RETINA

VOLUME II ANTÓNIO RAMALHO



Retina - Volume II

1ª edição - Dezembro de 2013

Design e paginação: Ricardo Correia

ISBN - Obra Completa: 978-989-96792-3-8 ISBN - Volume II: 978-989-96792-5-2

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 II

ANTÓNIO RAMALHO

NDICE GERAL

Agradecimentos	9
Autor e Co-autores	11
Colaboradores	13
Prefácio	15
Macroaneurisma arterial retiniano (MA)	17
Macrovasos congénitos retinianos	21
Mácula "Dome-shaped"	22
Maculopatia de depósito	24
Maculopatia diabética	25
Maculopatia idiopática aguda	27
Maculopatia placóide persistente	27
Maculopatia por hipotonia	28
Maculopatia traumática	28
Maculopatia viteliforme polimorfa aguda	29
Malattia leventinese	30
Meduloepitelioma intraocular	30
Megalopapila	31
Melanocitoma n. óptico	31
Melanocitoma coróide	33
Melanoma papilar primitivo	37
Membranas epiretinianas (MER)	38
Meningioma n. óptico	43
Metástase coroidea	44
Metástases primitivas do n. óptico	49
Microftalmia posterior	49
Mielinização fibras nervosas	50
Miopia degenerativa	51
Monocromatismo congénito	57
Necrose retiniana aguda (NRA)	59
Necrose retiniana externa progressiva	62
Neovascularização coroidea do jovem	63
Neovascularização coroidea peripapilar	63
Neovascularização do disco óptico	64
Neovascularização retiniana periférica	66

Neurite óptica	66
Neurite óptica retrobulbar	67
Neuropatia óptica álcool-tabágica	68
Neuropatia óptica hereditária de Leber	71
Neuropatia óptica isquémica anterior arterítica	73
Neuropatia óptica isquémica anterior não arterítica (NOIANA)	75
Neuropatia óptica traumática	76
Neuropatias ópticas hereditárias	77
Neuroretinite	77
Neuroretinite difusa unilateral subaguda	79
Neuroretinopatia macular aguda	80
Nevo da coróide	81
Nevo Ota	85
Oclusão artéria central retina (OACR)	87
Oclusão artéria cilioretiniana	89
Oclusão artéria oftálmica	90
Oclusão combinada da artéria central da retina e da veia central da retina	91
Oclusão parcial da veia central da retina	92
Oclusão ramo arterial retiniana	92
Oclusão vascular coroidea aguda	94
Oclusão veia central retina (OVCR)	95
Oclusão venosa retiniana de ramo (OVRR)	97
Oftalmia simpática	100
Oftalmomíase interna	102
Óleo silicone	102
Onchocercose	102
Osteoma coroideu	103
Panencefalite esclerosante subaguda	104
Papila Bergmeister	107
Papilas ópticas duplas	107
Papiledema ou edema papilar de estase	109
Papilite	113
	113
Papilonatia diahética	114
Papilopatia diabética Pérolas da ora serrata	117
Persistência da artéria hialóideia	117
	117
Pós injecção intravítrea triamcinolona	120
Pregas corioretinianas	
Pregas meridionais	122
Proliferação angiomatosa retiniana.	122
Proliferação melanocítica uveal difusa bilateral Pseudoburaco macular	123
	124
Pseudohistoplasmose ocular	125
Pseudopapiledema Pseudopapiledema	128
Pseudovitrite Pseudovitrite	128
Rasgadura do EPR	129
Rasgaduras retina e buracos da retina	130
Retinite multifocal aguda	133
Retinite punctata albescens	134
Retinoblastoma	135
Retinocitoma	139

Retinocoroidite justapapilar	140
Retinopatia altitude	141
Retinopatia associada a terapia para o cancro	141
Retinopatia CMV	142
Retinopatia de Birdshot	145
Retinopatia de transplante da medula óssea	145
Retinopatia diabética	146
Retinopatia diabética florida	153
Retinopatia fótica	153
Retinopatia hemorrágica idiopática benigna	154
Retinopatia hipertensiva	155
Retinopatia H.I.V.	158
Retinopatia paraneoplásica	160
Retinopatia pigmentar (RP)	161
Retinopatia por Cantaxantina	168
Retinopatia por Cloroquina e hidroxicloroquina	168
Retinopatia por Drepanocitose	169
Retinopatia por malária	172
Retinopatia por Pneumocystis carinii	173
Retinopatia por Rubéola	173
Retinopatia por Sífilis	174
Retinopatia por Talco	176
Retinopatia por Tioridazina	177
Retinopatia por Tuberculose	177
Retinopatia prematuridade (ROP)	178
Retinopatia Purscher	180
Retinopatia radiação	182
Retinopatia solar	185
Retinopatia Valsalva	186
Retinopatias cristalinas	188
Retinopatias metabólicas	188
Retinosquisis degenerativa	189
Retinosquise macular miópica	191
Retinosquise retiniana congénita ligada a X	192
Rickettsiose	195
Ruptura coróide	196
Sarcoidose	199
Sementeira vítrea	200
Shunt opticociliar	200
Síndrome alargamento idiopático agudo da mancha cega	201
Síndrome de avulsão dos vasos sanguíneos	202
Síndrome de Behr	203
Síndrome de efusão uveal	203
Síndrome de fibrose subretiniana progressiva e uveíte	204
Síndrome de tracção vítreomacular	205
Síndrome de Terson	206
Síndrome Foster-Kennedy	208
Síndrome Goldmann-Favre	209
Síndrome IRVAN (vasculite retiniana idiopática, aneurisma e neuroretinite).	209
Síndrome isquémico ocular	210
Síndrome maus tratos (Shaken baby)	212

Síndrome Morning glory	214
Síndrome múltiplo evanescente white dot (MEWDS)	215
Síndrome Papilorenal	217
Síndrome retina fleck benigno	217
Síndrome Sturge-Weber	218
Síndrome de Susac	218
Síndromede tracção papilar	219
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	219
Síndrome Von-Hippel-Lindau	224
Síndrome Wyburn-Mason	224
Situs inversus do disco óptico	225
Synchisis cintilante	226
Telangiectasias maculares idiopáticas (MAC TEL)	227
Tortuosidade arterial retiniana hereditária	232
Tortuosidade arterial e venosa combinada	233
Toxicidade retiniana induzida por fármacos	234
Toxocara ocular	236
Toxoplasmose	239
Traumatismo do nervo óptico	242
Tuberculose ocular	244
Tufos vítreoretinianos	246
Tumores vasoproliferativos da retina	247
Uveite posterior	249
Vasculite	255
Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (VCP)	257
Vítreoretinopatia erosiva	261
Vitreoretinopatia exsudativa familiar	262
Vitreoretinopatia proliferativa	263
Vitrite	266
Vitrite idiopática	267
Bibliografia	269



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

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).

OLABORADORES

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).

REFÁCIO

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



Descritos pela primeira vez em 1973.

São dilatações aneurismáticas, fusiformes ou arredondadas, adquiridas, situadas geralmente nas três primeiras bifurcações arteriais, e que causam hemorragias retinianas ou subretinianas.

Ocorre frequentemente em doentes idosos. Típicamente é unilateral e isolado.

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

FISIOPATOLOGIA:

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

Mais frequente no sexo masculino (3:1).

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

Em ¾ dos casos está associado com HTA.

SINTOMAS:

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

CLÍNICA:

A localização retiniana mais frequente são as arcadas vasculares temporais.

Bilateral em 32,5% dos casos.

Os cruzamentos A-V são o local predilecto para a formação de macroaneurismas, devido ao facto de ambos os vasos partilharem a mesma adventícia. Podem apresentar graus variáveis de hialinização das suas paredes, rodeando-se de exsudados e

hemorragias. Tipos clínicos:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

Descritos 2 tipos de MA:

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

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

OCT: Visualização das alterações estruturais intraretinianas que cursam no MA: edema retiniano

e exsudação. O OCT evidencia um espessamento retiniano difuso com espaços quísticos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Exsudação macular

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

Hemorragia subretiniana

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

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

Macroaneurismas adquiridos descritos na D. Coats.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual dependerá do grau de atingimento macular, sendo de melhor prognóstico

os MA hemorrágicos do que os MA exsudativos.

TRATAMENTO:

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

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

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

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

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

Vitrectomia via pars plana, em caso de hemorragia vítrea.

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

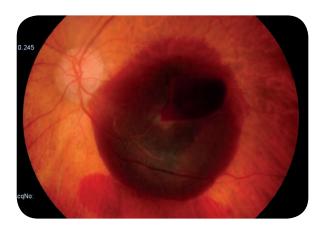


Fig. m.1 Macroaneurisma arterial retiniano (Retinografia)

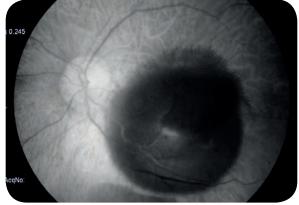


Fig. m.2 Macroaneurisma arterial retiniano (Anerítica)



Fig. m.3 Macroaneurisma arterial retiniano (AF)

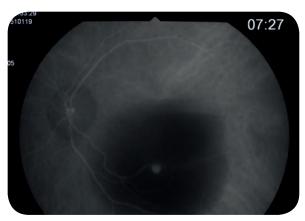


Fig. m.4 Macroaneurisma arterial retiniano (ICG)

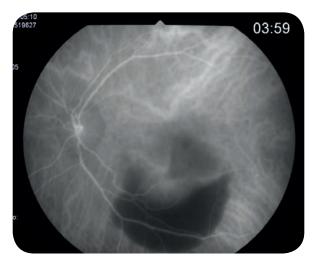


Fig. m.5 Macroaneurisma arterial retiniano (ICG)

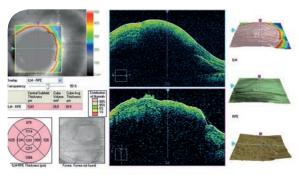


Fig. m.6 Macroaneurisma arterial retiniano (OCT).

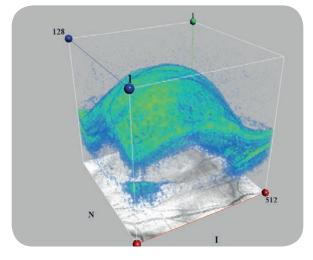


Fig. m.7 Macroaneurisma arterial retiniano (OCT) 3D

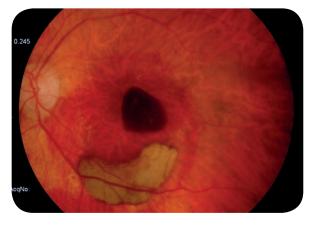


Fig. m.8 Macroaneurisma arterial retiniano (fase reabsorção) (Retinografia)

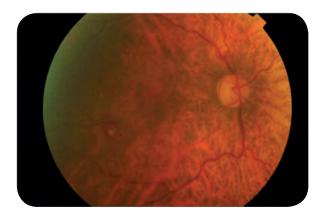


Fig. m.9 Macroaneurisma arterial retiniano (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto).

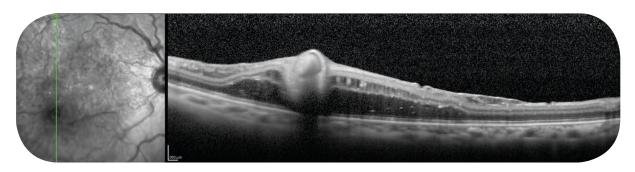


Fig. m.10 Macroaneurisma arterial retiniano (OCT) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto).

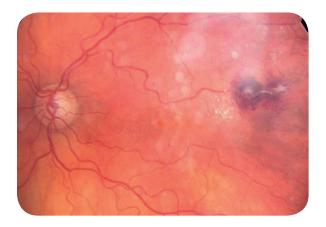


Fig. m.11 Macroaneurismas múltiplos (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. m.12 Macroaneurismas múltiplos (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

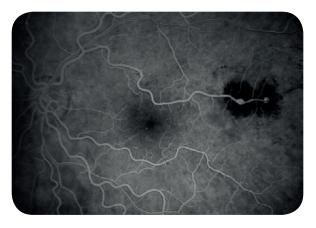


Fig. m.13 Macroaneurismas múltiplos (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. m.14 Macroaneurismas múltiplos (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

PROGNÓSTICO:

Habitualmente são bem tolerados. Bom prognóstico visual.

Podem ocorrer hemorragias maculares, que resolvem espontaneamente.

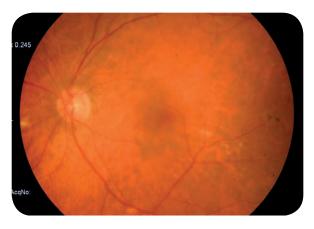


Fig. m.15 Vaso sanguíneo congénito macular (Retinografia)

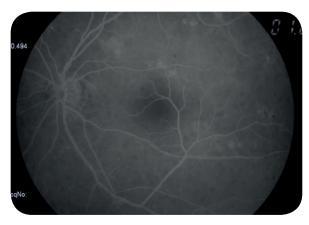


Fig. m.16 Vaso sanguíneo congénito macular (AF)

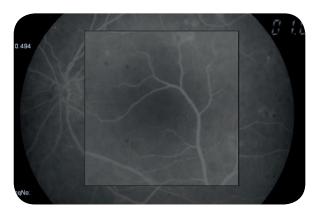


Fig. m.17 Vaso sanguíneo congénito macular (AF)

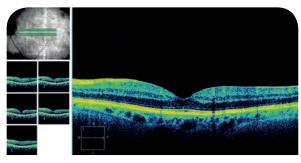


Fig. m.18 Vaso sanguíneo congénito macular (OCT)



É uma anomalia anatómica do polo posterior, no alto míope⁶⁸.

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

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

A mácula "Dome-shaped" ocorre na miopia degenerativa (a refracção média situa-se em -10D).

EPIDEMIOLOGIA:

Rara.

Mais frequente no sexo feminino $(67\% - 80\% \text{ dos casos})^{68,69}$.

Bilateral em 50% dos casos.

FISIOPATOLOGIA:

Desconhecida.

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

Imamura et coll, referenciaram que a espessura escleral sub-macular é duas vezes maior do que nos olhos sem mácula "Dome-shaped"⁷⁰.

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

SINTOMAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: A área centromacular é o local de hiperfluorescência por efeito janela. Os depósitos pigmentados podem causar um efeito máscara. ICG: Vascularização coroidea é normal. Em tempos tardios, observam-se placas hipofluorescentes correspondentes à atrofia da coriocapilar e do EPR. OCT: Mostra uma protusão anómala da mácula (evidencia do espessamento escleral). Pode estar presente um descolamento seroso da retina, no vértice da protusão.

EVOLUÇÃO:

Diminuição da AV devido ás alterações do EPR e ao descolamento seroso retina, se estão presentes. O descolamento seroso retina pode regredir espontaneamente (mas pode permanecer durante meses ou anos).

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.

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

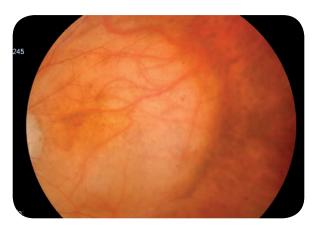


Fig. m.19 Dome Shaped (Retinografia)

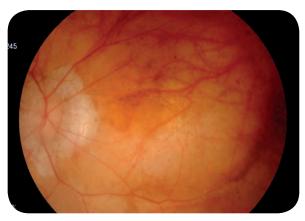


Fig. m.20 Dome Shaped (Retinografia)

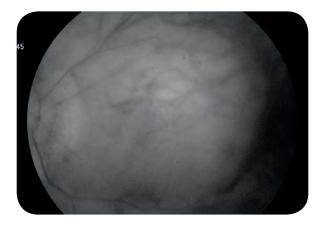


Fig. m.21 Dome Shaped (Anerítica)

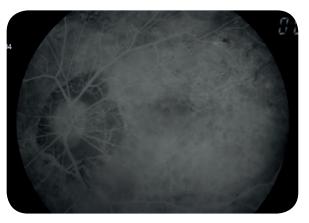


Fig. m.22 Dome Shaped (AF)



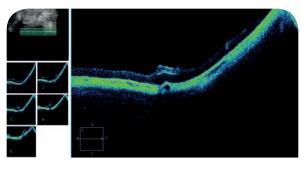


Fig. m.23 Dome Shaped (ICG)

Fig. m.24 Dome Shaped (OCT)



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

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

CLÍNICA:

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

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

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

- SIDEROSE
- Do seu grau e extensão dependerá do

- conteúdo férrico do corpo estranho, do tempo de permanência intraocular, do seu tamanho e da sua forma.
- Os corpos estranhos grandes e irregulares são os mais perigosos.
- O ferro tem uma grande afinidade pelo EPR. Em estádios avançados de siderose, a arquitectura normal da retina periférica é substituída por células gliais.
- CV: Contracção periférica concêntrica progressiva.

CALCOSE

- O cobre tem uma afinidade pelas membranas basais de diferentes estruturas oculares.
- Os CEIO contendo cobre poder permanecer intraocularmente durante anos, sem provocar calcose, bem como podem formar uma cápsula fibrosa ao seu redor.
- Podem provocar uma reacção inflamatória grave, com hipópion e abcesso estéril.
- A toxicidade do CEIO contendo cobre

está relacionada com a concentração deste elemento : Com < 70% contendo cobre são relativamente inertes; entre 70-90% produzem calcose e entre 90-100% provocam uma reacção inflamatória aguda.

EXAMES COMPLEMENTARES:

A ecografia pode determinar a localização do CEIO.

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

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

A RMN é uma técnica diagnóstica contraindicada, porque os CEIO se podem deslocar de modo descontrolado.

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

TRATAMENTO:

Cirurgia, com extracção do CEIO.

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

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



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

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

TIPOS CLÍNICOS:

A) EDEMA MACULAR

Consiste numa acumulação de líquido extracelular na área macular, originando o seu espessamento. O edema macular resulta duma difusão anómala dos constituintes plasmáticos por ruptura das barreiras hematoretinianas internas e externas.

O exame biomicroscópico permite objectivar o espessamento da área macular. Contudo, só consegue diagnosticar espessamentos superiores a 1,6 vezes o normal⁷¹.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

B) ISQUÉMIA MACULAR:

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

Nos seus bordos, os capilares perifoveais formam

2 a 3 filas de arcadas e estão dispostos numa única camada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

TRATAMENTO:

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

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

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

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

Fotocoagulação laser: Em caso de edema focal

(difusão a partir dos microaneurismas e localizados a mais de 750 μm da fóvea) o tratamento de 1^a intenção é a fotocoagulação laser.

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

Em caso de edema difuso, a fotocoagulação laser não é o tratamento de 1ª intenção, mas sim a injecção intravítrea. Em caso de grelha macular nestes casos é aconselhado efectuar disparos à distância superior a 1.500 µm do centro da fóvea. Vitrectomia: Em caso da presença duma interface vítreomacular, a vitrectomia é eficaz na redução do edema macular diabético (em caso da não anomalia da interface vítreoretiniana a indicação da vitrectomia é mais controversa).

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

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

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

Injecções intravítreas de anti-VEGF.

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



Doença inflamatória muito rara, que atinge preferencialmente adultos jovens.

Unilateral. Prodromo de síndrome pseudogripal.

SINTOMAS:

Diminuição súbita e intensa da AV.

SINAIS:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ICG: Hipofluorescência macular precoce e uma hiperfluorescência tardia.

OCT: Espessamento ao nível da retina externa que se associa a uma hiperreflectividade do EPR. ERG multifocal: Depressão na área foveolar, enquanto que o ERG standart é normal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Afecções do EPR.

DEP infeccioso (sífilis)

EVOLUÇÃO:

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

PROGNÓSTICO:

Frequentemente favorável.

COMPLICAÇÃO:

NVSR.



Patologia rara.

Usualmente bilateral.

Contráriamente à coroidopatia serpiginosa macular são mais simétricas, podendo permanecer estáveis por longos períodos.

SINAIS:

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

EVOLUÇÃO:

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

COMPLICAÇÃO:

NVSR.



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

ETIOLOGIA:

- Bolha pós trabeculectomia hiperfiltrante
- Ferida ocular perfurante

SINTOMAS:

Perda de acuidade visual central resultado de pregas corioretinianas.

SINAIS:

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

A pressão intraocular habitualmente é inferior a

5 mmHg,

Sinais consistentes com cirurgia ou traumatismo antecedente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Linhas alternantes hipo e hiperfluorescentes, correspondentes às pregas.

OCT: Pode revelar as pregas retinianas ou o edema macular.

TRATAMENTO:

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



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

EDEMA BERLIN

Atingimento funcional variável.

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

OCT: Hiperreflectividade membrana Bruch-EPR

RUPTURA COROIDEA

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

Acompanha-se inicialmente duma hemorragia subretiniana.

tangencial retiniana no polo posterior, até à sua ruptura.

BURACO MACULAR PÓS TRAUMÁTICO Consecutivo a uma hiperextensão e a uma tracção

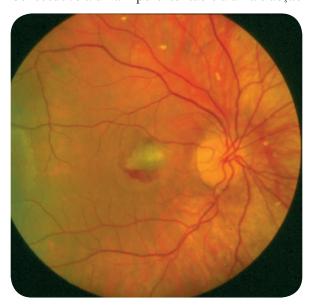


Fig. m.25 Rasgadura da área macular pós traumatismo contuso do globo ocular (Retinografia)



Também chamada Retinopatia paraneoplásica viteliforme.

Ocorre em indivíduos de meia idade, acompanhados de cefaleias e síndrome pseudogripal.

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

FUNDO OCULAR: Lesões viteliformes múltiplas, de tamanhos variáveis.

Autofluorescência presente de forma variável. Pode desenvolver um pseudohipopion.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diferente relativamente à doença de Best. Importante despistar sempre a presença dum melanoma da úvea ou um melanoma dermatológico.



Fig. m.26 Maculopatia viteliforme polimórfica exsudativa aguda (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. m.27 Maculopatia viteliforme polimórfica exsudativa aguda (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Descrita em Doyne.



Usualmente ocorre na 1ª década de vida. A maioria ocorre no corpo ciliar e, mais raramente, na íris, retina ou nervo óptico.

SINAIS:

Massa não pigmentada, com epicentro no corpo ciliar, mais comumente na região inferior ou temporal inferior. Coloração branco-rosada. Com o crescimento pode invadir a câmara anterior e a cavidade vítrea.

Pode ocorrer no disco óptico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Fluorescência tardia da massa. ECOGRAFIA: Ecos altamente reflectivos.

TRATAMENTO:

Iridocicletomia

Enucleação, se ocorrer um envolvimento do nervo óptico.



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

SINTOMAS:

Afecta a AV ocasionalmente.

SINAIS:

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

Achados comuns são distúrbios do EPR peripapilar.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ANOMALIAS SISTÉMICAS ASSOCIADAS:

Encefalocelo basal, fenda palato e dysostose mandibulofacial.



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

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

Provavelmente é uma variante clínica do nevo da coróide.

HISTOPATOLOGIA:

Melanócitos muito pigmentados, próximos da lâmina crivosa.

EPIDEMIOLOGIA:

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

Não há predilecção por sexo. Bilateralidade é rara. Não há padrão hereditário.

Usualmente unilateral.

SINTOMAS.

Usualmente assintomáticos. Ocasionalmente referem um escotoma.

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

SINAIS:

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

Tumor aplanado ou discretamente elevado, de coloração escura, uniforme, localizado excentricamente sobre o bordo do disco óptico, comumente ocupando o quadrante temporal inferior. Bordo fibrilhar estendendo-se para as fibras do n.óptico.

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

Em 50% dos casos, um nevo da coróide apresentase contíguo ao melanocitoma.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

ECOGRAFIA: Para diferenciar de melanoma maligno. OCT: Aspecto dome-shaped, com efeito sombra dos tecidos subjacentes.

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

EVOLUÇÃO:

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

Raramente sofre transformação maligna.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:



Fig. m.28 Melanocitoma do nervo óptico (Retinografia) (Fotos cedidas pelo Dr. João Cabral).



Fig. m.30 Melanocitoma nervo óptico (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

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

COMPLICAÇÕES:

Edema disco óptico Oclusão vascular retiniana Descolamento exsudativo retina Estrela macular

TRATAMENTO:

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

Enucleação considerada em caso de transformação maligna.

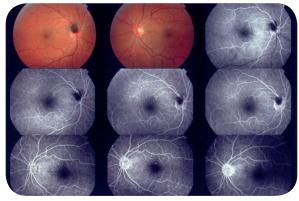


Fig.m.29 Melanocitoma do nervo óptico (Retinografia e AF) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

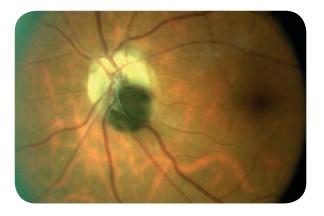


Fig. m.31 Melanocitoma nervo óptico (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

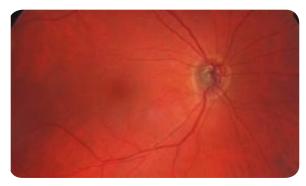


Fig. m.32 Melanocitoma n.óptico (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



É o tumor intraocular primário mais comum. Aspecto em dome-shaped ou em forma de cogumelo. Pigmentação variável. Bilateral em 0,18% dos casos. Propensão para metástase hepática.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 1/2.000 a 1.2500 em caucasianos. Representam 90% de todos os tumores oculares em idade > 15 anos, na Europa⁷². Não há predilecção por sexo.

FACTORES DE RISCO:

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

HISTOPATOLOGIA:

- Células epitelióides
- Células fusiformes

GENÉTICA:

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

SINTOMAS:

Diminuição da AV (85% casos), escotomas,

floaters, metamorfópsias, assintomáticos (6%), dor, hipermetropia e fosfenos.

SINAIS:

Duas formas clínicas: nodular e difuso (menos frequente). Aspecto clínico variável em termos de coloração, tamanho, vascularização e crescimento.

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

RMN: Imagem típica (hiperintenso em T1 e

hipointenso em T2). Interesse para estudo da invasão escleral e extraescleral e para observação do n. óptico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

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

O prognóstico é variável, dependendo da idade do diagnóstico, localização intraocular, extensão das metástases, tamanho do tumor e tipo celular do tumor. Aos 5 anos, a mortalidade para o tipo de células epitelióides é de 42% e para o tipo de células fusiformes é de 10%. Aos 5 anos, a mortalidade é de 50% em casos de diâmetro basal superior a 15 mm e de 20% com um diâmetro basal inferior a 20%.

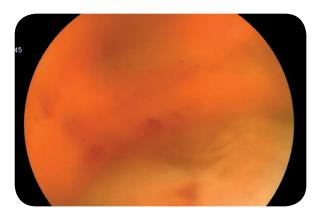


Fig. m.33 Melanoma coróide (Retinografia)

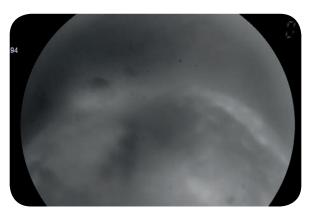


Fig. m.35 Melanoma coróide (AF)

A localização adiante do equador é um factor de mau prognóstico, independentemente do tamanho do tumor⁷³.

FACTORES DE RISCO PARA METASTIZAÇÃO:

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

TRATAMENTO:

O objectivo do tratamento é a prevenção de metástases. A enucleação é o tratamento standard para tumores grandes (diâmetro basal superior a 12 mm e 8 mm espessura).

Para tumores mais pequenos:

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

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

A avaliação sistémica deve ser efectuada em cada doente.

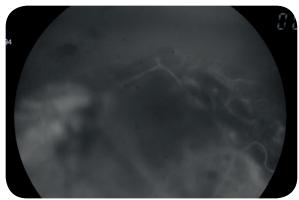


Fig. m.34 Melanoma coróide (AF)

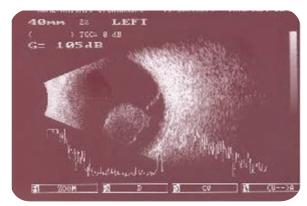


Fig. m.36 Melanoma coróide (Ecografia)



Fig. m.37 Melanoma coróide (RMN)



Fig. m.38 Melanoma coróide (TAC)

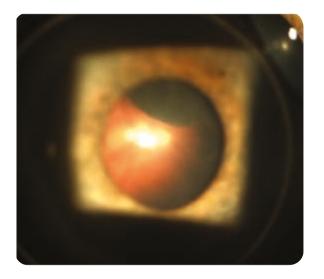


Fig. m.39 Melanoma coroideu

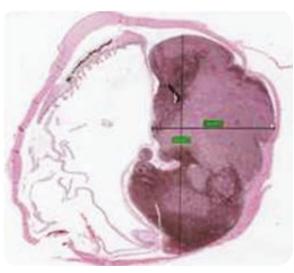


Fig. m.40 Melanoma coroideu (peça)

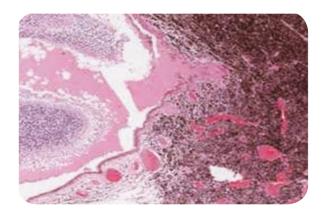


Fig. m.41 Melanoma coroideu (histologia)

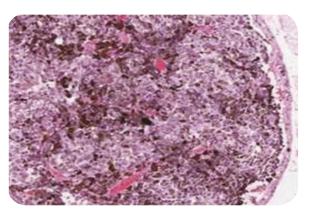


Fig. m.42 Melanoma coroideu (histologia)

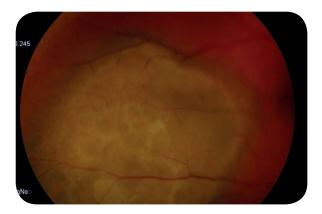


Fig. m.43 Melanoma coróide (Retinografia)

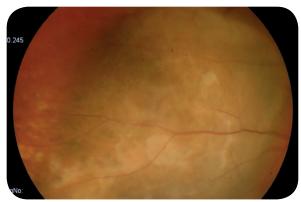


Fig. m.44 Melanoma coróide (Retinografia)



Fig. m.45 Melanoma coróide (AF)

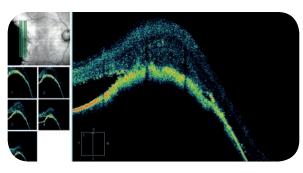


Fig. m.46 Melanoma coróide (OCT)

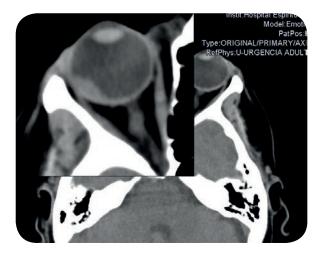


Fig. m.47 Melanoma coróide (TAC)

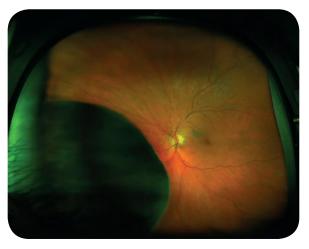
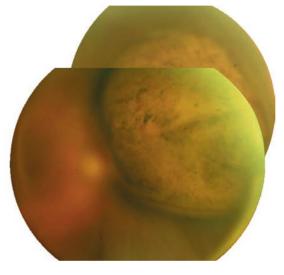


Fig. m.48 Melanoma coróide. (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).



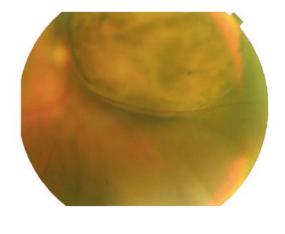


Fig. m.49 Melanoma da coróide (foto cedida pela Dra. Ana Almeida).

Fig. m.50 Melanoma da coróide (Foto cedida pela Dra. Ana Almeida)



É um tumor extremamente raro.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

• Melanocitoma (distinguem-se pelo

atingimento precoce da função visual e pela evolução)

EVOLUÇÃO:

A invasão do n.óptico é rápida.

TRATAMENTO:

A enucleação é a melhor opção terapêutica.

EMBRANAS EPIRETINIANAS (MER)

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

Geralmente a evolução é boa, causando escassa sintomatologia.

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

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

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

As MER idiopáticas têm uma prevalência superior ás MER secundárias.

ETIOLOGIA:

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

PATÓGENESE: Papel relevante do descolamento posterior do vítreo.

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

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

SINTOMAS:

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

Com o espessamento e contracção da membrana, os pacientes referem diminuição da AV, metamorfópsia, macrópsia, micrópsia, fotópsia e diplopia.

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

Classificação proposta por Gass⁴:

Grau 0 – Maculopatia em celofane . Membrana translúcida não associada com distorção retiniana. Grau 1 – Maculopatia de celofane plissada. Membranas que causam enrugamento da retina interna.

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

SINAIS:

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

A tracção vascular origina uma tortuosidade característica.

Em alguns casos, podem observar-se manchas algodonosas.

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

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

EPR.

O DPV está presente em 90% dos casos.

EXAMES COMPLEMENTARES

AF: Permite analisar as repercussões da membrana sobre as estruturas da retina, diferenciar um buraco macular dum pseudoburaco da mácula e avaliar a causa possível da membrana epiretiniana. OCT: As membranas epiretinianas surgem como linhas hiperreflectivas anteriores e aderentes à retina de forma variável.

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Edema macular cistóide
- NVSR
- Buraco macular
- Pregas coroideas
- Hamartoma combinado da retina

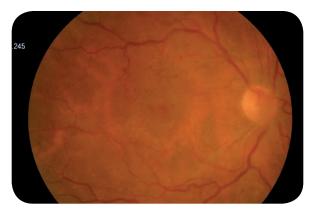


Fig. m.51 Membrana préretiniana (Retinografia)

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

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

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

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

As MER operadas antes de 2 anos de evolução recuperam uma melhor AV relativamente aos outros⁷⁴.

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

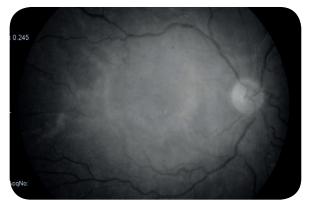


Fig. m.52 Membrana préretiniana (Anerítica)

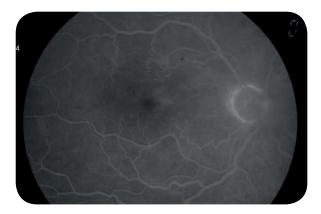


Fig. m.53 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (AF)

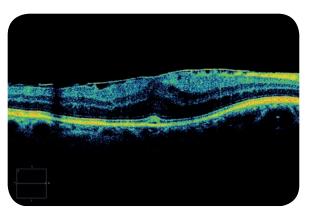


Fig. m.54 Linha hiperreflecitva fina adiante da retina (OCT).



Fig. m.55 Membrana préretiniana (Retinografia)



Fig. m.56 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (AF)

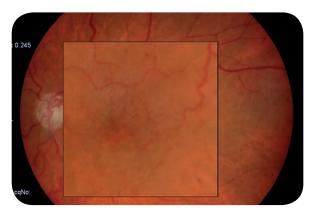


Fig. m.57 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Retinografia).

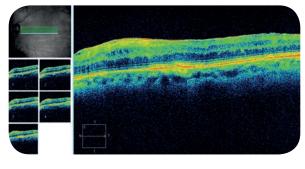


Fig. m.58 Linha hiperreflectiva fina adiante da retina (OCT).



Fig. m.59 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Retinografia)



Fig. m.60 Membrana préretiniana (Anerítica)

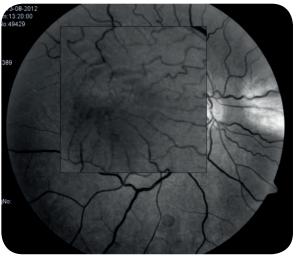


Fig. m.61 Membrana préretiniana, evidenciando a distorção dos vasos retinianos (Anerítica)

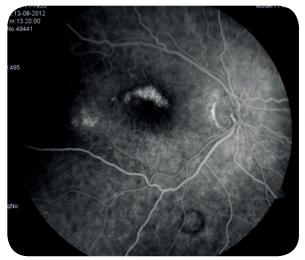


Fig. m.62 Membrana préretiniana, com leakage (AF)

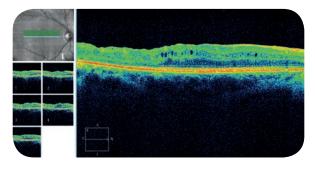


Fig. m.63 Linha hiperreflectiva fina adiante da retina, com aumento da espessura retiniana (OCT).

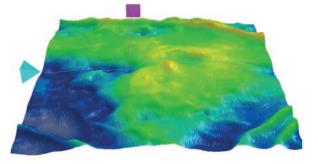


Fig. m.64 Membrana pré-retiniana (OCT)



Fig. m.65 Membrana préretiniana (Retinografia)

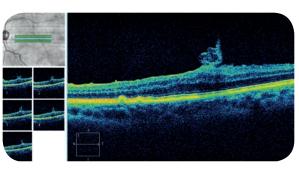
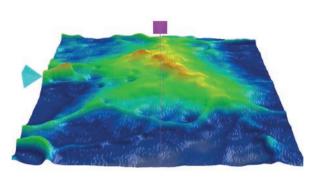


Fig. m.66 Linha fina hiperreflectiva, com pregas na MLI (OCT)



128 N 512

Fig. m.67 Membrana préretiniana (OCT)

Fig. m.68 Membrana préretiniana (OCT)

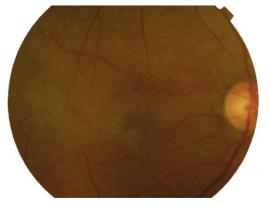


Fig. m.69 Membrana préretiniana (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)

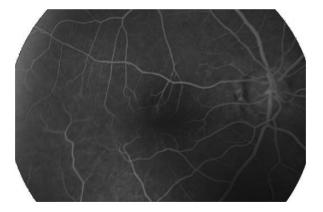


Fig. m.70 Membrana préretiniana (AF) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)

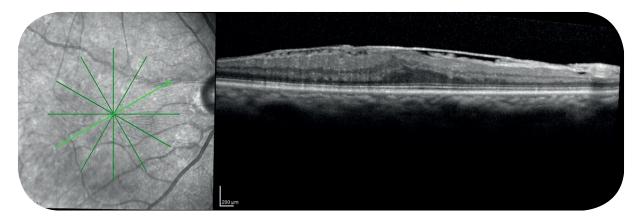


Fig. m.71 Membrana préretiniana (OCT)(Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)



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

SINTOMAS:

Episódio de amaurose fugaz transitória ou diminuição ligeira AV.

