acuidade visual, geralmente unilateral.

O grau de perda de visão e a percepção dum

escotoma central ou paracentral, de maior ou menor tamanho, geralmente está relacionado com a área afectada e com a intensidade da hemorragia.

CLÍNICA:

Quando a hemorragia é pequena pode acontecer a reabsorção progressiva da hemorragia em 3 - 5 semanas.

Quando a hemorragia ultrapassa os 3-4 diâmetros do disco óptico, a hemorragia pode permanecer durante meses sem ser reabsorvida, provocando alterações permanentes na visão.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Útil para estabelecer a topografia correcta, a identificação das estruturas e a localização do nível de hemorragia.

TRATAMENTO:

O tratamento depende do tamanho e da densidade da hemorragia.

Quando a hemorragia é pequena, não é necessário tratamento, dado que a reabsorção ocorre em 2-3 semanas.

Quando a hemorragia tem um tamanho superior a 4 discos de diâmetro e, sobretudo, se se localiza por baixo da MLI e tem uma densidade importante, é necessário algum tipo de tratamento:

Hialidotomia ou membranectomia posterior com laser Nd-Yag, vitrectomia e membranectomia cirúrgica.

- Técnica de Hialidotomia posterior mediante laser Nd-Yag, com impactos de laser entre 3,6 e 50 mJ. Com uma energia superior a 11,5 mJ pode acontecer um risco de descolamento de retina regmatogéneo.

Injecção intravítrea de gás, com ou sem activador tissular de plasminogénio (tPA)

Cirurgia vítreoretiniana permite a limpeza do sangue, da hialóideia posterior e MLI localizada na área macular.

COMPLICAÇÕES:

A disrupção da MLI pode ocasionar uma resposta gliótica cicatricial, com formação de membrana epiretiniana ou persistência de cavidades residuais. Após a drenagem mediante laser Nd:Yag foram descritos: buraco macular, descolamento retina e lesão vascular retiniana de ramo.

PROGNÓSTICO:

Bom prognóstico em termos globais, em olhos sem patologia prévia e com uma visão final condicionada pelo tamanho e pela densidade da hemorragia.

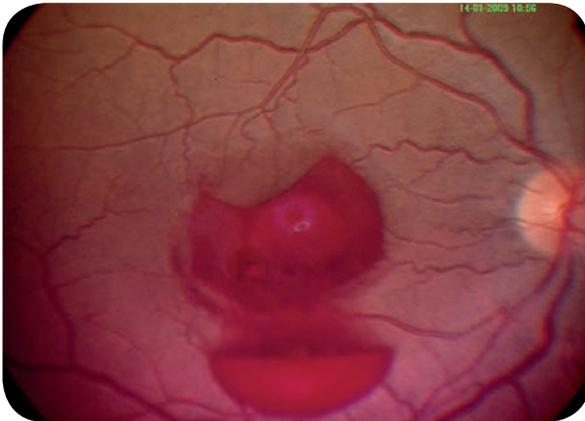


Fig. h.31 Hemorragia retro-hialóideia (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. h.32 Hemorragia retro-hialóideia (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. h.33 Hemorragia retrohialóideia localizada adiante do polo posterior (Retinografia).

H EMORRAGIA VÍTREA

Consiste no extravasamento de sangue num dos espaços potenciais formados dentro ou ao redor do corpo vítreo.

É uma causa de perda súbita da acuidade visual.

ETIOLOGIA:

Retinopatia diabética proliferativa, descolamento posterior do vítreo, com ou sem descolamento da retina.

Outras doenças vasculares, hereditárias e inflamatórias.

A etiologia em jovens: trauma, D. Eales e rasgaduras da retina.

SINTOMAS:

Perda aguda da acuidade visual (oorre habitualmente à noite).

Floaters, flash luminoso e fotofobia.

SINAIS:

- HEMORRAGIA INTRAVÍTREA (na cavidade vítreo).
- HEMORRAGIA RETROHIALÓIDEIA
Se a hemorragia vítreo não se reabsorver em semanas, o sangue perde a hemoglobina e torna-se cinzentado ou esbranquiçado.

PATOGÉNESE:

- DPV com ou sem rasgadura da retina, ou descolamento da retina.
- Neovascularização devido a retinopatias proliferativas
- NVSR

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Útil para detecção de descolamento posterior vítreo, hemorragia submacular e

rasgadura gigante da retina.

COMPLICAÇÕES:

Hemosiderosis bulbi, glaucoma e floaters vítreos persistentes.

TRATAMENTO:

Pode reabsorver espontaneamente.

Se não ocorrer a reabsorção da hemorragia vítrea, efectua-se a uma vitrectomia via pars plana.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Associação com Diabetes Mellitus e HTA.



Fig h.34 Hemorragia vítrea (Retinografia)

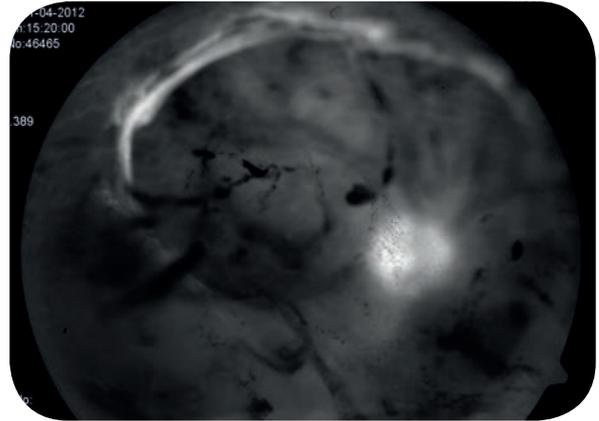


Fig.35 Hemorragia vítrea (Anérita)

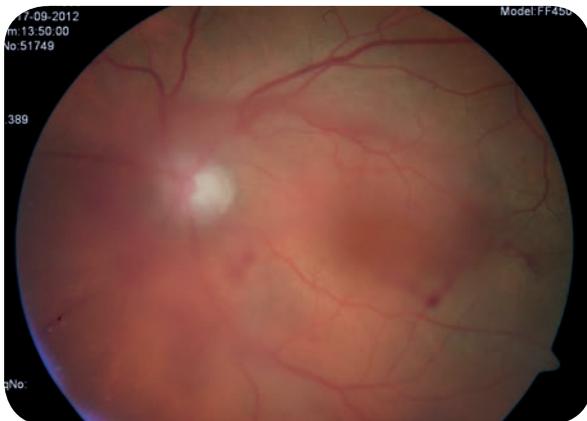


Fig h.36 Hemorragia vítrea (Retinografia)

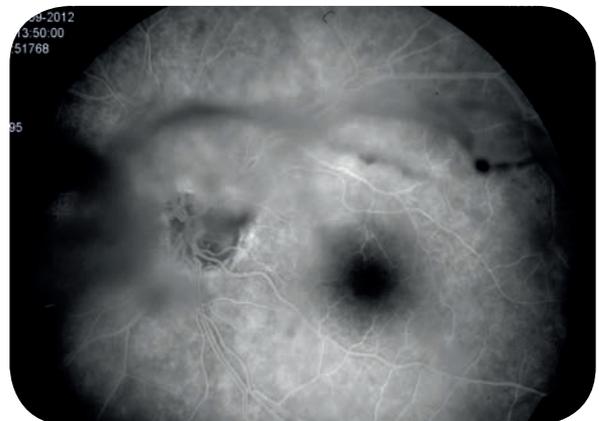


Fig.37 Hemorragia vítrea (AF)

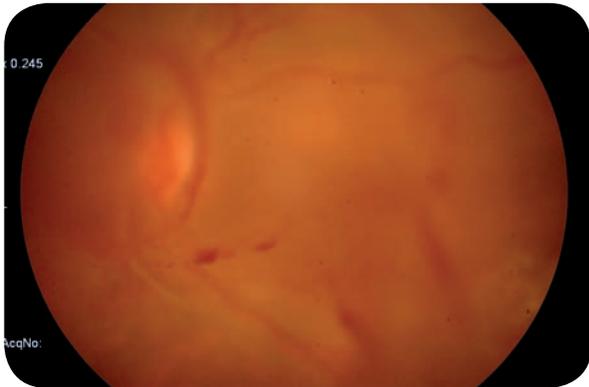


Fig h.38 Hemorragia vítrea (Retinografia)