SINAIS:

Proptose moderada em 50 a 75% dos casos. Inicialmente apresenta um edema moderado do disco óptico e dilatação das veias retinianas.

Após meses a alguns anos de evolução, ocorre perda AV, aumento do edema do disco óptico, corpos refrácteis e palidez do disco óptico. Em 20 a 40% dos casos, ocorrem shunts do disco óptico e colaterais²⁰. Pregas corioretinianas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Alargamento mancha cega.

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Glioma n.óptico
- Papiledema
- Quistos n.óptico

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

Cirúrgia ou irradiação.



São os tumores malignos intra-oculares mais frequentes. A coróide é o local mais frequente devido à sua rica vascularização⁷⁵.

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

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

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

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

PATOGÉNESE:

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

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

SINTOMATOLOGIA:

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

No momento da descoberta da lesão metastática, 5 a 20% dos doentes são assintomáticos⁵.

CLÍNICA:

O aspecto clínico varia segundo se trata duma lesão carcinomatosa primitiva, dum melanoma ou dum tumor carcinóide.

O descolamento seroso da retina está comumente presente.

Metastase coroidea de carcinoma
 É variável em número e dimensões. Típicamente

apresentam-se com uma coloração amarelada, subretiniana, arredondada ou ovalada, nodular, difusa e multilobulada.

A superfície é lisa, mas pigmentada.

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

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

Em ¾ dos casos ocorre um descolamento exsudativo da retina.

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

• Metastase retiniana dos carcinomas Mais raras.

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

São menos coesivas e podem ter sementeira no vítreo.

Metastases coroideas dos carcinóides

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

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

São frequentemente bilaterais e múltiplas.

COLORAÇÃO DAS LESÕES:

Amarela pálida (de carcinoma mama e pulmões). Vermelho alaranjada (carcinoma renal e tiróideu) Amarelo alaranjada ou rosada (carcinóides)

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

ECOGRAFIA: Lesão que apresenta isoecogeneicidade, uniforme, sem escavação coroidea.

OCT: Banda hiporeflectiva no seio da coróide, associada a alargamento do espaço supracoróideu. RMN: Lesão hiperintensa em sequência ponderada T1 e hipointensa em sequência ponderada T2).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Melanoma coroideu amelanótico
Hemangioma coroideu circunscrito
Astrocitoma
Esclerite posterior
Calcificações esclerocoroideas
Linfoma intraocular
Osteoma coroideu
Granuloma coroideu
S. efusão uveal
Nevo não pigmentado
D. Harada
Cicatriz disciforme

PROGNÓSTICO:

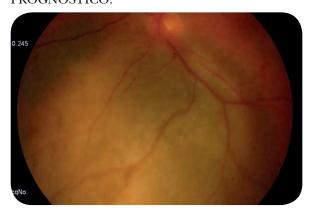


Fig. m.72 Metastase de carcinoma da laringe (Retinografia)

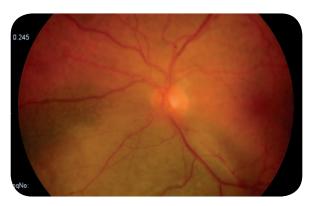


Fig. m.74 Metastase de carcinoma da laringe

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

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

O prognóstico é menor no caso das metástases do cancro broncopulmonar (3,3 a 13 meses) relativamente ao cancro da mama (7-11,5 meses)⁵. Não tratadas, ocorre descolamento da retina e glaucoma agudo ângulo fechado.

Perda visão após edema do disco óptico.

TRATAMENTO:

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

Radioterapia.

Protonterapia

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

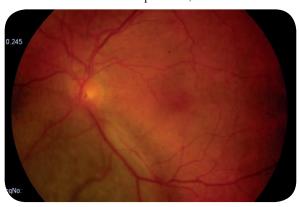


Fig.m.73 Metastase de carcinoma da laringe (Retinografia)

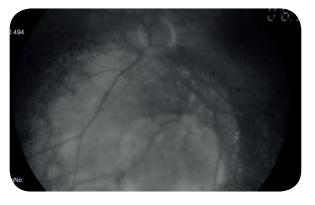


Fig. m.75 Metastase de carcinoma da laringe (Anerítica)



Fig. m.76 Metastase de carcinoma da laringe (AF)



Fig. m.77 Metastase de carcinoma da laringe (AF)

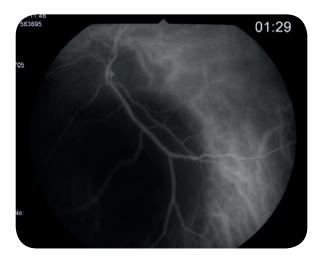


Fig. m.78 Metástase de carcinoma da laringe (ICG)



Fig. m.79 Metástase de carcinoma da laringe (TAC)

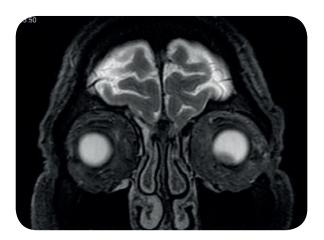


Fig. m.80 Metástase de carcinoma da laringe (RMN)

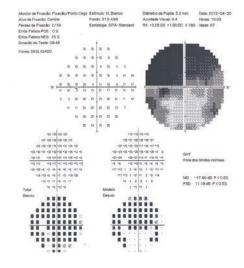


Fig. m.81 Metástase de carcinoma da laringe (CV)

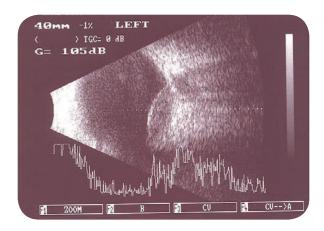


Fig. m.82 Metástase de carcinoma da laringe (Ecografia)

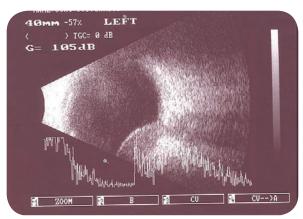


Fig. m.83 Metástase de carcinoma da laringe (Ecografia)



Fig. m.84 Metastase coroidea (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. m.85 Metastase coroidea (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. m.86 Metastase coroidea (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

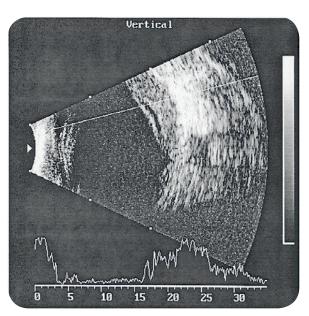


Fig. m.87 Metastase coroidea (Ecografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



Fig. m.88 Metastase coroidea (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)

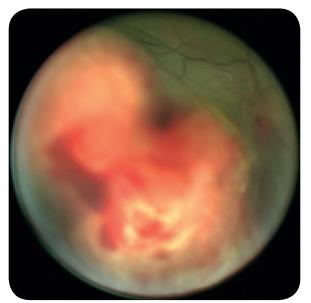


Fig. m.89 Metastase coroidea (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral)



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

A invasão produz-se frequentemente através da lâmina crivosa, a partir dum tumor intraocular. Patologia rara. As metástases do disco óptico representam cerca de 5% das metástases intraoculares.

EPIDEMIOLOGIA:

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

ETIOLOGIA:

Cancro mama (40% dos casos), pulmão (27%),

rim, próstata, intestino ou melanoma^{76,77}.

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Pode apresentar o aspecto dum edema papilar de estase ou duma massa esbranquiçada papilar. Hemorragias retinianas associadas.

PROGNÓSTICO:

Mau. A média de sobrevivência é de 13 meses.



Anomalia congénita. Rara. Bilateral. Isolada. Causa potencial de cegueira.

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

ASSOCIAÇÃO:

- Coloboma íris ou corioretiniano
- Catarata congénita



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

Em cerca de 0,3 a 0,6% da população, a mielinização vai continuar, após o nascimento, para além da lâmina crivosa, atingindo a porção anterior do nervo óptico e a retina sensorial⁷⁸. Bilateral em cerca de 20% dos casos.

PATOGENIA:

Fisiopatologia desconhecida.

HISTOLOGIA:

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

SINTOMAS:

Habitualmente assintomática. A acuidade visual central é normal.

SINAIS:

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

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

Frequentemente estão associadas à presença duma alta miopia unilateral⁷⁹.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

EVOLUÇÃO:

É uma patologia não evolutiva.

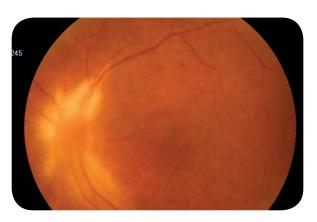


Fig. m.90 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)

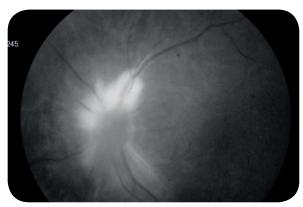


Fig. m.91 Fibras nervosas mielinizadas (Anerítica)



Fig. m.92 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)



Fig. m.93 Fibras nervosas mielinizadas (Retinografia)



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

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

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

CLÍNICA:

A) COROIDOSE MIÓPICA

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

B) ANOMALIAS DO DISCO ÓPTICO A obliquidade de inserção do disco óptico está

frequentemente associado a alta miopia.

O eixo maior do disco óptico pode ser vertical ou oblíquo, em particular no estafiloma inferior. A relação diâmetro vertical/diâmetro horizontal do disco óptico aumenta com o grau de miopia. Regra geral, a papila do alto míope é de grande dimensão.

C) CRESCENTE PERIPAPILAR

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

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

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

D) PLACAS ATRÓFICAS

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

vezes, hemeralopia.

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

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

E) ESTAFILOMAS

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Identifica NVSR.

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

COMPLICAÇÕES:

• Retinosquise macular

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

- Buraco macular
- Hemorragia macular e ruptura da

m.Bruch

A sintomatologia pode ser súbita, caracterizada por uma diminuição de AV associada a metamorfópsia. As hemorragias podem ser surgir após um esforço tipo valsalva ou secundária a traumatismo ocular. É frequente uma hemorragia isolada, arredondada ou ovalada, na área foveolar.

Mais frequentemente, as hemorragias estão relacionadas com as linhas de ruptura da m. bruch. As linhas de ruptura da m. Bruch são observadas frequentemente no polo posterior dos doentes míopes.

- Anomalias juncionais
 - Alterações pigmentares lineares, NVSR, pontos de fuga com localização na linha de junção.
- Mácula "dome-shaped"
- NVSR do alto míope
 É a principal causa de NVSR de doentes
- com idade < 50 anos.

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

Pode aumentar com o tempo.

TRATAMENTO:

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

Injecções intravítreas de anti-VEGF são eficazes.

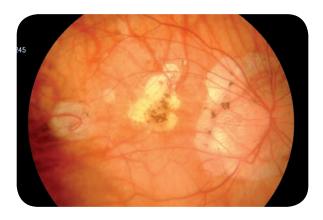


Fig. m.94 Atrofia corioretiniana extensa (Retinografia)

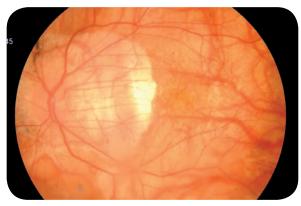


Fig. m.95 Atrofia corioretiniana extensa (Retinografia)



Fig. m.96 Atrofia corioretiniana extensa (Anerítica)

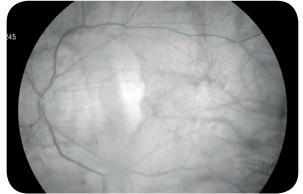


Fig.m.97 Atrofia corioretiniana extensa (Anerítica)

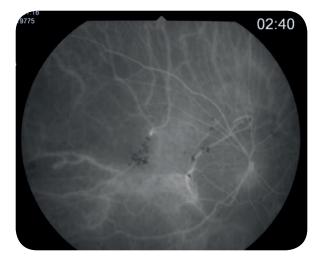


Fig. m.98 Atrofia corioretiniana extensa (ICG)

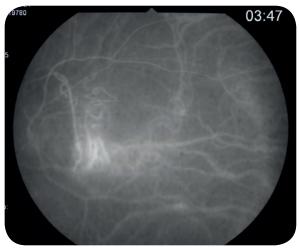


Fig.m.99 Atrofia corioretiniana extensa (ICG)

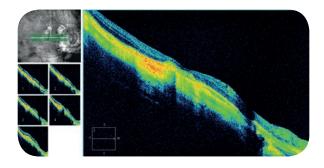


Fig. m.100 Atrofia corioretiniana extensa (OCT)

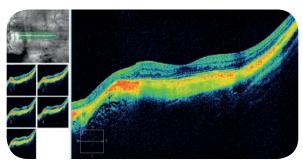


Fig. m.101 Atrofia corioretiniana extensa (OCT)



Fig. m.102 Atrofia corioretiniana peripapilar (Retinografia)



Fig. m.103 Atrofia corioretiniana peripapilar (Retinografia)

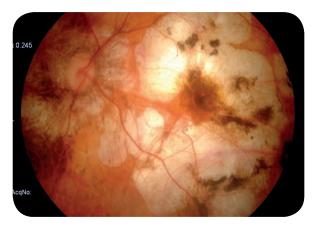


Fig. m.104 Atrofia corioretiniana miópica (Retinografia)

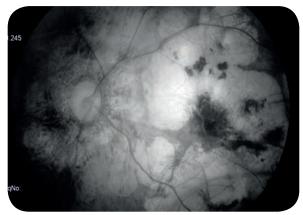


Fig. m.105 Atrofia corioretiniana miópica (Anerítica)



Fig. m.106 Atrofia corioretiniana miópica (AF)

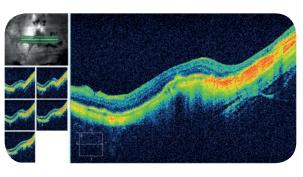


Fig. m.107 Atrofia corioretiniana miópica (OCT)

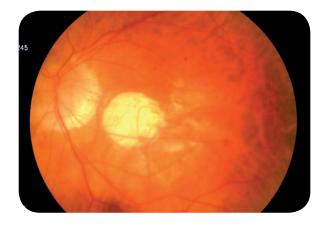


Fig. m.108 Atrofia corioretiniana focal (Retinografia)

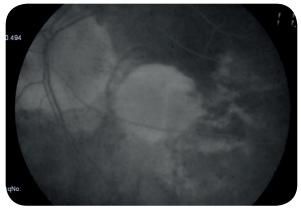


Fig. m.109 Atrofia corioretiniana focal (Anerítica)



Fig. m.110 Atrofia corioretiniana miópica (Retinografia)

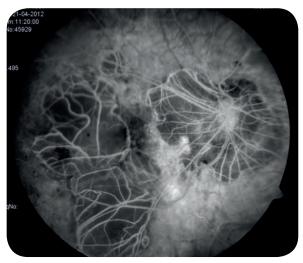


Fig. m.111 Atrofia corioretiniana miópica (AF)

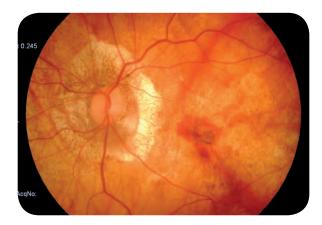


Fig. m.112 Mancha de Fuchs (Retinografia)

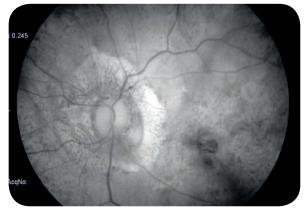


Fig. m.113 Mancha de Fuchs (Anerítica)



Fig. m.114 Mancha de Fuchs (AF)

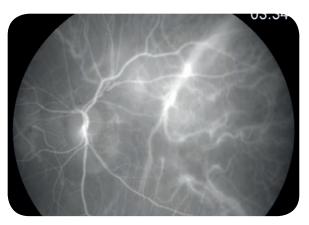


Fig.m.115 Mancha de Fuchs (ICG)

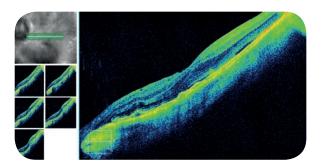


Fig. m.116 Mancha de Fuchs (OCT)

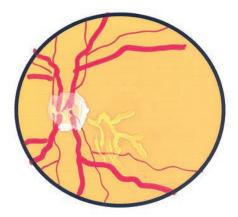


Fig. m.117 Lacquer cracks

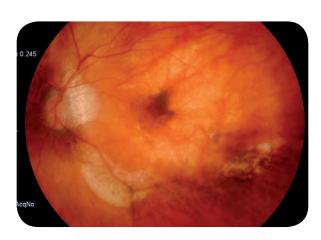


Fig. m.118 Hiperplasia EPR foveolar (Retinografia)



A) MONOCROMATISMO BASTONETES COMPLETO

Transmissão autossómica recessiva.

SINTOMAS: Diminuição da AV (1/10). Fotofobia. SINAIS: Mácula de aspecto normal. Nistagmo congénito.

ERG fotópico: anómalo.

VISÃO CROMÁTICA: Quase ausente.

B) MONOCROMATISMO BASTONETES INCOMPLETO

Transmissão autossómica recessiva ou ligada ao X.

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

SINAIS: Mácula normal. Nistagmo presente.

ERG fotópico: anómalo.

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

C) MONOCROMATISMO A CONES SINTOMAS: AV de 3/10 a 10/10. Sem fotofobia. SINAIS: Mácula normal. Sem nistagmo. VISÃO CROMÁTICA: Totalmente ausente. ERG: normal.



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

Caracteriza-se pela presença duma necrose retiniana periférica, uma vasculite retiniana e uma papilite⁸⁰. Existe uma predisposição imunogenética à doença. A causa da activação é desconhecida.

É uma doença do adulto jovem. Distribuição em termos de idade com 2 picos (20 anos e 50 anos). O diagnóstico é fundamentalmente clínico. A técnica de reacção em cadeia da polimerase do humor aquoso orienta ao diagnóstico etiológico específico.

Requer um tratamento urgente.

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

SINTOMAS:

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

CRITÉRIOS CLÍNICOS DE DIAGNÓSTICO DA NRA⁸⁰:

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

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

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

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

A vasculite afecta as artérias (embainhamento do polo posterior e nas áreas de necrose). A vitrite é densa.

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

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

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

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

DIAGNÓSTICO:

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

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

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

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

COMPLICAÇÕES:

No segmento anterior (atrofia íris, sinéquias, glaucoma secundário, cataratas, hipotonia e phthisis bulbi).

O descolamento da retina ocorre em 75% dos casos não tratados, entre a 6^a e a 12^a semanas. Neuropatia óptica

Edema macular associado.

TRATAMENTO:

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

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

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

PROGNÓSTICO:

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

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

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

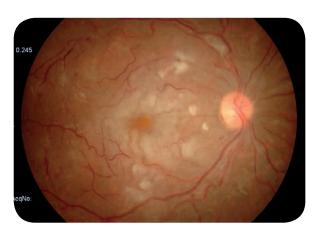


Fig. n.1 Síndrome necrose retiniana aguda (Retinografia)

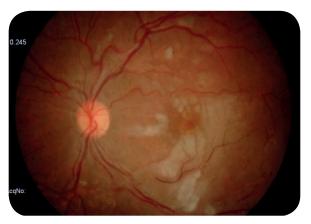


Fig.n.2 Síndrome necrose retiniana aguda (Retinografia)

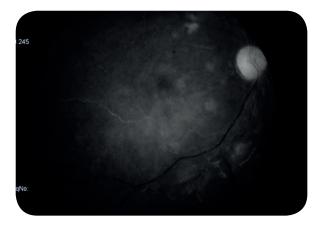


Fig. n.3 Síndrome necrose retiniana aguda (Anerítica)



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

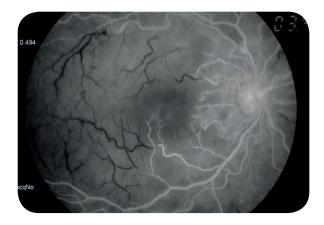


Fig.n.5 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)



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



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

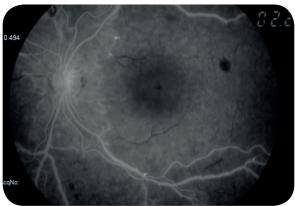


Fig.n.8 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)



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

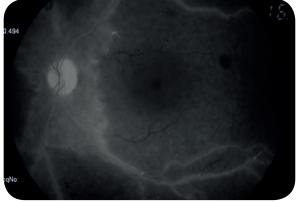


Fig. n.10 Síndrome necrose retiniana aguda (AF)

ECROSE RETINIANA EXTERNA PROGRESSIVA

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

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

Unilateral em 75% dos casos³¹.

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição rapidamente progressiva da acuidade visual.

CLÍNICA:

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

As áreas opacificadas tornam-se confluentes ao longo do tempo, com a retinite a evoluir em toda a espessura retiniana e com atingimento macular³¹. A tendência ao envolvimento circunferencial

precoce da retina periférica, acompanhada de progressão posterior rápida.

A vasculopatia retinana (embainhamento e oclusão) é observada numa minoria de casos. A inflamação do segmento anterior é mínima.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Pesquisa DNA do vírus em amostra vítrea.

PROGNÓSTICO

Mau.

TRATAMENTO:

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



Fig. n.11 Necrose retiniana externa progressiva.



Afecção grave.

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

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

ETIOLOGIA:

Cohen e coll, mostararam que 62% da NVSR em jovens está associada a uma miopia, 17% dão idiopáticos, 12% coroidite multifocal, 5% estrias angióides e 4% de etiologia variada⁴⁴.

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

CLÍNICA:

Diminuição da acuidade visual, metamorfópsia e escotoma central.

O fundo ocular mostra uma lesão neovascular sem outra anomalia e um exame normal do olho adelfo.

PROGNÓSTICO:

Mandal reportou que em 96% dos casos houve uma melhor AV ou estabilização.

O prognóstico é melhor do que na NVSR da DMI.

TRATAMENTO:

Injecção intravítrea de anti VEGF é o tratamento de 1ª intenção.

O tratamento tem como objectivo a cicatrização o mais rápido possível da NVSR.



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

SINTOMAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permite estabelecer o diagnóstico. Leakage moderado em tempos precoces. Leakage marcado em tempos tardios.

CV: Alargamento mancha cega e escotoma paracentral.

EVOLUÇÃO:

Pode permanecer estacionária durante muito tempo.

COMPLICAÇÕES:

EMC, descolamento EPR, descolamento retina e hemorragia vítrea,

e crescimento. Injecção intravítrea de anti-VEGF.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser, dependendo da localização



Os neovasos surgem como resposta à isquémia retiniana (o risco neovascular é proporcional à extensão da não perfusão capilar retiniana).

A rapidez do seu crescimento é variável, podendo ser lenta ou muito rápida, como acontece na Retinopatia diabética florida.

ETIOLOGIA:

Patologias vasculares retinianas isquémicas e inflamatórias.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF. Permite detectar neovasos iniciais.

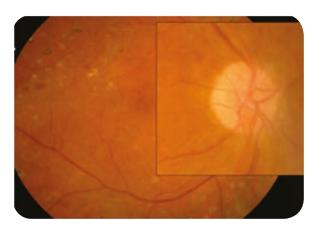


Fig. n.12 Neovasos do disco óptico na retinopatia diabética (Retinografia)

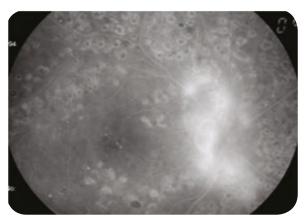


Fig.n.13 Neovasos do disco óptico na retinopatia diabética (AF)

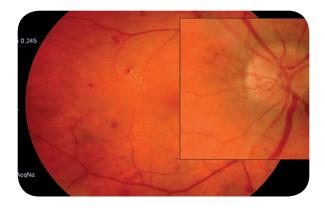


Fig. n.14 Neovascularização disco óptico (Retinografia)

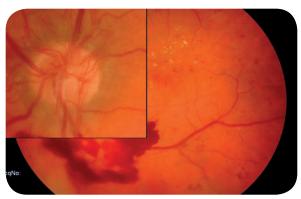


Fig. n.15 Neovascularização disco óptico (Retinografia)

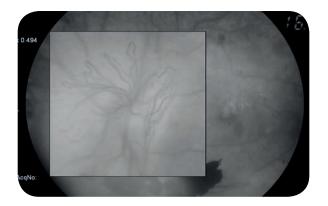


Fig. n.16 Neovascularização disco óptico (Anerítica)



Fig. n.17 Neovascularização disco óptico (Anerítica)

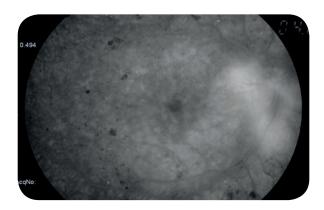


Fig. n.18 Neovascularização disco óptico (AF)

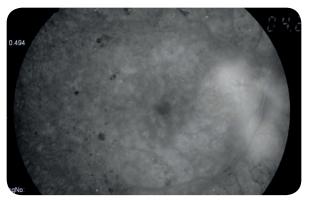


Fig. n.19 Neovascularização disco óptico (AF)



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

ETIOLOGIA:

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

CLÍNICA:

O aspecto básico é a isquémia retiniana periférica.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Identifica as áreas de não perfusão capilar retiniana.

COMPLICAÇÕES:

Hemorragia vítrea

Descolamento regmatogéneo retina

Descolamento traccional retina.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser, diatermia e crioterapia.



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

EPIDEMIOLOGIA:

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

Predomínio do sexo feminino.

Em crianças, o envolvimento é habitualmente bilateral.

ETIOLOGIA:

Esclerose múltipla (a mais comum), sarampo, parotidite, herpes zoster, cytomegalovírus, HIV,

tuberculose, sífilis, D. Lyme, histoplasmose, cryptococose, toxoplasmose, toxocara.

SINTOMAS:

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

Dor ocular associada, que se agrava aos movimentos oculares.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente relativo.

Tipos clínicos de acordo com o aspecto do disco

óptico e os achados oftalmoscópicos:

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



Também chamada neuropatia óptica isquémica posterior (NOIP).

Menos comum do que a forma anterior.

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

3 contextos:

 NOIP pós cirúrgica, que surge após diversas intervenções cirúrgicas, sobretudo da coluna cervical. Os principais factores de risco são: a anemia e a hipotensão hipovolémica. É frequente o atingimento bilateral. O prognóstico visual é mau.

- NOIP arterítica . O prognóstico visual é muito mau.
- NOIP não arterítica está associada aos mesmos factores de risco sistémicos que a NOIA. O prognóstico é semelhante à NOIA não arterítica.



Fig. n.20 Neurite óptica retrobulbar (retinografia)

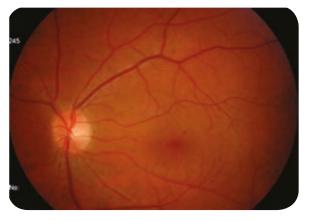
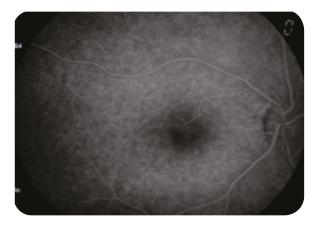


Fig. n.21 Neurite óptica retrobulbar (retinografia)



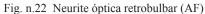




Fig. n.23 Neurite óptica retrobulbar (anerítica)



Ou neuropatia óptica tóxica. Ou neuropatia óptica nutricional.

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

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

APRESENTAÇÃO INICIAL:

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

SINAIS:

Aquando do aparecimento da doença, as papilas ópticas estão normais na maioria dos doentes. Alguns apresentam ligeira palidez temporal. Hemorragias em chama, ao redor das papilas.

Edema papilar ligeiro.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

PROGNÓSTICO:

Bom, nos casos iniciais.

A recuperação da acuidade visual é lenta.

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

TRATAMENTO:

Injecção de Hidroxicobalamina durante 10 semanas.

Alimentação equilibrada.

Proibição de fumar ou beber álcool.

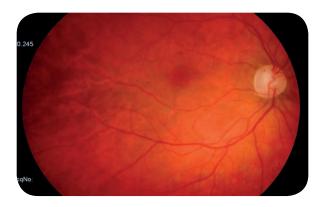


Fig. n.24 Neuropatia óptica alcool-tabágica (Retinografia)

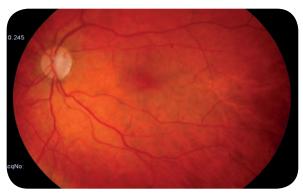


Fig.n.25 Neuropatia óptica alcool-tabágica (Retinografia)



Fig.n.26 Neuropatia óptica alcool-tabágica (Anerítica)



Fig.n.27 Neuropatia óptica alcool-tabágica (Anerítica)



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



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

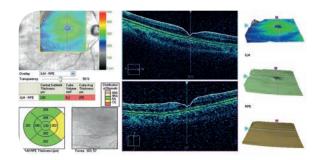


Fig. n.30 Neuropatia óptica alcool-tabágica (OCT)

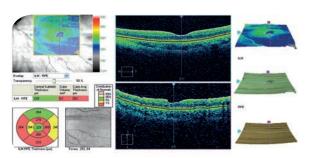


Fig. n.31 Neuropatia óptica alcool-tabágica (OCT)

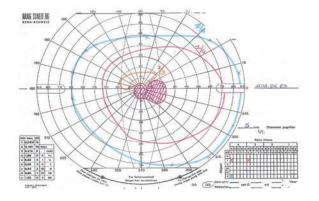


Fig. n.32 Neuropatia óptica alcool-tabágica (CV)

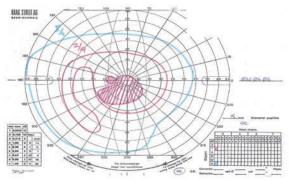


Fig. n.33 Neuropatia óptica alcool-tabágica (CV)

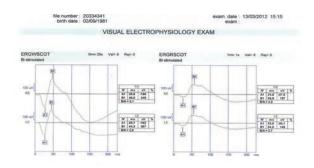


Fig. n.34 Neuropatia óptica alcool-tabágica (ERG)

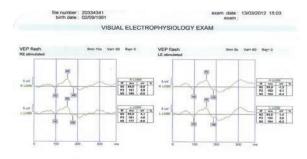


Fig. n.35 Neuropatia óptica alcool-tabágica (PEV)

EUROPATIA ÓPTICA HEREDITÁRIA DE LEBER

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

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

GENÉTICA:

Ocorre devido à mutação do DNA mitocondrial materno, nomeadamente à mutação 11778⁸¹.

SINTOMAS:

Típicamente apresenta uma diminuição da acuidade visual unilateral, aguda ou subaguda, grave e indolor⁸².

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

SINAIS:

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

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

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

Os reflexos fotomotores pupilares estão presentes.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Reacções pupilares e visão cromática anómalas.

AF: Ausência de extravasamento de contraste.

PEV: Anomalia.

ERG: Normal.

CV: Escotomas centrocecais.

PROGNÓSTICO:

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

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

TRATAMENTO:

Geralmente é ineficaz, apesar das tentativas com esteróides, hydroxicobalamina e intervenção cirurgica.

Deve ser evitado o tabagismo e o consumo de alcool.

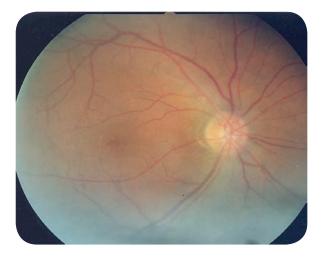


Fig. n.36 Neuropatia óptica de Leber (Retinografia)



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

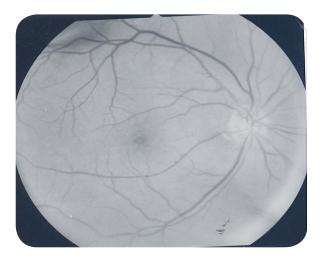


Fig. n.38 Neuropatia óptica de Leber (Anerítica)

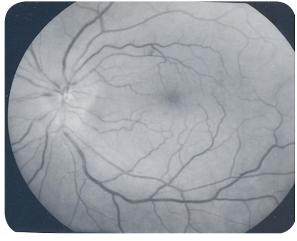


Fig. n.39 Neuropatia óptica de Leber (Anerítica)

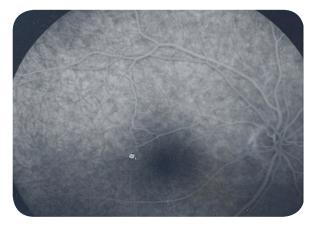


Fig. n.40 Neuropatia óptica de Leber (AF)

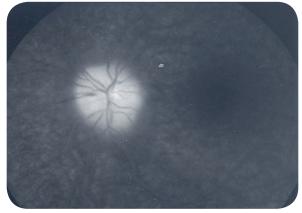
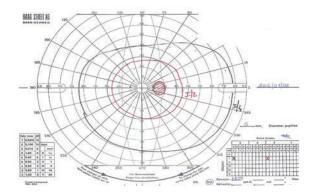


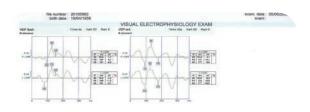
Fig. n.41 Neuropatia óptica de Leber (AF)



| Main |

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

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



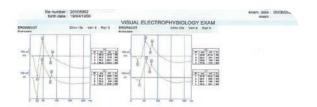


Fig. n.44 Neuropatia óptica Leber (PEV)

Fig. n.45 Neuropatia óptica Leber (ERG)



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

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

SINTOMAS:

Início súbito de diminuição AV unilateral, dolorosa, que se pode tornar bilateral rapidamente.
Pode ter uma amaurose fugaz precedente.
Cefaleias, mialgia, febre e perda peso.

Sensibilidade e dor nas artéria temporal não pulsátil.

SINAIS:

Edema e palidez do disco óptico. Hemorragia superficial peripapilar.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Biópsia da artéria temporal.

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

EVOLUÇÃO:

O edema papilar desaparece em 3 a 6 semanas, dando lugar a uma palidez papilar difusa ou segmentar. A palidez acompanha-se caracteristicamente duma escavação papilar. A melhoria da AV pode encontrar-se em 13 a 34% dos casos.

TRATAMENTO:

É uma urgência.

Corticóides mega dose EV



Fig. n.46 Neuropatia óptica isquémica anterior arterítica (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr.Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

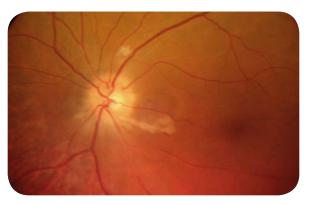


Fig. n.47 Neuropatia óptica isquémica anterior arterítica (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. n.48 Neuropatia óptica isquémica arterítica (retinografia)



Fig. n.49 Neuropatia óptica isquémica arterítica (anerítica)



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

EPIDEMIOLOGIA:

Atinge 2,3 a 10,3 pacientes /1000.000 em indivíduos com mais de 50 anos⁸⁵.

FACTORES DE RISCO:

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

SINTOMAS:

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

Défice visão cromática.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente relativo está presente. Edema do disco óptico, difuso ou sectorial, hemorragias superficiais peripapilares e manchas algodonosas associadas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

EVOLUÇÃO:

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

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

ASSOCIAÇÕES SISTÉMICAS:

Arteriosclerose, dislipidémias, coagulopatia e migraine.

TRATAMENTO:

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

Controlar os factores de risco da arteriosclerose.



Fig. n.50 NOIA (Retinografia)

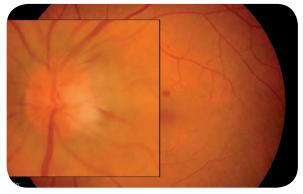


Fig. n.51 NOIA (Retinografia)



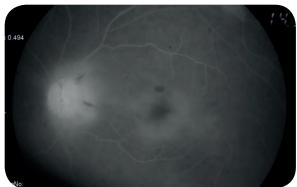


Fig. n.52 NOIA (AF)

Fig. n.53 NOIA (AF)



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

Quanto mais próximo do globo ocular for o traumatismo, mais precoce será a atrofia óptica. O traumatismo causa uma lesão do n. óptico de diversos maneiras.

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

FISIOPATOLOGIA:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

3 quadros clínicos: avulsão do n.óptico, traumatismo directo e traumatismo indirecto ou contusão.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Atingimento variável.

PEV: Confirma o diagnóstico.

RMN: Para pesquisar outros mecanismo traumáticos.



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

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

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

GENÉTICA:

Transmissão autossómica dominante, recessiva e materna (mitocondrial).

TIPOS: ISOLADA

- Neuropatia óptica hereditária Leber
- Atrofia óptica dominante

ASSOCIADA A SINAIS NEUROLÓGICOS OU SISTÉMICOS

SECUNDÁRIAAUMAAFECÇÃONEUROLÓGICA HEREDITÁRIA.

SINAIS:

Apresentação clínica muito variável. Palidez do disco óptico. Estreitamento das artérias retinianas

EXAMES COMPLEMENTARES: ERG: Anomalia.



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

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

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

ETIOLOGIA:

- Doença do arranhão gato
- HTA
- Diabetes Mellitus

• NOIA

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição unilateral e indolor da acuidade visual, que se inicia insidiosamente e que após 1 semana, se agrava³¹.

Prodromo viral é encontrado em 50% dos casos.

PATOGÉNESE:

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

Com a reabsorção dos componentes serosos, os precipitados lipídicos e proteicos na camada

plexiforme externa são envolvidos pelos macrófagos, criando uma estrela macular característica.

SINTOMAS:

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

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

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

CV: Escotoma centrocecal, ou menos comum, um

escotoma central ou arqueado. Visão cromática: Subnormal.