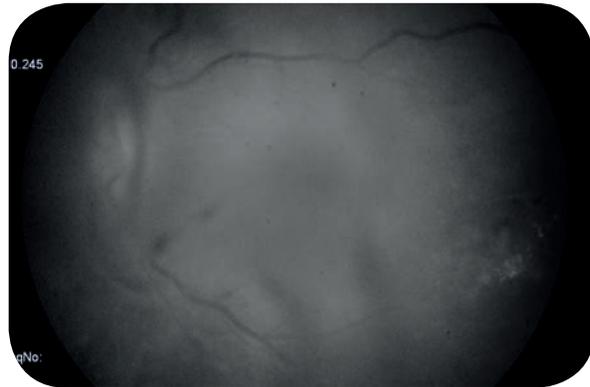


Fig.h.39 Hemorragia vítrea (Anerítica)

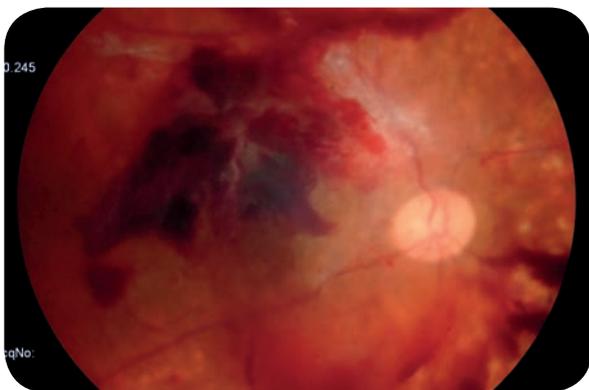


Fig h.40 Hemorragia vítrea (Retinografia)



Fig h.41 Hemorragia vítrea (AF)

HIALITE ASTERÓIDE

É um processo degenerativo idiopático do vítreo, que ocorre em idosos.
Relação estabelecida entre a hialite asteróide e a Diabetes Mellitus e HTA.
Incidência de 1/200 pessoas (mais frequente acima dos 50 anos de idade).

Unilateral em 75% dos casos⁶¹.
Resulta do envelhecimento do colagénio ou a sua formação é precedida pela despolimerização do hialuronato.

SINTOMAS:

Não causa habitualmente uma diminuição significativa da acuidade visual.

SINAIS:

Caracterizada pela presença de opacidades esbranquiçadas ou prateadas, múltiplas, no vítreo. São constituídas por fosfolípidos contendo cálcio²⁵. As opacidades permanecem suspensas no vítreo e não se depositam com a gravidade. Movimentam-se com os movimentos oculares.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Útil quando se suspeita de patologias da retina

e há dificuldade na visualização do fundo ocular. **ECOGRAFIA:** As opacidades produzem ecos moderados na cavidade vítrea.

TRATAMENTO:

Habitualmente não é necessário tratamento. A vitrectomia pode ser necessária para remover as opacidades significativas ou para facilitar o tratamento da retinopatia proliferativa ou neovascularização coroídea.

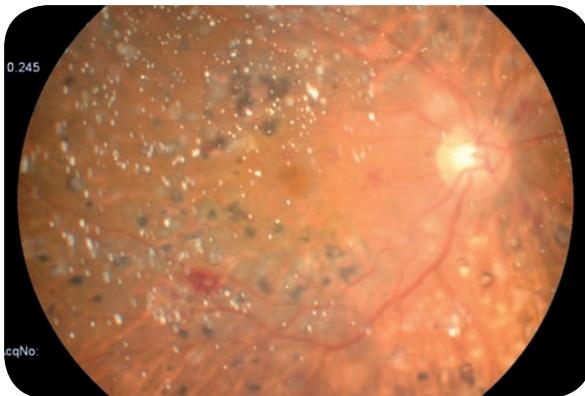


Fig h.42 Hialite asteróide (Retinografia)



Fig h.43 Hialite asteróide (Anerítica)

HIPEROXALÚRIA PRIMÁRIA

Consiste numa doença congénita resultante dum erro do metabolismo do oxalato, o que origina um aumento dos níveis séricos e urinários de oxalato. A IRC é a principal causa de morte prematura.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Infância.

3 tipos clínicos distintos. (O tipo I é o mais comum).

SINAIS:

Presença de múltiplos cristais amarelados ao nível do EPR. Localização preferencial no polo posterior e ao longo das arcadas vasculares¹.

Podem ocorrer lesões maculares atróficas e alterações pigmentares.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hiperautofluorescência.

OCT: Lesões hiperreflectivas sob o EPR



IPERPLASIA PRIMÁRIA DE VÍTREO PRIMITIVO (HPVP)

Afeção congénita esporádica, caracterizada por uma falência da regressão das estruturas vasculares embrionárias, da artéria hialóideia posterior e da túnica vasculosa lentis.

A regressão do vítreo primitivo pode ser parcial ou ausente.

Esta persistência do vítreo primitivo acompanha-se dum certo grau de hiperplasia dos componentes vasculares e fibrosos.

Unilateral em 90% dos casos. Ocorre mais frequentemente em crianças de termo.

Acompanha-se tipicamente duma microftalmia.

PATOGÉNESE:

No 1º trimestre da gravidez, as estruturas internas oculares são supridas pela túnica vasculosa lentis. A falência na regressão das estruturas vasculares origina os achados clínicos de HPVP anterior¹.

EPIDEMIOLOGIA:

Anomalia de desenvolvimento rara.

É quase sempre unilateral. Mais comum no sexo masculino.

FORMAS CLÍNICAS:

Dependendo da estrutura envolvida, pode ser classificada em: anterior, posterior e combinada (anterior e posterior).

A forma posterior, em relação com o disco óptico e a forma anterior, mais frequente e a mais grave.

SINTOMAS:

A HPVP anterior, se presente no período neonatal, ocorre leucocória.

A HPVP posterior pode ser detectada mais tarde, perante uma acuidade visual reduzida ou estrabismo.

CLÍNICA:

A forma anterior consiste em câmara anterior estreita e membrana fibrosa vascularizada (a túnica

vasculosa lentis) atrás do cristalino. O cristalino é mais pequeno do que o normal. Os vasos anómalos na membrana podem sangrar, levando a uma hemorragia vítrea e descolamento da retina.

Na forma posterior as pregas de tracção retinianas podem estender-se ao longo da superfície da mácula. A forma posterior traduz-se pela presença duma membrana pálida, irregular, situada por cima do disco óptico. Pode exercer uma tracção sobre os vasos retinianos subjacentes e sobre a retina⁶¹.

A acuidade visual é variável.

A forma mais comum é a forma combinada, que inclui 1 ou mais, com um eixo vascularizado, estendendo-se da superfície posterior do cristalino ao disco óptico.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Cataratas e glaucoma ângulo fechado podem ocorrer na forma anterior.

Os casos mais graves podem evoluir para descolamento da retina e phthisis bulbi.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Forma anterior:

- Leucocória

Forma posterior

- Retinopatia da prematuridade
- Toxocara ocular

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Determinar a microftalmia. A eco B-scan evidencia um eixo tecidual contendo a artéria hialóideia posterior, que se estende da superfície posterior do cristalino até ao n.óptico.

COMPLICAÇÃO:

Hemorragia pré-retiniana e descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é mau. Se o olho não apresentar microftalmia, a remoção cirúrgica do cristalino e das membranas retrocristalinas pode prevenir o glaucoma de ângulo fechado.

O tratamento é melhor sucedido na forma anterior, do que na forma posterior.

AVALIAÇÃO SISTÊMICA:

Não há associação com doença sistémica.

TRATAMENTO:

Vitrectomia via pars plana. Os resultados visuais são maus.



Fig. h.44 Hiperplasia primária vítreo primitivo (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

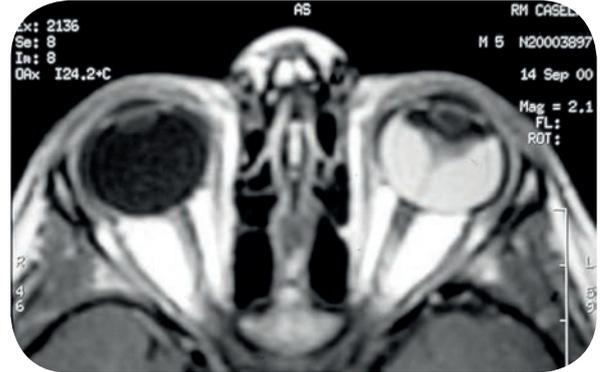


Fig. h.45 Hiperplasia primária vítreo primitivo (RMN) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

H IPERPLASIA REACTIVA DO EPR

Consiste numa proliferação anómala das células do EPR, resultado duma estimulação provocada por uma tracção crónica de baixo grau, trauma, inflamação, hemorragia, tumores da coróide, corpos estranhos intra-oculares e degenerescências retinianas.

SINAIS:

Manifesta-se como espículas pigmentadas intraretinianas.

Pode apresentar um aspecto focal ou difuso (com uma dimensão que corresponderá à base do vítreo).

Os locais de hiperplasia do EPR podem ser as áreas antigas de inflamação e traumatismo

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma maligno (a hiperplasia reactiva do EPR é mais pigmentada e com bordos menos regulares).

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA OU BENIGNA

Também chamada pseudotumor cerebral. Define-se por um aumento da pressão intracraniana, com uma imagiologia cerebral normal e uma composição normal do LCR. Não há lesões ocupando espaço intracranianas. Predileção pelo sexo feminino. Idade média: 30 anos. Uni ou bilateral.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência anual de 0,9/100.000 indivíduos. Incidência aumentada 20 vezes em caso de mulheres entre os 20 e os 44 anos, com um excesso de 20% de peso⁶².

FACTORES PREDISPOONENTES¹:

Obesidade feminina.
Endocrinopatias (D. Addison, D. Cushing, hipotireoidismo)
Medicamentos (Vitamina A, tetraciclina, ciclosporina, amiodarona, corticóides)
Patologias diversas (IRC, anemia)
Apneia do sono

PATOGÉNESE:

Desconhecida.

SINTOMAS:

Podem ser assintomáticos.
A sintomatologia é a da hipertensão intracraniana. Cefaleias é o sintoma de apresentação clínica mais comum (90% casos), sendo inespecífico quanto à localização, tipo e frequência. Usualmente é mais intensa de manhã e agrava com as manobras de Valsalva.
Episódios de amaurose fugaz.
Diminuição da AV progressivamente e tardiamente, e metamorfopsias.
Perda progressiva da visão periférica.

SINAIS:

Edema da papila ocorre em 98% dos casos (o aspecto clínico não difere do papiledema causado por aumento da pressão intracraniana).
Pode estar associada uma paralisia do 6º par craniano.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: É o método mais sensível. Alargamento da mancha cega, degrau nasal inferior, estreitamento concêntrico das isópteras.

RMN: Para descartar um tumor cerebral, uma hidrocefalia e uma tromboflebite cerebral.

PUNÇÃO LOMBAR: Composição normal do LCR e um aumento da sua pressão.

DIAGNÓSTICO:

Assenta nos critérios de Dandy modificados⁶³:

- Sintomatologia similar à hipertensão intracraniana.
- RMN ou TAC que elimina um processo ocupando espaço
- Aumento da pressão intracraniana (> 250 mm H₂O)

EVOLUÇÃO:

As recidivas podem ocorrer em 30% dos casos.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual sob tratamento é bom, com 20 % de sequelas visuais.

TRATAMENTO:

Eliminar os factores predisponentes.
O objectivo do tratamento é preservar a função visual e eliminar as cefaleias.
A punção lombar realizada para o diagnóstico é o primeiro tratamento, pois conduz a uma melhoria das cefaleias.
Acetazolamida, 1 a 2 gr dia, associado a um suplemento de K.

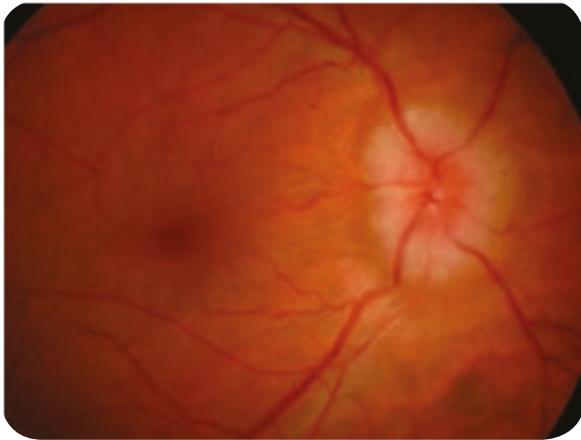


Fig. h.46 Hipertensão intracraniana idiopática (retinografia)

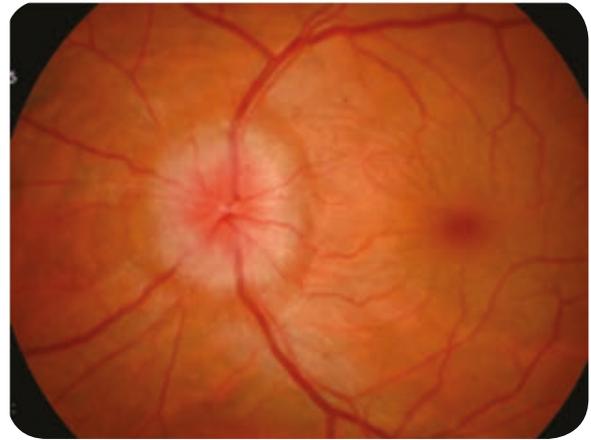


Fig. h.47 Hipertensão intracraniana idiopática (retinografia)

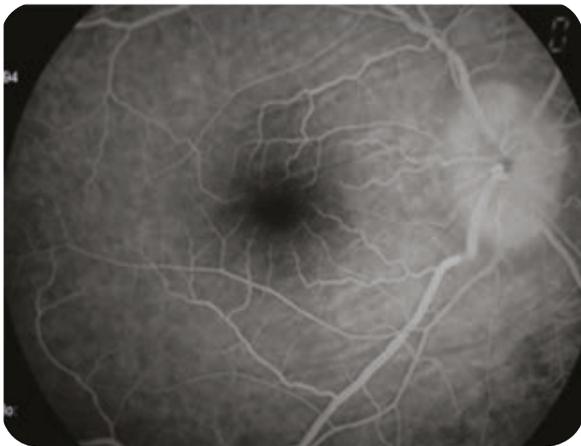


Fig. h.48 Hipertensão intracraniana idiopática (AF)



Fig. h.49 Hipertensão intracraniana idiopática (AF)

HIPERTROFIA ADQUIRIDA DO EPR

Consiste numa alteração degenerativa, relacionada com a idade, que ocorre mais frequentemente na periferia da retina.

HISTOPATOLOGIA: Células grandes e grânulos de melanina grandes.

Localização habitual: Posterior à ora serrata.

Clínicamente assumem um aspecto similar à hipertrofia congénita do EPR “bear tracks” .

HIPERTROFIA CONGÉNITA DO EPR

Lesão pigmentada, congénita, benigna, assintomática e frequente.

Solitária ou agrupada.

Consiste numa lesão não progressiva, pigmentada, aplanada, bem delimitada, usualmente encontrada no equador ou na retina periférica.

HISTOPATOLOGIA:

Uma só camada de células hipertrofiadas do EPE, com grandes grânulos arredondados de pigmento, localizados sobre uma membrana de Bruch espessada. Raramente a hipertrofia congénita do EPR origina adenomas ou adenocarcinomas (mas estão descritas).

SINTOMAS:

Assintomática, a não ser que afecte a mácula.

Diagnósticada habitualmente como achado casual.

TIPOS CLÍNICOS:

Dois tipos:

- Típica, isolada ou múltipla.
- Atípica (pode ter consequências sistémicas graves).

1) TÍPICA

a) ISOLADA

Lesão unilateral, acinzentada, bem delimitada, arredondada ou ovalada. Tamanho variável até 3 diâmetros papilares. Ocasionalmente pode estar rodeada por um anel fino de EPR despigmentado.

Lacunas despigmentadas, frequentemente confluentes, sobretudo em em idosos.

Algumas lesões podem despigmentar-se, ficando apenas um anel pigmentado residual.

Pode apresentar-se em qualquer localização. Por vezes, a sua localização é

justapapilar.
b) MÚLTIPLAS

As lesões unilaterais, de tamanho variável, bem delimitadas, arredondadas ou ovaladas, acinzentadas ou negras, dão um aspecto tipo pegadas de urso. Habitualmente as lesões estão limitadas a um sector apens ou um quadrante. As lesões mais pequenas ocupam um posição mais central.

Podem ser despigmentadas.

2) ATÍPICA

Apresentam-se com lesões bilaterais, bem separadas, de forma ovalada ou fusiforme, de tamanho variável, associadas a uma hiperpigmentação num dos bordos.

As lesões estão distribuídas ao caso, despigmentadas ou heterogeneas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesão efeito máscara. Sem leakage.

OCT: aumento da espessura da camada EPR, com efeito sombra da lesão. A retina suprajacente está adelgada e há perda da camada de fotoreceptores.

ECOGRAFIA: Confirma que a lesão é plana.

CV: Escotomas relativos em jovens e escotomas absolutos em idosos.

ERG E EOG: Normais.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Polipose adenomatosa familiar (80% dos doentes com polipose adenomatosa familiar apresentam uma hipertrofia congénita EPR atípica ao nascimento).
- Síndrome Gardner (o aparecimento bilateral com lesões múltiplas está associado ao S. Gardner).
- Síndrome Turcot

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma maligno da coróide
- Nevo coróide
- Hamartoma combinado da retina e EPR
- Melanocitoma
- Lesões, inflamação e toxicidade farmacológica.