EVOLUÇÃO:

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

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

ASSOCIAÇÕES SITÉMICAS:

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado na neuroretinite estrelar idiopática de Leber.

Os achados do n.óptico resolve espontaneamente em 6-12 semanas e a estrela macular resolve em 6-12 meses.

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

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

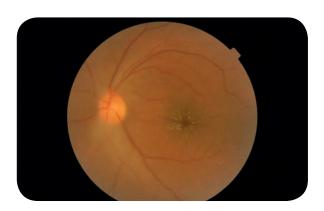


Fig n.54 Estrela macular na Neuroretinite (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes).



Rara.

Descrita pela primeira vez por Gass e Scelfo, em 1978. Caracterizam-se por apresentar vitrite, alteração focal e difusa do EPR, estreitamento vascular, atrofia óptica, aumento do tempo de circulação retiniana e alteração do ERG³¹.

EPIDEMIOLOGIA

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

ETIOPATOGENIA:

O agente causal é um nemátodo.

Transmissão após ingestão de larvas ou por infecção transcutânea.

Não se reproduzem no hóspede humano.

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

CLÍNICA:

No estadio precoce:

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

Defeito pupilar aferente.

Escotomas com alterações periféricas variáveis.

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

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

Estreitamento arterial.

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

No estadio crónico:

A vitrite é menos frequente.

É característico o estreitamento e o embainhamento arterial, a atrofia óptica e alterações do EPR focais e difusas, a nível peripapilar e retina periférica. A acuidade visual está muito afectada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

DIAGNÓSTICO:

Serologia para o parasita.

TRATAMENTO:

Fármacos antihelmínticos (tiabendazol, dietilcarbamacina, albendazol) e fotocoagulação laser directa do nematodo subretiniano, caso seja visível. Vitrectomia e extracção do nemátodo é outra opção terapêutica.



Fig. n.55 Neuroretinite subaguda unilateral difusa.



Patologia idiopática rara.

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

Uni ou bilateral.

Prodomos de síndrome pseudogripal.

A doença é autolimitada.

SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV e escotomas paracentrais.

SINAIS:

Lesões cuneiformes escuras, dispostas em pétalas

de flor, ao redor do centro da mácula. O aspecto avermelhado resulta do desaparecimento dos receptores externos da retina³¹.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Normal ERG: Normal

EVOLUÇÃO:

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

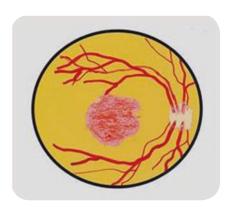


Fig. n.56 Neuroretinopatia macular aguda



É o tumor intraocular mais frequente.

Localiza-se mais frequentemente no polo posterior. Apesar de ser um tumor benigno pode apresentar um risco de perda de visão.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência de 2-20% em caucasianos. A sua prevalência aumenta com a idade. Não tem predilecção por sexo.

HISTOPATOLOGIA:

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

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

PATOGÉNESE:

Não são congénitos.

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

SINTOMAS:

Assintomáticos (a maioria)

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

SINAIS:

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

Uni ou bilaterais.

Localização preferencial: (no equador ou posterior a ele (90%), periféricos (5%) e corpo ciliar (6%)). Diâmetro de 0,5 a 10 mm e altura até 2 mm.

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

A pigmentação alaranjada resulta duma acumulação de macrófagos com grânulos de

lipofuscina ao nível do EPR. Grandes áreas geográficas bem definidas podem indicar uma transformação maligna.

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

TIPO ESPECÍFICO:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

RETINOGRAFIA COM FILTRO VERMELHO: Exame preciso para delimitar os bordos da lesão. ECOGRAFIA: É um método diagnóstico essencial para o estudo dos tumores intra-oculares. Permite definir a estrutura interna, a altura e a base.

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

ICG: Lesão hipofluorescente, com bordos nítidos e irregulares.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Descolamento seroso da retina neurosensorial ou do EPR.

NVSR

EVOLUÇÃO:

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

O nevo da coróide é uma lesão estável e benigna. Factores de risco de crescimento tumoral^{1,31}:

- A espessura (≥ 2 mm) é o factor mais importante no tamanho (38% de risco individual), relativamente ao diâmetro (≥ 10 mm).
- Líquido subretiniano (risco individual de 39%).

- Fotópsias, miodesópsia e diminuição da AV tem um risco individual de crescimento de 33%.
- Pigmento alaranjado É frequente nos melanomas. Tem um risco individual de 37%.
- Lesões justapapilares Risco individual de crescimento de 44%.

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Lesão pigmentada

Hipertrofia congénita do EPR

- Melanoma coroide
- Hiperplasia congénita do EPR
- Hiperplasia adquirida do EPR
- Hamartoma combinado EPR e retina

Lesão amelanótica

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

TRATAMENTO:

Nevo não suspeito – Vigilância anual. Nevo suspeito – Vigilância 6/6 meses. Nevo altamente suspeito de melanoma – Tratar de acordo como tal.



Fig. n.57 Nevo coróide (Retinografia)



Fig n.58 Nevo coróide (Retinografia)



Fig. n.59 Nevo coróide (Anerítica)

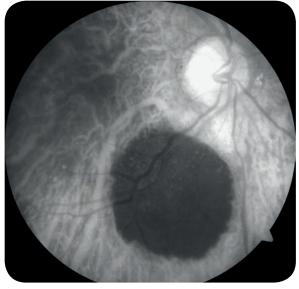


Fig. n.60 Nevo coróide (Filtro vermelho)



Fig. n.61 Nevo coróide (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Ana Almeida)

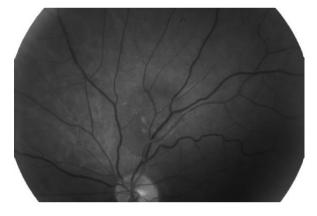


Fig. n.62 Nevo coróide (Anerítica) (Foto cedida pela Dra. Ana Almeida)

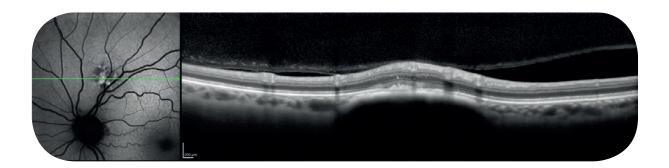


Fig. n.63 Nevo coróide (OCT) (Foto cedida pela Dra. Ana Almeida)



Fig.n.64 Nevo coróide, com drusens na sua superfície (Retinografia)

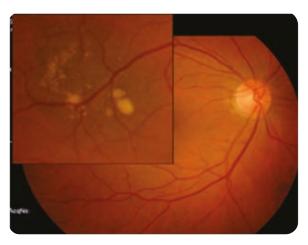


Fig.n.65 Nevo coróide, com drusens na sua superfície (Retinografia)

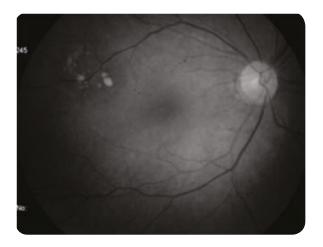


Fig. n.66 Nevo coróide (anerítica)



Fig.n.67 Nevo coróide(AF)

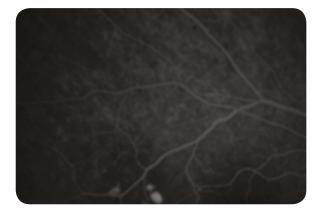


Fig. n.68 Nevo coróide (AF)

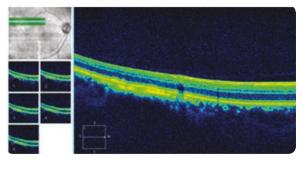


Fig. n.69 Nevo coróide (OCT)



Descrito em melanose oculodérmica.

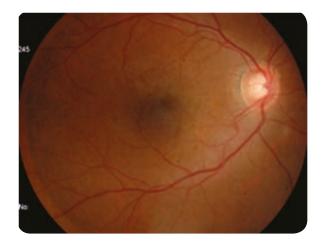


Fig. n.70 Nevo Ota (Retinografia)

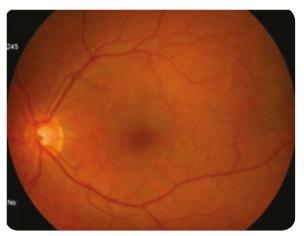


Fig. n.71 Nevo Ota (Retinografia)



Consiste no bloqueio agudo do fluxo sanguíneo na artéria central da retina.

Descrita pela primeira vez por Von Graefe em 1859 num doente com endocardite e diversos êmbolos sistémicos.

EPIDEMIOLOGIA:

Típicamente ocorre em doentes com idade superior a 65 anos.

75% dos doentes com OACR tem aterosclerose generalizada. Associação frequente com HTA e Diabetes mellitus $(25\%)^{15}$.

Ocorre em 1/10.000 doentes⁴⁴.

Maior incidência no sexo masculino.

Bilateral em 1-2%.

ETIOLOGIA:

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

Vasculite, hipotensão nocturna, vasoespasmo.

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

SINTOMAS:

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

Pode existir um episódio prévio de amaurose fugaz.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

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

Aspecto de aglutinação intravascular e segmentação da coluna sanguínea.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento arterial e venoso retiniano.

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Mácula cor cereja:

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

Edema Berlin

Oclusão artéria oftálmica.

PROGNÓSTICO:

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

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

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

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV. Massagem do globo ocular e paracentese da câmara anterior têm benefícios mínimos. Tratamento com agentes fibrinolíticos está em investigação.

Em caso de neovascularização iridiana, deve ser

considerada a Panfotocoagulação retiniana. Embolectomia com yag laser tem resultados variáveis.

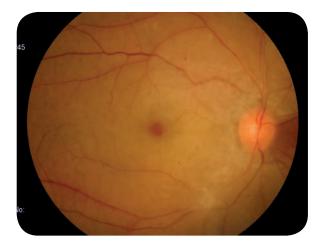


Fig. o.1 Oclusão artéria central retina (Retinografia)

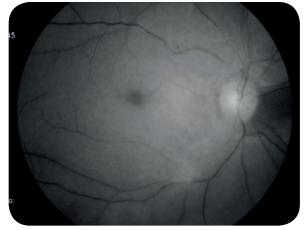


Fig. o.2 Oclusão artéria central retina (Anerítica)



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

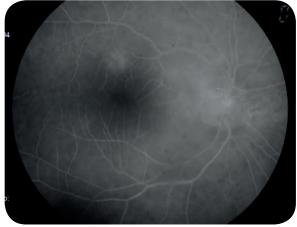
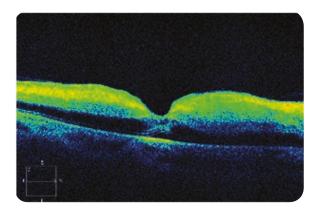


Fig.o.4 Oclusão artéria central retina (AF)



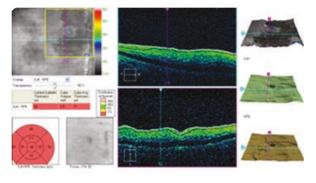


Fig. o.5 Oclusão artéria central retina (OCT)

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



Consiste no bloqueio agudo do fluxo sanguíneo na artéria cilioretiniana.

A artéria cilioretiniana é um ramo da artéria ciliar posterior e é identificada melhor angiograficamente (32%) do que clinicamente (15-30%)¹⁵.

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

Ocorre em 1/100.000 doentes⁴³.

Unilateral em 99% dos casos.

Não há padrão hereditário.

FISIOPATOLOGIA:

Êmbolos

Necrose arterial hipertensiva Inflamatória

Associação com OVCR.

SINTOMAS:

Diminuição aguda, unilateral, indolor do CV em

segundos. Em 10% dos casos houve um episódio de amaurose fugaz.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

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

3 variantes clínicas:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

• Retinites inflamatórias (Toxoplasmose, CMV)

PROGNÓSTICO:

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Defeito de preenchimento arterial

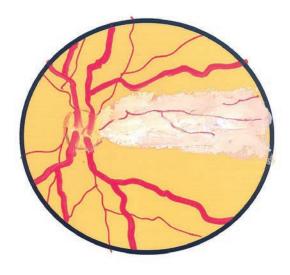


Fig. o.7 Oclusão artéria cilioretiniana

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

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

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

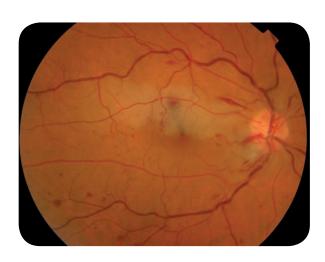


Fig. o.8 Oclusão artéria cilioretiniana associada a Oclusão veia central retina (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



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

EPIDEMIOLOGIA:

Ocorre em 1/100.000.

A idade de apresentação clínica é a 6ª década. Não há padrão hereditário.

FISIOPATOLOGIA:

Êmbolos

Trauma

Infecção (mucormycose da órbita)

Inflamatória

Coagulopatias

A etiologia mais comum é uma sequela de injecção retrobulbar.

SINTOMAS:

Diminuição aguda, unilateral, indolor da AV. Sem percepção luminosa em 90% dos casos.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

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

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

A presença de êmbolos é variável.

Alaterações do EPR em "sal e pimenta" ocorre semanas após a oclusão.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento coroideu e retiniano. Impregnação focal e difusa do EPR. ERG: Diminuição ou ausência da onda a e onda b.

EVOLUÇÃO:

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

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV.



SINTOMAS:

Diminuição aguda ou subaguda, unilateral e indolor da AV.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente.

FUNDO OCULAR:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Retinite a CMV

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

PROGNÓSTICO:

A AV habitual é entre percepção luminosa e conta dedos.

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz para melhorar a AV. Panfotocoagulação laser, em caso de neovascularização da íris.



Patologia rara.

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Visão desfocada, sobretudo ao acordar.

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Aumento do tempo de circulação retiniano.

EVOLUÇÃO:

Pode desaparecer ou progredir para uma oclusão completa.

TRATAMENTO:

Correcção das doenças sistémicas predisponentes. Diminuição da pressão intraocular com o objectivo de melhorar a perfusão.



Ocorre em 38% de todas as oclusões arteriais retinianas.

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

EPIDEMIOLOGIA:

TÍpicamente ocorre em doentes com idade superior a 65 anos.

Ocorre em 1/15000-20000 pessoas.

Unilateral em 90% dos casos.

Não há padrão hereditário.

FISIOPATOLOGIA:

Émbolos (colesterol, cálcicos e fibrinoplaquetários)

Necrose arterial hipertensiva Inflamatória

SINTOMAS:

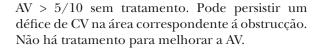
Perda aguda, indolor e unilateral do CV.

CLÍNICA:

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

EXAMES COMPLEMENTARES: AF: Atraso do preenchimento arterial.

PROGNÓSTICO:



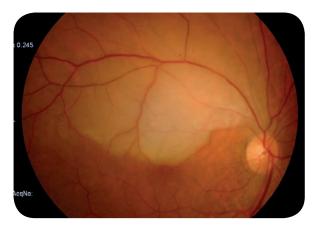


Fig. o.9 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (Retinografia)



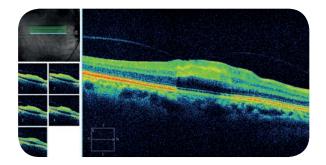
Fig. o.10 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior (Anerítica)



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



Fig. o.12 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior $(AF)\,$



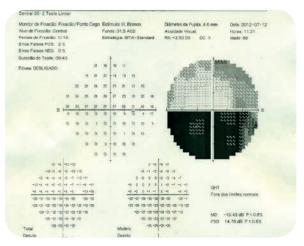


Fig. o.13 Oclusão ramo arterial retiniano temporal superior temporal superior (OCT).

Fig. o.14 Oclusão ramo arterial retiniano (CV)



São patologias raras. Traduzem-se por uma hipoperfusão da coróide.

A D. Horton é a causa mais frequente de isquémia coroidea aguda.

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

- Isquémia coroidea em sector, que traduz uma hipoperfusão das artérias ciliares posteriores (Síndrome triangular, decrito por P. Amalric, em 1963).
- Isquémia coróidea multifocal, que traduz uma hipoperfusão ao nível da coriocapilar (Toxémia gravídica).
- A) ISQUÉMIA COROIDEA EM SECTOR (S. TRIANGULAR)

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

fotodinâmica.

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



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

EPIDEMIOLOGIA:

Típicamente ocorre em doentes com idade > 65 anos.

Usualmente está associada com doenças sistémicas. No Beaver Dam Study, a prevalência é de $0.1\%^{87}$. Bilateralidade ocorre em 10% dos casos. Não há padrão hereditário.

FISIOPATOLOGIA:

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

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

TIPOS CLÍNICOS:

• OVCR não isquémica (o mais frequente

- -75% dos casos). Ligeiras alterações do fundo ocular, sem defeito pupilar aferente e com uma AV frequentemente superior a 1/10.
- OVCR isquémica (provoca uma diminuição da perfusão retiniana, oclusão dos capilares e hipoxia retiniana). Marcada tortuosidade e dilatação venosa, hemorragias extensas, múltiplas manchas algodonosas, edema e hiperémia do disco óptico, defeito pupilar aferente e uma AV usualmente < 1/10.

SINTOMAS:

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

Diminuição unilateral e indolor da AV.

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

SINAIS:

Pode estar presente um defeito pupilar aferente. Neovascularização da írsi ocorre em 20% dos casos. FUNDO OCULAR: Veias retinianas dilatadas e tortuosas, hemorragias retinianas difusas nos 4 quadrantes retinianos, edema da retina, edema papilar e neovascularização da retina e disco óptico. O edema macular é a principal causa de diminuição AV.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- Síndrome isquémico ocular

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento venoso retiniano. Àreas de não perfusão capilar retiniana na forma isquémica.

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

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

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

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

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

EVOLUÇÃO:

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

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

PROGNÓSTICO:

Na ausência de evolução das formas não isquémicas para uma forma isquémica, a recuperação visual normal ocorre em 50% dos casos. A principal complicação é o edema macular cistóide crónico. 20% das formas não isquémicas evoluem para as formas isquémicas.

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

COMPLICAÇÕES:

- Edema macular persistente
- Glaucoma neovascular

TRATAMENTO

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

Panfotocoagulação laser retiniana na neovascularização da íris.

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

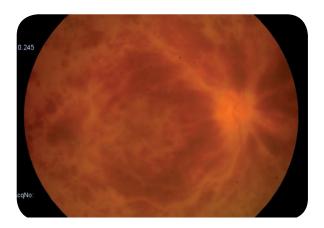


Fig. o.15 Oclusão veia central retina (Retinografia)

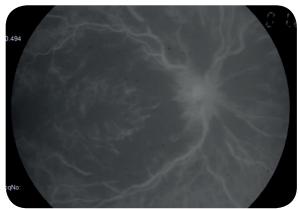


Fig. o.16 Oclusão veia central retina (AF)



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

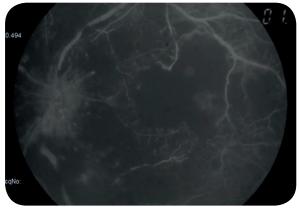


Fig. o.18 Oclusão veia central retina (AF)



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

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

Têm melhor prognóstico visual do que as oclusões da veia central da retina.

Bilateral em 10 a 15% dos casos.

EPIDEMIOLOGIA:

Aumenta a incidência com a idade. Não é conhecido padrão hereditário. A incidência é mais elevada do que a OVCR. Segundo a Blue Montain study, a incidência a 10 anos é de 1,2% na OVRR e de 0,4% na OVCR⁸⁸. Segundo o Beaver Dam Study, a prevalência de OVRR é de 0,6% comparada com 0,1% na OVCR⁸⁷. Segundo um estudo em beneficiários Medicare nos USA, a incidência de OVRR é de 0,16% e de OVCR é de 0,09% ⁸⁹.

PATOGENIA:

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

FACTORES DE RISCO: Arteriosclerose e HTA.

SINTOMAS:

São sintomáticos, se provocarem complicações a nível macular (hemorragia, edema macular, descolamento exsudativo ou isquémia da mácula). Diminuição unilateral e indolor da AV. A AV é variável, dependendo da importância do atingimento macular.

SINAIS:

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

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

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

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

FORMAS TOPOGRÁFICAS:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Hemangioma cavernoso retiniano.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso no preenchimento arterial e venoso na área de distribuição do vaso ocluído. Pode estar

presente uma não perfusão capilar retiniana. OCT: Detecta um edema macular Descolamento seroso da retina ocorre em 70% dos casos.

PROGNÓSTICO:

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

COMPLICAÇÕES:

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

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Avaliação da HTA, obesidade e glaucoma.

TRATAMENTO:

Segundo Branch Oclusion Study, olhos com OVRR não tratados, apresentam uma AV média de 3/10. Fotocoagulação laser no edema macular- De acordo com Vein Oclusion study, a fotocoagulação grelha macular pode ser considerada no edema macular por OVRR com os seguintes critérios:

- AV de 1/10 a 5/10
- Capilares perifoveais intactos na AF Fotocoagulação laser sectorial
- Em caso de neovascularização do segmento posterior ou neovascularização da íris.

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

Bainhotomia arteriovenosa foi tentada nalguns casos.

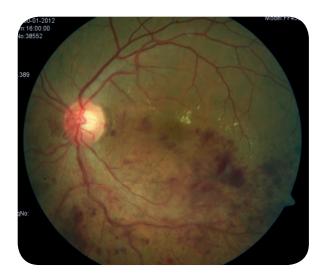


Fig. o.19 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (Retinografia)



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



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

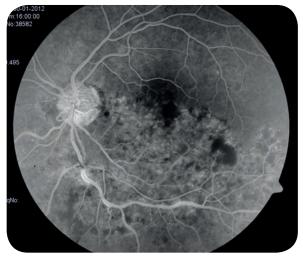


Fig. o.22 Oclusão venosa retiniana hemisférica inferior (AF)

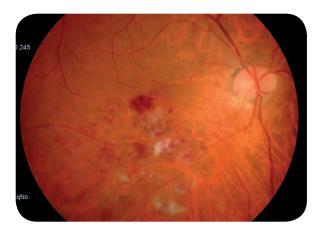


Fig. o.23 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Retinografia)

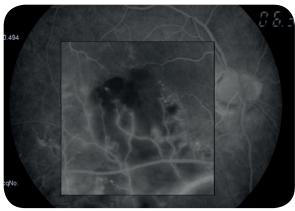


Fig. o.24 Oclusão venosa retiniana ramo temporal inferior (Angiografia fluoresceínica)



Fig. o.25 Oclusão venosa retiniana ramo temporal superior (Retinografia)

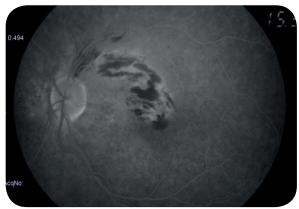


Fig. o.26 Oclusão venosa retiniana ramo temporal superior (Angiografia fluoresceínica)



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

O olho traumatizado chama-se "olho simpatizante" e o olho não traumatizado chama-se "olho

simpatizado".

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

Predomínio no sexo masculino.

APRESENTAÇÃO INICIAL:

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

Hiperémia ciliar, uveíte anterior granulomatosa com precipitados endoteliais em gordura de carneiro, sinéquias posteriores e nódulos iridianos.

FUNDO OCULAR:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

ECOGRAFIA: Espessamento coroideu difuso, marcado e bilateral.

OCT: Confirma a presença dum descolamento seroso da retina.

EVOLUÇÃO:

Evolução crónica, com remissões e recidivas.

O tratamento precoce baseado em 1ª linha pelos corticóides deve ser precoce. Na ausência de tratamento evolui para a cegueira e phthisis bulbi.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

TRATAMENTO:

É essencialmente médico. Corticóides associados ou não a imunossupressores.

Corticóides

É o tratamento de 1ª intenção. A dose inicial é 1 a 2 mgr/kg/dia de prednisolona oral (durante 1 mês).

Nos casos mais graves, um bolus de metilprednisolona com dose de 1gr/dia durante 3 dias seguidos.

Injecção intravítrea de triamcinolona.

Implante intravítreo de acetonide de fluocinolone.

Imunosupressores

Em caso de resistência ou contraindicação aos corticóides. O imunossupressor mais utilizado é a ciclosporina A, em dose de 3 a 5 mgr/kg/dia. Após 3 meses, administrase a dose todos os 1-2 meses de 0,5 mgr/kg/dia.

Outros imunossupressores (metotrexato, azatioprina, clorambucil e ciclofosfamida). O infliximab tem sido utilizado recentemente, com resultados promissores.

Enucleação

A enucleação do olho simpatizante, que não vê, nos primeiros 14 dias após o traumatismo ocular, diminui significativamente o risco de oftalmia simpática. Após as 2 semanas, a enucleação preventiva é ineficaz.



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

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

SINAIS:

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

As larvas podem atingir o vítreo e originar uma

inflamação intraocular.

COMPLICAÇÕES:

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

TRATAMENTO:

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



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

Está associado com diversas complicações graves (óleo silicone supracoróideu, subretiniano,

adrência à superfície posterior das LIO, proliferação vítreoretiniana, hipotonia crónica, membranas epiretinianas maculares, alterações refractivas.).



Fig. o.27 Óleo silicone pós vitrectomia



Fig. o.28 Óleo silicone pós vitrectomia

NCHOCERCOSE

É devido ao Onchocerca volvulus.

Transmissão por picada, dolorosa, duma mosca negra.

Também chamada cegueira dos rios. É devido ao Onchocerca volvulus.

Transmissão por picada, dolorosa, duma mosca negra.

Também chamada cegueira dos rios.

EPIDEMIOLOGIA:

17 milhões de pessoas infectadas.

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

CLÍNICA:

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

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

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

EVOLUÇÃO:

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

PROGNÓSTICO:

Reversível com um tratamento precoce e repetitivo. A queratite eslerosante e as lesões do fundo ocular constituídas são irreversíveis.

TRATAMENTO:

Ivermectine (150 mg todos os 6 meses).

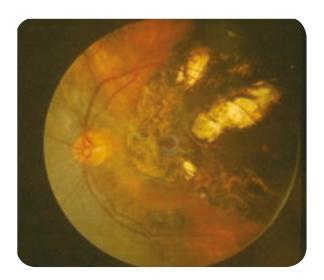


Fig. o29 Onchocerquíase

STEOMA COROIDEU

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

A ossificação intraocular pode ocorrer num contexto de phthisis bulbi ou de uma inflamação intraocular crónica⁹⁰

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

Unilateral frequentemente (75% dos casos).

Usualmente ocorre esporádicamente. Reportados raros casos familiares.

PATOGÉNESE:

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

SINTOMAS:

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

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

CLÍNICA:

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

Habitualmente localiza-se no polo posterior, adjacente ao n.óptico ou na mácula.

Pode aumentar ligeiramente de tamanho. Não tem potencial maligno.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Melanoma coroideu amelanótico
- Mestástase coroidea
- Nevo da coróide
- Hemangioma coroideu circunscrito
- Cicatriz disciforme da DMI
- Calcificação esclerocoroidea idiopática

PROGNÓSTICO:

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

COMPLICAÇÕES:

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

TRATAMENTO:

Vigilância ou tratamento da NVSR.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não há anomalia sistémica associada ao osteoma coróideu.

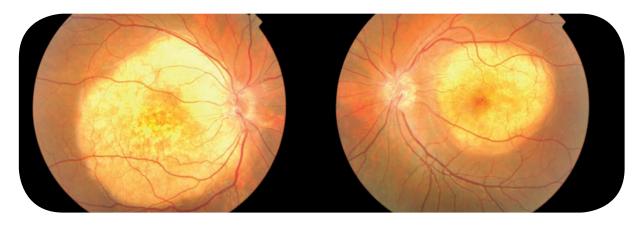


Fig. o30 Osteoma coroideu (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

ANENCEFALITE ESCLEROSANTE SUBAGUDA

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

Maior predomínio do sexo masculino (3:1). Demência, convulsões, mioclonus e morte. 50% apresentam sintomatologia visual.

SINTOMAS:

Perda da AV central.

SINAIS:

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

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

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

Disco óptico pode apresentar-se edemaciado ou atrófico.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Alterações subtis do EPR.

CV: Pode apresentar uma hemianópsia homónima.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Estádio agudo:

- Toxoplasmose
- EPPMPA
- Infecção CMV

Estádio tardio

• D. Stargardt

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.



Unilateral.

Pouco frequente.

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

A escavação fisiológica habitualmente está

diminuída ou ausente.

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

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

P Papila Bergmeister

Localiza-se preferencialmente no bordo nasal do disco óptico.

A acuidade visual é geralmente boa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

• Retinoblastomas de pequena dimensão

- Drusen
- Hamartoma do nervo óptico
- Fibras de mielina
- Edema papila

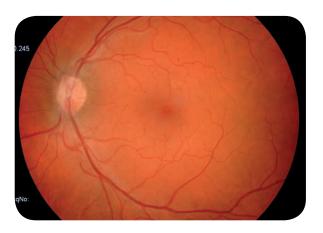


Fig. p.1 Papila de Bergmeister (Retinografia)

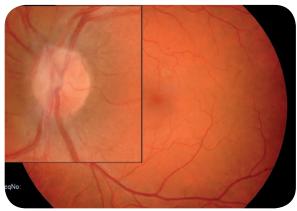


Fig. p.2 Papila de Bergmeister (Retinografia)

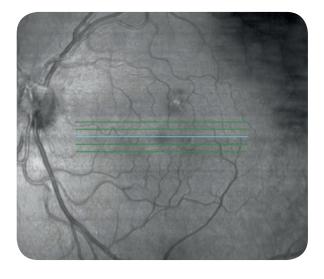


Fig. p.3 Papila de Bergmeister (Anerítica)



Fig. p4 Papila de Bergmeister (Anerítica)

APILAS ÓPTICAS DUPLAS

Apresentam-se sob duas formas:

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

PATOGÉNESE:

Resultam duma malformação colobomatosa.



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

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

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

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

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

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

ESTADIOS DO EDEMA PAPILAR:

1) INICIAL

- Sintomas visuais minímos a acuidade visual normal.
- Hiperémia e elevação ligeira da papila.
 Os bordos do disco óptico são mal delimitados (primeiro o bordo nasal, depois os superior, inferior e temporal).
- Desaparecimento da pulsação venosa espontânea. 20% dos indivíduos sãos não apresentam pulsação venosa espontânea, não tendo hipertensão intracraniana. Inversamente, a persistência de pulsação venosa espontânea torna pouco provável o diagnóstico de edema papilar³¹.

2) CONSTITUÍDO

- A acuidade visual é normal ou diminuída.
- O disco óptico apresenta uma hiperémia grave e uma elevação moderada, com bordos mal delimitados e assimétricos.
- Dilatação venosa, hemorragias peripapilares em chama e manchas algodonosas frequentemente.
- Pregas circunferenciais no lado temporal

- Os exsudados duros podem radiar a partir do centro da fóvea (estrela macular incompleta).
- Aumento da macha cega
- 3) ANTIGO
- Acuidade visual variável.
- Constrição dos campos visuais
- Papilas ópticas elevadas, com aspecto em rolha de champanhe.
- Estão ausentes as hemorragias e as manchas algodonosas.
- Os shunts opticociliares e os depósitos de cristais assemelham-se aos drusens na superfície da papila.
- 4) ATRÓFICO (Atrofia óptica secundária)
- A acuidade visual está diminuída acentuadamente.
- Os discos ópticos apresentam uma coloração acinzentada, estão ligeiramente elevados, cruzados por vasos sanguíneos

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

CV: Alargamento da mancha cega

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

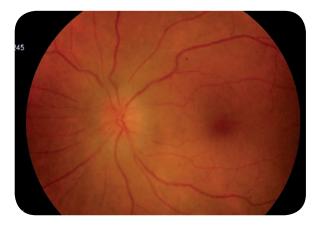


Fig. p5 Papiledema precoce (Retinografia)



Fig. p6 Papiledema precoce (AF)

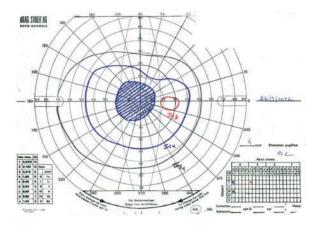


Fig. p7 Papiledema precoce (CV)

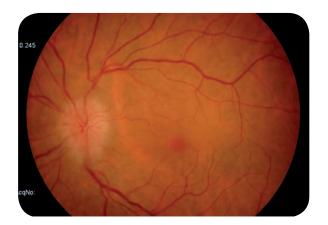


Fig. p8 Papiledema estabelecido (Retinografia)

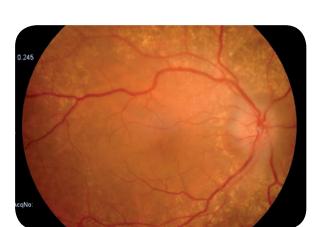


Fig. p10 Papiledema estabelecido (Retinografia)



Fig. p9 Papiledema estabelecido (AF)

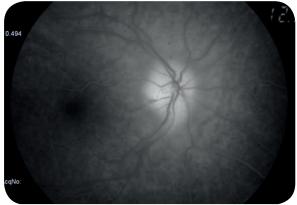


Fig. p11 Papiledema estabelecido (AF)

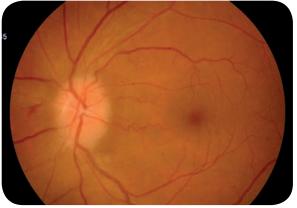




Fig. p14 Papiledema crónico (Retinografia)



Fig. p16 Papiledema crónico (Anerítica)

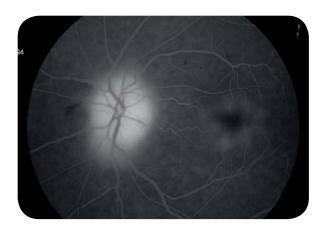


Fig. p13 Papiledema estabelecido (AF)



Fig. p15 Papiledema crónico (Retinografia)



Fig. p17 Papiledema crónico (Anerítica)



Fig. p18 Papiledema crónico (AF)



Fig. p19 Papiledema crónico (AF)

APILITE

Consiste numa inflamação da porção intraocular do nervo óptico.

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

Diversas patologias idiopáticas, inflamatórias ou infecciosas, oculares ou sistémicas, isoladas e meníngeas podem modificar o aspecto do disco óptico⁵⁴.

É o tipo mais frequente de neurite óptica em crianças.

Unilateral frequentemente.

ETIOLOGIA:

- Idiopática
- Infecciosa (Sífilis, tuberculose,

- toxoplasmose, varicela, sarampo, D. Lyme).
- Não infecciosa (Sarcoidose, D. Behçet, auto-imunes, retinopatia Birdshot, pós vacinação).

SINTOMAS:

Diminuição da AV. Dor aos movimentos oculares.

SINAIS:

Indistinguível clinicamente do papiledema.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma central ou centrocecal.

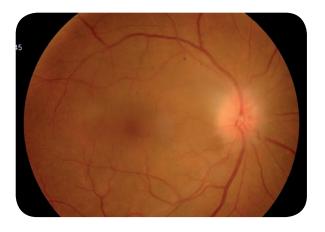


Fig. p.20 Papilite por neurosarcoidose (Retinografia)

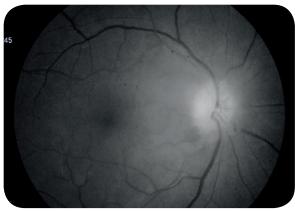


Fig. p.21 Papilite por neurosarcoidose (Anerítica)

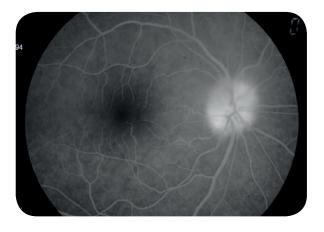


Fig. p.22 Papilite por neurosarcoidose (AF)

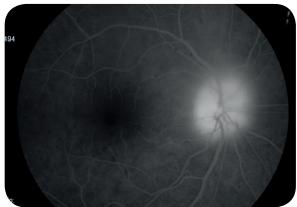


Fig. p.23 Papilite por neurosarcoidose (AF)



Ou vasculite da papila óptica.

É essencialmente uma oclusão da veia central da retina que ocorre em jovens pacientes e saudáveis. Patologia pouco frequente. Afecta tipicamente indivíduos sãos com idade < 50 anos.

HISTOPATOLOGIA:

Flebite extensa e obliteração do lúmen das

arteríolas e infiltração inflamatória da veia central da retina.

APRESENTAÇÃO INICIAL:

Diminuição da AV ligeira (evidente ao acordar).

SINAIS:

Edema da papila, associado a manchas algodonosas. Dilatação e tortuosidade das veias retinianas, com hemorragias peripapilares.

Alargamento da mancha cega.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso do preenchimento venoso e

hiperfluorescência.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- HTA
- Diabetes mellitus
- Hiperlipidémia
- Hiperviscosidade

PROGNÓSTICO:

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

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



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

Patologia rara.

Diagnóstico diferencial com neovascularização prépapilar.

EPIDEMIOLOGIA:

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

60% são unilaterais.

Etiopatogenia desconhecida

SINTOMAS:

Assintomática ou visão desfocada (em 75% dos casos a AV $\acute{e} > 5/10$)³¹.

Estão ausentes sintomas neurológicos.

SINAIS:

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

Defeito pupilar aferente está presente.

Associa-se a uma retinopatia diabética mínima ou moderada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

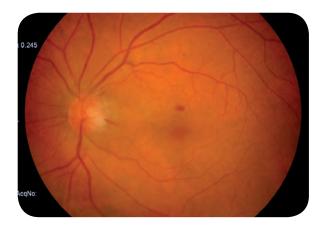
O prognóstico funcional é favorável, com recuperação visual e desaparecimento espontâneo do edema papilar em meses.

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

P Papilopatia diabética

TRATAMENTO:

Não está indicado. Recuperação espontânea ocorre em semanas ou meses.