PROGNÓSTICO:

Excelente. É uma lesão estável com o tempo, embora haja casos descritos de crescimento a partir dos seus bordos.

TRATAMENTO

Não é necessário tratamento.

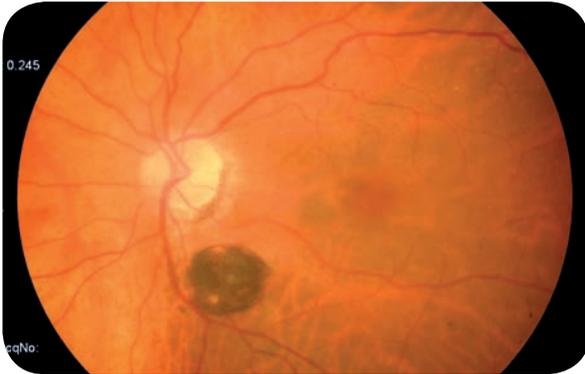


Fig. h.50 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia)



Fig. h.51 Hipertrofia do EPR (AF)

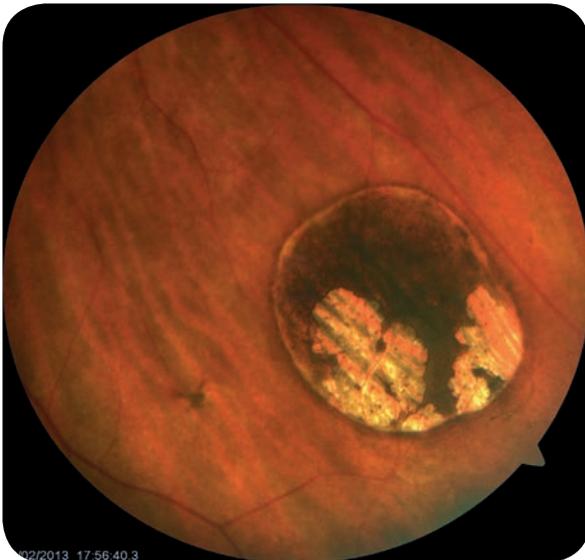


Fig.52 Hipertrofia congénita do EPR, lacunas de despigmentação (Retinografia)



Fig. h.53 Hipertrofia congénita do EPR (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.54 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig.h.55 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.56 Hipertrofia congénita do EPR amelanótica (Retinografia) (Foto cedida pelo Cabral)



Fig. h.57 Hipertrofia congénita do EPR (duas lesões) (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Dr. João Cabral)

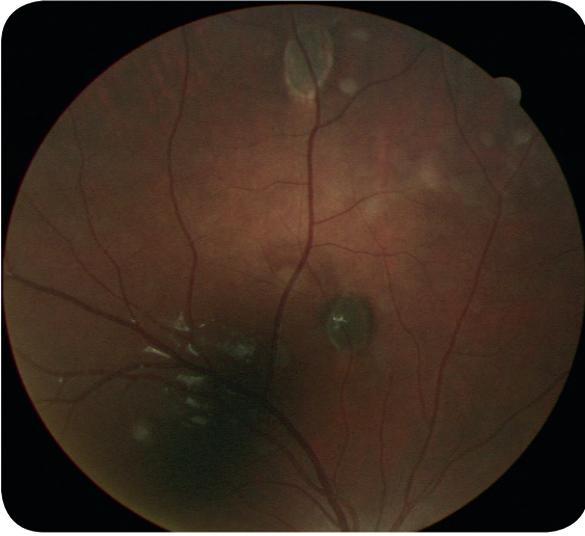


Fig. h.58 Hipertrofia congénita do EPR (2) (Retinografia)
(Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

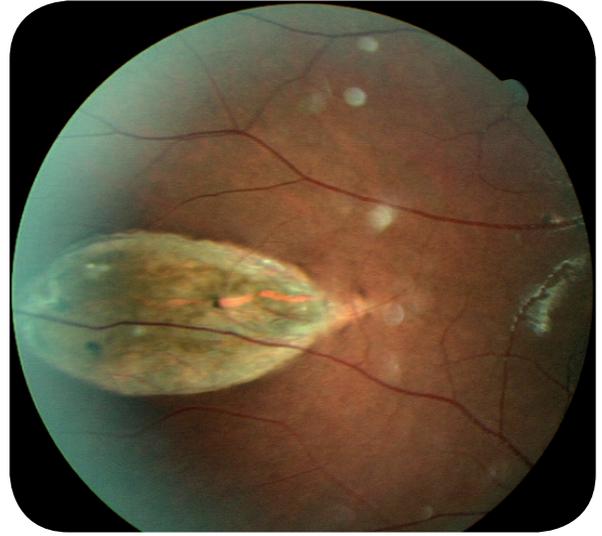


Fig. h.59 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. h.60 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia)

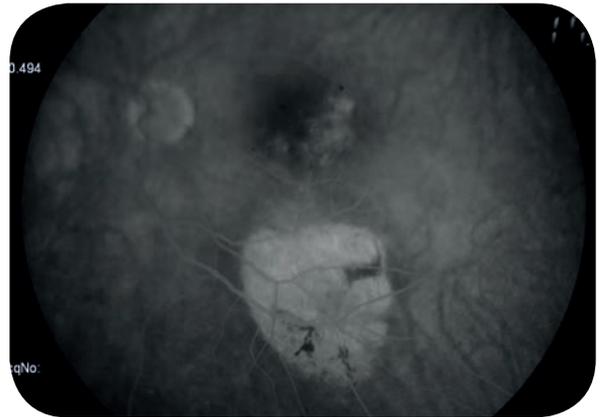


Fig. h.61 Hipertrofia do EPR (AF)

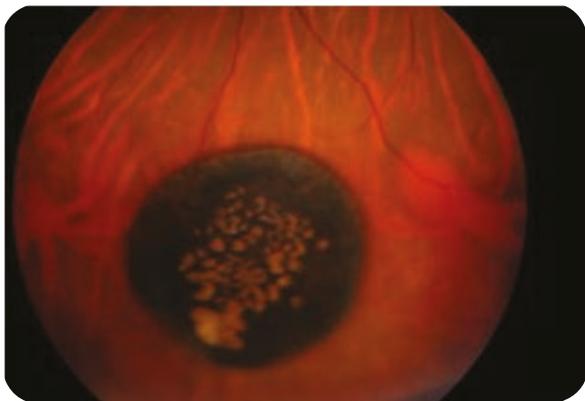


Fig. h.62 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia)
(Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho)



Fig. h.63 Hipertrofia congénita do EPR (Bear tracks) (Foto cedida pela Dra. Ana Almeida).



Fig. h.64 Hipertrofia congénita do EPR (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. h.65 Hipertrofia do EPR (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

H IPOPLASIA FOVEAL

Entidade que surge isolada ou em associação sistémica.

Bilateral. Sem predilecção por sexo.

O sinal de apresentação habitual é o nistagmo (pendular ou irregular).

A acuidade visual varia de 4/10 a 1/10.

FUNDO OCULAR:

Ausência do pigmento macular xantofílico e diminuição ou ausência do reflexo foveal.

A característica patognomónica é a existência dum padrão vascular macular anómalo atravessando a zona avascular central.

HISTOPATOLOGIA:

A estrutura central da mácula assemelha-se á da mácula periférica, com persistência das células ganglionares e das camadas nucleares.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Ausência da zona avascular central. A fluorescência coroídea varia com a densidade do

pigmento macular.

OCT: Ausência da escavação foveal e preservação das camadas retinianas internas.

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

- Albinismo
- Disgenesia do segmento anterior
- Incontinãtia pigmenti
- Trissomia 8 mosaico
- Síndrome Goldenhar-Gorlin
- Síndrome Gillespie

H IPOPLASIA N. ÓPTICO

O nervo óptico apresenta-se hipoplásico, uni ou bilateral, associado a uma diminuição do número de fibras nervosas.

Pode tratar-se duma anomalia isolada num olho normal ou malformação associada a um grupo heterogéneo, que afecta frequentemente as estruturas medianas do cérebro.

FACTORES PREDISPONENTES:

Agentes consumidos pela mãe durante a gravidez, álcool em excesso, LSD, quinina, corticosteróides, diuréticos e fármacos antiepilépticos^{64,65}

Uma hipoplasia segmentar do disco óptico pode estar associada a uma diabetes materna.

CLÍNICA.

A acuidade visual pode variar de 10/10 até uma ausência de percepção luminosa.