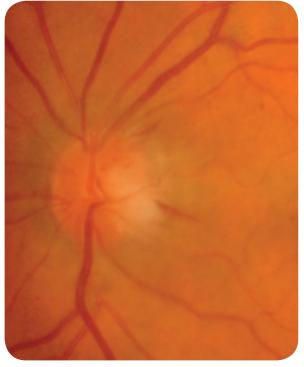


Fig. p.24 Papilopatia diabética (Retinografia)

Fig. p.25 Papilopatia diabética (Retinografia)

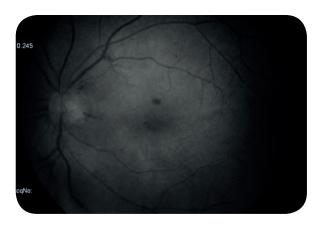


Fig. p.26 Papilopatia diabética (Anerítica)

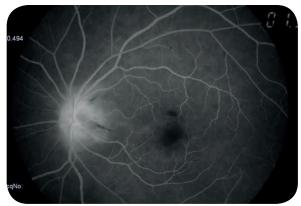


Fig. p.27 Papilopatia diabética (AF)



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

Usualmente são únicas.

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

Localizam-se em qualquer quadrante da retina. Alta percentagem de bilateralidade e simetria das pérolas.

HISTOPATOLOGIA:

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

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

CLÍNICA:

São benignas.



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

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

A artéria hialóideia pode sofrer anomalias de regressão em todo o seu trajecto, estendendo-se da papila até à face posterior do cristalino. Apresenta

um aspecto transparente, exsangue, que se estende adiante do disco óptico.

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

TRATAMENTO:

Não é necessário tratamento

ÓS INJECÇÃO INTRAVÍTREA TRIAMCINOLONA

A Triamcinolona é um corticóide potente. As injecções intravítreas de corticóides usadas como tratamento adjuvante no edema macular, telangiectasia justafoveal idiopática, e outras. Potencialidade para diminuir a inflamação e o edema.

COMPLICAÇÕES:

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

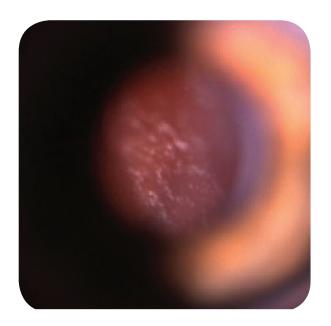


Fig. p.28 Pós injecção Triamcinolona intravítrea

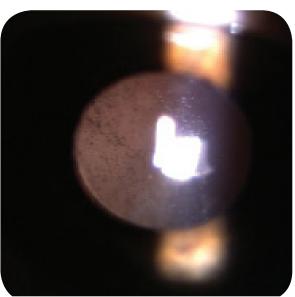


Fig. p.29 Pós injecção Triamcinolona intravítrea



Fig. p.30 Pós injecção Triamcinolona Intravítrea

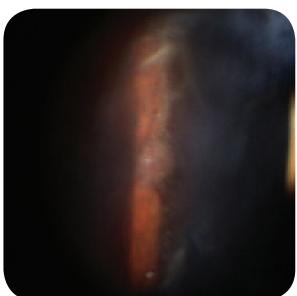


Fig. p.31 Pós injecção Triamcinolona intravítrea (retinografia)

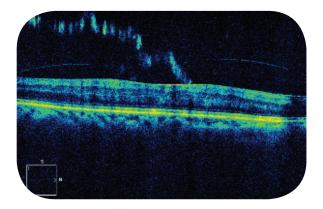


Fig. p.32 Pós injecção Triamcinolona intravítrea (OCT)

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

REGAS CORIORETINIANAS

As pregas corioretinianas consistem num enrugamento ou pregueamento da coróide interna, membrana Bruch, EPR e retina interna⁹¹. Uni ou bilaterais.

A afecção pode ser idiopática, frequentemente associada a hipermetropia. Neste caso, as pregas são paralelas, bilaterais e predominam no lado temporal⁹².

SINTOMAS:

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

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

SINAIS:

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

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

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

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

HISTOLOGIA:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

ASSOCIAÇÕES:

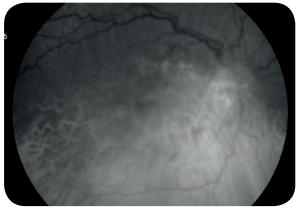
Usualmente são idiopáticas, mas podem ocorrer em associação com traumatismo, hipotonia, hipermetropia, esclerite posterior, tumores órbita, tumores coroideus, explante escleral, cicatrizes corioretinianas, doenças da tiróide, NVSR e S. de efusão uveal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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



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



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

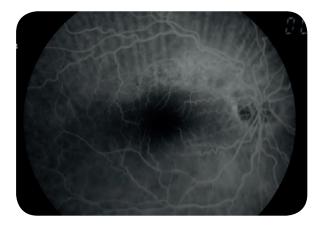


Fig. p.36 Pregas retinianas na metade superior da retina (AF)

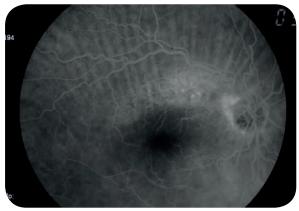


Fig. p.37 Pregas retinianas na metade superior da retina (AF)

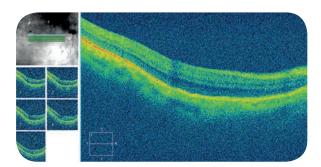


Fig. p.38 Pregas retinianas (OCT)

REGAS MERIDIONAIS

São anomalias estruturais da extrema periferia retiniana. É uma redundância de tecido retiniano fusiforme, que está elevada para o vítreo.

Caracterizam-se por uma aderência vítreoretiniana muito forte.

EPIDEMIOLOGIA:

Achado muito comum na população em geral. Podem ocorrer em 26% da população e ser bilaterais em 55% dos casos²⁵.

Afecta predominantemente o sexo masculino. Constituem a causa de DR em menos de 1%.

SINTOMAS:

Assintomáticas, excepto quando ocorra um DR.

SINAIS:

Consistem numa redundância de pregas da retina.

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

Podem ocorrer buracos retinianos pequenos no seu bordo posterior.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Buracos retina
- Snowball

COMPLICAÇÕES:

- Rasgaduras da retina.
- Descolamento da retina

TRATAMENTO:

Tratamento profiláctico não está indicado.



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

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

EPIDEMIOLOGIA:

Afecta tipicamente indivíduos da raça caucasiana e

idade avançada.

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

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL: Idênticas à DMI. Tende a ser bilateral.

SINAIS

Os aspectos clínicos mais comuns são: as

hemorragias intra e préretinianas, exsudados duros, edema intraretiniano e DEP.

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

Yannuzi e associados estabeceram 3 estádios (por ordem cronológica):

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

É mais frequente o aparecimento de edema

macular, relativamente às outras formas de DMI.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Aspecto similar à NVSR oculta.

ICG: Hot spot em tempos tardios.

OCT: Evidencia a localização intraretiniana da neovascularização.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser é geralmente ineficaz. Injecção intravítrea de corticóides ou anti-VEGF.



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

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

FISIOPATOLOGIA:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Ecografia: Engrossamento coroideu difuso e tumores múltiplos.

ERG: Diminuído. Afecta mais a resposta escotópica. AF: Lesões hiperfluorescentes multifocais, correspondentes às lesões do fundo ocular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Infiltrações coroideas ou uveais:

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

Lesões pigmentadas:

- Melanoma metastático
- Hematoma subretiniano
- Nevo coróide
- Hiperplasia EPR

TRATAMENTO:

O tratamento do tumor primário pode originar uma regressão.

SEUDOBURACO MACULAR

Resultam habitualmente da distorção retiniana ocasionada pelas membranas epiretinianas.

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

SINTOMAS:

A diminuição da AV é limitada.

EXAMES COMPLEMENTARES:



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

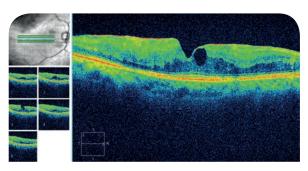


Fig. p.41 Membrana pré-retiniana (OCT)

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

PROGNÓSTICO.

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



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

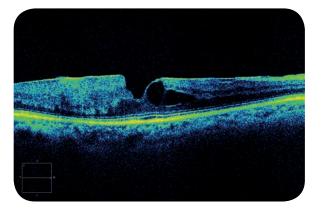


Fig. p.42 Membrana pré-retiniana (OCT)

SEUDOHISTOPLASMOSE OCULAR

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

Atinge adultos saudáveis entre a 2ª e a 5ª década de vida.

PATOGÉNESE:

As evidências são:

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

SINTOMAS:

A maioria dos doentes são assintomáticos.

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

CLÍNICA:

As cicatrizes corioretinianas da histoplasmose

ocular são múltiplas, discretas, aspecto de lesões atróficas com bordos pigmentados hipertróficos.

As lesões podem originar bandas lineares periféricas.

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

A histoplasmose ocular é caracterizada por uma cicatrização atrófica peripapilar.

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

TRATAMENTO:

As cicatrizes periféricas não requerem tratamento. A maioria dos casos de NVSR surgem a partir das cicatrizes maculares.

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

Cirurgia (remoção cirúrgica da NVSR).

As injecções intravítreas de anti-VEGF estabilizam e melhoram a AV em mais de 85% dos casos^{93,94,95}.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

RX torax revela lesões pumonares calcificadas.



Fig. p.43 Pseudo-histoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)



Fig. p.44 Pseudo-histoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)



Fig. p.45 Pseudo-histoplasmose (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

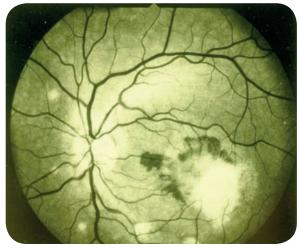


Fig. p.46 Pseudo-histoplasmose (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

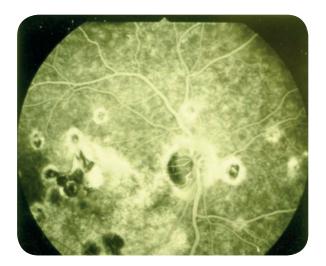


Fig. p.47 Pseudo-histoplasmose (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

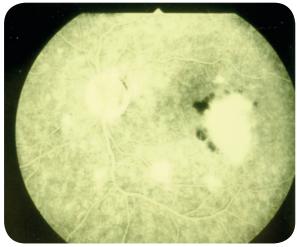


Fig. p.48 Pseudo-histoplasmose (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

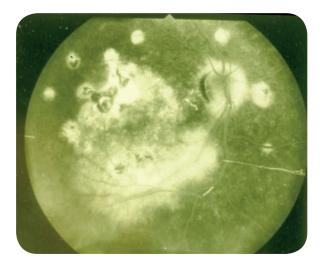


Fig. p.49 Pseudo-histoplasmose (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

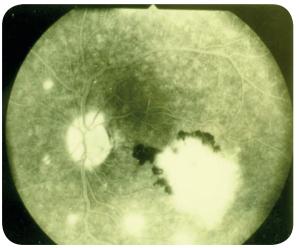


Fig. p.50 Pseudo-histoplasmose (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

SEUDOPAPILEDEMA

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

ETIOLOGIA:

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



São patologias cuja clínica mimetiza uma vítrite.

ETIOLOGIA:

Malignas

- Linfoma intraocular
- Síndromes paraneoplásicos
- Retinoblastoma
- Síndrome "CAR" (retinopatia associada a cancro)
- Síndrome "MAR" (retinopatia associada a melanoma)
- Melanoma coróideu

Não malignas

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

ASGADURA DO EPR

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

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

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

PATOGÉNESE:

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

Teoria neovascular: Associação da rasgadura EPR com NVSR.

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

SINAIS CLÍNICOS:

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

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

A lesão subdivide-se em 3 partes:

- 1^a zona, central, escura, rectilínea ou fusiforme, corresponde à retracção do EPR rasgado.
- 2ª zona, clara, evoca pelo seu aspecto translúcido, uma placa de atrofia do EPR, correspondente à membrana de Bruch e à coriocapilar colocada a nu.
- 3ª zona, corresponde ao descolamento limitado e residual do EPR, do outro lado da zona escura.
 Se a lesão é observada tardiamente, podem existir exsudados profundos ou um edema macular cistóide.

ASSOCIAÇÃO:

- DMI
- Trauma
- Efusão coroidea
- Panuveíte

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

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

EVOLUÇÃO:

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

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

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

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

PROGNÓSTICO:

Mau prognóstico visual se a localização da

rasgadura da retina é subfoveal.

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz. Tentada a translocação do EPR e coróide.

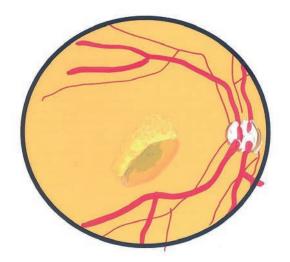


Fig. r.1 Rasgadura EPR

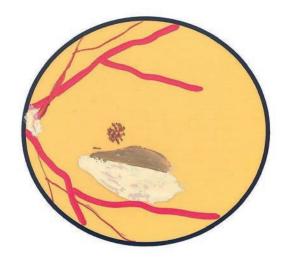


Fig. r.2 Rasgadura EPR



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

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

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

EPIDEMIOLOGIA:

As rasgaduras da retina são mais frequentes em míopes, pseudofáquicos e após traumatismo. Podem ser bilaterais e múltiplos.

PATÓGENESE:

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

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

SINTOMAS:

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

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

CLÍNICA:

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

TIPOS CLÍNICOS:

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Células do EPR no vítreo (Tobacco dust). DPV hemorrágico em 70% dos casos. Hemorragia vítrea.

Pigmento ao redor da rasgadura (indicativo de

cronicidade).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral ECOGRAFIA: Útil em presença de cataratas ou hemorragia vítrea.

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

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

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

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



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



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



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



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



Fig. r.7 Rasgadura grande da retina



Fig. r.8 Rasgadura grande da retina

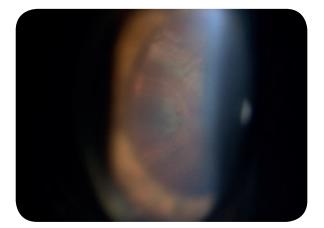


Fig. r.9 Rasgadura da retina, em ferradura

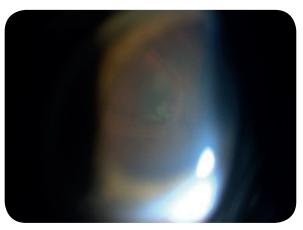


Fig. r.10 Rasgadura da retina, em ferradura



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



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

SINTOMAS:

Diminuição súbita de AV.

SINAIS:

Infiltrados diversos retinianos esbranquiçados, de tamanho variável.

Podem ocorrer inflamação do vítreo, edema

papilar e estrela macular.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência precoce, com impregnação tardia.

EVOLUÇÃO:

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

ETINITE PUNCTATA ALBESCENS

Sinónimo: Albipunctate dystrophy

Caracterizada pela distribuição variável de depósitos esbranquiçados, entre o polo posterior e o equador.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica recessiva. Mutação do gene RLBP1.

SINTOMAS:

Hemeralopia grave desde a infância.

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

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

EVOLUÇÃO:

Lenta.

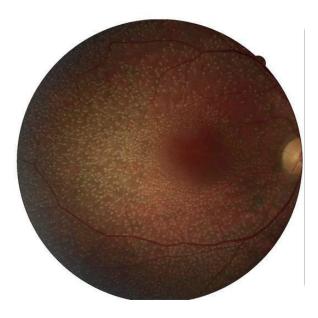


Fig. r.12 Retinite punctata albescens (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)

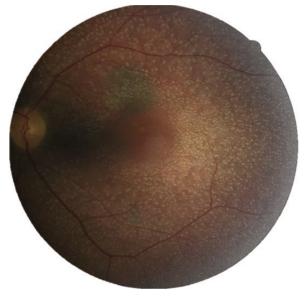


Fig. r.13 Retinite punctata albescens (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)

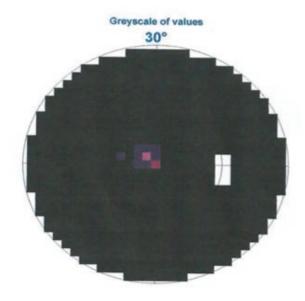


Fig. r.14 Retinite punctata albescens (CV) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)



Fig. r.15 Retinite punctata albescens (CV) (Foto cedida pela Dra. Maria Picoto)



É o tumor intraocular maligno mais comum em crianças.

A maioria são esporádicos, mas pode ser familiar.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência aproximada de 1/15.000 a 1/34000 nascimentos 96 . Incidência aumentada na Índia.

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

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

GENÉTICA:

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

História familiar positiva em 5 a 10% das crianças.

SINAIS:

A apresentação clínica é muito variada, dependendo do estádio e tipo clínico do tumor. Leucocoria e estrabismo. Alguns retinoblastomas têm o aspecto duma massa retiniana esbranquiçada, translucente, aplanada. Com o crescimento, o tumor surge mais sólido, elevado e calcário esbranquiçado, com vasos tortuosos na superfície.

TIPOS CLÍNICOS:

- Endofítico (o tumor cresce da retina semeando a cavidade vítrea e a câmara anterior). A sementeira vítrea e câmara anterior pode mimetizar um hipópion (pseudohipopion).
- Exofítico (O tumor cresce para o espaço subretiniano, causando um descolamento

exsudativo da retina). Os vasos retinianos suprajacentes estão dilatados e tortuosos.

 Infiltração difusa (a forma menos comum. Caracteriza-se por uma propagação superficial na retina).

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

SINAIS CLÍNICOS OCULARES:

Neovascularização íris e pseudohipopion.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Heterocromia íris
- Hifema espontâneo
- Extensão escleral

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

AF: Hiperfluorescência tardia do tumor.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

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

TRATAMENTO:

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

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

Enucleação

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

Radioterapia em placas

Quimioterapia

Termoterapia

Aconselhamento familiar

PROGNÓSTICO:

A regressão espontânea é rara e leva a phthisis bulbi.

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

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

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

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



Fig. r.16 Retinoblastoma (Foto cedida pelo Dr. João Cabral).



Fig. r.17 Retinoblastoma. Sementeira vítrea. (Foto cedida pelo Dr. João Cabral).

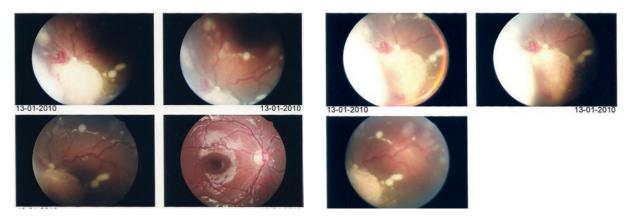


Fig. r.18 Retinoblastoma (Fotos várias cedidas pelo Dr. João Cabral).

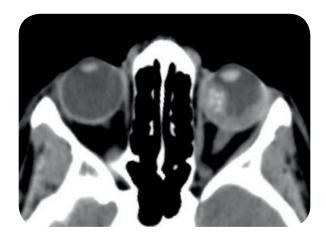


Fig. r.19 Retinoblastoma (TAC) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral).



Fig. r.20 Retinoblastoma bilateral (Foto cedida pela secção Retina do Hospital Fernando da Fonseca)

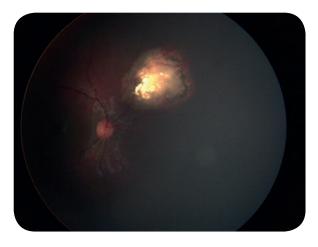


Fig. r.21 Retinoblastoma (Foto cedida pela Secção de retina do Hospital Fernando da Fonseca).

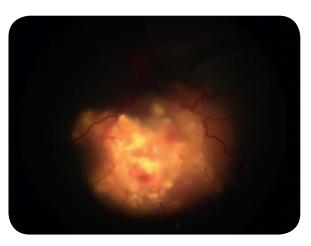


Fig. r.22 Retinoblastoma (Foto cedida pela Secção de retina do Hospital Fernando da Fonseca).

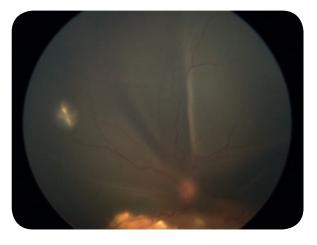


Fig. r.23 Retinoblastoma (Foto cedida pela Secção retina do Hospital Fernando da Fonseca).

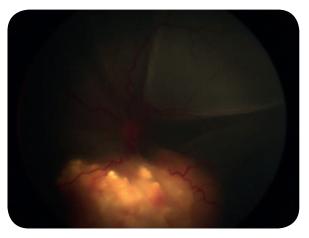


Fig. r.24 Retinoblastoma (Foto cedida pela Secção retina do Hospital Fernando da Fonseca).

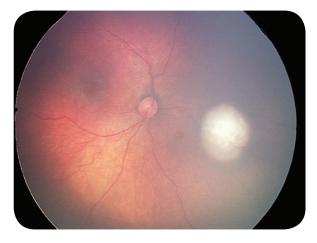


Fig. r.25 Retinoblastoma – recidiva pós-tratamento (foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho)

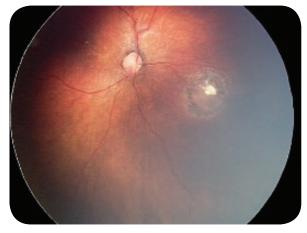


Fig. r.26 Retinoblastoma – recidiva pós-tratamento (foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho)



Fig. r.27 Retinoblastoma – recidiva pós-tratamento (foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho)

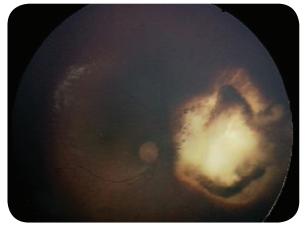


Fig. r.28 Retinoblastoma – recidiva pós-tratamento (foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho)



Ou retinoma.

Consiste numa variante benigna do Retinoblastoma. Caracteriza-se por uma massa lisa, em cúpula. Ocorre uma involução espontânea até ter o aspecto duma massa calcificada, associada a atrofia corioretiniana.

O aspecto final é semelhante ao retinoblastoma pós irradiação.

Raramente se transforma em retinoblastoma.

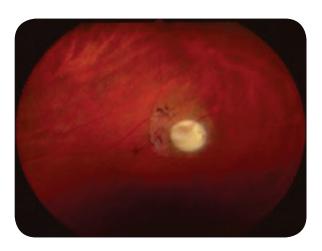


Fig. r.29 Retinocitoma (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Cabral).

ETINOCOROIDITE JUSTAPAPILAR

ETIOLOGIA:

- Retinocoroidopatia Birdshot
- S. Pseudohistoplasmose
- Sarcoidose

- Sífilis
- Toxoplasmose
- Tuberculose

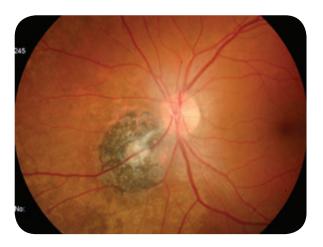


Fig. r.30 Coroidite justapapilar (Retinografia)

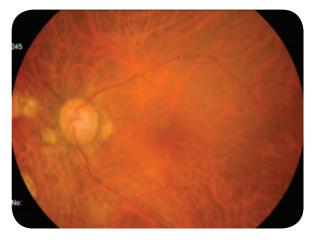


Fig. r.31 Retinocoroidite justapapilar (Retinografia)

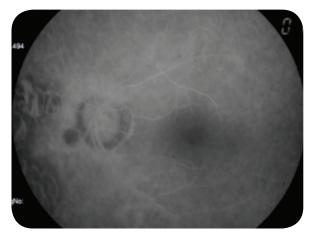


Fig. r.32 Retinocoroidite justapapilar (AF)

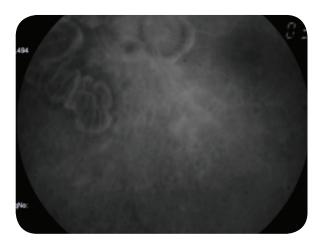


Fig. r.33 Retinocoroidite justapapilar (AF)

Fig. r.34 Retinocoroidite justapapilar (OCT)



SINAIS SISTÉMICOS:

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

SINAIS OCULARES (por ordem cronológica):

• Dilatação venosa ligeira e pequenas

hemorragias retinianas

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

ETINOPATIA
ASSOCIADA A TERAPIA
PARA O CANCRO

a) RETINOPATIA POR INTERFERON Os pacientes com melanoma cutâneo, linfoma e leucemia administram altas doses de interferon. CLÍNICA: Retinopatia isquémica (manchas algodonosas, hemorragias retinianas, áreas de não perfusão capilar retiniana, oclusão arteriolar), edema macular e neuropatia óptica.

b) RETINOPATIA POR QUIMIOTERAPIA Descritas alterações pigmentares maculares, edema macular, oclusão artéria central retina, hemorragias retina, estreitamento arterial, manchas algodonosas e exsudados duros. CARMUSTINE (Periarterite e periflebite). TAMOXIFEN (Cristais maculares, drusens e manchas branco-amareladas na retina)



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

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

SINTOMAS:

Presentes em mais de 75% dos olhos infectados. A retinopatia a CMV periférica tipicamente produz uma amputação do CV.

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

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

CLÍNICA:

A retinopatia a CMV tem duas apresentações clínicas: fulminante e indolente. A retinopatia a CMV fulminante é descrita classicamente como um fundo ocular com aspecto em pizza: causa uma retinite necrotizante que origina um embranquecimento retiniano confluente, polo posterior e periferia, associado com hemorragias retinianas e embainhamento vascular.

A inflamação da câmara anterior e vítrea está presente.

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

A retinite a CMV indolente ou granular apresenta

menos edema, opacificação acinzentada, com poucas hemorragias e embainhamento vascular.

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

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

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

PATOGÉNESE:

Histopatológicamente, a retinite a CMV destrói a arquitectura retiniana.

COMPLICAÇÃO:

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

TRATAMENTO:

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

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



Fig. r.35 Opacificação branco-acinzentada. Retinite indolente ou granular.

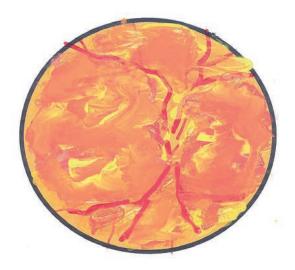


Fig. r.36 Pizza fundus. Retinite necrotizante.



Fig. r.37 Retinite a CMV (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. r.38 Retinite a CMV (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. r.39 Retinite a CMV (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. r.40 Retinite a CMV (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. r.41 Retinite a CMV (AF) (Foto cedida (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

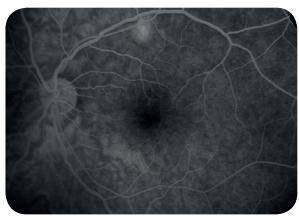


Fig. r.42 Retinite a CMV (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

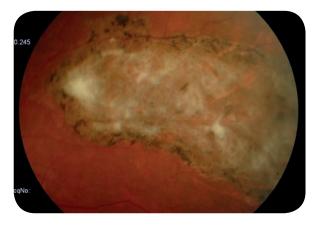


Fig. r.43 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)



Fig. r.44 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)

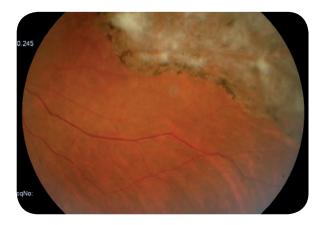


Fig. r.45 Atrofia pós retinite a CMV (Retinografia)

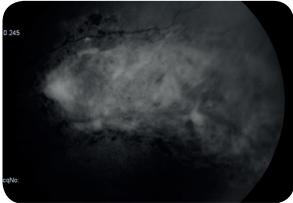


Fig. r.46 Atrofia pós retinite a CMV (Anerítica)

ETINOPATIA DE BIRDSHOT

Descrita na Corioretinopatia de Birdshot



Fig. r.47 Retinopatia Birdshot (Retinografia)



Fig. r.48 Retinopatia Birdshot (Retinografia)

ETINOPATIA DE TRANSPLANTE DA MEDULA ÓSSEA

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

Os achados clínicos retinianos são bilaterais e simétricos.

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

SINAIS:

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

Clínicamente é similar à retinopatia da radiação.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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



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

EPIDEMIOLOGIA:

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

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

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

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

FACTORES DE RISCO:

Duração da diabetes mellitus Mau controle metabólico HTA Gravidez Nefropatia

PATOGÉNESE:

- Alterações capilares (espessamento da membrana basal dos capilares retinianos, perda de pericitos e proliferação das células endoteliais).
- Anomalias hematológicas (deformação

dos glóbulos vermelhos e aumento da agregação plaquetária).

SINTOMAS.

Assintomáticos ou floaters e visão desfocada.

CLASSIFICAÇÃO:

A) RETINOPATIA DIBÉTICA NÃO PROLIFERATIVA

LIGEIRA:

As manifestações precoces são:

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

MODERADA

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

GRAVE

• Hemorragias e microaneurismas ou ambos, nos 4 quadrantes.

EDEMA MACULAR CLÍNICAMENTE SIGNIFICATIVO:

Espessamento retiniano dentro 500 μm do centro fóvea.

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

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

EDEMA MACULAR:

- Difuso (extravasamento difuso dos capilares)
- Focal (leakage local)
 Exsudados duros (por edema retiniano localizado crónico). Localizam-se na camada plexiforme externa.

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Diminuição sensibilidade corneana

Catarata nuclear e cortical

Glaucoma primário de ângulo aberto

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: As indicações são:

- Determinação do leakage focal e difuso
- Perda de capilares perifoveais
- Pesquisa de vasculite
- Perda visão inexplicável

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

Vasculite

PROGNÓSTICO:

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

Fotocoagulação laser, segundo os guidelines da ETDRS:

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

Injecções intravítreas de anti-VEGF no edema macular.

Injecção intravítrea de acetonido Triamcinolona.

B) RETINOPATIA DIABÉTICA PROLIFERATIVA

Representa a manifestação mais grave de Diabetes ocular.

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

SINAIS:

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

TRATAMENTO

Panfotocoagulação laser retiniana.

Injecção intravítrea de anti-VEGF.

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

Isquémia macular (não há tratamento eficaz).

Descolamento traccional da retina

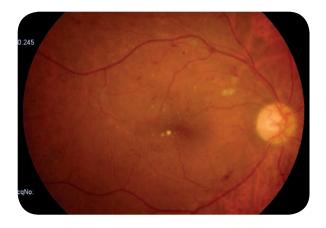


Fig. r.49 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)

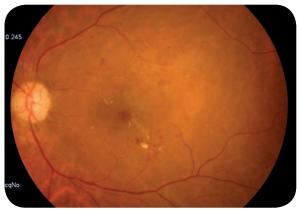


Fig. r.50 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)



Fig. r.51 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

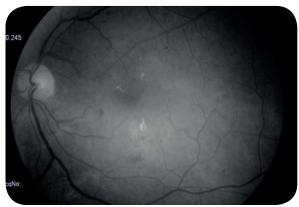


Fig. r.52 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

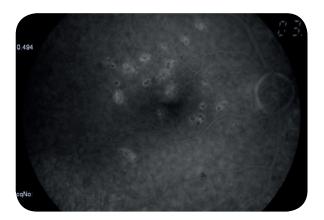


Fig. r.53 Retinopatia diabética fundo (AF)

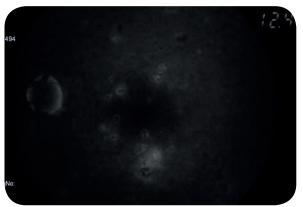


Fig. r.54 Retinopatia diabética fundo (AF)



Fig. r.55 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)



Fig. r.56 Retinopatia diabética fundo (Retinografia)



Fig. r.57 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)

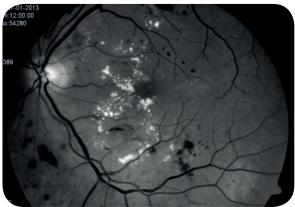


Fig. r.58 Retinopatia diabética fundo (Anerítica)



Fig. r.59 Retinopatia diabética fundo (AF)



Fig. r.60 Retinopatia diabética fundo (AF)

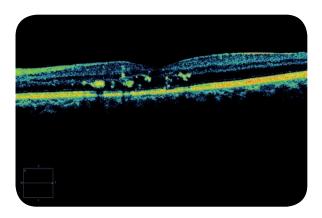


Fig. r.61 Retinopatia diabética fundo. Exsudados duros (OCT)



Fig. r.62 Retinopatia diabética pré-proliferativa (Retinografia)

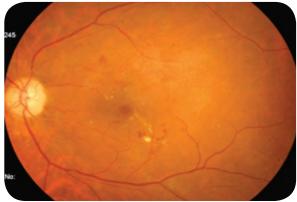


Fig. r.63 Retinopatia diabética pré-proliferativa (Retinografia)



Fig. r.64 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)



Fig. r.65 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)



Fig. r.66 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)



Fig. r.67 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

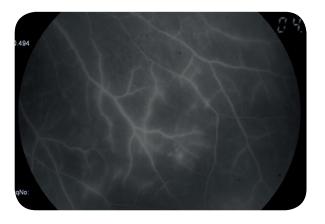


Fig. r.68 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

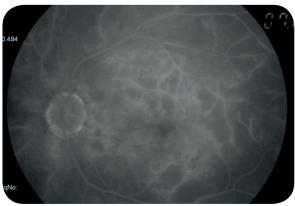


Fig. r.69 Retinopatia diabética pré-proliferativa. Áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

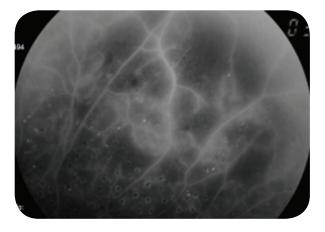


Fig. r.70 Retinopatia diabétia com extensas áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

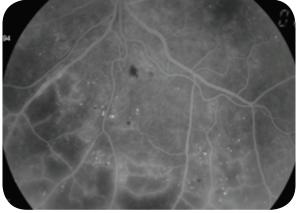


Fig. r.71 Retinopatia diabétia com extensas áreas de não perfusão capilar retiniana (AF)

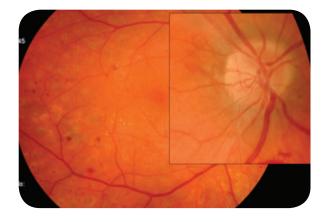


Fig. r.72 Retinopatia diabética proliferativa (Retinografia)

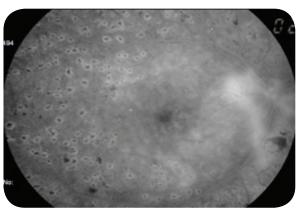


Fig. r.73 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

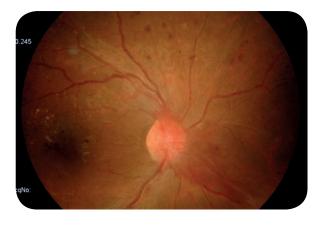


Fig. r.74 Retinopatia diabética proliferativa (Retinografia)



Fig. r.75 Retinopatia diabética proliferativa (AF)



Fig. r.76 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

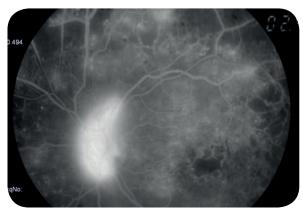


Fig. r.77 Retinopatia diabética proliferativa (AF)

ETINOPATIA DIABÉTICA FLORIDA

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

FACTORES DE RISCO:

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

SINTOMAS:

AV conservada inicialmente, excepto em caso de EMC.

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

SINAIS:

Zonas extensas de isquémia, hemorragias retinianas numerosas, IRMA e anomalias venosas. Proliferação neovascular associada a uma proliferação fibrosa.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para identificar a maculopatia isquémica.

PROGNÓSTICO:

Risco de glaucoma neovascular de 5 a 73%.

TRATAMENTO:

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

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

Injecções intravítreas de anti-VEGF.

Vitrectomia em caso de proliferações fibrovasculares extensas.



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

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

A susceptibilidade à lesão luminosa aumenta com a diminuição do comprimento de onda, razão pela

qual a luz ultravioleta tem uma maior risco. A lesão fótica aumenta com o aumento da tensão do oxigénio e a temperatura corporal.

FACTORES PREDISPONENTES:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Manchas esbranquiçadas na fóvea e alterações do EPR.

EXMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidencia alterações do EPR subfoveal ou

justafoveal.

OCT: Detecta alterações quísticas da mácula. ERG multifocal: Para avaliar a lesão foveal.

COMPLICAÇÕES:

Buraco lamelar macular NVSR

TRATAMENTO:

Filtros protectores. Uso óculos escuros.



Patologia rara.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

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

SINAIS:

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

Ausência de anomalias vasculares associadas ou do disco óptico.

EVOLUÇÃO:

Recuperação da AV em 4 meses.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

Bom, mesmo na ausência de tratamento.



Fig. r.78 Retinopatia hemorrágica idiopática benigna

ETINOPATIA HIPERTENSIVA

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

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

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

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

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

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

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

HIPERTENSÃO ARTERIAL AGUDA:

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

Clínicamente, os sinais de retinopatia hipertensiva traduzem-se por um estreitamento vascular localizado ou difuso, associado a uma oclusão

arteriolar e manchas algodonosas.

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

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

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

HIPERTENSÃO ARTERIAL CRÓNICA:

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

É assintomática, na ausência de complicações.

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

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

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

COMPLICAÇÕES:

- Oclusão venosa retiniana de ramo.
- Macroaneurisma arterial.

CLASSIFICAÇÕES:

Classificação Keith-Wagener-Barker:

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

Classificação de Kirkendall¹⁰⁴, segundo

- a) Retinopatia Hipertensiva:
- Estadio I Estreitamento arterial grave e difuso
- Estadio II Estadio I acrescido de hemorragias e manchas algodonosas.
- Estadio III Estadio II + edema papilar.
- b) Segundo as lesões de arteriosclerose retiniana
- Estadio I Sinais de cruzamento A-V
- Estadio II Estadio I + estreitamento arteriolar localizado.
- Estadio III Estadio II + presença de oclusão venosa e embainhamento vascular.