Papila pequena, acinzentada, envolvida por um halo amarelado hipopigmentado, secundário a uma atrofia corioretiniana concêntrica (sinal do duplo anel)⁶⁵.

A distância entre a fóvea e o bordo temporal da papila é igual ou superior ao triplo do diâmetro da papila é evocador de hipoplasia papilar.

Os vasos sanguíneos retinianos são de calibre

normal, mas podem ser tortuosos.

A hipoplasia do segmento superior é caracterizada por uma entrada relativa da artéria central da retina, um défice do feixe de fibras nervosas retinianas superiores e um halo amarelado superior.

A acuidade visual é geralmente boa.

Existe uma relação com a diabetes materna tipo I. A tortuosidade das veias da retina em doentes que apresentam uma hipoplasia bilateral do nervo óptico pode ser um marcador de disfunção endócrina.

OUTROS SINAIS:

Defeito pupilar aferente relativo, hipoplasia da fóvea, aniridia, microftalmia e nistagmo nas formas bilaterais graves.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Amputação do CV

VISÃO CROMÁTICA: Discromatopsia

PEV: Varia desde normal até extinto.

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

- Síndrome Morsier (Displasia septo-óptica)
- Displasia frontonasal.

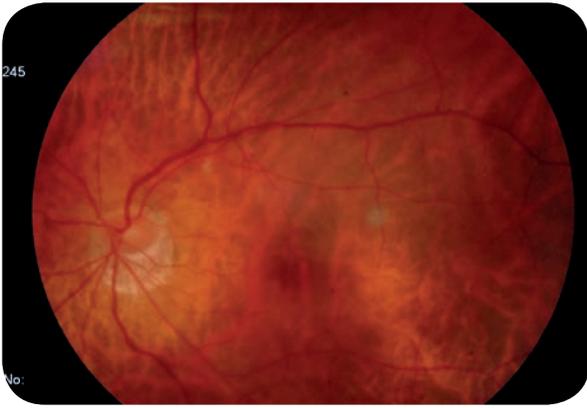


Fig. h.66 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Retinografia)

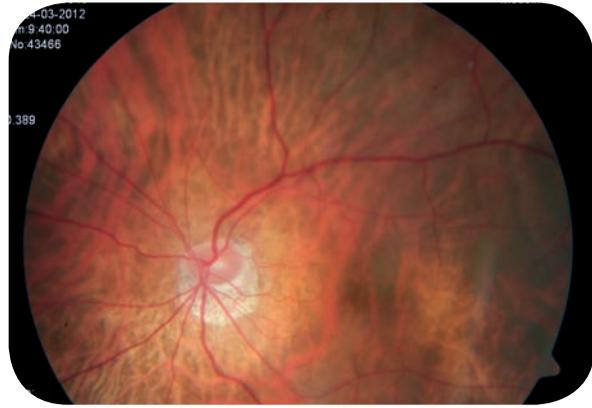


Fig. h.67 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Retinografia)



Fig. h.68 Hipoplasia unilateral nervo óptico (Anerítica)



Fig. h.69 Hipoplasia unilateral nervo óptico (AF)



Fig. h.70 Hipoplasia do nervo óptico (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

HIPOTONIA OCULAR

A hipotonia ocular resulta duma diminuição da PIO pós cirurgia ou traumatismo, isquémia, ciclodíalise, descolamento da coróide, agentes osmóticos, coma diabético.

A hipotonia é uma causa potencial de edema

do disco óptico. Resulta dum bloqueio do fluxo axoplásmico.

PROGNÓSTICO:

Após a normalização da PIO, o edema do disco óptico resolve.

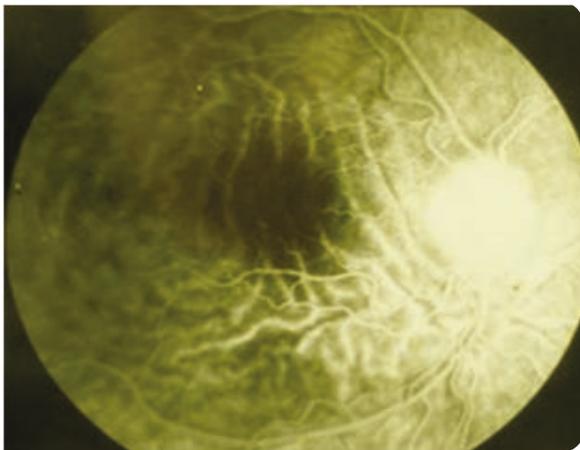


Fig. h.71 Hipotonia após Trabeculectomia (AF)

HISTOPLASMOSE OCULAR

Descrita em Pseudo-histoplasmose.

INCONTINENTIA PIGMENTI

Também chamado Síndrome de Bloch-Sulzberger. Patologia rara, autossômica dominante, ligada ao X. Caracteriza-se por apresentar anomalias do globo ocular, pele, SNC, sistema dentário, ósseo e sistêmicas.

PATOGENIA:

Desconhecida. Usualmente é letal em crianças do sexo masculino.

Transmissão autossômica dominante ligada ao X (gene Xq28)¹⁹.

MANIFESTAÇÃO INICIAL:

Erupção vesiculobolhosa no tronco e membros dias após o parto, que é substituída por uma hiperpigmentação linear. A sintomatologia ocular inicia-se na infância, ou mais tarde.

SINAIS OCULARES:

1/3 dos doentes com Incontinentia pigmenti têm sinais oculares e assimétricos.

FUNDO OCULAR: Vasos sanguíneos retinianos dilatados e tortuosos, área de má perfusão capilar retiniana com anastomoses A-V e neovascularização, hipoplasia foveal, neovascularização disco óptico,

oclusão arterial de ramo, hemorragia vítrea e palidez do disco óptico⁴.

- Displasia ou neovascularização retiniana originando um descolamento da retina nos primeiros meses de vida (leucocória).

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Catarata, atrofia óptica, estrabismo e pigmentação da conjuntiva.

SINAIS SISTÊMICOS:

Malformações dentárias, das unhas, pêlos, ossos e SNC.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinosquise ligada ao X
- Doença Norrie
- Vitreoretinopatia exsudativa familiar.

TRATAMENTO:

A maioria dos doentes não requer tratamento.

Em caso de neovascularização retiniana periférica, fotocoagulação laser ou crioterapia.

Anti-VEGF têm um sucesso limitado.



INFOMA INTRAOCULAR PRIMITIVO

É um linfoma não Hodgkin, pouco frequente, difuso, extremamente maligno, de grandes células B.

Desenvolve-se no cérebro, na medula óssea, leptomeninges e globo ocular.

O prognóstico é mau. A taxa de sobrevivência aos 5 nos é de 33%.

É bilateral em 90% dos casos.

FORMAS CLÍNICAS:

- Primariamente no globo ocular e SNC
- Sistémica, usualmente visceral, linfoma, metástase na uvea.

EPIDEMIOLOGIA:

Afecta usualmente indivíduos imunocompetentes, na 6^a-7^a década de vida.

O linfoma intraocular é o sinal de apresentação de um linfoma do SNC. Pode preceder o envolvimento do SNC em até 10 anos (em média 2 anos).

DIAGNÓSTICO:

O Linfoma intraocular atinge a retina e o vítreo. Frequentemente é diagnosticado quando simula uma uveíte.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição indolor da AV.

CLÍNICA:

- Uveíte anterior crónica
- Uveíte intermediária (clássicamente, o vítreo apresenta grandes agrupamentos, compostos de células malignas).
- SEGMENTO POSTERIOR (Caracteriza-se por apresentar infiltrados multifocais, sob o EPR, grandes, amarelados. Frequentemente evoluem para confluência e alargamento, num anel ao redor do equador, o que é patognomónico

de linfoma. Menos frequentemente, apresenta infiltrados retinianos difusos, dando um aspecto de retinite viral).

Vitrite crónica, não responsiva a corticóides.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Uveíte anterior
- Vasculite retiniana
- Edema do disco óptico

EXAMES COMPLEMENTARES:

- Biópsia intraocular (por vitrectomia via pars plana, biópsia do vítreo)
- Exame neurológico
- RMN cerebral.
- Punção lombar.
- AF: Aspecto granular, com uma impregnação tardia.
- ICG: Lesões hipofluorescentes em tempos precoces, menos aparentes em tempos tardios tardios.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Vitrite

- Amiloidose
- Hemorragia vítrea antiga

Infiltrados retinianos

- Toxoplasmose
- Retinopatia a CMV
- Necrose retiniana aguda

Infiltrados subretinianos

- EPPMP
- Granuloma coroideu
- Metástase coroidea
- Melanoma coroideu amelanótico
- Coroidite multifocal

PROGNÓSTICO:

Não tratados os doentes morrem alguns anos após

o diagnóstico.