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

- Estadio I Presença de sinais de cruzamento A-V e/ou estreitamento focal do lúmen vascular (Estádio de atingimento arteriolar).
- Estadio II Presença de hemorragias e/ ou manchas algodonosas (atingimento

- capilar
- Estadio III Presença de edema papilar (atingimento do n. óptico)
- O risco de AVC a 3 anos é de 1-1,5% no estadio I e de 4-6% no estadio 2.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- Retinopatia radiação
- Oclusão venosa retiniana
- Oclusão artéria carótida

PROGNÓSTICO:

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

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

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

TRATAMENTO:

Correcção das condições sistémicas subjacentes alteradas, nomeadamente a normalização da TA. Fotocogulação laser não é benéfico no tratamento da perda de visão associada com a retinopatia hipertensiva grau 3 e 4.

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

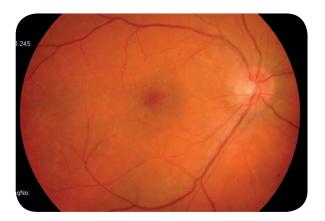


Fig. r.79 Estreitamento arteriolar generalizado (Retinografia)

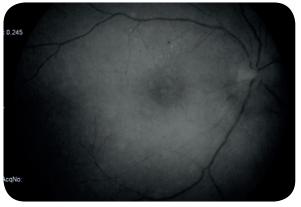


Fig. r.80 Estreitamento arteriolar generalizado (Anerítica)



Fig. r.81 Sinal de Gunn (Retinografia)

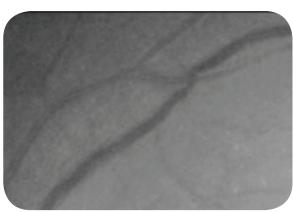


Fig. r.82 Sinal de Gunn (Anerítica)



Fig. r.83 Manchas de Elschnig

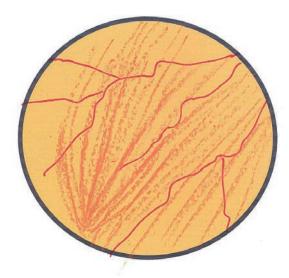


Fig. r.84 Estrias de Siegrist



Fig. r.85 Retinopatia hipertensiva grave (Retinografia)

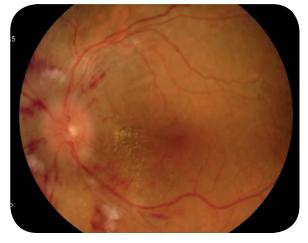


Fig .r.86 Retinopatia hipertensiva grave (Retinografia)

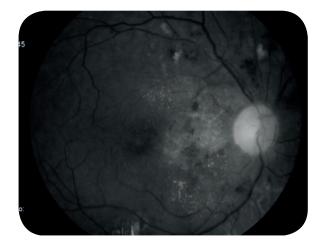


Fig. r.87 Retinopatia hipertensiva grave (Anerítica)



Fig. r.88 Retinopatia hipertensiva grave (Anerítica)



Fig. r.89 Retinopatia hipertensiva grave (AF)

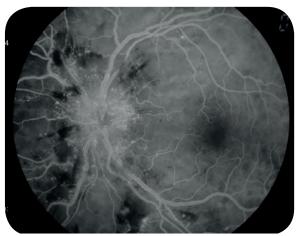


Fig. r.90 Retinopatia hipertensiva grave (AF)



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

As manchas algodonosas são mais comuns em

doentes com HIV adquirida por actividade homossexual/bissexual, comparativamente ao uso de drogas endovenosas.

SINTOMAS:

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

CLÍNICA:

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

PATOGÉNESE:

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

O depósito arteriolar de Ig na microvasculatura ao redor das manchas algodonosas sugere uma doença de complexo imune. Outras características angiográficas:

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

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

ASSOCIAÇÃO COM OUTRAS PATOLOGIAS:

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

TRATAMENTO

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

A retinopatia infecciosa deve ser tratada de modo agressivo.

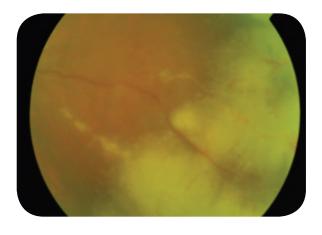


Fig r.91 Embainhamento vascular e exsudação profunda na retinopatia por HIV (foto cedida pela Dra. Manuela Bernardo)

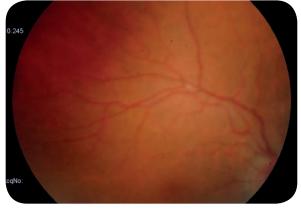


Fig. r.92 Uma mancha algodonosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Retinografia)



Fig. r.93 Uma mancha algodonosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Retinografia)

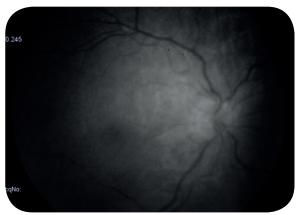


Fig. r.94 Uma mancha algodonosa pode ser o único sinal inicial duma retinopatia a HIV (Anerítica)



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

Ocorre uma reacção cruzada dos autoAc com a proteína recoverin, localizada nos fotoreceptores. Inclui a retinopatia associada ao cancro e a retinopatia associada ao melanoma.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA: Variavel.

SINTOMAS:

Diminuição grave, progressiva e bilateral da AV. Os sintomas visuais podem preceder o diagnóstico do tumor maligno subjacente.

CLÍNICA:

Disfunção cones:

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

Disfunção bastonetes:

- Nictalopia
- Prolongada adaptação ao escuro
- Escotoma anular.

FUNDO OCULAR:

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

TIPOS CLÍNICOS:

- a) RETINOPATIA ASSOCIADA A CANCRO
- Mais frequentes no carcinoma brônquico, ginecológico e da mama.
- SINTOMAS: Perda da AV bilateral em 6-18 meses, perda de visão cromática, fotossensibilidade, escotoma central.
- OUTROS SINTOMAS: Nictalopia, escotoma anular e perda CV periférico.
- SINAIS: Fundo ocular normal, atenuação

arteríolas, palidez disco óptico e alteração do EPR.

- ERG: Atenuado.
- Prognóstico: Mau.
- b) RETINOPATIA ASSOCIADA COM MELANOMA
- SINTOMAS: Nictalopia e luzes brilhantes.
- SINAIS: Perda súbita visão central, fundo ocular normal inicialmente e posteriormente, palidez disco óptico, atenuação vascular retiniana e células vítreo.
- ERG: Redução marcada onda b, com conservação da onda a.

• PROGNÓSTICO: Bom para a visão.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

Se os fotoreceptores estiverem lesados a função está permanentemente alterada.

TRATAMENTO:

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



Sinónimos: Degenerescência tapetoretiniana, distrofia cones-bastonetes e retinopatia pigmentar. Consiste num grupo de patologias hereditárias caracterizadas por uma anomalia primária do complexo foto-receptores/EPR.

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

GENÉTICA:

Base hereditária estabelecida apenas em 50% dos casos.

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

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

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Variavel. Depende do padrão hereditário.

SINTOMAS:

Sintomas clássicos: Nictalopia e constrição dos

campos visuais.

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

Aperda devisão central ocorremais frequentemente nas formas ligada ao X e autossómica recessiva.

SINAIS:

Tríade clássica de alterações fundo ocular:

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

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

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

EOG: Reduzido.

AF E OCT: Detectam o edema macular

FOLLOW-UP: Campos visuais periódicos

PROGNÓSTICO:

 14 dos pacientes têm boa visão ao longo das suas vidas. Pelos 50 anos de idade uma % significativa apresenta uma AV < 0.05^{14} .

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

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

TRATAMENTO:

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

COMPLICAÇÕES:

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

SÍNDROMES ASSOCIADOS COM RETINOPATIA PIGMENTAR:

Estão descritos cerca de 30 síndromes associados

- com RP14.
- Sindrome de Usher (RP e surdez. Ocorrem em 10-20% dos casos de RP)
- Síndrome Bardet-Biedel (Ocorrem em 5-6% dos casos de RP)
- Abetalipoproteinémia (Síndrome Bassen-Kornzweig) (RP, ataxia, neuropatia periférica e esteatorreia)
- Doença Refsum (Surdez, défice condução cardiáca, ataxia, polineuropatia, anósmia, RP)

OUTROS TIPOS CLÍNICOS:

• Retinopatia pigmentar central

Ou Retinopatia pigmentar inversa.

Caracteriza-se por envolver preferencialmente a mácula

A acuidade visual central é afectada.

Défice de visão cromática.

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

• Retinopatia pigmentar em sector

É uma variante de Retinopatia pigmentar.

Usualmente é bilateral, envolvendo preferencialmente o quadrante inferonasal. Com o avançar da idade, pode envolver toda a metade inferior do fundo ocular.

A nictalopia pode não ser o sintoma de apresentação.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

• Retinopatia pigmentar sine pigmento

Contráriamente à RP típica, as espículas ósseas estão quase ausentes.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

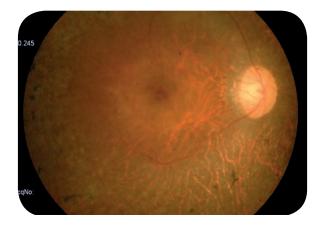


Fig. r.95 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

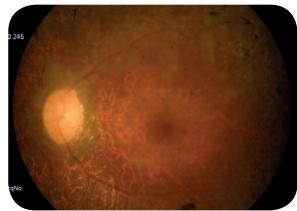


Fig. r.96 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

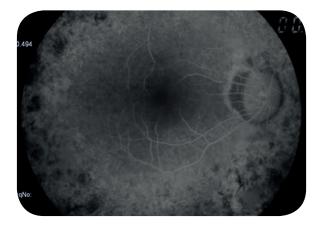


Fig. r.97 Retinopatia pigmentar (AF)



Fig. r.98 Retinopatia pigmentar (AF)

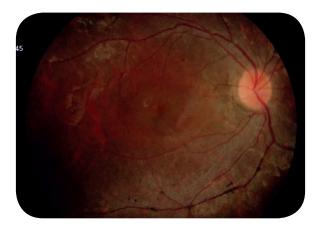


Fig. r.99 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

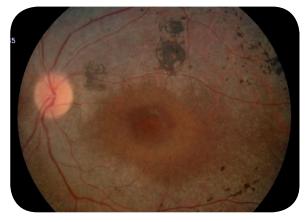


Fig. r.100 Retinopatia pigmentar (Retinografia)



Fig. r.101 Retinopatia pigmentar (Anerítica)

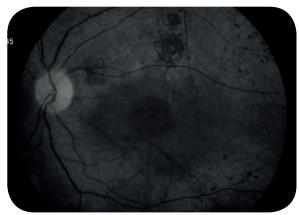


Fig. r.102 Retinopatia pigmentar (Anerítica)

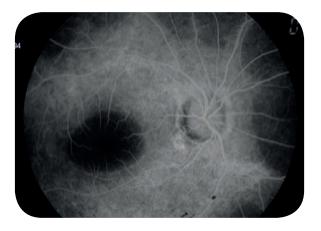


Fig. r.103 Retinopatia pigmentar (AF)

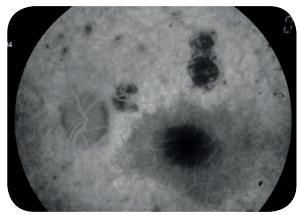


Fig. r.104 Retinopatia pigmentar (AF)

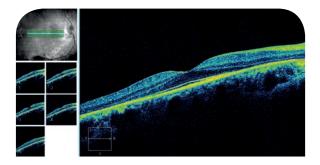


Fig. r.105 Retinopatia pigmentar (OCT)

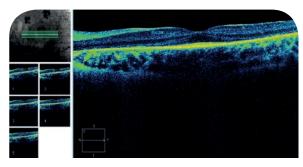


Fig. r.106 Retinopatia pigmentar (OCT)

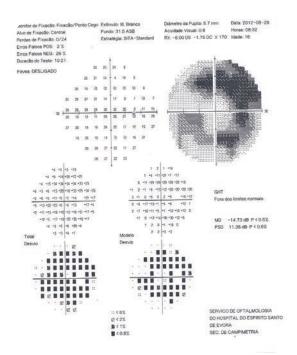


Fig. r.107 Retinopatia pigmentar (C.V.)

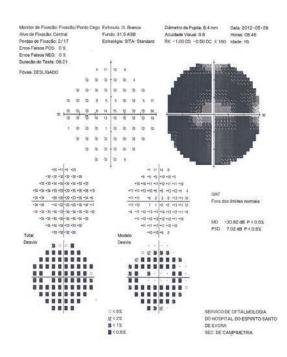


Fig. r.108 Retinopatia pigment (C.V.)

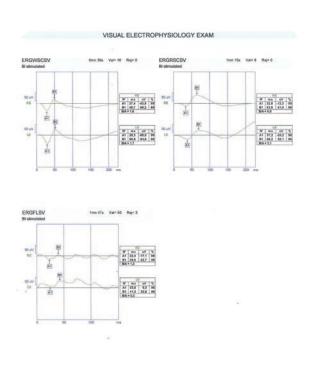


Fig. r.109 Retinopatia pigmentar (E.R.G.)

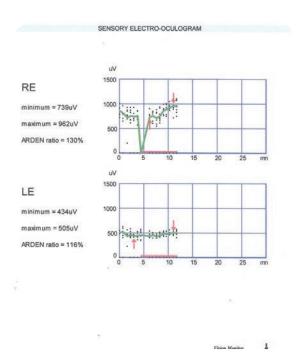


Fig. r.110 Retinopatia pigmentar (E.O.G.)

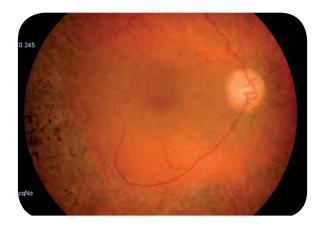


Fig. r.111 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

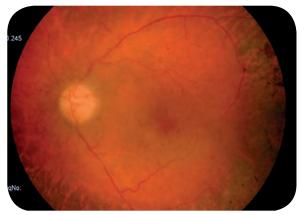


Fig. r.112 Retinopatia pigmentar (Retinografia)

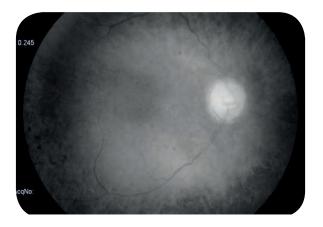


Fig. r.113 Retinopatia pigmentar (Anerítica)

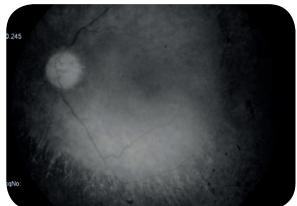


Fig. r.114 Retinopatia pigmentar (Anerítica)



Fig. r.115 Retinopatia pigmentar (AF)



Fig. r.116 Retinopatia pigmentar (AF)

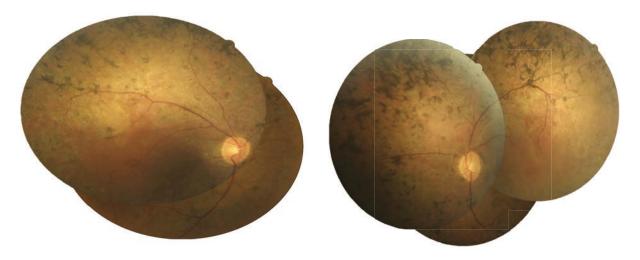


Fig. r.117 Retinopatia pigmentar (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. José Galveia)

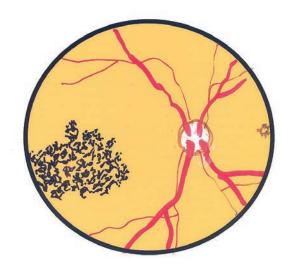


Fig. r.118 Retinopatia pigmentar segmentar

ETINOPATIA POR CANTAXANTINA

A cantaxantina é um pigmento avermelhado usado para colorir alimentos.

A sua ingestão prolongada provoca a presença de depósitos , habitualmente perifoveais.

SINTOMAS:

Habitualmente é assintomática.

SINAIS:

Pequenas pontos amarelados, finos, simétricos, ao redor da mácula, dando um aspecto tipo "

lantejoulas de ouro".

EVOLUÇÃO:

Pouco evolutiva.

Regressão lenta dos pontos amarelados após a suspensão do pigmento.

Bom prognóstico visual.

TRATAMENTO:

Suspensão do produto tóxico.



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

EPIDEMIOLOGIA:

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

ANAMNESE:

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

SINTOMAS:

A diminuição da AV é variável.

Um escotoma paracentral é um sinal precoce.

SINAIS:

Alteração do reflexo foveal.

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

OUTROS SINAIS OCULARES:

Atenuação vasos sanguíneos retinianos, córnea verticillata.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Escotoma pacentral.

Visão cromática: Discromatópsia.

ERG e EOG: Anomalia

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

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

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



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

EPIDEMIOLOGIA:

Particularmente frequente em África, América, Mediterrâneo e Índia.

PATOGENIA:

Diversos mecanismos estão implicados na origem da obstrucção capilar.

SÍNDROMES DREPANOCITÁRIOS¹⁴:

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

CLÍNICA:

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

Conjuntiva: Aspecto segmentado da circulação.

Íris: atrofia iridiana em sector (por necrose

isquémica da íris).

Fundo Ocular: Mais frequente no duplo heterozigótico SC.

- a) Alterações proliferativas: Classificação de Goldberg.
- Estadio I: oclusões arteriolares periféricas.
 A periferia retiniana apresenta-se desprovida de capilares.
- Estadio II: Anastomoses arteriovenosas visíveis na fronteira entre as zonas isquémicas e zonas perfundidas.
- Estadio III: Proliferação neovascular no limite posterior da zona isquémica. Forma uma lesão com aspecto em "sea fan" e desenvolve-se na vertente venosa das anastomoses.
- Estadio IV: Hemorragia vítrea
- Estadio V: Proliferação fibrosa periférica na zona de aderência vítrea posterior.
- b) Manifestações não proliferativas
- Hemorragias cor salmão: área ovalada, com bordos nítidos, de hemorragias intra e pré-retinianas.
- Manchas iridescentes: Adelgaçamento da retina interna, associado a uma esquise pequena na retina superficial, que surge após a reabsorção das hemorragias préretinianas.
- Lesões "black sunburst": Aspecto

arredondado ou ovalado de uma colecção de células do EPR. Localizam-se habitualmente na média periferia. Ocorrem em 1/3 dos doentes com Drepanocitose.

OUTROS SINAIS CLÍNICOS:

- MACULAR: Aumento da área da zona avascular central e depressão macular, por adelgaçamento da retina interna.
- Estrias angióides: ocorrem mais frequentemente em doentes HbSS (1 a 2% dos casos 106).
- Brancos sem pressão na periferia retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia diabética
- OVCR

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

COMPLICAÇÕES:

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

TRATAMENTO:

O objectivo do tratamento é evitar a ocorrência de complicações.

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

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



Fig. r.119 Anastomose A-V periférica

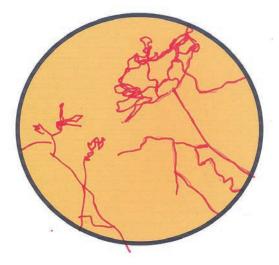


Fig. r.120 "Sea-fan" na periferia da retina.

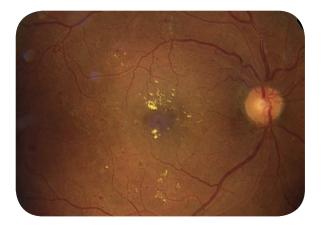


Fig. r.121 Hemoglobinopatia AS (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

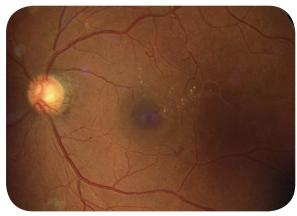


Fig. r.122 Hemoglobinopatia AS (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. r.123 Hemoglobinopatia AS (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. r.124 Hemoglobinopatia AS (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

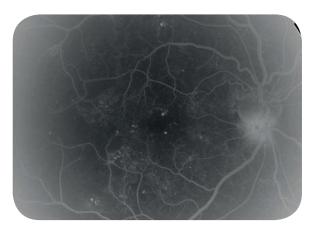


Fig. r.125 Hemoglobinopatia AS (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

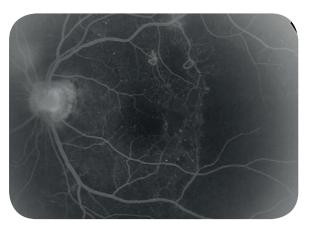
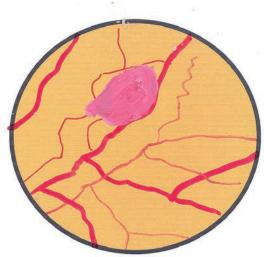


Fig. r.126 Hemoglobinopatia AS (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)





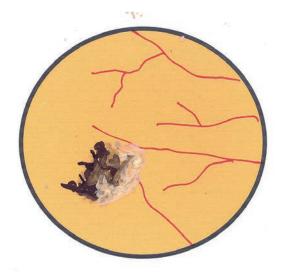


Fig. r.128 Black sunburst



O envolvimento retiniano na malária é raro.

SINAIS:

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

Fig r.129 Hemorragias retinianas na Malária.

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

PROGNÓSTICO:

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

ETINOPATIA POR PNEUMOCYSTIS CARINII

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

CLÍNICA:

Aspectos em placas, de coloração amarelada ou pálida, na coróide, encontrada no polo posterior. Usualmente são arredondadas, com bordos irregulares. Progridem tornando-se confluentes. Os infiltrados coróideus não estão associados com inflamação vítrea.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência precoce,com impregnação tardia das lesões.

TRATAMENTO:

Trimetroprim-sulfamethoxazole ou pirimetamina E.V.

As lesões coroideas usualmente desaparecem lentamente.



Resulta duma infecção viral da mãe, da 4ª até á 8ª semana de gestação.

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Estudo serológico.

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

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

COMPLICAÇÕES:

NVSR e descolamento macular disciforme.

ETINOPATIA POR SÍFILIS

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

SÍFILIS CONGÉNITA:

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

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

SÍFILIS ADQUIRIDA:

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

CLÍNICA:

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

e vitrite.

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

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

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

ENVOLVIMENTO NEUROOFTALMOLÓGICO:

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

TRATAMENTO:

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



Fig. r.130 Corioretinite placóide posterior por Sifilis (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

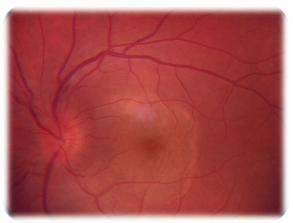


Fig. r.131 Corioretinite placóide posterior por Sifilis. (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)





Fig. r.132 Manifestação clínica da Sífilis (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

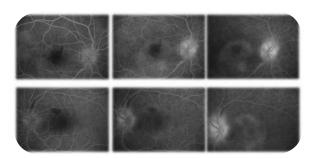


Fig. r.133 Corioretinite placóide posterior por Sifilis. (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

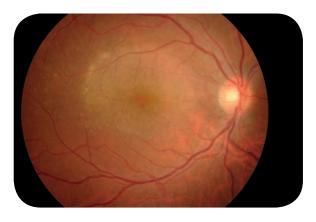


Fig. r.134 Corioretinite placóide posterior por Sifilis. (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

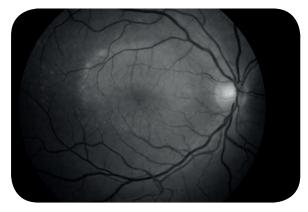


Fig. r.135 Corioretinite placóide posterior por Sifilis. (Anerítica). (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

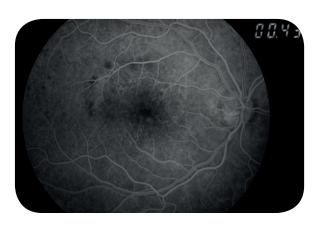


Fig. r.136 Corioretinite placóide posterior por Sifilis (AF). (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

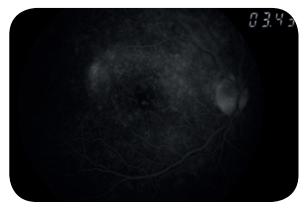


Fig.r.137 Corioretinite placóide posterior por Sifilis (AF). (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

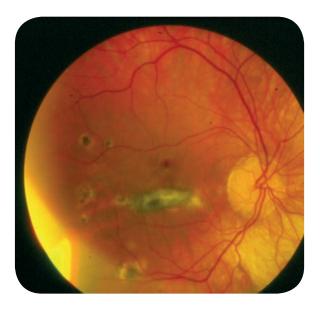


Fig.r.138 Corioretinite a sífilis congénita (Retinografia)



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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Elementos refrácteis no espaço intravascular retiniano, localizados sobretudo na área macular. Neovascularização da retina periférica, pucker macular ou fibrose hemorragia vítrea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Toxicidade a canthaxantina
- Tamoxifen

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

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

PROGNÓSTICO:

Variável.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser periférico em caso de neovascularização retiniana.

ETINOPATIA POR TIORIDAZINA

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

Caracteriza-se por apresentar distúrbios visuais e retinopatia pigmentar.

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

PATOGÉNESE:

Acumulação do medicamento ao nível do EPR.

ANAMNESE:

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

SINTOMAS:

Diminuição súbita da AV, nictalopia ou discromatópsia.

SINAIS:

Estadio precoce: Pigmentação granular do EPR,

posterior ao equador.

Estádios intermediários: Perda numular do EPR Estadio tardio: Atrofia óptica, atenuação vasos sanguíneos, atrofia coriocapilar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

A suspensão terapêutica origina a reversão dos distúrbios visuais.

O uso prolongado da medicação pode originar uma perda de visão progressiva.



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

CLÍNICA:

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

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

Usualmente estão confinados ao polo posterior, mas podem ser observados na periferia da retina. Os tuberculomas coróideus devem ser diferenciados de outros granulomas coróideus, como a toxoplasmose, sífilis e histoplasmose.

ETINOPATIA PREMATURIDADE (ROP)

É uma retinopatia proliferativa em prematuros e baixo peso ao nascimento.

Com a reanimação de crianças prematuras em idades cada vez mais precoce, torna-se uma patologia inevitável.

É essencial o despiste precoce da ROP, para se tratar mais precocemente.

EPIDEMIOLOGIA:

Crianças com menos do que 30 semanas de gestação e um peso inferior a 1500 gr ao nascimento devem ser examinadas por oftalmoscopia indirecta.

Um peso inferior a 1000 gr ao nascimento representa um alto risco de desenvolvimento de ROP²⁰.

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DA RETINOPATIA DA PREMATURIDADE¹⁰⁷: LOCALIZAÇÃO:

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

EXTENSÃO

- Número de sectores ou horas envolvida GRAVIDADE
- Estadio 1: Linha demarcação entre a retina vascularizada e a retina avascular anterior.
- Estadio 2: Linha de demarcação com ponte.
- Estadio 3: Ponte com proliferação fibrovascular extraretiniana.
- Estadio 4: Descolamento retina subtotal.
 - o 4A: extrafoveal
 - o 4B: envolvimento da fóvea
- Estadio 5: descolamento total retina, em funil

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

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

EVOLUÇÃO:

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Na fase menos grave da doença:

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

Na fase avançada da doença:

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

TRATAMENTO:

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

7% das crianças com um peso ao nascimento

inferior a 1251 gr desenvolvem ROP "Threshold". Crioterapia da zona avascular central reduz o prognóstico desfavorável, com melhoria dos resultados

prognóstico desfavorável, com melhoria dos resultados visuais.

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

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

Vitrectomia nos estádios 4 e 5 da ROP.

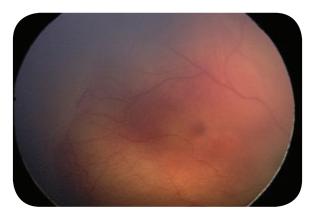


Fig r.139 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)

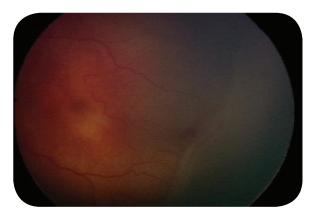


Fig. r.140 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)



g r.141 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)

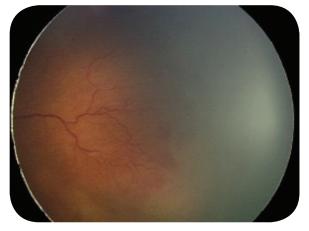
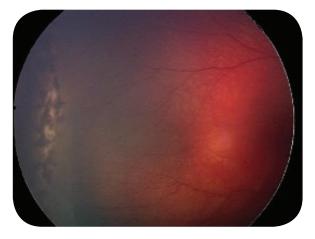


Fig. r.142 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)



g r.143 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)

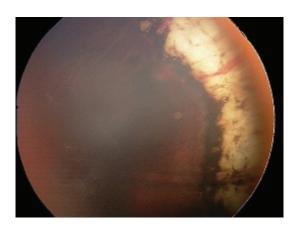


Fig. r.144 Retinopatia da prematuridade - regressão espontânea (Foto cedida pela Dra. Sara G. Carrasquinho) (retinografia)



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

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

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

PATOGÉNESE:

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

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

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

peripapilares.

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

CLÍNICA:

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

O defeito pupilar aferente está presente.

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

Hemorragias superficiais peripapilares.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Evidência de ausência de perfusão capilar nas

áreas de isquémia retiniana.

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

TRATAMENTO:

Tratamento da causa subjacente.

A isquémia retiniana e as hemorragias retinianas resolvem gradualmente.

A AV depende do grau de envolvimento retiniano.

PROGNÓSTICO:

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

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

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Descritas: pancreatite aguda, coagulopatia intravascular disseminada, purpura trombocitopénica trombótica e síndrome urémicohemolítico.

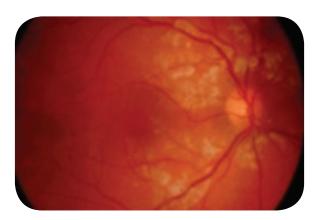


Fig. r.145 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)

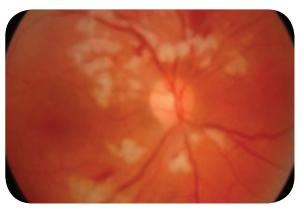


Fig. r.146 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)

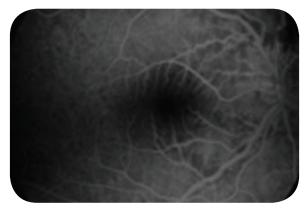


Fig. r.147 Retinopatia de Purtscher (AF)

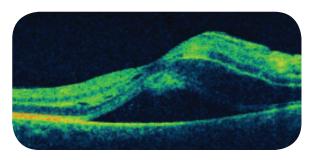
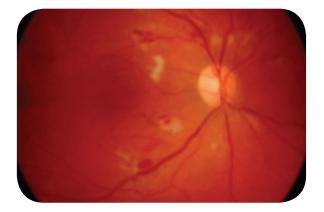


Fig. r.148 Retinopatia de Purtscher, com descolamento neurosensorial da retina (OCT)



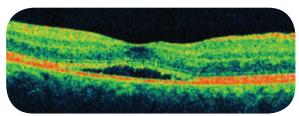


Fig. r.149 Retinopatia de Purtscher (Retinografia)

Fig. r.150 Retinopatia de Purtscher, com descolamento neurosensorial da retina (OCT)



Ocorre após a radioterapia de tumores intraoculares ou irradiação de tumores malignos nasofarígeos, orbitários ou visuais.

Apresenta-se como uma microangiopatia oclusiva de aparecimento tardio e lentamente evolutiva. Quanto mais alta for a dose administrada e mais alta a dose por sessão, maior é o risco de retinopatia.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

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

SINTOMAS:

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

SINAIS:

Microaneurismas, telangiectasias retinianas, hemorragias intraretinianas, edema macular, exsudados duros, manchas algodonosas, oclusões vasculares, papilopatia e retinopatia proliferativa. Se a irradiação foi suficientemente importante, a retinopatia progride, com extensão dos territórios de oclusão vascular.

FACTORES QUE AUMENTAM O RISCO DE RETINOPATIA RADIAÇÃO:

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

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

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

EVOLUÇÃO:

A regressão espontânea da retinopatia ocorre raramente.

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

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

COMPLICAÇÕES:

 Proliferação neovascular do disco óptico, retina e íris. Hemorragia vítrea, glaucoma neovascular e descolamento traccional

- retina.
- NVSR
- Alterações pigmentares da mácula em padrão de sal e pimenta.

TRATAMENTO:

Panfotocoagulação laser na retinopatia proliferativa

Em caso de edema macular, pode ser benéfico a injecção intravítrea de Triamcinolona ou anti-VEGF. Cirurgia vítreoretiniana na hemorragia vítrea, descolamento traccional retina e proliferação fibrovascular.

PROGNÓSTICO:

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

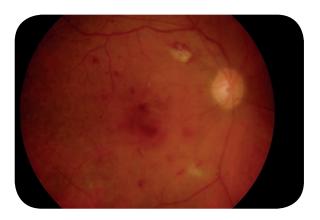


Fig. r.151 Retinopatia radiação (Retinografia)



Fig. r.152 Retinopatia radiação (Anerítica)



Fig. r.153 Retinopatia radiação (AF)



Fig. r.154 Retinopatia radiação (AF)



Fig. r.155 Retinopatia radiação (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz- Pereira)



Fig. r.156 Retinopatia radiação (Anerítica)(Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

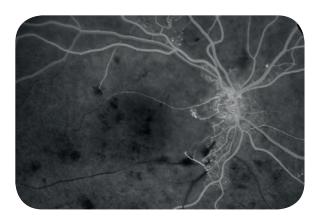


Fig. r.157 Retinopatia radiação (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz- Pereira)

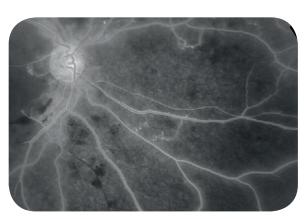


Fig. r.158 Retinopatia radiação (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz- Pereira)



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

Uni ou bilateral.

FISIOPATOLOGIA:

Lesão das camadas nucleares externas.

EPIDEMIOLOGIA:

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

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Ocorre 1-4 horas após a exposição solar. Diminuição da AV central, metamorfópsia e escotomas centrais.

SINAIS:

Pode apresentar diversas apresentações clínicas. Usualmente revela uma mancha amarelada central num estádio precoce. Tardiamente, a lesão amarelada é substituída por uma lesão pequena avermelhada ou uma lesão hipopigmentada com margens irregulares.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Defeito em janela centrado na fóvea. OCT:

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

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

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

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

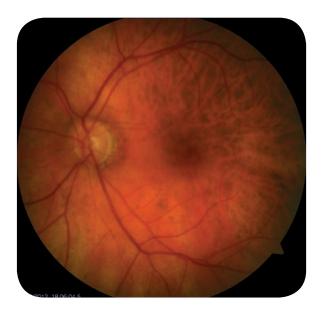
- Pseudoburaco macular
- Maculopatia fótica
- Distrofias maculares

PROGNÓSTICO:

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

TRATAMENTO:

Não há tratamento eficaz.



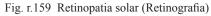




Fig. r.160 Retinopatia solar (Anerítica)



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

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

Pode não ter um factor precipitante identificado. Uni ou bilateral.

SINTOMAS:

Perda súbita da visão central e escotomas.

CLÍNICA:

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

O local mais comum da hemorragia é o polo

posterior, onde existe um espaço anatómico prémacular, préexistente. A hemorragia está localizada na interaface vítreoretiniana, directamente sob a hialóideia posterior do vítreo ou sob a membrana limitante interna³¹.

Pode apresentar estrias na retina circundante. Na forma ligeira há hemorragia plana, que ocorre mais frequentemente no centro da mácula.

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência, resultado do bloqueio do sangue.

Não há anomalias vasculares retinianas associadas. OCT: Revela a presença de sangue sob a membrana limitante interna.

PATOGÉNESE:

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

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

Em adição, a membrana limitante interna não tem

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

Ocasionalmente a retinopatia de Valsalva é bilateral.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Macroaneurisma
- Retinopatia diabética
- Oclusão venosa
- Anemia

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é bom. Cura espontânea sem sequelas.

TRATAMENTO:

Vigilância.

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

A maioria das hemorragias reabsorve espontaneamente.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Teste coagulaçãosanguínea e controle da HTA.



Fig. r.161 Hemorragia preretiniana na área foveal (Retinografia)

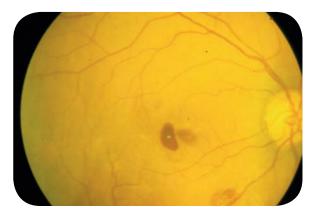


Fig.r.162 Hemorragia préretiniana pequena e edema macular após um episódio de tosse (Retinografia)

ETINOPATIAS CRISTALINAS

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

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

ETIOLOGIA:

• Causas por fármacos (Tamoxifeno,

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



São patologias muito raras.

São características duma etiologia metabólica:

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

SINAIS:

Mácula cor cereja, bilateral e simétrica.

Mácula amarelada ou em "olho boi"

Retinopatia pigmentar

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

FORMAS CLÍNICAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Está alterado, excepto no início da doença. Diminuição da onda b com preservação da onda a. RMN: Evidencia de organomegálias e atrofia cerebral.

Doseamento dos enzimas em défice: Permite o diagnóstico específico.

ETINOPATIA DEGENERATIVA

É uma doença intraretiniana degenerativa hereditária.

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

EPIDEMIOLOGIA:

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

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

Usualmente bilateral, mas assimétrica.

Mais frequente no quadrante temporal inferior.

Frequentemente são hipermetrópicos.

PATOGÉNESE:

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

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

O processo gradualmente progride a área envolvida torna-se em 2 camadas degenerativas, resultando em perda permanente e total da função visual, na área afectada.