Associação terapêutica de quimioterapia + corticóides aumenta a sobrevida (aos 5 anos, 22% estão livres da doença).

TRATAMENTO:

- Sistémico (Irradiação externa dos globos oculares, associada a radioterapia do

cérebro e quimioterapia sistémica ou intratecal).

- Metotrexato intravítreo (para o tratamento primário e recidiva após um tratamento sistémico).

RECIDIVAS

É comum uma recidiva ocular dentro do 1º ano.



Fig. 1.1 Linfoma intraocular

L IPÉMIA RETINALIS

Consiste numa coloração cor salmão das artérias e veias retinianas, devido a dislipidémia, habitualmente hipertrigliceridémia.

FISIOPATOLOGIA:

A dislipidémia pode causar oclusão vascular.

SINAIS:

Artéria e veias retinianas cor salmão.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Embranquecimento vascular difuso retiniano, anteriormente à oclusão vascular ou vasculite

retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para avaliar a perfusão retiniana. Podem observar-se telangiectasias retinianas.

PROGNÓSTICO:

Bom, em caso de não evolução para doença vascular oclusiva.

TRATAMENTO:

Diminuição do factor lipídémico etiológico.



ÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

O LES é uma patologia de etiopatogenia desconhecida, na qual as células e os tecidos são alterados pelos autoAc e os complexos imunes patogênicos

Patologia caracterizada por apresentar um mal estar geral, fadiga, anorexia e febrícula. Artrite, rush facial, alopecia e pleurisia. Fenômeno de Raynaud, úlceras orais e envolvimento do SNC.

O diagnóstico de presunção baseia-se em achados oculares.

O envolvimento ocular ocorre em cerca de 50% dos casos⁶⁷.

SINAIS:

Vasculite da coróide e daretina.

Uveítes posteriores.

RETINOPATIA A LÚPUS: Caracterizada pela presença de manchas algodonsas, exsudados

perivasculares, hemorragias retinianas e embainhamentos vasculares. Nas formas mais graves ocorre um estreitamento arteriolar.

O atingimento coroideu é menos frequente.

O atingimento do n.óptico ocorre em 1% dos casos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

HTA grave secundária a nefrite por lupus.

COMPLICAÇÃO:

Pode complicar-se dum vasculite vaso-oclusiva grave.

TRATAMENTO:

O tratamento das manifestações oculares do LES assentam no tratamento da patologia sistémica.



Fig. 1.2 Lupus eritematoso disseminado

LUXAÇÃO DO CRISTALINO

Consiste na luxação do cristalino para a câmara anterior ou para a cavidade vítrea, resultado duma disrupção da zónula.

EPIDEMIOLOGIA:

Mais comum em jovens do sexo masculino.

História familiar ou predisposição metabólica à fraqueza zonular.

ANAMNESE:

História de traumatismo ocular contuso.

SINTOMAS:

Diminuição da AV

SINAIS:

Presença do cristalino na câmara anterior ou na cavidade vítrea.

SINAIS ASSOCIADOS: Iridodonesis, profundidade irregular da câmara anterior, equimose, hemorragia vítrea ou fractura órbita.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Em presença duma hemorragia vítrea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Síndrome Marfan
- S. Weil-Marchesani
- Homocistinúria.
- Sífilis, S. Ehlers-Danlos, aniridia, alta miopia.

PROGNÓSTICO:

Vitrectomia e lensectomia.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - S. Y. Cohen, A. Gaudric, Retine, Lavoisier, Paris, 2012.
- 2 - Michaelides M, Hunt DM, Moore AT, The cone dysfunction syndromes, Br. J. Ophthalmol. 2004, 88 (2): 291-297.
- 3 - Thomas MG, Kumar A, Kohl S et al. High-resolution in vivo imaging in achromatopsia. Ophthalmology, 2011, 118: 882-887.
- 4 - Anita Agarwald, MD, Gass Atlas of macular diseases, Elsevier, 5th ed. 2012.
- 5 - Fineman MS, Ho AC, Retina, Wills Eye Institute, Lippincott Williams & Wilkins, 2012.
- 6 - Rooryck, Morice F, Mortemouque B, Albinisme oculocutané. Ann Dermatol Veneol, 2007, 134: 4S55-4S64.
- 7 - Lewis RA, Ocular albinism, X-linked, In: RA Pagon, TB Bird, CR Dolan, K Stephens, Genereviews. Seattle, University of Washington, 1993-2011.
- 8 - M. Yanoff, J. Duker, Ophthalmology, third edition, Elsevier, 2009.
- 9 - Fazzi E, Signorini SG, Scerlsa B et al. Leber congenital amaurosis: na update. Eur J Paediatr Neurol, 2003, 7: 13-22.
- 10 - Walia S, Fishman GA, Jacobson SG et al. Visual acuity in patients with Leber's congenital amaurosis and early childhood-onset retinitis pigmentosa. Ophthalmology, 2010, 117 : 1190-1198.
- 11 - Koenekoop RK. An overview of Leber congenital amaurosis : a model to understand human retinal development. Surv Ophthalmol, 2004, 49 : 379 -398.
- 12 - L. Yannuzzi, The Retinal Atlas, Saunders, New York, 2010
- 13 - G. Ducos de Lahitte, C. Terrada, L'OCT en images, Med'com, Paris, 2011
- 14 - S. Saxena, Retina Atlas, a Global perspective, Jaypee Brothers, India, 2009.
- 15 - C. Pournaras, Pathologies Vasculaires oculaires, Masson, Paris, 2008.
- 16 - H.V. Nema, N. Nema, Textbook of Ophthalmology, sixth edition, Jaypee-Highlights, New Delhi, 2012.
- 17 - D.H. Gold, R.A. Lewis, Oftalmología, American Medical Association, Marban, Madrid, 2005
- 18 - AK. Gupta, S. Mazumbar, S. Chouhry, Practical approach to Ophthalmoscopic, Retinal Diagnosis, Jaypee-Highlights, New Delhi, 2010.
- 19 - D.A. Quillen, B.A. Blodi, Clinical Retina, U.S.A., 2002.
- 20 - Ryan SJ, Retina, Mosby, 2001.
- 21 - Gupta AK, Mazumdar S, Choudhry S, Practical approach to ophthalmoscopic retinal diagnosis, Jaypee - Highlights, New Delhi, 2010.
- 22 - Santinelli R, Costagliola C, Tolone C et al. Low-protein diet and progression of retinal degeneration in gyrate atrophy of the choroid and retina: a twenty-six-year follow-up. J Inherit Metab Dis, 2004, 27 : 187 - 196.
- 23 - Kayser-Kupfer MI, Caruso RC, Valle D et al. Use of an arginine-restricted diet to slow progression of visual loss in patients with gyrate atrophy. Arch Ophthalmol, 2004, 122 : 982-984.
- 24 - H. Sautter, W. Straub, Atlas of the ocular fundus, Third edition, Munchen, Germany, 1984.
- 25 - W. Jones, Peripheral ocular fundus, 2ª edition, U.S.A., 1998
- 26 - The Sankara Nethralaya, Atlas of Retinal Diseases, Jaypee, New Delhi, 2008
- 27 - Gass JD, Reappraisal of biomicroscopic classification of stages of development of a macular hole. Am J. Ophthalmol, 1995, 119 : 752-759.
- 28 - Dugel PU. A single injection of ocriplasmin for the treatment of symptomatic vitreomacular adhesion