SINTOMAS:

Na maioria dos casos é assintomática.

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

CLÍNICA:

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

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

oculares, e sem pigmentação do EPR.

Melhor observação com oftalmoscopia indirecta, com indentação escleral.

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

Em 15% dos casos contém uma rasgadura retina. A degenerescência vítrea está quase sempre associada com a retinosquise adquirida.

TIPOS CLÍNICOS

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

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Flocos de neve esbraquiçados na camada nuclear interna.

Buracos circulares da parede externa.

2 tipos de descolamento da retina associados:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta com depressão escleral. CV: Défice absoluto dos CV, correspondente à área da retinosquise.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

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

PROGNÓSTICO:

Risco de 0.05% de descolamento da retina. O risco de progressão da retinosquise para a mácula é extremamente raro. Raramente provoca perda AV.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não é necessário avaliação sistémica.



Fig. r.163 Retinosquisis degenerativa (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Fernanda Vaz)

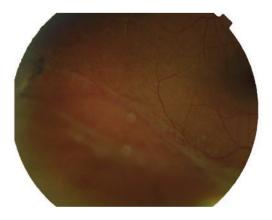


Fig. r.164 Retinosquisis degenerativa (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Fernanda Vaz)

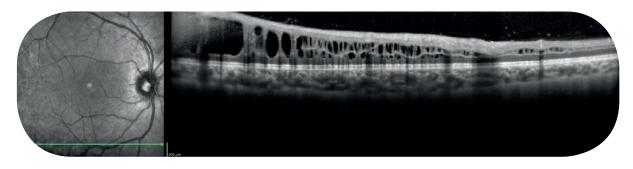


Fig. r.165 Retinosquisis degenerativa (OCT) (Foto cedida pela Dra. Fernanda Vaz)

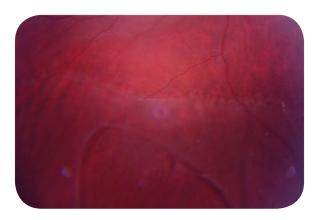


Fig. r.166 Retinosquisis degenerativa (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



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

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

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

PATOGÉNESE:

Controversa. Doença multifactorial.

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

Outro mecanismo possível é a tracção vascular retiniana.

SINTOMAS:

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

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: É o exame essencial para o diagnóstico.

EVOLUÇÃO:

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

Pode ocasionar um buraco macular lamelar ou de espessura completa.

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

TRATAMENTO:

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

ETINOSQUISE RETINIANA CONGÉNITA LIGADA A X

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

Afecta quase exclusivamente o sexo masculino.

GENÉTICA.

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

Na retinosquise congénita ligada ao X, o gene XLRS1, está localizado no Xp22-2.

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

EPIDEMIOLOGIA.

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

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

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

FISIOPATOLOGIA:

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

A causa exacta da esquise é desconhecida.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA.

A idade de apresentação é entre os 5 e os 10 anos de idade. Pode apresentar-se na infância, como nistagmo ou estrabismo.

A evolução clínica é variável, com efeitos variáveis

na AV, desde moderada (0.05 a 3/10), até sem percepção luminosa.

SINTOMAS:

Os pacientes apresentam-se com diminuição da AV devido à esquise foveal ou baixa de visão súbita, devido ao descolamento da retina ou hemovítreo. Podem apresentar floaters¹.

SINAIS:

O achado mais frequente e característico é a separação, ou esquise, das camadas retinianas. As alterações microquísticas simétricas bilaterais dentro da mácula (padrão tipo roda dentada) são observadas em quase todos os doentes, embora as alterações foveais típicas ocorram apenas em 68% dos casos⁵. À medida que a doença progride poderão ocorrer alterações e atrofia do EPR.

A retinosquise periférica ocorre em aproximadamente 50% dos casos. A localização mais comum é no quadrante temporal inferior. Podem ocorrer rasgaduras da retina e hemorragia vítrea. Pode ocorrer um descolamento regmatogéneo da retina.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Ectopia macular
- Hipermetropia
- Catarata
- Estrabismo

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: A esquise foveal é evidenciada na retinosquise congénita ligada ao X, mesmo em casos ligeiros. A separação ocorre em todas as camadas da retina, sendo mais comuns na camada plexiforme externa. ERG: Típicamente, mostra uma onda a normal e uma amplitude diminuída da onda b.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia da prematuridade.
- Doença Goldmann-Favre
- Vitreoretinopatia exsudativa familiar
- Retinopatia pigmentar.

EVOLUÇÃO:

A progressão da doença é rápida nos primeiros 5 anos de vida, depois progride lentamente e estabiliza pelos 20 anos de idade.

COMPLICAÇÕES:

- Hemorragia vítrea.
- Descolamento da retina.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é bom, dado que a maioria das retinosquises são estáveis e não ameaçam a AV central.

TRATAMENTO:

O objectivo é a manutenção ou melhoria da integridade estrutural retiniana.

Não há tratamento para as alterações maculares da patologia.

A retinopexia laser pode ser usada para criar uma inflamação e cicatrização da retina e do EPR subjacente, de modo a criar uma aderência mecânica e uma barreira à progressão da esquise intraretiniana.

A cirurgia vítreoretiniana visa remover o componente traccional do vítreo e ocluir as cavidades da esquise. A remoção das forças traccionais é difícil, requerendo frequentemente a ajuda dum enzima, a plasmina, de modo a provocar a clivagem das aderências não celulares. A oclusão a longo prazo das esquises requer um agente tamponante, o óleo de silicone. Aconselhamento genético.

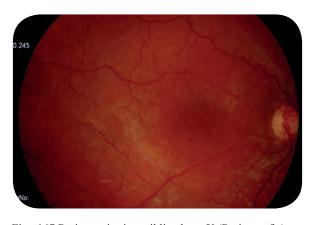


Fig r.167 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia)

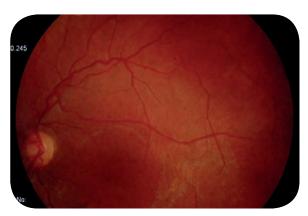


Fig r.168 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia)

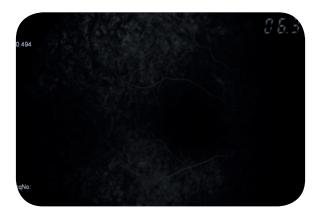


Fig r.169 Retinosquise juvenil ligada ao X (AF)



Fig r.170 Retinosquise juvenil ligada ao X (AF)

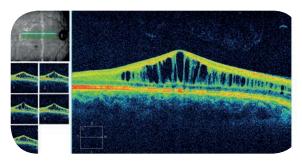


Fig r.171 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

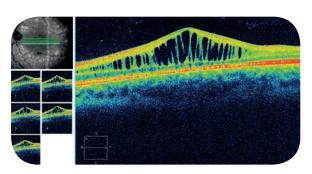


Fig r.172 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

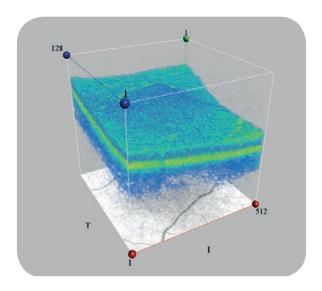


Fig r.173 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

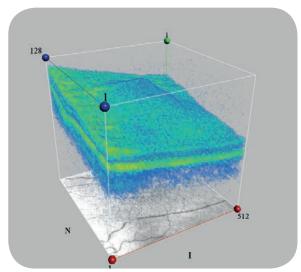


Fig r.174 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT)

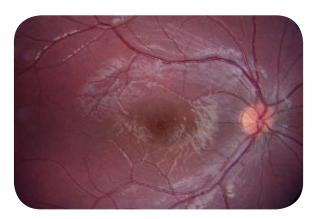


Fig. r.175 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia) Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

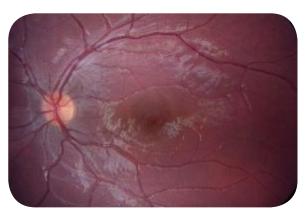


Fig. r.176 Retinosquise juvenil ligada ao X (Retinografia) (Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. r.177 Retinosquise juvenil ligada ao X (Anerítica) Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

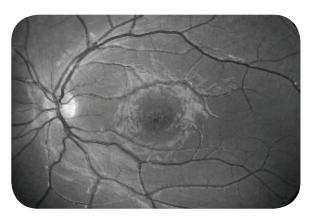


Fig. r.178 Retinosquise juvenil ligada ao X (Anerítica) (Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

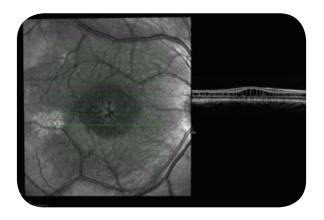


Fig. r.179 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT) Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

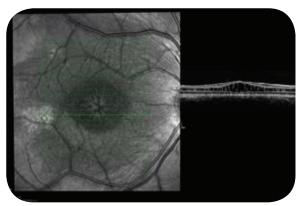


Fig. r.180 Retinosquise juvenil ligada ao X (OCT) (Foto cedida Pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



São doenças infecciosas devido a bactérias gram – intracelulares (Rickettsias), cuja transmissão é efectuada por artrópodes.

A maioria das rickettsioses tem uma grande

afinidade pelo endotélio vascular, traduzindo-se por uma vasculite generalizada, explicando o seu polimorfismo clínico.

Patologia suspeita em presença da tríade de febre,

cefaleias e rush cutâneo.

Evolução frequentemente favorável, mas são previsíveis as complicações viscerais.

CLÍNICA:

A retinite e a vasculite retiniana são as manifestações oculares mais frequentes das rickettsioses.

RETINITE

É uma das manifestações mais características da febre mediterrânica, encontrando-se em 30-50% dos doentes na fase aguda da doença.

Frequentemente é assintomática.

Olho vermelho, dor ocular, uveíte anterior, miodesópsia, diminuição da AV e amputação do CV.

FUNDO OCULAR

Manchas esbranquiçadas retinianas, frequentemente múltiplas, uni ou bilaterais, de tamanho variável. Típicamente estão centrados por um vaso retiniano.

Reacção vítrea celular mínima.

AF: manchas hipofluorescentes em tempos precoces, que se impregnam em tempos tardios.

EVOLUÇÃO. Favorável. As manchas regridem em 3-10 semanas, sem deixar cicatrizes. Pode ocorrer NVSR.

VASCULITE:

A vasculite retiniana é frequente e pode revestir diversos aspectos clínicos (embainhamento vascular focal ou difuso, difusão de fluoiresceina em tempos tardios, hemorragias retinianas, oclusão arterial retiniana e venosa de ramo.

OUTROS SINAIS CLÍNICOS CORIORETINANOS:

- Descolamento seroso retiniano
- Edema macular cistóide
- Estrela macular

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

- Edem da papila
- Papilite
- Neuroretinite
- NOIA
- Paralisias oculomotoras

DIAGNÓSTICO:

Serológico

EVOLUÇÃO:

Favoravel. A maioria fica com uma AV normal, mas pode acontecer um défice visual persistente, mais ou menos profundo.

TRATAMENTO:

Doxyciclina.

Corticóides sistémicos podem estar indicados em caso de formas graves de retinite, vasculite retiniana ou neuropatia óptica.



É uma rasgadura da membrana de Bruch, coróide e EPR, secundariamente a um traumatismo ocular contuso

Entre 5-10% de todos os traumatismos oculares contusos originam uma ruptura coroidea indirecta. 2 tipos de ruptura coroideas:

 Directa: Ocorre no local do impacto e está orientado paralelamente à ora serrata. Indirecta: As mais comuns. Ocorrem predominantemente no polo posterior, longe do local do impacto.

A ruptura é em forma de crescente e está alinhada concentricamente ao disco óptico, com uma concavidade para o disco óptico.

25% apresentam rupturas múltiplas. A maioria (82% dos casos) das rupturas são temporais ao

disco óptico e em 66% envolvem a mácula⁵.

PATOGÉNESE:

A elasticidade da retina normalmente resiste à rasgadura. A esclera previne a ruptura e protege o globo ocular. O mecanismo vascular é a hipótese mais fidedigna de lesão nas rupturas da coróide.

CLÍNICA:

A ruptura da membrana de Bruch pode ser obscurecida no início por uma hemorragia subretiniana. A reabsorção do sangue permite evidenciar uma faixa amarelada.

Uma ruptura recente apresenta-se como um aspecto em crescente, única, concêntrica ao disco óptico e afectando frequentemente a mácula.

Uma ruptura antiga caracteriza-se por apresentar uma estria esbranquiçada em crescente, correspondendo à esclera visível.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Demonstra um atraso de preenchimento em forma de crescente, com um pico no local da ruptura da coróide

Precocemente há uma hipoperfusão da artéria coroideia. A evidência de ruptura da coróide manifesta-se em tempos tardios por hiperfluorescência.

ICG: Anel hipofluorescente ao longo das veias coroideas como sinal de um aumento

de permeabilidade da coriocapilar. As novas proliferaçãoes originam-se a partir dos vasos coróideus da camada de Sattler.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Lacquer cracks e estrias angióides
- Macroaneurisma arterial retiniano, retinopatia Valsalva e anemia.

COMPLICAÇÕES:

- Crescimento de tecido fibrovascular
- Migração de células do EPR
- Formação de membrana epiretiniana
- Perda de fotoreceptores
- Atrofia óptica
- Descolamento da retina
- NVSR (A ruptura maior do que 4.000 microns de comprimento e localizadas dentro de 1.500 microns do centro da fóvea são mais frequentemente associados com neovascularização coroidea).

PROGNÓSTICO

Depende da presença ou da ausência do atingimento da mácula e se existe uma hemorragia subretiniana associada.

NVSR pode ocorrer em qualquer altura da evolução clínica.

A recorrência da NVSR é observada em 15 a 30% dos casos, no primeiro ano.

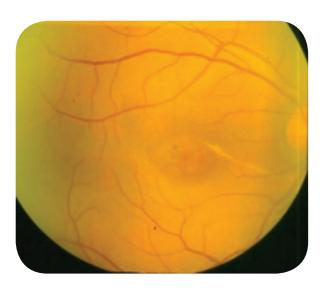


Fig. r.181 Ruptura coroidea e edema de Berlin pós traumatismo directo (Retinografia)

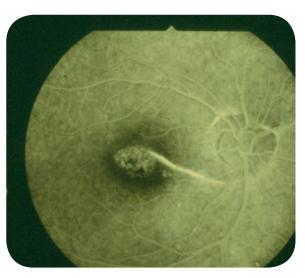


Fig. r.182 Ruptura coroidea pós traumatismo directo (AF)



Fig. r.183 Ruptura coroidea recente, pós traumatismo directo com sapato (Retinografia)



Fig. r.184 Ruptura coroidea recente, pós traumatismo directo (Anerítica)



Fig. r.185 Ruptura coroidea recente, pós traumatismo directo (AF)

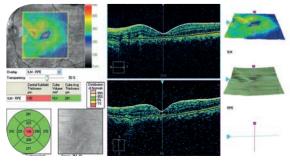


Fig. r.186 Ruptura coroidea recente, pós traumatismo directo (OCT).

ARCOIDOSE

Doença sistémica crónica de etiologia desconhecida.

Caracterizada pela presença de granulomas epitelióides, sem necrose caseosa e uma acumulação de linfócitos T e fagócitos mononucleares, responsáveis pelas alterações da arquitectura normal dos tecidos atingidos.

Todos os orgâos podem estar afectados.

Todas as estruturas do globo ocular podem ser atingidas¹¹³.

A uveíte da sarcoidose (ocorre em 25-50% de doentes com sarcoidose) caracteriza-se pelo aparecimento durante os primeiros meses e é frequentemente reveladora da doença^{114,115}...

EPIDEMIOLOGIA:

Predomínio do sexo feminino (1 a 65: 1).

APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A uveíte anterior é tipicamente granulomatosa crónica, uni ou bilateral. Os precipitados endoteliais são em gordura de carneiro. Os nódulos iridianos são menos constantes: nódulos de Koeppe, no rebordo pupilar ou os nódulos de Busacca no estroma da íris.

A uveíte anterior sarcoidósica é hipertensiva, aguda e unilateral.

A uveíte posterior é encontrada em 10-30% dos casos, com hialite e atingimento retiniano e coróideu associados.

Os granulomas coroideos são amarelados se forem

evolutivos, múltiplos e bilaterais.

A principal causa de diminuição da AV na uveíte posterior é o edema macular cistóide (ocorre em 20 a 60%dos casos). É crónico e não responde favoravelmente aos corticóides.

O edema da papila, clínico ou angiográfico, é encontrado em cerca de 40% dos casos.

Periflebites segmentares e focais. Podem ser oclusivas e acompanhar-se duma isquémia retiniana.

DIAGNÓSTICO:

Assenta nos critérios internacionais propostos para a sarcoidose, em 1999¹¹⁶.

Sinais oftalmológicos:

- Precipitados endoteliais em gordura de carneiro.
- Nódulos iridianos (Koeppe e Busacca)
- Sinéquias anteriores periféricas
- Opacidades vítreas
- Coroidite periférica multifocal.
- Periflebite segmentar ou nodular
- Nódulo coroideu solitário

Sinais paraclínicos:

- Anergia tuberculínica num doente vacinado á BCG
- Aumento do enzima de conversão da angiotensina sérica
- Adenopatias hilares bilaterais
- Perturbação das análises hepáticas
- Tomodensitometria torácica positiva

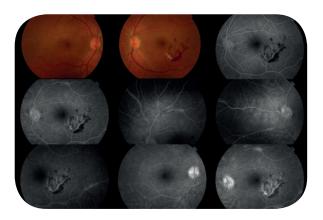


Fig. s.1 Sarcoidose (Retinografia e AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Ocorre a partir dum tumor primário ou metastático ou por circulação de células tumorais no sangue.

ETIOLOGIA.

Linfoma intraocular, melanoma coróide, retinoblastoma, meduloepitelioma do corpo ciliar

e hamartoma astrocítico. Metástase do pulmão e mama.

SINTOMAS:

Assintomáticos ou floaters e diminuição da AV. Não há dor ocular



Representa uma comunicação anómala entre a retina e a circulação coroidea, causada por uma

obstrução à drenagem venosa retiniana.

ETIOLOGIA:

Meningioma perióptico, pseudotumor cerebral e a oclusão veia central da retina prévia.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Permite diferenciar entre os shunts vasculares

causado por meningioma (preenchem durante a fase arteriovenosa) e causado por OVCR (preenche durante a fase venosa).

TAC: Despiste meningioma

Punção lombar



Fig. s.2 Shunt opticociliar (Retinografia)

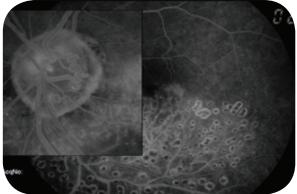


Fig. s.3 Shunt opticociliar (AF)



Patologia peripapilar rara. Atinge só o sexo feminino. Sintomatologia comum com o MEWDS.

SINTOMAS:

Apresentação clínica inicial entre os 20 e os 50 anos, com fotópsia e diminuição da AV³¹.

SINAIS:

Defeito pupilar aferente está presente. Alargamento da macha cega, de bordos nítidos, mas de tamanho variável.

Edema papilar ou hiperémia com anomalias pigmentares peripapilares em 50 % dos casos.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação tardia do n. óptico.

EVOLUÇÃO:

AV melhora espontaneamente, mas o alargamento da mancha cega pode persistir. Recidiva pode acontecer.

ÍNDROME DE AVULSÃO DOS VASOS SANGUÍNEOS

A tracção vítrea associada a avulsão dos vasos sanguíneos é uma causa importante de hemorragia vítrea.

Associação com rasgaduras da retina.

PATOGÉNESE:

Aderência vítrea firme ajacente aos vasos sanguíneos retinianos.

ASSOCIAÇÃO COM PATOLOGIAS OCULARES:

- Após fotocoagulação laser na D. Eales
- Retinopatia da prematuridade cicatricial
- Retinopatia diabética fundo
- Retinopatia diabética proliferativa, após fotocoagulação laser.
- Pars planite

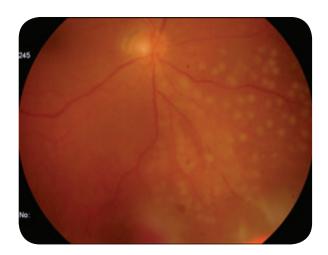


Fig. s.4 Síndrome avulsão vasos sanguíneos (Retinografia)

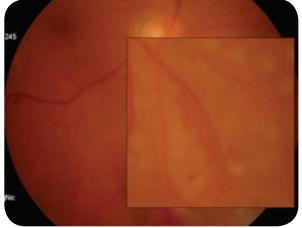


Fig. s.5 Síndrome avulsão vasos sanguíneos (Retinografia)



Atrofia óptica hereditária, caracterizada por uma atrofia óptica bilateral¹.

Transmissão autossómica recessiva.

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

Em idade < 10 anos, com uma perda da AV, que se estabilizará.

SINAIS:

Atrofia óptica difusa.

PROGNÓSTICO:

Variavel. Perda da AV de moderada a grave e nistagmo.

ANOMALIAS SISTÉMICAS:

Marcha espástica, ataxia e atraso mental



É uma doença idiopática rara, que atinge predominantemente o sexo masculino, hipermetropes e de idade média.

Corresponde à acumulação de transudado, no espaço supracoroideu (que é uma cavidade virtual entre a esclera e a coróide), proveniente da coriocapilar. Provoca o aparecimento dum espessamento e dum descolamento da coróide.

Foi descrita pela primeira vez em 1963 por Schepens et Brockhurts, referindo uma aumento da espessura escleral.

Unilateral usualmente, mas pode ser bilateral.

FISIOPATOLOGIA:

Anomalias da permeabilidade escleral, compressão

das veias vorticosas, inflamação da coróide e hipotonia ocular.

É frequente um descolamento exsudativo da retina.

ETIOLOGIA:

- Hipotonia ocular (traumatismo, cirurgia filtrante)
- Causas inflamatórias (uveíte posterior, após panfotocoagulação, esclerite).
- Causas vasculares (HTA, manobras de valsalva, aumento da pressão venosa episcleral).
- Fármacos (análogos de prostaglandinas)
- Espessamento escleral (nanoftalmo,

Doença Hunter).

CLÍNICA:

O aspecto clínico depende da sua causa e da sua importância.

A diminuição da AV é importante. A dor ocular é inconstante, mas intensa.

Diminuição da profundidade da câmara anterior (responsável pela miopia adquirida transitória).

FUNDO OCULAR: Bolsa uni ou múltiplas de descolamento coroideu, acinzentado, protuindo para o vítreo.

Tyndall vítreo presente.

EVOLUÇÃO:

Com a regressão da efusão uveal, surge um aspecto em "pele de leopardo". Placas de hiperplasia do EPR.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: É o exame complementar mais

importante. Massa anecogénica, circunferencial. Espessamento da coróide).

Eco dopller: Carácter líquido duma parte do descolamento coróideu e ausência de circulação intratumoral que permite o diagnóstico.

UBM: Hipoecogénico entre a esclera e a coróide. A AF e o OCT não são úteis para o diagnóstico de efusão uveal.

AF: Silêncio na zona de descolamento coroideu.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

 Tumores sólidos (particularmente o melanoma em anel).

TRATAMENTO:

Corticóides (dexametasona) e ciclopégicos tópicos.

Corticóides sistémicos propostos.

Incisão em toda a espessura ou parcial da esclera na nanoftalmia.



Consiste numa patologia idiopática rara, que atinge preferencialmente mulheres sãs.

SINTOMAS:

Diminuição unilateral e progressiva da AV. Tornase bilateral habitualmente.

SINAIS:

Lesões subretinianas amareladas que confluem para formar áreas elevadas.

Inflamação do vítreo.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Diminuido.

EVOLUÇÃO:

Crónica. Mau prognóstico devido à formação de bandas fibrosas opacas subretininas a anomalias do EPR na área macular.

TRATAMENTO:

Agentes imunossupressores benéficos. Corticóides ineficazes.



Afecção adquirida em que existe uma separação da hialóideia posterior, com aderência persistente á mácula e, ocasionalmente, ao disco óptico.

Caracteriza-se pela presença duma distorção da morfologia da mácula, resultado duma tracção vítreomacular persistente, após um descolamento posterior vítreo incompleto¹³.

A aderência vítreoretiniana pode ser extensa, do disco óptico à mácula, ou apenas uma aderência focal à fóvea.

EPIDEMIOLOGIA:

É rara em idades inferiores a 50 anos.

SINTOMAS: Diminuição da acuidade visual central, metamorfópsia e diplopia monocular.

A tracção persistente pode causar um aumento da permeabilidade vascular retiniana, originando um agravamento dos sintomas e degenerescência quística.

SINAIS:

Espessamento da hialóideia posterior. Distorção macular, frequentemente com descolamento traccional da mácula. Estrias retinianas presentes.

Pode estar presente uma membrana epiretiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

OCT: Evidencia a tracção vítremacular, induzindo uma elevação retiniana significativa e edema.

AF: Revela uma distorção vascular retiniana e leakage. Pode ocorrer edema macular cistóide e edema papilar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Membrana macular epiretiniana Hamartoma combinado da retina e EPR

EVOLUÇÃO:

Ocasionalmente, ocorre uma melhoria espontânea, caso ocorra um DPV.

TRATAMENTO:

Cirurgia vítreoretiniana quando a acuidade visual é igual ou inferior a 3/10.

Vitrectomia para remoção da tracção vítrea anterior e posterior.

Vitreólise com microsplasmina sob investigação, com resultados promissores.

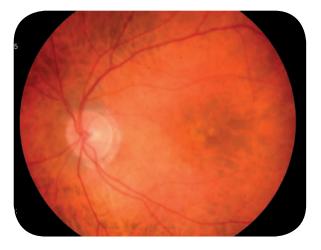


Fig. s.6 Tracção vítreomacular (Retinografia)

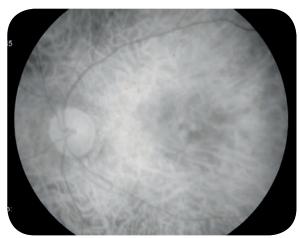


Fig. s.7 Tracção vítreomacular (Anerítica)

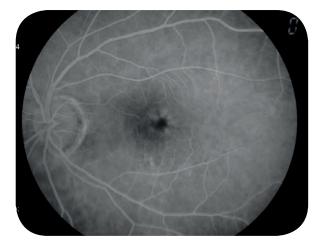


Fig. s.8 Tracção vítreomacular (AF)

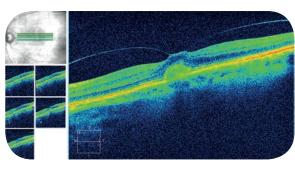


Fig. s.9 Tracção vítreomacular (OCT)



Inicialmente o termo referia-se à associação de hemorragia vítrea com hemorragia subaracnóideia aguda.

Actualmente, aplica-se a qualquer hemorragia intracraniana, com hemorragia pré-retiniana ou vítrea secundária.

A incidência de hemorragia intraocular após uma hemorragia subaracnoídea varia de 10 a 50% e duma hemorragia vítrea varia de 3 a 13% ¹⁹.

PATOGÉNESE:

Um aumento súbito da pressão intracraniana origina um défice de retorno venoso intraocular, causando a hemorragia pré-retiniana.

Um aumento súbito da pressão intracraniana, devido a uma hemorragia intracraniana ou traumatismo, origina uma estase venosa intraocular, que leva à ruptura dos capilares retinianos superficiais.

A hemorragia resultante é típica no espaço sob a membrana limitante interna.

SINTOMAS:

Evento intracraniano agudo, nomeadamente uma ruptura de aneurisma intracraniano ou hematoma subdural.

Perda AV unilateral ou bilateral na apresentação clínica incial, que tipicamente varia de 0.05 a percepção luminosa.

CLÍNICA:

As hemorragias intra-oculares são usualmente bilaterais e superficiais.

As hemorragias estão localizadas no espaço sob a membrana limitante interna ou na região peripapilar.

As hemorragias vítreas podem ocorrer e ser densas. Não há defeito pupilar aferente relativo.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Paralisias dos nervos cranianos

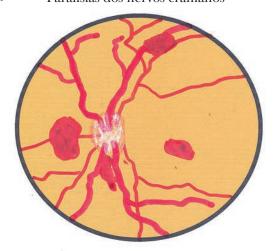


Fig. s.10 Síndrome Terson

- Membrana epiretinianas
- Descolamento traccional da retina.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência correspondente às áreas de hemorragias pré-retinianas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Descolamento posterior vítreo
- Oclusão venosa retiniana
- Rasgadura retina
- Retinopatia diabética proliferativa
- Retinopatia Valsalva
- Macroaneurisma arterial retiniano

PROGNÓSTICO:

É geralmente bom, a não ser que ocorra um descolamento da retina neurosensorial.

Na infância, a não reabsorção duma hemorragia pré-retiniana grande ou hemorragia vítrea pode levar a uma ambliopia de privação.

TRATAMENTO:

A maioria das hemorragias pré-retinianas, particularmente as que não envolvam a fóvea, reabsorvem espontaneamente.

Hemorragias de grande dimensão que obstruam a mácula podem requerer uma vitrectomia via pars plana.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

A avaliação neurológica em casos de doentes com cefaleias e hemorragias sob a membrana limitante interna ou hemorragia vítrea espontânea.

Necessária a avaliação da coagulação sanguínea.

ÍNDROME FOSTER-KENNEDY

Um tumor do lobo frontal origina uma compressão directa do n. óptico causando uma atrofia óptica primária. Um papiledema subsequente devido ao aumento da pressão intracraniana é evidente só no olho adelfo,

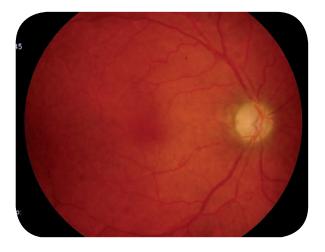


Fig. s.11 Síndrome Foster Kennedy por meningioma (Retinografia)

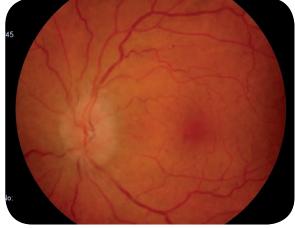


Fig. s.12 Síndrome Foster Kennedy por Meningioma (Retinografia)

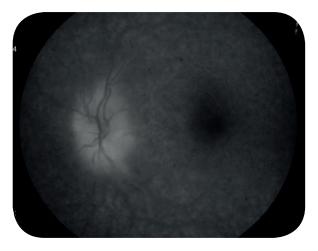


Fig. s.13 Síndrome Foster Kennedy (AF)

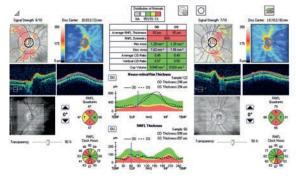


Fig. s.14 Síndrome Foster Kennedy (OCT)

ÍNDROME GOLDMANN-FAVRE

Patologia rara.

É uma degenerescência vítreoretiniana progressiva bilateral, autossómica recessiva.

SINTOMAS:

Diminuição da AV e nictalopia.

SINAIS:

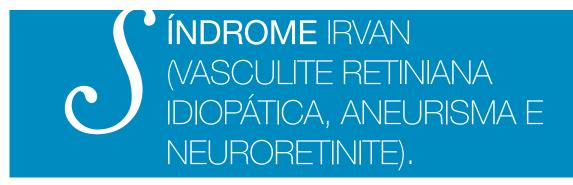
- Esquise foveal
- Retinosquise periférica

- Retinopatia pigmentar (manchas em leopardo)
- Vítreo opticamente vazio (devido à liquefacção e degenerescência)

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para diferenciar quistos e edema macular cistóide.

ERG: Anómalo desde uma idade precoce.



Caracteriza-se por apresentar ectasias múltiplas predominantemente nas bifurcações arteriais no polo posterior e disco óptico³¹.

Entidade rara, bilateral e simétrica. Ocorre em jovens.

ETIOLOGIA:

Desconhecida.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Pode apresentar-se inicialmente com um edema do disco óptico e elevação da pressão intracraniana.

SINAIS:

Caracterizada pela presença de aneurismas arteriais retinianos e à superfície do disco óptico.

O número de aneurismas pode aumentar.

Embainhamentos periarteriais, tortuosidade e irregularidade arterial.

Isquémia da retina periférica.

EVOLUÇÃO

Podem regredir espontaneamente.

COMPLICAÇÕES:

Perda visão, consequência de sequela de alterações proliferativas ou devido a exsudação macular grave ou, raramente, a uma oclusão vascular secundária.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser pode ser benéfica.

ÍNDROME ISQUÉMICO OCULAR

Patologia pouco frequente. Descreve sintomas e sinais oculares atribuíveis a uma acentuada obstrucção da artéria carótida ou oftálmica.

É secundário à hipoperfusão ocular crónica resultante duma estenose ipsilateral grave da carótida (superior a 90% de estenose).

Mortalidade de 40% aos 5 anos.

Unilateral em 80% dos casos⁵

EPIDEMIOLOGIA:

Aproximadamente 2000 novos casos ocorrem cada ano nos USA 5 .

Ocorre em 5% dos doentes com obstrucção artéria carótida¹³.

Idade média: 65 anos.

FISIOPATOLOGIA:

Não ocorre uma perturbação do fluxo sanguíneo na artéria carótida ou artéria oftálmica até que ocorra 70% da obstrucção. A pressão de perfusão na artéria central da retina diminui 50%, com uma obstrucção de 90%.

ETIOLOGIA:

- Aterosclerose (90% dos casos)
- Arterite células gigantes
- Prolapso da válvula mitral, estenose válvula aótica
- Drepanocitose, coagulopatias

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Sintomatologia variável.

Diminuição progressiva da AV em semanas ou meses.

Em 12% dos casos há uma diminuição aguda da AV.

História de amaurose fugaz em 10% dos doentes. Dor periorbitária (ocorre em 40% dos casos).

SINAIS.

Segmento anterior:

• Neovascularização íris (67%)

Segmento posterior

- Estreitamento das arteríolas retinianas
- Dilatação venosa retiniana
- Microaneurismas
- Hemorragias profundas (em 80% dos casos)
- Edema macular
- Mácula cor cereja (em 12% dos casos).
- Neovascularização do disco óptico.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA:

- Diabetes Mellitus (50%)
- HTA (65%)
- Cardiopatia isquémica (50%)
- Doença vascular periférica grave
- I. vascular cerebral

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Atraso de preenchimento coroideu em 60 % casos. Atraso preenchimento arterial e venoso retiniano.

ERG: Diminuição onda a e onda b.

Doppler carótidas: Pode ser útil.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- OVCR
- Retinopatia diabética
- Retinopatia radiação

PROGNÓSTICO:

75% evoluem para uma AV inferior a conta dedos no período de 1 ano.

45% de risco de mortalidade aos 5 anos, por doença cardíaca.

TRATAMENTO:

Panfotocoagulação retiniana, em caso de neovascularização íris.

Endarterectomia está indicada para pacientes sintomáticos e que apresentem 70-90% estenose

da carótida ipsilateral.

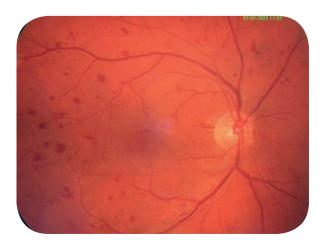


Fig. s.15 Síndrome isquémico ocular (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. s.16 Síndrome isquémico ocular (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

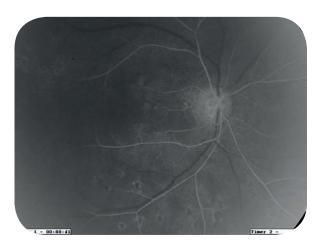


Fig. s.17 Síndrome isquémico ocular (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. s.18 Síndrome isquémico ocular (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. s.19 Síndrome isquémico ocular (Rubeosis Iridens) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig. s.20 Síndrome isquémico ocular (Dilatação veias episclerais (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Consiste em hemorragias intra-oculares em crianças, resultado de maus tratos. Associação com diminuição da AV.

SINTOMAS:

Diminuição da função visual

A criança apresenta-se agitada e irritada. Pode apresentar convulsões, letargia, vómitos e dificuldade respiratória.

CLÍNICA:

Pode não apresentar sinais de traumatismo externo.

Pode revelar equimose periorbitária, laceração da pálpebra, hemorragias subconjuntivais, abrasões corneanos, hifema, rasgadura do esfíncter íris e catarata⁵.

FUNDO OCULAR: Hemorragias intraretinianas, pré-retinianas e/ou subretinianas extensas uni ou bilaterais. Forma arredondada ou dome-shaped. Outros achados: hemorragia vítrea, edema do disco óptico, pregas retinianas, retonosquise, diálise ou rasgadura retina e cicatrizes corioretinianas.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Útil em crianças com hemorragia vítrea grave.

PATOGÉNESE:

Mecanismo de aceleração-desaceleração súbitos. As hemorragias resultam da tracção vítreoretiniana.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Traumatismo (fórceps, por exemplo)
- Leucemia
- Infecções oculares

TRATAMENTO:

Vitrectomia, em caso de hemorragia pré-retiniana ou hemorragia vítrea extensa, que obstrui a visão central e não reabsorvível.



Fig. s.21 Síndrome maus tratos . Hemorragias retinianas e embranquecimento retiniano por edema.

PROGNÓSTICO:

Mortalidade correlacionada com a extensão da perda de visão e da área de hemorragias retinianas.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

A presença de hemorragias retinianas em crianças com idade inferior a 3 anos, deve alertar para a criança ter sofrido de maus tratos.

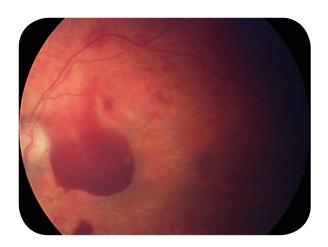


Fig s.22 Shaken baby S. (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)



Fig s.23 Shaken baby S. (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira)

ÍNDROME MORNING GLORY

Patologia congénita. Muito rara.

Usualmente é unilateral. Os casos bilaterais podem ser hereditários.

Ocorre mais frequentemente no sexo feminino. A acuidade visual varia de 1/10 a conta dedos.

SINAIS:

Escavação em forma de tunel do fundo ocular, que incorpora o disco óptico.

Caracteriza-se pela presença dum disco óptico grande, de coloração rosa-alaranjada, com um tufo central glial (correspondendo aos vestígios hialóideus persistentes), uma rede vascular anómala e uma anel pigmentar peripapilar corioretiniano elevado³¹.

Os vasos sanguíneos têm uma disposição radiária a emergir do bordo da escavação, como os raios de uma roda. É difícil distinguir as artérias das veias.

ASSOCIAÇÃO SISTÉMICA1:

- Encefalocelo basal transesfenoidal (é sugestivo da associação com uma despigmentação infrapapilar em forma de língua ou V adjacente à anomalia morning glory.)
- Agenesia do corpo caloso.
- Neurofibromatose tipo 2 (menos frequente).

COMPLICAÇÕES:

• Descolamento seroso/regmatogéneo da

retina (ocorre em 26-38% e usualmente envolve a retina peripapilar).

NVSR

TAC ÓRBITA:

 Alargamento em funil da porção distal do nervo óptico na sua junção com o globo ocular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coloboma do disco óptico (a escavação está dentro do disco óptico).
- Estafiloma peripapilar (a escavação ao redor do disco óptico é mais profunda do que na anomalia morning glory e os vasos retinianos são normais).

TRATAMENTO:

- Ambliopia funcional
- Cirurgia vítreoretiniana
- Descompressão da bainha do nervo óptico.

DISCO ÓPTICO PULSÁTIL.

É conhecida pela associação com a anomalia morning glory. Os movimentos são atribuídos à comunicação anómala entre o espaço subretiniano e o espaço subaracnoideu que permite o fluxo de fluido entre os dois compartimentos.

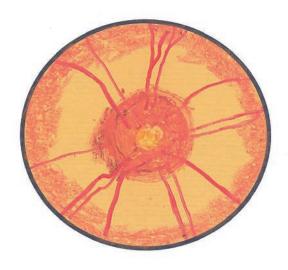
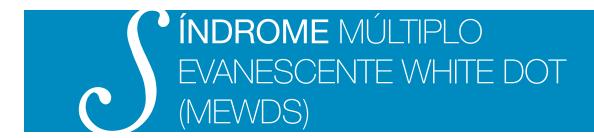


Fig. s.24 S. Morning Glory



O MEWDS afecta primariamente jovens entre os 20 e os 45 anos de idade.

Há predilecção pelo sexo feminino.

Típicamente unilateral, mas estão descritos casos bilaterais.

Recuperação espontânea usualmente ocorre em semanas a meses.

Não há associação hereditária ou racial.

SINTOMAS:

Usualmente apresentam alterações visuais súbitas e unilaterais.

Visão desfocada, escotomas temporais ou paracentrais, fotopsia e discromatópsia.

Reportado um pródromo viral em 1/3 dos casos.

CLÍNICA:

A AV é variável, variando de 1/10 a 0.05

Comum um pequeno grau de miopia.

Defeito pupilar aferente relativo.

O segmento anterior é normal, sem sinais inflamatórios.

As células do vítreo são moderadas.

Disco óptico hiperemiado ou edemacidado.

As lesões características são múltiplas, pequenas, manchas brancas mal definidas, localizadas ao nível da retina externa ou EPR.

As lesões podem ser subtis e desaparecer dentro das primeiras semanas de vida.

A fóvea apresenta uma granulosidade amarelada inabitual, que persiste após a resolução da afecção. As lesões atípicas incluem placas circumpapilares, com ou sem envolvimento paramacular e neovascularização coroideia.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Os CV revelam um alargamento da mancha cega. Podem surgir escotomas paracentrais e temporais. AF: Hiperfluorescência precoce e tardia das manchas brancas, ao nível do complexo retina externa/EPR. O disco óptico está hiperfluorescente na fase tardia.

ICG: Múltiplas manchas hipofluorescentes pequenas, arredondadas, no polo posterior e média periferia (o número de manchas observadas no ICG é maior do que é observado clinicamente ou pela AF).

ERG: onda a reduzida.

EOG: subnormal.

As anomalias do ERG e EOG normalizam com a resolução dos sintomas.

PATOGÉNESE:

Causa desconhecida.

Sugerida etiologia viral.

AF e electrofisiologia revelam um envolvimento do EPR e fotoreceptores.

ICG revela que afecta também a circulação

coroidea.

ASSOCIAÇÃO:

Neuroretinopatia macular e coroidite multifocal, com panuveite.

TRATAMENTO:

Resolve espontaneamente, sem necessidade de tratamento.

PROGNÓSTICO:

Excelente, com retorno ao normal em semanas ou meses, quer da AV, quer dos CV.

A recorrência é rara.

Os casos bilaterais, com envolvimento assimétrico ou bilateral progressivo são raros.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Síndrome de alargamento idiopático mancha cega.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não é necessária.

Casos descritos após vacinação por hepatite B (associação pouco clara).



Fig. s.25 MEWDS (AF) (Foto cedida pela Dra. Fernanda Vaz)

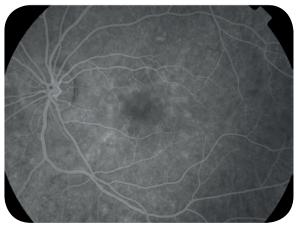


Fig. s.26 MEWDS (AF) (Foto cedida pela Dra. Fernanda Vaz)



Também chamado síndrome rim-coloboma. É uma afecção autossómica dominante. Implica frequentemente uma mutação do géne PAX2. Caracterizada por uma hipoplasia renal, uma insuficiência renal e uma disgenésia do disco óptico.

SINAIS:

As papilas parecem vazias, com substituição dos

vasos centrais da retina pelos vasos de origem cilioretiniana.

A escavação habitualmente é mínima, com um aspecto de um coloboma.

As anomalias papilares são geralmente bilaterais.



Afecção congénita autossómica recessiva, caracterizada pela presença de lesões tipo fleck discretas amarelo-esbranquiçadas ao nível do EPR, de tamanho e configuração variável⁵².

Bilateral. Estensão para a extrema periferia retiniana.

SINTOMAS:

AV tipicamente normal. Sem nictalopia.

SINAIS:

Os flecks variam de tamanho desde pequenos no polo posterior até flecks confluentes na periferia retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Hipofluorescência irregular generalizada, que não correspondem às lesões tipo flecks.



É a mais comum das facomatoses.

O Síndrome consiste na presença dum nevo flameus unilateral na área de distribuição do nervo trigémio, envolvendo as pálpebras, as conjuntivas e a episclera, malformações do ângulo da câmara anterior, glaucoma ipsilateral e hemangioma coroideu homolateral³¹.

SINTOMAS:

Diminuição da AV devido à presença de descolamento da retina exsudativo e glaucoma secundário.

SINAIS:

A lesão característica é um hemangioma coroideu difuso envolvendo todo o fundo ocular ou apenas metade ou só o polo posterior.

É usualmente unilateral.

A coloração do fundo ocular é vermelho escuro relativamente ao olho adelfo. Chamado fundo ocular em "ketchup".

EXAMES COMPLEMENTARES:

ECOGRAFIA: Mostra um espessamento coroideu com uma alta reflectividade interna.



Também chamado Síndrome Sicret.

Associa uma surdez de percepção, perturbações confusionais, hipersinais na RMN e oclusões arteriais retinianas³¹.

Patologia rara. Atinge preferencialmente mulheres jovens (90% dos casos).

Etiologia : habitualmente uma patologia embólica (valvulopatia cardíaca).

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A idade média é 24 anos.

SINAIS:

Oclusões arteriais retinianas periféricas, com territórios esbranquiçados de edema e isquémia retiniana.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Difusões segmentares arteriais e oclusões arteriais.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

LES

EVOLUÇÃO:

A fase activa dura habitualmente vários meses. As sequelas auditivas e oftalmológicas são definitivas.

TRATAMENTO:

Imunosupressores. Fotocoagulação laser nos territórios isquémicos.



Trata-se duma tracção dos vasos retinianos, do polo posterior em direcção à periferia.

Congénita pu adquirida.

ETIOLOGIA:

Pregas retinianas congénitas, retinopatia da prematuridade estádio regressivo, vítreo retinopatia exsudatica familiar, D. Eales, incontinentia pigmenti, hamartoma combinado, toxocara.

SINAIS:

Aspecto duma tracção da papila. Pregas retinianas associadas.

TRATAMENTO:

Depende da etiologia



É uma patologia sistémica, com sintomatologia envolvendo vários orgâos (olhos, ouvidos, pele e meninges).

É um síndrome inflamatório que afecta primáriamente os indivíduos pigmentados entre os 20-50 anos de idade.

Mais frequentemente afectados os asiáticos, hispânicos e nativos americanos.

PATÓGENESE:

Desconhecida.

Doença autoimune mediada por células contra melanócitos.

SINTOMAS:

Diminuição da visão associada com sintomas meníngeos e auditivos, incluindo cefaleias e vertigens.

A perda de visão é usualmente bilateral, mas pode ser assimétrica.

A iridocilite causa fotofobia, hiperémia ciliar e dor ocular ligeira/moderada.

Disacúsia, zumbidos e perda de audição ocorrem em 75% dos pacientes.

O envolvimento dermatológico inclui alopecia, poliose e vitiligo.

CLÍNICA:

Uveite granulomatosa bilateral e assimétrica encontrada desde o início da doença.

As alterações mais graves e características ocorrem no segmento posterior.

Diminuição da AV por vitrite e coroidite exsudativa difusa

Espessamento da coróide associado com descolamento da retina neurosensorial bolhoso e bilateral.

O edema do disco óptico surge precocemente e é sugestivo da patologia.

Células inflamatórias no vítreo.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Placas de atraso de preenchimento coróideu,

seguidas de áreas de pinpoint múltiplos hiperfluorescentes, ao nível do EPR.

ECOGRAFIA: Espessamento da coróide, descolamento da retina seroso , opacidades vítreas e espessamento escleral posterior.

Punção lombar: Pleocitose celular nos estádios precoces da doente.

RMN: Pode ser necessária para distinguir de uma esclerite posterior.

COMPLICAÇÕES:

Neovascularização do disco óptico.

Neovascularização coroidea, com descolamento macular hemorrágico.

Despigmentação e agrupamento pigmentar do EPR.

Catarata

Glaucoma

EVOLUÇÃO:

Variável. Os doentes podem sofrer apenas um episódio ou a doença tornar-se crónica.

TRATAMENTO:

Os corticosteróides são a 1ª linha de tratamento para diminuir a doença inflamatória.

O prognóstico visual com tratamento é favorável.

O descolamento da retina usualmente resolve rapidamente, com resolução da inflamação do segmento anterior.

Imunosupressores (ciclosporina e clorambucil) usados quando a resposta aos corticosteróides é inadequada.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Avaliação neurológica para doença meníngea associada.

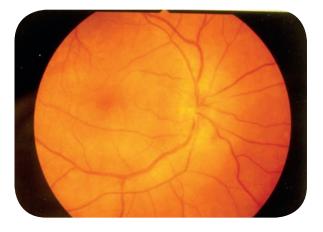


Fig. s.27 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

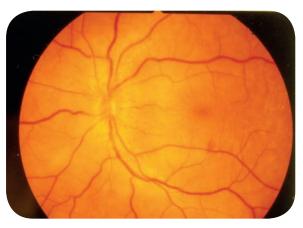


Fig. s.28 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

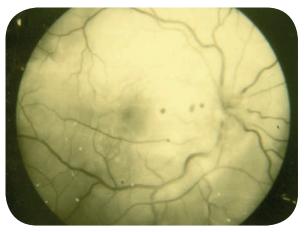


Fig. s.29 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

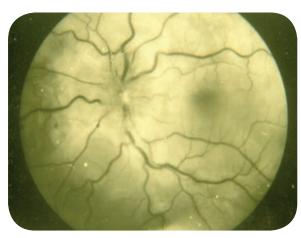


Fig. s.30 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

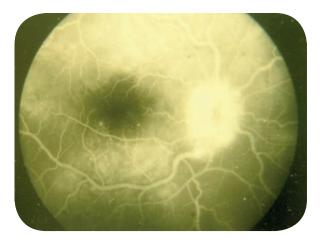


Fig.s.31 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

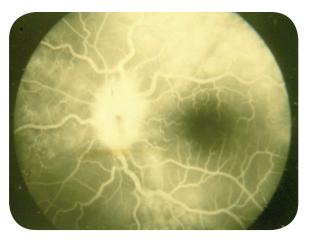


Fig. s.32 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

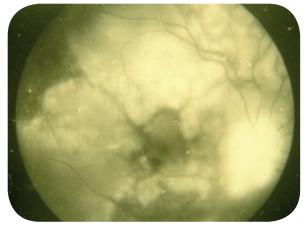


Fig.s.33 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

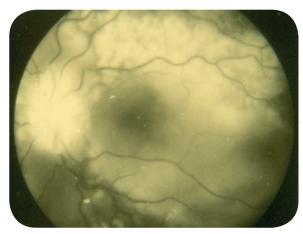


Fig. s.34 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF) (Foto cedida pelo Dr. João Carvalho)

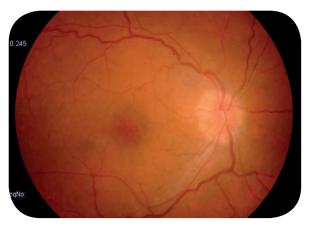


Fig. s.35 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

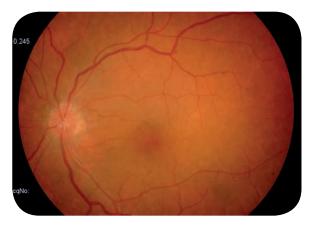


Fig. s.36 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)



Fig. s.37 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

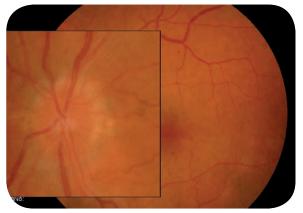


Fig. s.38 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Retinografia)

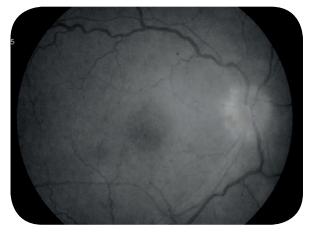


Fig. s.39 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica)

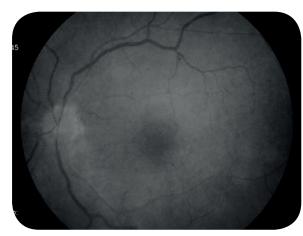


Fig. s.40 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Anerítica)

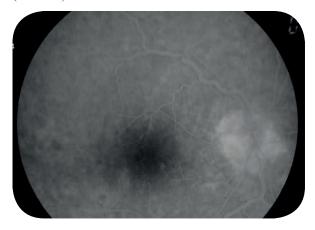


Fig. s.41 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF)

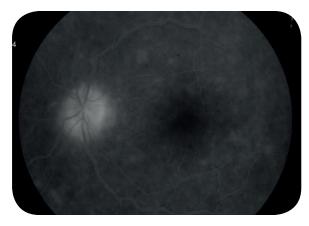


Fig. s.42 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (AF)

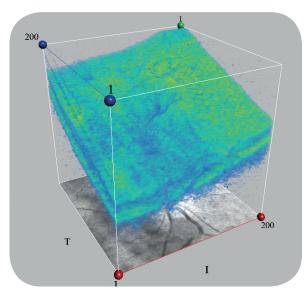


Fig. s.43 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (OCT)

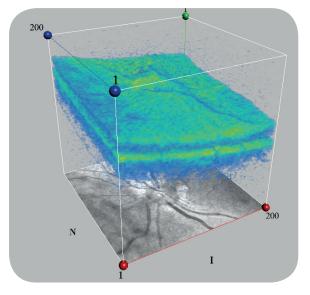


Fig. s.44 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (OCT)



Fig. s.45 Síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (Fotos cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



É um Síndrome tumoral familiar multisistémico, causado por uma mutação de um gene. Autossómica dominante.

SINAIS:

Manifestações diversas e lesões em vários orgâos.

Hemangiomas capilares retinianos ocorrem em 40 a 70% dos doentes e frequentemente são a primeira manifestação clínica.

Hemangiomas justapapilares estão presentes em 10 a 15% dos pacientes.



Consiste na coexistência de malformações A-V entre a retina e o cérebro.

As manifestações oculares são usualmente unilaterais.

SINTOMAS:

A acuidade visual varia de normal até gravemente afectada.

A perda visão ocorre secundariamente a vasos anómalos na mácula, hemorragia vítrea, hemorragia retiniana, descompensação microvascular ou perda da camada fibras nervosas, formação de buraco macular, oclusão venosa retiniana ou glaucoma neovascular²⁶.

CLÍNICA:

Vasos retinianos tortuosos e dilatados, unilateralmente, malformações A-V da órbita com proptose, paralisia n.cranianos 3°, 4° e 6° par e defeitos CV.

A sintomatologia sistémica inclui: malformações vasculares intracranianas ipsilaterais, cefaleias, convulsões, hemiparesia, malformações da mandíbula/maxila, atraso mental.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Preenchimento rápido das malformações A-V, sem leakage.

PATÓGENESE:

Não é hereditária.

Não há predilecção racial ou por sexo.

TRATAMENTO:

Típicamente, não são tratadas.

O papel da fotocoagulação no edema retiniano não está estabelecido.

Pode requerer uma cirurgia do estrabismo.

AVALIAÇÃO SISTEMICA:

Avaliação neurológica.

RMN e TAC para despiste de malformações vasculares do SNC.



Consiste numa variação morfológica das artérias e veias temporais da retina que fazem uma angulação nasal, em lugar de se dirigirem directamente para a área temporal.

Encontra-se em 80% de olhos com disversão papilar.

SINTOMAS:

A AV não é afectada.

EXAMES COMPLEMENTARES:

CV: Défice temporal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

• Compressão do quiasma óptico (se o atingimento é bilateral).



Ou colesterolosis. Ou hemoftalmos.

É uma degenerescência do vítreo.

O termo Synchysis scintillans refere-se a corpos altamente refractivos semelhantes a cristais.

ETIOLOGIA:

Surge quase exclusivamente em doentes com episódios acidentais ou cirúrgicos, repetidos, com hemorragia intraocular intensa. Pode ocorrer após uma inflamação ocular recorrente grave⁵.

SINAIS:

Consiste na presença de cristais de colesterol multicoloridos, numerosos, branco-amarelados,

dourados, localizados no vítreo ou, eventualmente, na câmara anterior.

Movimentam-se livremente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Em contraste com a hialite asteróide, em que as opacidades se distribuem difusamente pela cavidade vítrea, os olhos com synchysis scintillans, frequentemente têm DPV, o qual origina que os cristais se localizem inferiormente. Associação com liquefacção vítrea.

TRATAMENTO:

Não é necessário.

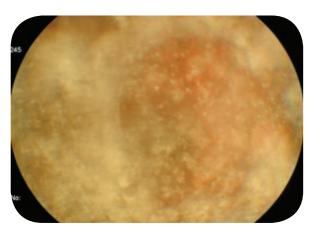


Fig. s.46 Synchisis scintillans (retinografia)



Fig. s.47 Synchisis scintillans (anerítica)

ELANGIECTASIAS MACULARES IDIOPÁTICAS (MAC TEL)

As telangiectasias parafoveais podem ser congénitas ou adquiridas.

As telangiectasias maculares idiopáticas são caracterizadas por exsudação e difusão a partir de capilares retinianos ectásicos (vasos dilatados e tortuosos) e incompetentes, na área justafoveal. Descritas pela primeira vez por Gass em 1968. Gass e Blodi posteriormente reclassificaram as Telangiectasias maculares idiopáticas em 3 grupos. As telangiectasias maculares do grupo 1 são unilaterais e complicam-se de edema macular cistóide e exsudados lipídicos; as telangiectasias do grupo 2 são bilaterais, ocultas e evoluem para atrofia macular; as telangiectasias do grupo 3, isquémicas, são muito raras.

EPIDEMIOLOGIA:

Incidência desconhecida.

Não tem caracter hereditário.

As telangiectasias maculares do tipo 1 apresentam 30% de casos de teste anómalo de tolerância à glicose enquanto nas telangiectasias maculares do tipo 2 ocorrem em 60% dos casos.

DIAGNÓSTICO DE TELANGIECTASIAS MACULARES:

As telangiectasias maculares do tipo 1 ocorrem em idades inferiores a 40 anos, sexo masculino, são unilaterais e associam-se com edema macular. O tratamento é a fotocoagulação laser em caso de diminuição da acuidade visual. Por vezes associam-se com anomalias capilares periféricas.

As telangiectasias maculares do tipo 2 (MAC TEL 2) ocorrem em idades superiores a 50 anos, sem predilecção sexual, são bilaterais e pouco visíveis. Acompanham-se duma atrofia macular progressiva. Os neovasos subretinianos podem complicar a evolução e respondem favoravelmente aos anti-VEGF.

As telangiectasias maculares do tipo 3 são muito raras, bilaterais e oclusivas.

a) Telangiectasias maculares do tipo 1. Telangiectasias retinianas visíveis e exsudativas. Atinge habitualmente jovens do sexo masculino. Unilateral (90% dos casos).

Associação com edema macular cistóide.

Provocam uma diminuição da acuidade visual, unilateral, quando ocorre o edema macular.

As dilatações capilares localizam-se mais frequentemente no sector temporal da mácula. Podem apresentar-se envolvidas por uma coroa de exsudados duros.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Revela as telangiectasias desde os tempos precoces.

OCT: Permite quantificar a gravidade do edema macular. O achado mais consistente é a presença de espaços intraretinianos hiporeflectivos, na ausência de espessamento retiniano (ocorre em 87,5% dos casos).

MICROPERIMETRIA: Pode revelar a presença de escotomas parafoveais.

EVOLUÇÃO:

Faz-se para um agravamento do edema macular e exsudados lipídicos, no polo posterior.

TRATAMENTO:

Em caso duma diminuição da acuidade visual, abaixo de 5/10 pode ser eficaz um tratamento com fotocoagulação laser (verifica-se uma melhoria da acuidade visual e desaparecimento dos exsudados intraretinianos após a fotocoagulação laser 117,118). As recidivas dos exsudados podem ocorrer.

b) Telangiectasias maculares tipo 2 (MAC

TEL 2)

Telangiectasias retinianas idiopáticas, não exsudativas e ocultas.

Manifesta-se a partir dos 50-60 anos de idade. Não tem predilecção por sexo.

As lesões são bilaterais e associam-se a atrofia macular.

Podem complicar-se de neovasos subretinianos. Rara. Prevalência 5-20 /100.000¹²⁰.

CLÍNICA:

Manifestam-se por uma diminuição da acuidade visual pelos 50-60 anos.

FUNDO OCULAR: Discretas alterações de coloração da retina, sob a forma de crescente, mais claro, temporal à mácula, ou uma apresentação ovalada, mais clara, ocupando toda a superfície macular.

As telangiectasias localizam-se no sector temporal mácula ou, por vezes, estende-se até à porção nasal da mácula.

TRATAMENTO:

Injecções intravítreas de anti-VEGF são uteis em

caso de NVSR.

c) Telangiectasias maculares tipo 3 Muito raras. Associam-se a anomalias do SNC. Caracterizadas por um alargamento da zona avascular central, por obliteração dos capilares maculares¹²⁰.

Acompanham-se duma diminuição importante da acuidade visual.

Não há tratamento eficaz.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Distrofia viteliforme
- Maculopatia diabética
- Retinopatia radiação
- Doença Coats
- Síndrome isquémico ocular
- DMI

ASSOCIAÇÃO:

1/3 dos pacientes têm Diabetes Mellitus.

FOLLOW-UP:

Cada 4-6 meses.

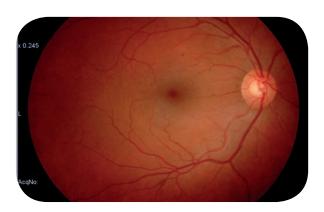


Fig. t.1 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)

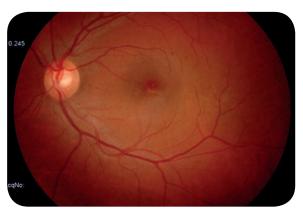


Fig. t.2 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)

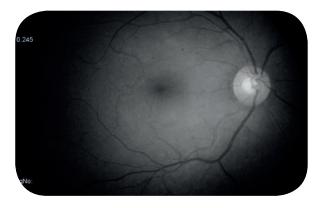


Fig. t.3 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerítica)

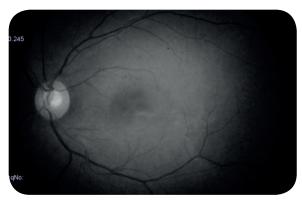


Fig. t.4 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerítica)

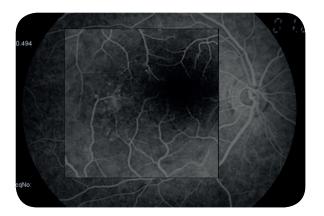


Fig. t.5 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

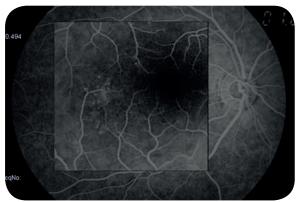


Fig. t.6 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

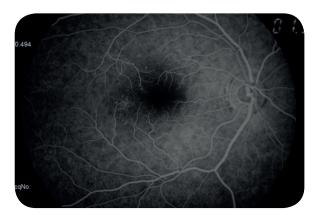


Fig. t.7 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)



Fig. t.8 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

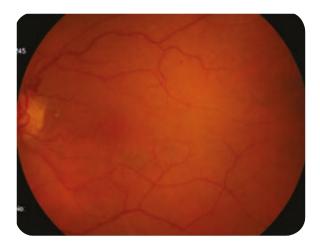


Fig. t.9 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia)



Fig. t.10 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerítica)

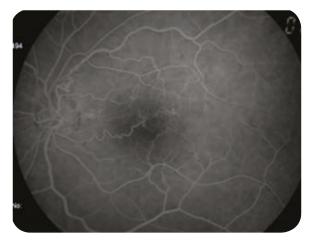


Fig. t.11 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)



Fig. t.12 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

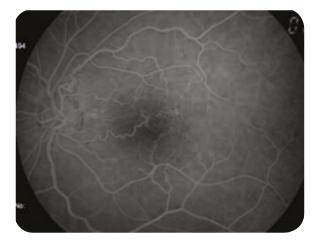


Fig. t.13 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF)

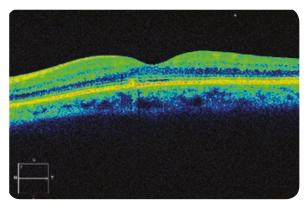


Fig. t.14 Telangiectasias retinianas justafoveais (OCT)

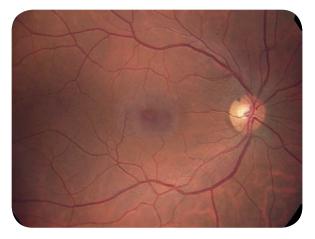


Fig. t.15 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

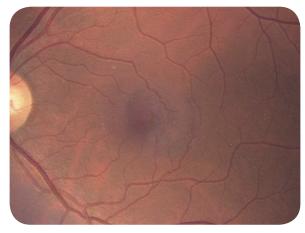


Fig. t.16 Telangiectasias retinianas justafoveais (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas Dra. Sara Vaz-Pereira).

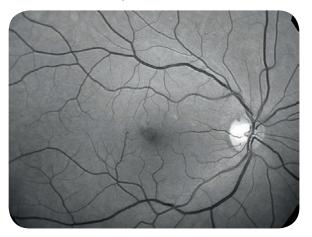


Fig. t.17 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

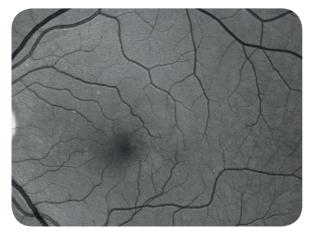


Fig. t.18 Telangiectasias retinianas justafoveolares (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

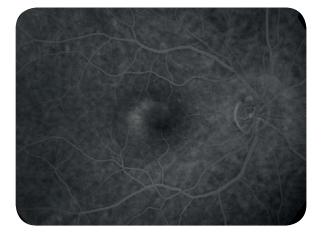


Fig. t.19 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

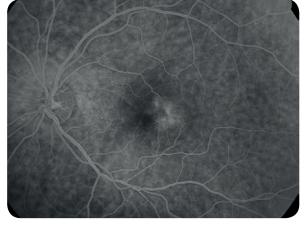


Fig. t.20 Telangiectasias retinianas justafoveolares (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).

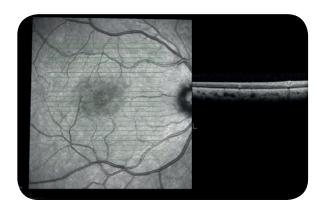


Fig. t.21 Telangiectasias retinianas justafoveolares (OCT) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Fig. t.22 Telangiectasias retinianas justafoveolares (OCT) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e Dra. Sara Vaz-Pereira).



Rara. Anomalia retiniana hereditária. Bilateral. Habitualmente são isoladas.

GENÉTICA:

Transmissão autossómica dominante.

Deve-se à mutação do gene COL 4 A1, situado no cromossoma 13 (q34).

SINTOMAS:

A acuidade visual não está afectada até que possam ocorrer hemorragias maculares

SINAIS:

Caracterizadas pela presença de tortuosidades marcadas das arteríolas de 2ª e 3ª ordem, com aspecto em saca rolhas. Hemorragias intraretinianas superficiais intermitentes.

A rede venosa é normal.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Sistema vascular competente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Coartação aorta
- Hipermetropia com tortuosidades mistas.

EVOLUÇÃO:

Tendência a aumentar com a idade.

COMPLICAÇÃO:

Diminuição da AV por hemorragia macular.

TRATAMENTO:

Não há tratamento indicado.

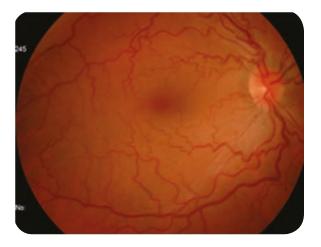


Fig. t.23 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)

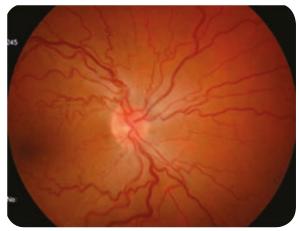


Fig. t.24 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)

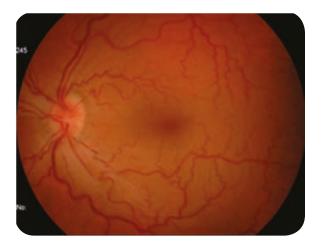


Fig. t.25 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (Retinografia)

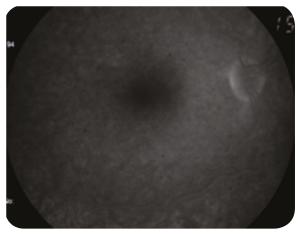


Fig. t.26 Tortuosidade arteriolar retiniana familiar. (AF)



ETIOLOGIA:

D. Fabry, S. Maroteaux-Lamy, macroglobulinémia, crioglobulinémia, leucemias e a D. Vaquez.

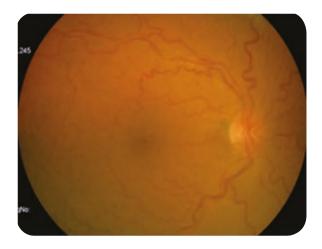


Fig. t.27 Tortuosidade vascular retiniana (Retinografia)

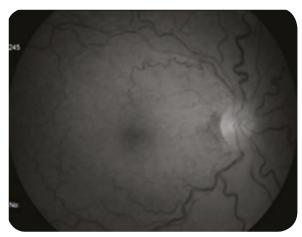


Fig. t.28 Tortuosidade vascular retiniana (Anerítica)

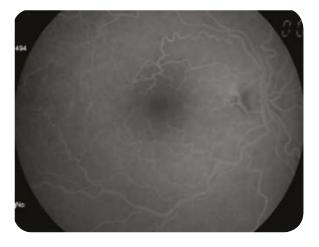


Fig. t.29 Tortuosidade vascular retiniana (AF)

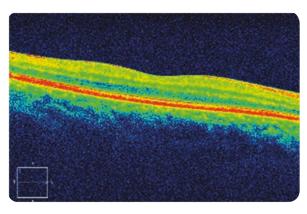


Fig. t.30 Tortuosidade vascular retiniana (OCT)



Há um número diverso de fármacos que causam toxicidade retiniana.

A toxicidade retiniana está relacionada com a

dose diária ou é secundária ao efeito cumulativo do fármaco. A toxicidade pode ser reversível ou permanente.

FÁRMACOS:

DISFUNÇÃO EPR:

- Tioridazina
- Clorpromazina
- Cloroquina e hidroxicloroquina
- Desferrioxamina
- Cisplatina e BCNU

ISQUÉMIA MACULAR:

- Gentamicina
- Amicacina

EDEMA MACULAR CISTÓIDE

- Epinefrina
- Latanoprost

RETINOPATIA CRISTALINA:

- Tamoxifen
- Cantaxantina

NEURITE ÓPTICA

Etambutol

SINTOMAS:

A diminuição da AV habitualmente é reversível após a descontinuidade da administração fármacos em alterações retinianas precoces.

CLÍNICA:

Apresentação clínica diversa, dependendo da camada retina envolvida.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Para detectar isquémia macular.

OCT: Evidencia alterações quísticas na mácula. ERG e EOG: Detecta uma disfunção da retina e EPR.

TIORIDAZINA:

É rara em doses menores que 800 mg/dia.

Causa atrofia e desorganização dos fotoreceptores, com uma perda secundária do EPRe coriocapilar. Nos estádios precoces, o fundo ocular é normal ou apresenta uma pigmentação granular. Em estádios tardios, ocorrem áreas circulares de perda EPR.

AF: Lesões efeito em janela.

CV: Constrição CV e escotomas paracentrais.

ETAMBUTOL

A neurite óptica induzida pelo etambutol é dose e duração dependente.

Incidência de 18% de neurite óptica em doentes que recebem mais de 35 mg/kg/dia.

O intervalo de tempo entre o início de terapia e efeitos tóxicos reportado em 3 a 5 meses.

CV: Escotoma central.

DESFERRIOXAMINA:

Altas doses causam perda AV, nictalopia e alterações pigmentares da mácula e periferia.

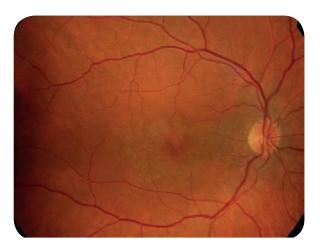


Fig. t.31 Toxicidade a Cloroquina (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

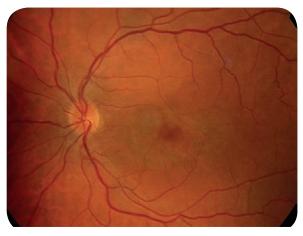


Fig. t.32 Toxicidade a Cloroquina (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

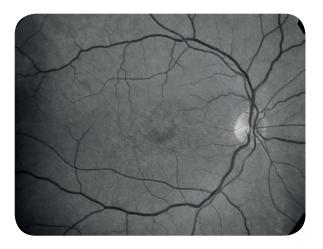


Fig. t.33 Toxicidade a Cloroquina (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

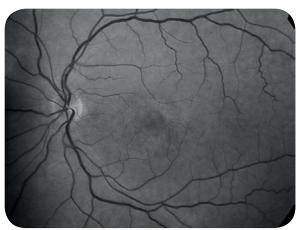


Fig. t.34 Toxicidade a Cloroquina (Anerítica) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

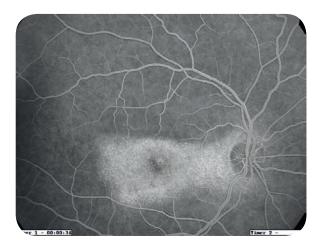


Fig. t.35 Toxicidade a Cloroquina (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

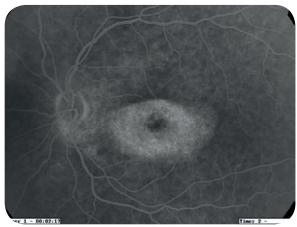


Fig. t.36 Toxicidade a Cloroquina (AF) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira).



Infestação ocular pelo Toxocara canis. Endémica nos cães e gatos. Agentes etiológicos: Toxocara canis e, mais raramente, Toxocaracatis.

No homem, a transmissão faz-se pela ingestão de alimentos contaminados. A larva atravessa os intestinos, atinge o sangue, até atingir os tecidos onde se reproduz⁵.

No globo ocular, a larva penetra por via sanguínea, atinge a coróide, a retina e o vítreo. A inflamação regride lentamente com a morte da larva.

HISTOPATOLOGIA:

Granulomas eosinófilos envolvidos por células epitelióides e células gigantes na retina ou no vítreo¹²¹.

SINTOMAS:

Diminuição da acuidade visual, miodesópsias, fotofobia, leucocória unilateral. Sem olhos vermelhos.

SINAIS:

Uveíte anterior mínima. Hialite que pode ser intensa.

FUNDO OCULAR:

A manifestação mais típica é o granuloma corioretiniano branco-acinzentado, sem hemorragia, localizado na periferia ou no polo posterior (frequentemente na área macular)^{122,123}. O tamanho varia de 0.7 a 6 mm.

Pregas retinianas ou bandas de tracção vítreas.

COMPLICAÇÕES

Membranas epiretinianas, descolamento da retina, cataratas, glaucoma neovascular, phthisis bulbi.

DIAGNÓSTICO:

Deve pensar-se em Toxocara diante duma inflamação posterior em crianças, unilateral e com granuloma.