- (svMA) : Resultsof the phase III MIVI-TRUST program. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2011, 52.
- 29 - Ip MS, Baker BJ, Duker JS et al. Anatomical outcomes of surgery for idiopathic macular hole as determined by optical coherence tomography. Arch Ophthalmol. 2002, 120 : 29-35.
 - 30 - Shah CP, McKey J, SpirnMJ, Maguire J, Ocular candidiasis. A review Br J Ophthalmol, 2008, 92 : 466-468.
 - 31 - Kanski, Milewski, Damato, Tanner, Diseases of the ocular fundus, Mosby, U.S.A.,2005.
 - 32 - S. Wolf, B. Kirchhof, M. Reim, The ocular fundus, Thieme, Stuttgart, 2006
 - 33 - Khairallah M, Ben Yahia S, Ladjimi A et al. Chorioretinal involvement in patients with WestNile virus infection. Ophthalmology, 2004,111 : 2065-2070.
 - 34 - Khairallah M, Ben Yahia S, Attia Set al. Linear pattern of West Nile virus associated chorioretinitis related to retinal nervo fibres organization. Eye, 2007,21: 952-955.
 - 35 - Garg S, JampollLM. Systemic and intraocular manifestations of West Nile virus infection. Surv Ophthalmol, 2005, 50: 3-13.
 - 36 - Ben Yahia S, Khairallah M. Ocular manifestations of West Nile virus infection. Int J Med Sci, 2009, 6: 114-115.
 - 37 - J.S. Pulido, Retina, Choroid and Vitreous, The requisites in Ophthalmology, Mosby, St. Louis, Missouri, 2002.
 - 38 - Marmor MF, New hypotheses on the pathogenesis and treatment of serous retinal detachment, Graefes, Arch Clin Exp Ophthalmol, 1988, 226 :548-552.
 - 39 - Imamura Y, Fujiwara T, Margolis R, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in central serous chorioretinopathy. Retina, 2009, 29 : 1469-1473.
 - 40 - Makuro I, Iida T, Sugano Yet al. Subfovealchoroidal thickness after treatment of central serous chorioretinopathy. Ophthalmology, 2010, 117 : 1792-1799.
 - 41 - Tewari HK, Gadia R, Kumar D et al. Sympathetic-parasympathetic activity and reactivity in central serous chorioretinopathy: a case-control study. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2006, 47: 3474-3478.
 - 42 - Roberts MF, Fishman GA, Roberts DK et al. Retrospective, longitudinal, and cross sectional study of visual acuity impairment in choroideaemia. Br J Ophthalmol, 2002, 86 : 658-662.
 - 43 - J. Kanski, S.Mielewski e col., Les pathologies du fond de l'oeil, Elsevier, Paris, 2006.
 - 44 - F.A. Maresca, A.F. Sandomingo e col., Patologia Y Cirurgia de la mácula, Ponència oficial de la Sociedad Española de Oftalmologia, 2010.
 - 45 - Gupta V, Gupta A, Arora S et al. Presumed tubercular serpiginouslike choroiditis : clinical presentations and management, Ophthalmology, 2003,110: 1744-9.
 - 46 - F. Fajnkuchen, S. Ycohen, La retine médicale, de la clinique au traitement, Paris, Med'com, 2009.
 - 47 - Li A, Jiao X, Munier FL et al. Bietti crystalline corneoretinal dystrophy is caused by mutations in the novel gene CYP4V2. Am J Hum Genet, 74 : 817-826.
 - 48 - C.D. Regillo, G. C. Brown, H.W. Flynn, Vitreoretinal Disease, The essentials, Thieme, New York, 1999.
 - 49 - Tay E, Seah SK, Chan SP et al. Optic disk ovality as an index of tilt and its relationship to myopia and permimetry. Am J Ophthalmol, 2005, 139 : 247-252.
 - 50 - S. Steidl, M. Harnett, Cinical pathways in vitreoretinal disease, Thieme, New York, 2003.
 - 51 - Rotenstreich Y, Fishman GA, Anderson RJ, Visual acuity loss and clinical observations in a large series of patients with Stargardt disease. Ophthalmology, 2003, 110 : 1157-1158.
 - 52 - Hoyt GS, Taylor D, Pediatric ophthalmology and strabismus, Elsevier, 4^a edition, 2013.
 - 53 - Auw-HaedrichC, Starbach F, Witschel F, Optic disk drusen. Surv Ophthalmol, 2002, 47 : 515-532.
 - 54 - A. Bron, J.F. Roulan, La papille optique, Elsevier, Paris, 2006.
 - 55 - Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular disease: diagnostic and treatment 3rd ed St Louis, CV Mosby,1987: 558-559, 346-348.
 - 56 - Kresloff MS, Castellarin AA, Zarbin MA, Endophthalmitis, Surv Ophthalmol, 1998, 43 : 193-224.
 - 57 - Cornut PL, Chiquet C , Endogenous bacterial endophthalmitis, J, Fr Ophthalmol, 34 : 51-57.
 - 58 - Halstead SB, Dengue, Curr Opinion Infect Dis, 2001, 15 : 471-476.
 - 59 - Lim Wk, Mathur R, Koh A et al. Ocular manifestations of dengue, Ophthalmology, 2004,111 : 2057-2064.
 - 60 - Samimi S, Antignac C, combe C et al. Bilateral macular detachment caused by bilateral in a papillorenal syndrome du to a new PAX2 mutation. Eu J Ophthalmol, 2008, 18: 656-658.

- 61 - Brasseur G, Pathologie du vitré, Masson, Paris, 2003
- 62 - Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M, The incidence of pseudotumor cerebri : population studies in Iowa and Louisiana, Arch Neurol. 1988, 45 : 875-877.
- 63 - Friedman DI, Jacobson DM, Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology, 2002, 59 : 1492-1495.
- 64 - Brodsky MC, Congenital optic disk anomalies, Surv Ophthalmol, 1994, 39 : 89-112.
- 65 - Lambert SR, Hoyt CS, Narahara MH, Optic nerve hypoplasia, Surv Ophthalmol, 1987, 32: 1-9.
- 66 - Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL et al. Harrison traité de médecine interne, 15^{ème} édition. Paris. Flammarion Médecine-Sciences, 2002 : 1222-1228.
- 67 - I. Meunier, G. Soubraine, G. Coscas, Les vascularites rétiniennes, Bulletin dès Societes d'Ophtalmologie de France, Rapport annuel, Novembre, Paris, 2000.
- 68 - Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. Am J Ophthalmol, 2008, 145 : 909-914.
- 69 - Imamura Y, Iida T, Maruko I et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. Am J Ophthalmol, 2011, 151: 297-302.
- 70 - Olsen TW, Aaberg SY, Geroski DH et al. Uman sclera : thickness and surface area. Am J Ophthalmol, 1998, 125 : 237-241.
- 71 - Shahidi M, Ogura Y, Blair NP et al. Retinal thickness analysis for quantitative assessment of diabetic macular edema. Arch Ophthalmol. 1991, 109: 1115-1119.
- 72 - Hakulinen T, Teppo L, Saxen E. Cancer of the eye, a review of trends and differentials. World Health Stat Q. 1978, 31 : 143: 58.
- 73 - Seregard S, Kock E. Prognostic indicators following enucleation for posterior uveal melanoma. A multivariate analysis of long-term survival with minimized loss to follow-up. Acta Ophthalmol Scand, 1995, 73 : 340-344.
- 74 - Gaudric A, Fardeau C, Goberville M et al. Ablation de la membrane limitante interne, déplissement maculaire et pronostic visuel dans la chirurgie des membranes épimaculaires idiopathiques. J Fr Ophthalmol, 1993: 16 : 571-576.
- 75 - Ferry AP, Font RL. Carcinoma metastatic to the eye and orbit. I. A clinicopathologic study of 227 cases. Arch Ophthalmol, 1974, 92 : 276-286.
- 76 - Zografos L, Métastases intraoculaires. In : Rapport de SFO. Tumeurs intra-oculaires, Paris, Masson, 2002 : 393-412.
- 77 - Shields JA, Shields CL, Singh AD. Metastatic neoplasms in the optic disc: the 1999 Bjerrum lecture ; part 2. Arch Ophthalmol, 2000, 118 : 217-224.
- 78 - Miller NR, Walsh and Hoyt's clinical neuro-ophthalmology, 4^{edn}. Baltimore, Williams and Wilkins, 1982.
- 79 - Ellis GS, Jr, Frey T, Gouterman RZ. Myelinated nerve fibers, axial myopia, and refractory amblyopia : an organic disease. J Pediatr ophthalmol strabismus, 1987, 24 : 111-9.
- 80 - Holland GN. Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Executive committee of the American Uveitis Society. Am J Ophthalmol, 1994, 117 : 663-667.
- 81 - Wallace DC, Singh G, Lott MT et al. Mitochondrial DNA mutation associated with Leber's hereditary optic neuropathy. Science 1988, 242 : 1427-1430.
- 82 - Leber T, Ueber hereditäre und congenital - angelegte Schnervenleiden. Graefes Arch Ophthalmol, 1871, 17 : 249-291.
- 83 - Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ocular manifestations of giant cell arteritis. Am J Ophthalmol, 1998, 125 : 742-744.
- 84 - Héron E, Gèneveau T, Manifestations ophtalmologiques de la maladie de Horton, Rev Neurol 2003, 159 : 598-601.
- 85 - Preechawat P, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V, Anterior ischemic optic neuropathy in patients younger than 50 years, Am J Ophthalmol, 2007, 144 : 953-960.
- 86 - Shields CL, Shields JA, Kirtali H et al. Risk factors for growth and metastasis of small choroidal melanocytic lesions. Ophthalmology, 1995, 102 : 1351-1361.
- 87 - Klein R, Moss SE, Meuer SM, Klein BE. The 15-year cumulative incidence of retinal vein occlusion : the

- Beaver Dam Eye Study, *Arch Ophthalmol*, 2008, 126: 513-518.
- 88 - Cugati S, Wang JJ, Rochtchina E, Mitchell P, Ten-year incidence of retinal vein occlusion in an older population : The blue Mountains Eye Study *Arch Ophthalmol*, 2006, 124 : 726-732.
 - 89 - Ehlers JP, Ferrat S, retinal vein occlusion : beyond the acute event. *Surv Ophthalmol*, 2011, 56 : 281-299.
 - 90 - Duke-Elder S PE. System of ophthalmology . Diseases of the uveal tract. St Louis, Mosby, 1966.
 - 91 - Leahey AB, Brucker AJ, Wyszynki RE, Shaman P . Chorioretinal folds. A comparison of unilateral and bilateral cases. *Arch Ophthalmol*, 1993, 111 : 357-359.
 - 92 - Cohen SM, Gass JD. Bilateral radial chorioretinal folds. *Int Ophthalmol*. 1994-1995, 18 : 243-245.
 - 93 - Ehrlich R, Ciulla TA, Maturi R et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization secondary to presumed ocular histoplasmosis syndrome. *Retina*, 2009, 29 : 1418-1423.
 - 94 - Bass EB, Gilson MM, Mangione CM et al. Surgical removal vs observation for idiopathic or ocular histoplasmosis syndrome-associated subfoveal choroidal neovascularization : Vision Preference Value Scale findings from the randomized SST group H Trial : SST ; SST report n° 17. *Arch Ophthalmol*, 2008, 126 : 1765-1766.
 - 95 - Schadlu R, Blinder KJ, Shah GK et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization in ocular histoplasmosis. *Am J Ophthalmol*, 2008, 145 : 875-878.
 - 96 - Lacour B et al. Incidence of childhood cancer in France : National Children Cancer registries,2000-2004. *Eur*, 19 : 173-181.
 - 97 - Vahedi A, Lumbroso-le Rouic L, Levy Gabriel C et al. Differential of retinoblastoma : a retrospective study of 486 cases. *J Fr Ophthalmol*,2008, 31 : 165-172.
 - 98 - Shields JA, Parsons H, Shieds CL, Giblin ME. The role of cryotherapy in the management of retinoblastoma. *Am J Ophthalmol*, 1989, 108 : 260-264.
 - 99 - Aerts I, Pacquement H, Doz F et al. Outcome of second malignancies after retinoblastoma : a retrospective analysis of 25 patients treated at the Institut Curie, *Eur J Cancer*, 2004, 40 : 1522-1529.
 - 100 - Abranson DH, Dunkell IJ, Brodie SE et al. Superselective ophthalmic artery chemotherapy as primary treatment for retinoblastoma (chemosurgery). *Ophthalmology*,2010, 117 : 1623-1629.
 - 101 - Klein R, Klein BE. Epidemiology of eye disease in diabetes. In : Flynn HW, Smiddy We. Diabetes and Ocular disease. Past, present and future therapies. The foundation of the American Academy of Ophthalmology. Ed. San Francisco, 2000 : 234.
 - 102 - Sjolie AK, Stepheson J, Aldington S et al. Retinopathy and vision loss in insulindependent diabetes in Europe. The EURODIAB IDDM Complications Study. *Ophthalmology*, 1997, 104 : 252-260.
 - 103 - Russell RW. Evidence for autoregulation in human retinal circulation. *Lancet*, 1973, 2 : 1048-1050.
 - 104 - Kirkendall WM. Retinal changes of hypertension, In ; WM Kirkendall. The eye and systemic disease, St. Louis, Mausolf F.A., C.V. Mosby Co., 1975 : 212-222.
 - 105 - Wong TY, Mitchell P. Hypertensive retinopathy. *N Eng J Med*, 2004, 351 : 2310-2317.
 - 106 - Nagpal KC, Asdourian G, Goldbaum M et al. Angioid streaks and sickle haemoglobinopathies. *Br J Ophthalmol*, 1976, 60 : 31-34.
 - 107 - The International Classification of Retinopathy of Prematurity revisited. *Arch Ophthalmol*, 2005, 123 (7) : 991-999.
 - 108 - Mintz-Hittner HA. Bevacizumab eliminates the angiogenic threat of retinopathy of prematurity (BEAT-ROP). *Clinical Trials.gov*.2010.
 - 109 - Agrawal A, Sternberg P Jr. Management of posterior segment ocular trauma. *Curr Opin Ophthalmol*, 1991, 2 : 337-343.
 - 110 - Agrawal A, McKibbin M, Purstcher's retinopathy : epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol*, 2007, 91 : 1456-1459.
 - 111 - Bianciotto C, Shields CL, Pirondini C et al. Proliferative radiation retinopathy after plaque radiotherapy for uveal melanoma. *Ophthalmology*, 2010, 117 : 1005-1012.
 - 112 - Mack G, Uzel JL, Sahel J, Flament J. Multifocal electroretinogram for assessing sun damage following the solar eclipse of 11 August 1999. *J Fr Ophthalmol*, 2002, 25 : 380-387.
 - 113 - Bonfioli AA, Orefice F. Sarcoidosis. *Semin Ophthalmol*, 2005, 20 : 177-182.
 - 114 - Khanna A, Sidhu U, Bajwa G, Malhotra V. Pattern of ocular manifestations in patients with sarcoidosis in

- developing countries, *Acta Ophthalmol Scand*, 2007, 85 ; 609-612.
- 115 - Rothova A. Ocular involvement in sarcoidosis. *Br J Ophthalmol*, 2000, 84 : 110-116.
- 116 - Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS board of directors and by the ERS executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med*, 1999, 160 : 736-755.
- 117 - Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Arch Ophthalmol*, 1982, 100 : 769-780.
- 118 - Chopdar A. Retinal telangiectasis-a name change? *Retina*, 2005, 25 : 234-236; author reply 236-237.
- 119 - Aung KZ, Wickremasinghe SS, Makeyeva G et al. The prevalence estimates of macular telangiectasia type 2 : the Melbourne Collaborative Cohort Study. *Retina*, 2010, 30 : 473-478.
- 120 - Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology*, 1993, 100 : 1536-1546.
- 121 - Wilder HC. Nematode endophthalmitis. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1950, 55 : 99-109.
- 122 - Stewart JM, Cubillan LD, Cunningham ET. Prevalence, clinical features, and causes of vision loss among patients with ocular toxocarials. *Retina*, 2005, 25 : 1005 - 1013.
- 123 - Wilkinson CP, Welch RB. Intraocular *Toxocara*. *Am J Ophthalmol*, 1971, 71 : 921-930.
- 124 - Takashi S, Takeshi J, Nobuaki A, Yuichi O. Following the migration of a *Toxocara* larva in the retina by optical coherence tomography and fluorescein angiography. *Jpn J Ophthalmol*, 2005, 49 : 159-161.
- 125 - Gilbert R, Stanford M. Is ocular toxoplasmosis caused by prenatal or postnatal infection? *Br J Ophthalmol*. 2000, 84 : 224-226.
- 126 - Song A, Scott IU, Davis JL, Lam BL. Atypical anterior optic neuropathy caused by toxoplasmosis. *Am J Ophthalmol*, 2002, 133 : 162-164.
- 127 - Biswas J, Badrinath SS. Ocular morbidity in patients with active systemic tuberculosis. *Int Ophthalmol*, 1995, 19 : 293-298.
- 128 - Bouza E, Merino P, Munoz P et al. Ocular tuberculosis sanatorium. *Am J Ophthalmol*, 1967, 64 : 742-748.
- 129 - Heimann H, Bornfeld N, Vij O et al. Vasoproliferative tumors of the retina. *Br J Ophthalmol*, 2000, 84 : 647-650.
- 130 - Hiscott P, Mudhar H. Is vasoproliferative tumour (reactive retinal gliosis) part of the spectrum of proliferative vitreoretinopathy? *Eye*, 2009, 23 : 364-368.
- 131 - Bodaghi B, LeHoang P. *Uveite*, Elsevier, Paris, 2009.
- 132 - Kanski J. *Uveitis, diagnosis and treatment in color*, Marbán, Londres, 1999.
- 133 - El-Asrar AM, Herbort CP, Tarbarak KF. A clinical approach to the diagnosis of retinal vasculitis. *Int Ophthalmol*, 2010, 30 : 149-173.
- 134 - Jakob E, Reuland MS, Mackensen F et al. Uveitis subtypes in a German interdisciplinary uveitis center analysis of 1916 patients. *J Rheumatol*, 2009, 36 : 127-136.
- 135 - Pendergast SD, Trese MT. Familial exsudative vitreoretinopathy. Results of surgical management. *Ophthalmology*, 1998, 105 : 1015-1023.