MANIFESTAÇÕES ATÍPICAS:

Papilite, neuroretinite, pars planite, vasculite oclusiva.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Retinoblastoma, endoftalmite endógena, Toxoplasmose, D. Coats e retinopatia da prematuridade.

EXAMES COMPLEMENTARES:

Serologia positiva no soro e no vítreo.

Ecografia modo B: Massa hiperreflectiva, sólida, sem calcificações, nem corpos estranhos.

OCT: Localização da larva¹²⁴: Pesquisa de membrana epiretiniana.

Não há hipereosinofilia sanguínea.

TRATAMENTO:

Não há tratamento curativo.

O tratamento médico é ineficaz na larva intraocular. A sua progressão continua.

Os corticosteróides sistémicos associados a antihelmínticos como o Albendazol, limitam a hialite e a formação da membrana epiretiniana. A extracção cirúrgica da larva é impossível.

Prevenção com medidas de higiene.

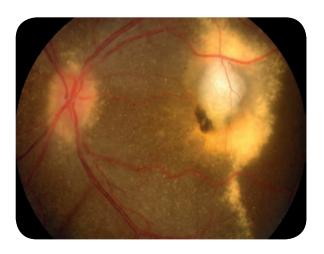


Fig. t.37 Retinocoroidopatia a Toxocara (Retinografia)

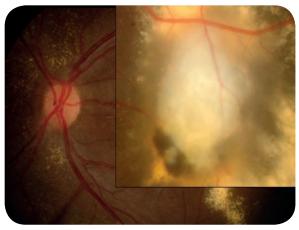


Fig.t.38 Retinocoroidopatia a Toxocara (Retinografia)

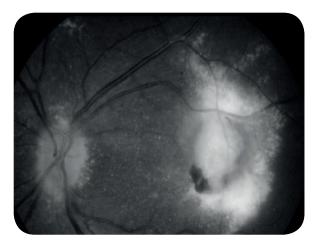


Fig. t.39 Retinocoroidopatia a Toxocara (Anerítica)



Fig. t.40 Retinocoroidopatia a Toxocara (AF)



Fig. t.41 Retinocoroidopatia a Toxocara. Circulação colateral (AF)

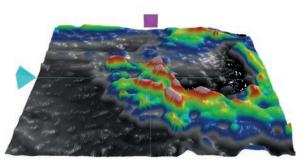


Fig. t.42 Retinocoroidopatia a Toxocara (OCT)

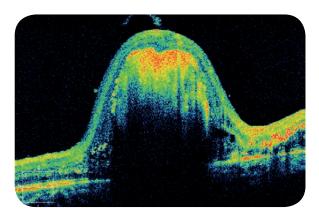


Fig. t.43 Retinocoroidopatia a Toxocara (OCT)

OXOPLASMOSE

Infecção, congénita ou adquirida, com Toxoplasma gondii.

É usualmente uma manifestação recorrente da doença congénita.

É a infecção a protozoários mais comum e a causa mais frequente de retinite necrotizante focal.

2/3 das toxoplasmoses oculares serão de origem adquirida¹²⁵.

PATOGÉNESE:

Transmissão a partir da ingestão de oócitos a partir de gatos ou via transplacentária materna.

O parasita atinge o globo ocular, a infecção progride para a retina e coróide e produz a corioretinite.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição da AV (em 90% dos casos).

SINAIS:

Lesão retiniana branco-amarelada unilateral com vitrite adjacente.

Uma lesão esbranquiçada sobre o disco óptico associada a uma hialite deverá fazer suspeitar do diagnóstico, mesmo sem a presença duma lesão

corioretiniana evocadora¹²⁷.

Pode ocorrer um descolamento neurosensorial da retina.

Uma cicatriz hiperpigmentada pode estar presente adjacente à lesão.

Vasculite localizada e hemorragias retinianas associadas.

ACHADOS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Papilite, irite granulomatosa moderada e esclerite.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação em áreas de retinite e hiperfluorescência tardia do n. óptico.

PROGNÓSTICO:

É favorável na maioria dos casos.

TRATAMENTO:

Clássicamente uma terapia com pirimetamina, sulfadiazina, ácido fólico e corticóides.

A duração do tratamento deverá ser em função da evolução.

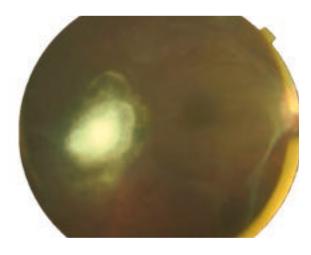


Fig. t.44 Toxoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes)

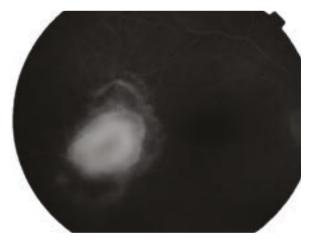


Fig. t.45 Toxoplasmose (AF) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes)

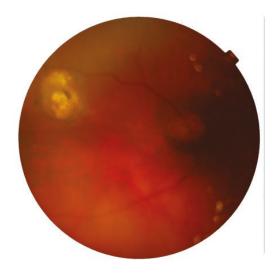


Fig. t.46 Toxoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Marta Guedes)

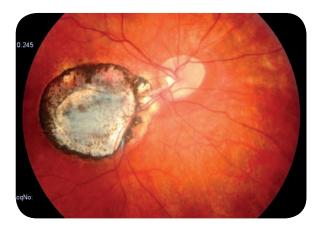


Fig. t.47 Toxoplasmose congénita (Retinografia)

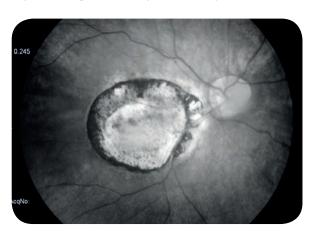


Fig. t.49 Toxoplasmose congénita (Anerítica)

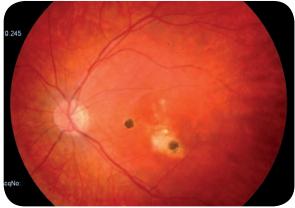


Fig. t.48 Toxoplasmose congénita (Retinografia)

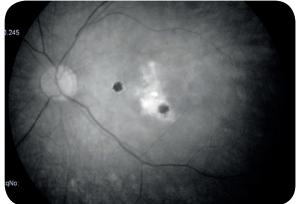


Fig. t.50 Toxoplasmose congénita (Anerítica)



Fig. t.51 Toxoplasmose congénita (AF)



Fig.t.52 Toxoplasmose congénita (AF)

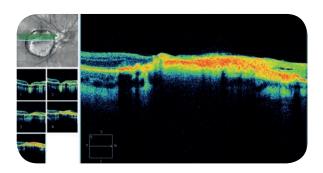


Fig. t.53 Toxoplasmose congénita (OCT)

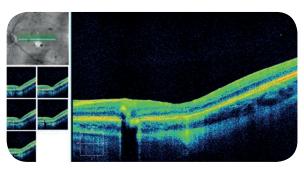


Fig. t.54 Toxoplasmose congénita (OCT)



Fig. t.55 Retinite focal na Toxoplasmose congénita (Retinografia)



Fig. t.56 Toxoplasmose congénita (AF)

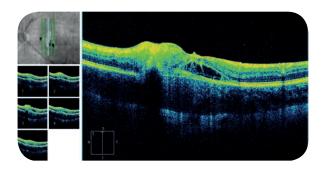


Fig. t.57 Toxoplasmose congénita (OCT)

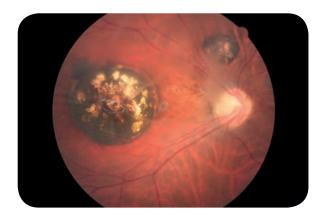


Fig. t.58 Toxoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)

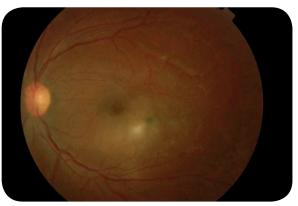


Fig. t.59 Toxoplasmose (Retinografia) (Foto cedida pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Pode ser um traumatismo directo ou indirecto.

A) TRAUMATISMO DIRECTO

Uma lesão directa do nervo óptico por um traumatismo penetrante raramente é tratável. A perda de visão é súbita e irreversível.

Avulsão parcial ou completa do n.óptico.

B) TRAUMATISMO INDIRECTO

Uma lesão do n.óptico ocorre em cerca de 4% de

doentes com fracturas da órbita.

Walsh diferenciou em lesões primárias e secundárias. Os mecanismos de lesões primárias incluem hemorragias n.óptico ou da sua bainha, lacerações do n.óptico ou da sua bainha e necrose pós contusão do n.óptico. Os mecanismos secundários de lesão do n.óptico incluem o edema n.óptico e a necrose por obstrucção vascular e a

compressão dos vasos sanguíneos.

TRATAMENTO:

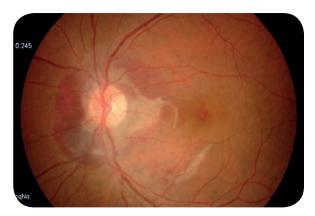


Fig. t.60 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroidea (Retinografia)



Fig. t.62 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroidea (Anerítica)

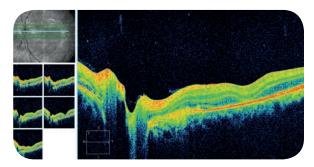


Fig. t.64 Hiperreflectividade das camadas internas e do e cicatriz da ruptura coroidea (OCT)

Em caso de fractura do canal óptico, pode ser efectuada uma descompressão cirúrgica. Corticóides sistémicos.



Fig. t.61 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroidea (Retinografia)

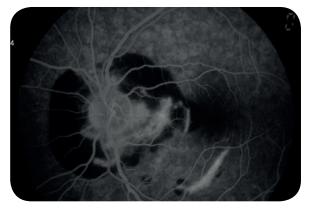


Fig. t.63 Hemorragias extensas peripapilares, associadas a Edema Berlin e ruptura coroidea (AF)



Fig. t.65 Status pós 2 meses. Cicatrizes peripapilares (Retinografia)

UBERCULOSE OCULAR

Patologia rara, causada pelo Mycobacterium tuberculosis. Afecta 1 a 2% de pacientes com doença activa.

A tuberculose ocular pode ser primária (quando o globo ocular é a porta de entrada) e secundária (em caso de disseminação hematogénea).

A prevalência do atingimento ocular varia entre 1 a 50%, entre os pacientes com tuberculose^{127,128}.

SINTOMAS:

A manifestação clínica é variada. Visão desfocada, floaters, dor e fotofobia.

SINAIS:

Segmento anterior: queratoconjuntivite flictenular, queratite intersticial, uveíte granulomatosa, esclerite.

Segmento posterior: Uveite posterior, granulomas coróide e vasculite retiniana.

A apresentação mais comum é a coroidite disseminada. Os tubérculos coroideos podem ser os sinais mais precoces da doença disseminada. Número variável. Tamanho variável de 0,5 a 3 mm. Coloração amarelada, esbranquiçada ou acinzentada. Bordos mal definidos.

A 2ª apresentação mais comum é o tubérculo simples, também chamado coroidite focal, que ocorre no polo posterior. Aspecto de massa coroidea, que pode medir 4 mm diâmetro, tipicamente elevada e associada a descolamento retina seroso.

Podem estar presentes um abcesso subretiniano e uma estrela macular.

O atingimento retiniano isolado é raro. Habitualmente é uma extensão do atingimento coroideu ao tecido retiniano.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Lesões híper ou hipofluorescentes em tempos precoces. Impregnação tardia.

ECOGRAFIA: Massa elevada, com ausência de ecos esclerais.

COMPLICAÇÃO: NVSR

TRATAMENTO:

Tratamento sistémico com Isoniazida, rifampicina, pirazinamida e estreptomicina ou etambutol por 6 a 9 meses.

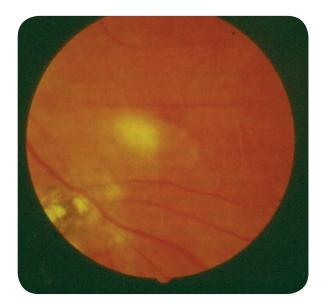


Fig t.66 Granuloma coroideu na Tuberculose ocular (Retinografia)



Figt.67 Granuloma coroideu na Tuberculose ocular (Retinografia)

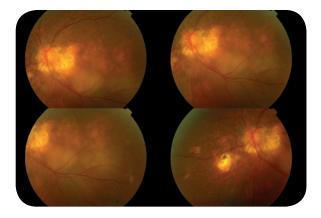


Fig. t.68 Tuberculose ocular (Retinografias) (Fotos cedidas pela Dra. Sara Vaz-Pereira).

UFOS VÍTREORETINIANOS

Conhecidos como tecido granular.

Consistem em pequenas áreas de degenerescência gliótica da retina periférica, associados com tracção vítrea.

EPIDEMIOLOGIA:

Patologia muito comum. Frequentemente bilaterais.

Causa de DR em menos de 1% da população.

SINTOMAS:

Assintomáticos, a não ser que originem DR. Podem originar fotópsias devido à tracção vítrea.

SINAIS:

Consiste em pequenas áreas de tracção vítrea focal, que produzem uma pequena elevação baça, irregular e pequena. Apresentam uma pigmentação ao redor. Solitários ou múltiplos.

A localização mais comum é posterior à ora serrata. Tipos clínicos:

- não quísticos (< 0,1 mm. São projecções internas).
- quísticos (> 0.1 mm. São projecções nodulares de tecido retiniano)
- Tracção zonular

A tracção vítrea está usualmente presente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Rasgadura retina
- Snowball

EVOLUÇÃO:

Permanecem habitualmente estacionárias em tamanho e número.

COMPLICAÇÕES:

Buracos retinianos

Descolamento da retina (só em 0,28% dos casos).

TRATAMENTO:

Não é requerido tratamento profiláctico.

UMORES VASOPROLIFERATIVOS DA RETINA

Ou massas telangiectásicas periféricas.

É uma lesão gliovascular, rara, que ocorre em indivíduos sãos.

São lesões benignas periféricas, sólidas, de natureza glial, na superfície da qual se observam telangiectasias retinianas, que podem provocar uma exsudação lipídica maciça que pode atingir o polo posterior.

IDADE DE APRESENTAÇÃO:

A doença inicia-se entre os 40 e os 60 anos de idade, por uma diminuição da acuidade visual habitualmente resultado duma exsudação macular.

HISTOPATOLOGIA:

Controversa^{129, 130}. Massa intraretiniana glial, benigna, pouco vascularizada. As telangiectasias ocorrem em resposta à proliferação glial.

CLÍNICA:

Presença duma massa subretiniana ou retiniana, solitária, preferencialmente localizada na periferia retiniana inferior, diante do equador, de coloração amarelo-rosada ou alaranjada, profusamente vascularizada, com telangiectasias retinianas à superfície, bem caracterizada pela AF.

São responsáveis por uma exsudação lipídica intra e subretiniana, e eventualmente por um descolamento da retina associado.

Ausência de vasos nutritivos dilatados, que se observam na D. von Hippel-Lindau.

TIPOS CLÍNICOS:

- Tumores vasoproliferativos retinianos idiopáticos ou primários (a forma mais frequente). Define-se pela ausência de doenças oculares associadas.
- Tumores vasoproliferativos retinianos secundários (associam-se com doenças retinovítreas, particularmente uveítes

posteriores).

COMPLICAÇÕES:

- Os exsudados lipídicos podem ocupar a retina inferior e acumular-se na área macular.
- Membrana epiretiniana
- Edema macular cistóide
- Hemorragia vítrea.
- Fibrose epiretiniana
- Descolamento exsudativo da retina.

ETIOLOGIA:

Habitualmente são idiopáticas.

Podem ser secundárias à:

- Pars planite, por proliferação de neovasos intraretinianos de forma glomerular.
- Neurofibromatose
- Complicação tardia duma identação escleral, por descolamento da retina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

• D. Coats

EVOLUÇÃO:

Sem tratamento, ocorre uma hemorragia vítrea grave, descolamento exsudativo da retina, rubeosis iridens e glaucoma neovascular.

PROGNÓSTICO:

Muito reservado, sobretudo se existir maculopatia.

TRATAMENTO:

Radioterapia por placa radioactiva, ressecção transescleral, endoressecção, terapia fotodinâmica, antiVEGF e Infliximab.

Fotocoagulação laser das telangiectasias responsáveis pela exsudação.

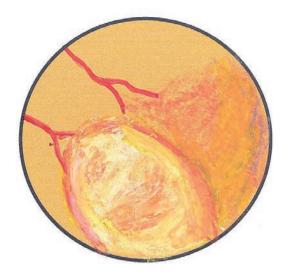


Fig. t.69 Tumor vasoproliferativo

VEITE POSTERIOR

A inflamação intraocular do segmento posterior (inflamação da retina e da coróide) é uma afecção ocular grave, que pode comprometer a acuidade visual a curto ou longo prazo.

A inflamação do segmento ocular posterior pode ser consequência de afecções inflamatórias, infecciosas, tumorais e sistémicas. No caso de doenças sistémicas, o atingimento ocular pode ser o dado revelador da doença.

O diagnóstico de uveite posterior pode ser difícil. É necessário colocar as diferentes hipóteses diagnósticas e estabelecer uma estratégia diagnóstica. O Síndrome de manchas brancas múltiplas evanescentes tem habitualmente um bom prognóstico, porque tem uma resolução espontânea. Contudo, alguns casos de MEWDS podem ser facilmente confundidos com o estádio inicial de coroidite serpiginosa, que tem um prognóstico muito pior³¹.

A estratégia diagnóstica envolve sempre uma anamnese, um exame clínico rigoroso e os exames complementares de diagnóstico, os quais nunca deverão ser entendidos separadamente. Como exemplo, um doente com positividade para o Ag HLA A29, não significa que o doente tenha uma Retinopatia Birdshot, nomeadamente se o exame clínico não corresponder.

CLASSIFICAÇÃO ANATÓMICA:

Com base na localização anatómica relativamente ao local primário da inflamação:

- -UVEITE ANTERIOR inflamação intraocular do segmento anterior.
- UVEITE POSTERIOR E UVEITE INTERMÉDIA
- inflamação intraocular do segmento posterior.
- PANUVEITE inflamação combinada do segmento anterior e posterior.

As uveites posteriores podem subdividir-se em coroidites, retinites e corioretinites.

BIOMICROSCOPIA

- CORNEA
- úlceras superficiais (herpes)
- infiltrados estroma
- precipitados retro descemet (largos, sinónimos de uveites granulomatosas)
- Tyndall
- ÍRIS
- nódulos (sarcoidose) (Busacca, pequenos acinzentados na superfície anterior íris e Koeppe, esbranquiçados no rebordo pupilar).
- CRISTALINO (catarata subcapsular posterior, induzida pela uveite posterior e pela corticoterapia).
- VITREO Vitrite (secundária à ruptura da barreira hematoretiniana, induzida pela inflamação da retina e da coróide).
- RETINA apreciação da superfície da retina, em relevo e as lesões corioretinianas.

CLÍNICA:

As uveites posteriores podem apresentar um ou mais dos seguintes aspectos clínicos:

- VITRITE infiltrados celulares no vítreo.
- VASCULITE RETINIANA inflamação dos vasos sanguíneos retinianos.
- INFILTRADOS DE CÉLULAS INFLAMATÓRIAS NA CORÓIDE OU CORIORETINIANAS – lesões esbranquicadas ou branco-amareladas.
- EDEMA, localizado na mácula (edema macular cistóide) ou do nervo óptico (edema disco óptico), ou difuso, produzindo um descolamento retina exsudativo.

ETIOLOGIA:

Podem ser causadas por um espectro variado de etiologias, como bactérias, vírus, fungos, parasitas, doenças imunes, trauma. Em muitos casos, no entanto, a causa é desconhecida (idiopática). Podem ser classificadas etiologicamente, de maneira diferente: - infecciosa ou não infecciosa

- aguda ou crónica
- endogena ou exógena
- anterior/média/posterior

a) CLASSIFICAÇÃO CRONOLÓGICA¹³¹:

UVEITE AGUDA (início súbito e duração inferior a 3 meses):

- Retinite necrosante herpética
- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
- Toxoplasmose
- Síndrome manchas brancas evanescentes
- Epiteliopatia em placas
- Coroidite Serpiginosa
- Endoftalmite

UVEITE CRÓNICA:

- RetinocoroidopatiaBirdshot
- Endoftalmite crónica
- Oftalmia simpática
- Coroidite multifocal
- Parsplanite

b) CLASSIFICAÇÃO SEGUNDO O FOCO DE PARTIDA:

- * UVEÍTES ENDÓGENAS (idiopáticas ou sintomáticas de doença sistémica)
- -Sarcoidose
- -MEWDS
- -Coroidite multifocal
- -Corioretinite Birdshot
- -Retinite interna ponteada
- -Epitelite pigmentar aguda
- -Neuropatia macular aguda
- -Coroidite serpiginosa
- -Epiteliopatia em placas
- -Histoplasmose
- -Neuroretinite difusa subaguda
- * UVEÍTES EXÓGENAS
- PARASITOSES
 - Toxoplasmose
 - Toxocara canis
 - Helmintíase
 - Oncocercose
 - Cysticercose
- VIRAIS

- CMV
- -Herpes simplex
- -Herpes zoster
- -Vírus Epstein-barr
- -Rubéola
- -Hepatite
- -HIV

-FUNGICAS

- -Histoplasmose
- -Candidíase
- -Aspergilose

-BACTERIANAS

- -Tuberculose
- -Sifilis
- -Lepra
- -Brucelose
- -Borreliose
- -Leptospirose -Rickettsioses
- c) ETIOLOGIA SEGUNDO A LOCALIZAÇÃO

ANATÓMICA:

PARS PLANA:

- -Não infecciosos
 - parsplanite
 - sarcoidose
 - esclerose múltipla
- Infeciosos
- Toxocaríase

VÍTREO:

- Não infecciosos
 - Vitrite idiopática
 - Linfoma ocular
 - Sarcoidose
- Infecciosos
- Endoftalmite
- HTLV-1
- D.Lyme

RETINA

- Não infecciosos
 - Sarcoidose
 - D.Behçet´s
- Infecciosos
- Toxoplasmose
- Cytomegalovírus
- Necrose retiniana aguda
- Necrose retiniana externa progressiva.

VASOS RETINIANOS:

- Não infecciosos
 - Vasculite retiniana

idiopática

- D.Behçet's
- Sarcoidose
- Infecciosos
- C.M.V.
- Sífilis
- D.Lyme

EPR/COROIDE:

- Não infecciosos
 - EPPMPA
 - Coroidite multifocal idiopática
 - Outros síndromes white dots.
- Infecciosos
- Histoplasmose ocular
- Neuroretinite subaguda unilateral difusa.

d) CLASSIFICAÇÃO SEGUNDO ACHADOS OCULARES OU ASSOCIADOS A DOENÇA SISTÉMICA

- 1) Doenças com achados oculares característicos
- Infecciosos
- Toxoplasmose
- Retinite viral
- Não infecciosos
- Parsplanite
- Coroidite serpiginosa
- Histoplasmose ocular
- Oftalmia simpática

Doença sistémica, com achados oculares que podem confundir-se com uma doença ocular primária

- Infecciosos
- Coroidite multifocal, por Tuberculose miliar
- Doença Lyme
- Não infecciosos
- Sarcoidose
- L.E.D
- Esclerose Múltipla
- 2) Doenças em que é necessário a presença de sinais e sintomas sistémicos para estabelecer o diagnóstico
- D.Behçet´s
- S.Vogt-Koyanagi-Harada

e) CLASSIFICAÇÃO EM TERMOS DE IDADE DO

DOENTE

- IDADE INFERIOR A 16 ANOS
- Retinocoroidite a Toxoplasmose
- Toxocaríase
- Heterocromia iridiana de Fuchs
- Pars planite
- eliminar as falsas uveites (Retinoblastoma, Coats)
- ADULTO JOVEM
- Todas as etiologias são possíveis.
- IDADE SUPERIOR A 65 ANOS
- Retinopatia Birdshot
- Tuberculose
- Retinite viral
- Toxoplasmose
- -eliminar as falsas uveites (linfoma, endoftalmite pós cirurgia, catarata)

F) CLASSIFICAÇÃO PERANTE UMA CORIORETINITE

• FOCO CORIORETINIANO

UNILATERAL

- Toxoplasmose
- Toxocaríase
- Tuberculose
- Pseudo-Histoplasmose
- FOCOS CORIORETINIANOS

MÚLTIPLOS

- A) Na mesma zona
 - Toxoplasmose recidivante
- B) Na média periferia
 - Sarcoidose
 - Coroidite multifocal idiopática
 - Sífilis

- Tuberculose

FOCOS CORIORETINIANOS OU

COROIDEUS

- Sarcoidose
- R. Birdshot
- sífilis
- Tuberculose
- MEWDS
- RETINITE
- -Retinite viral
- -Sífilis
- -D. Behçet
- EPPMA

EPIDEMIOLOGIA:

As uveítes são a 4ª causa mais comum de cegueira

nos países desenvolvidos.

As uveites posteriores são responsáveis por 10% do total de cegueira nos países desenvolvidos (devido a edema macular, cicatriz macular, descolamento retina e atrofia óptica)¹³².

A causa primária de perda visão na uveíte é geralmente o edema macular cistóide.

SINTOMATOLOGIA:

A diminuição da visão pode ser aguda ou gradual. Floaters. Fotofobia

Outros sintomas: flash luminoso, metamorfópsias, micrópsia, macrópsia, escotomas, desconforto ocular, dor ocular grave é rara.

SINAIS:

Os quadros clínicos comuns de uveíte posterior são:

- VITRITE
- VASCULITE RETINIANA
- COROIDITE (infiltrados inflamatórios coroideus multifocais)

VASCULITE RETINIANA

Pode ser:

- PERIFÉRICA (PRÉ-EQUATORIAL)
- POSTERIOR (PÓS-EQUATORIAL)
- CENTRAL (LOCALIZADA SÓ NO DISCO ÓPTICO)

SINTOMAS:

- PERIFÉRICA habitualmente é assintomática até que desenvolva complicações como as hemorragias vítreas.
- POSTERIOR Apresenta perda súbita de visão, afectando metade do campo visual. . Os defeitos C.V. são tipicamente altitudinais. A visão central é afectada se a mácula for afectada.
- CENTRAL Assintomática nos estádios precoces da doença.

SINAIS:

A câmara anterior tem poucas células.

- PERIFÉRICA Os vasos retinianos periféricos estão embainhados. Podem estar presentes hemorragias perivasculares. A retina periférica surge "isquémica", o que é um elemento de mau prognóstico.
- POSTERIOR A vasculite retiniana apresenta-se frequentemente como uma alteração oclusiva venosa afectando um ramo principal e

sendo acompanhada por uma dilatação venosa.

• CENTRAL – edema do disco óptico, dilatação venosa, hemorragias retinianas e manchas algodonosas.

VITRITE

Também chamadas inflamações do corpo vítreo. Caracteriza-se pela presença de células inflamatórias e exsudados proteicos na cavidade vítrea.

SINTOMAS:

- Moscas volantes, sem diminuição da acuidade visual.
- Visão enevoada quando as opacidades vítreas são suficientemente grandes.
- Assintomáticos
- Perda visão Na maioria dos casos de vitrite, a visão enevoada não é importante, ou poderá ser apenas intermitente ou postural. SINAIS:
- Opacidades vítreas finas.
- VITRITE ANTERIOR- é uma condição em que há um predomínio no espaço retrocristalino.
- VITRITE POSTERIOR é uma condição caracterizada por um infiltrado celular difuso, no vítreo cortical.

EXAMES COMPLEMENTARES:

O diagnóstico é habitualmente clínico, baseado na história clínica e no exame do fundo ocular. Poderão ser necessários exames laboratoriais para a exclusão de causas infecciosas.

AF: Para detectar infiltrados retinianos e coroideus. Edema n. óptico. Confirmar a presença de neovascularização.

ICG: Para avaliação da extensão da doença inflamatória coroideia ECOGRAFIA: Para documentar a extensão da doença.

BIÓPSIA: A biopsia da conjuntiva bulbar é útil no diagnóstico de sarcoidose.

TRATAMENTO:

O tratamento duma uveite posterior pressupõe uma colaboração multidisciplinar.

Deverá ser pesquisada uma doença sistémica ou infecciosa, de modo a ser prescrito um tratamento específico, antes da prescrição de corticosteróides. Corticoterapia local tópica.

Corticoterapia sistémica, inicialmente em altas doses (Solumedrol ou prednisona com doses de 1 mg/kg/dia), diminuir depois lentamente, num

plano terapêutico de 6 meses ou mais.

Discutir a prescrição dum imunomodulador (interferon alfa) ou dum imunosupressor.

PRECAUÇÕES A TER ANTES DA INSTITUIÇÃO DO TRATAMENTO COM CORTICOSTERÓIDES

- 1) ELIMINAR UMA INFECÇÃO SISTÉMICA (tratamento específico primeiro)
- 2) ELIMINAR UMA ETIOLOGIA INFECCIOSA (tratamento especifico primeiro)
- Toxoplasmose
- Tuberculose
- Sífilis
- Infecção viral herpética
- 3) Precaução no doente diabético, psiquiátrico

COMPLICAÇÕES:

São numerosas e podem comprometer a acuidade visual.

As complicações da uveite posterior são essencialmente secundárias à inflamação crónica São essencialmente:

- edema macular cistóide (ocorre particularmente na Corioretinopatia Birdshot, Vasculite retiniana crónica, pars planite e sarcoidose).
- -membrana epiretiniana

- papilite
- inflamação arterial, venosa ou capilar oclusiva
- neovascularização pré-retiniana ou subretiniana
- catarata
- glaucoma

ERROS A NÃO COMETER NUMA UVEITE POSTERIOR

- Desconhecer uma causa infecciosa
- Prescrever exames diagnósticos exaustivos, sem pesquisar devidamente a anamnese e exame objectivo rigoroso.
- Estabelecer o diagnóstico de uveite anterior, sem pesquisar o fundo ocular.
- Introduzir corticosteróides, sem fazer exames laboratoriais primeiro.
- Tratar o doente com doses baixas de corticosteroides, ou tratar com doses muito altas e diminuir rapidamente.
- Não verificar os sinais de gravidade de uveite posterior
- edema macular cistóide
- vasculites retinianas
- retinites
- vitrite
- Não pesquisar uma pseudo-uveite



Fig. u.1 Uveíte posterior idiopática (Retinografia)



Fig. u.2 Uveíte posterior (Retinografia)

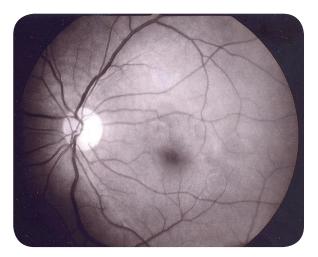


Fig. u.3 Uveíte posterior (Anerítica)

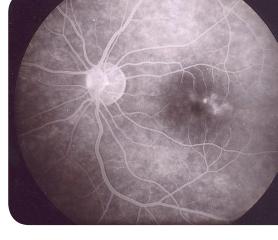
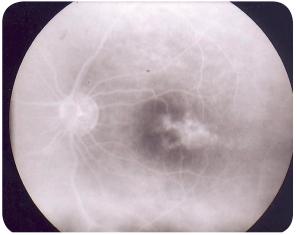


Fig. u.4 Uveíte posterior idiopática (AF)

OCT Image



Scans Used: 1, 2, 3, 4, 5, 6

Fundus Image

Fig. u.5 Uveíte posterior idiopática (AF)

Fig. u.6 Uveíte posterior (OCT)

ASCULITE

Correspondem por definição a numa inflamação da parede dos vasos sanguíneos retinianos. Integram-se habitualmente no quadro clínico das uveítes posteriores.

Trata-se dum atingimento das veias retinianas, das veias e artérias, ou só das artérias retinianas.

A vasculite ocular pode ocorrer como uma entidade isolada ou como uma parte de outra doença ocular ou sistémica.

As vasculites associadas com doenças sistémicas podem ser imune mediadas ou secundárias a infecções ou neoplasias. É imperativo eliminar uma causa infecciosa. As causas paraneoplásicas ou tóxicas são raras^{133,134}.

Ocorrem mais frequentemente em pacientes jovens. Predomínio do sexo feminino.

CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA:

- Infecciosa ou n\u00e3o infecciosa.
- Arterial, venosa e arterial e venosa
- Uni ou bilateral
- Polo posterior ou periferia da retina
- Focal, segmentar e difusa
- Oclusiva, activas com difusão e limitada às paredes.

PATOLOGIAS ASSOCIADAS COM VASCULITE:

Doenças auto-imunes

- Sarcoidose
- Poliarterite nodosa
- LES
- Granulomatose Wegener
- Esclerose múltipla
- D. Behçet
- D. Crohn, colite ulcerosa

Doenças infecciosas

- Sífilis
- Tuberculose
- D. Lyme

- D. Whiple
- Enoftalmite bacteriana
- Toxoplasmose
- Retinite viral
- Endoftalmite fungos

SINTOMAS:

Floaters. Fotópsia. Défice visão cromática.

SINAIS:

A vasculite activa pode envolver arteríolas ou vénulas e podem ocorrer com ou sem inflamação significativa do vítreo.

A vasculite pode ser evidente como um infiltrado perivascular macio esbranquiçado, de bordos fluos na fase activa, difuso ou localizado. Está associada uma anomalia do calibre vascular.

Se as arteríolas estiverem envolvidas ocorrem manchas algodonosas e áreas de isquémia retiniana visiveis como áreas opacas.

Se as vénulas estiverem envolvidas, estão associadas hemorragias retinianas, edema da retina e anomalias microvasculares como telangiectasias e microaneurismas.

A inflamação frequentemente pode ocluir os vasos sanguíneos.

VASCULITE RETINIANA IDIOPÁTICA

São raras. Atingem os jovens com idade < 40 anos. Não há predomínio ligado ao sexo, excepto a D. Eales, onde há um predomínio no sexo masculino. O atingimento é ocular (sem sinais sistémicos) e a vasculite é isolada.

Quadros clínicos de vasculites retinianas idiopáticas: D. Eales, vasculites hemorrágicas multifocais, S. IRVAN, S. Susac.

ASSOCIAÇÕES OCULARES:

• D. Eales

V Vasculite

- Pars planite
- Coroidopatia Birdshot
- D. Coats
- IRVAN

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Impregnação de contraste periarterial e perivenoso. Evidência de oclusão vascular.

PROGNÓSTICO:

O prognóstico visual é variável em função da causa e das manifestações inflamatórias associadas (hialite, edema macular cistóide).

COMPLICAÇÕES:

Oclusões vasculares.

TRATAMENTO:

Eliminar uma causa infecciosa diante duma inflamação ocular, qualquer que seja a sua localização.

Uma vez controlada a infecção ocular, os corticóides são utilizados para limitar as lesões teciduais provocadas pela reacção inflamatória. Agentes citotóxicos (Clorambucil, metotrexato e azatioprina).



Fig. v.1 Vasculite retiniana (Retinografia)

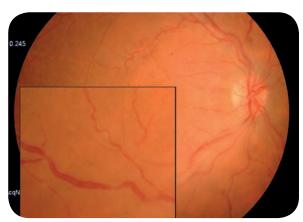


Fig. v.2 Vasculite retiniana (Retinografia)

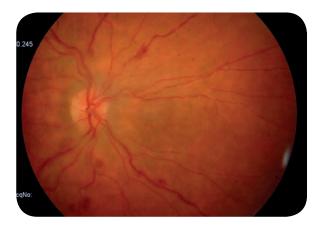


Fig. v.3 Vasculite retiniana (Retinografia)

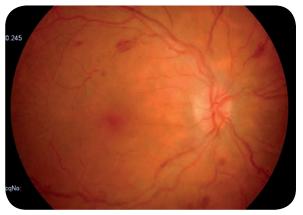


Fig. v.4 Vasculite retiniana (Retinografia)

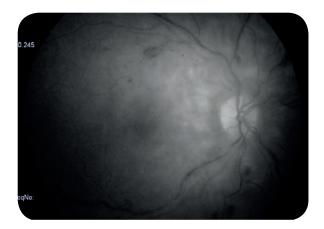


Fig. v.5 Vasculite retiniana (Anerítica)

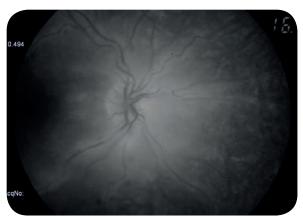


Fig. v.6 Vasculite retiniana (Anerítica)

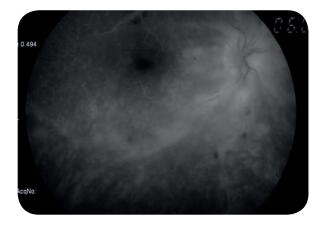


Fig. v.7 Vasculite retiniana (AF)

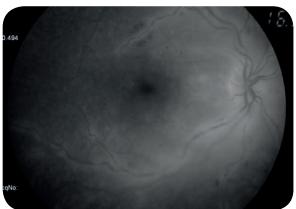


Fig. v.8 Vasculite retiniana (AF)



Consiste numa anomalia hemorrágica idiopática da mácula.

Também chamado Síndrome hemorrágico uveal posterior.

Os vasos sanguíneos coroideus superficiais

constituem uma rede dilatada e com múltiplas protuberâncias terminais, de aspecto polipoidal⁴⁴.

EPIDEMIOLOGIA:

Afecção da rede vascular coroidea interna.

Representam uma forma de NVSR, mas com clínica e prognóstico visual diferente das outras formas de NVSR.

Não há predilecção sexual.

Predilecção por indivíduos de raça pigmentada. A idade de apresentação inicial é menor do que na DMI

Bilateral usualmente, mas assimétricas.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA INICIAL:

Em idade avançada, surge uma diminuição da AV súbita e unilateral.

SINTOMAS:

Diminuição e distorção da visão em caso de atingimento macular.

SINAIS:

Descolamentos serohemáticos crónicos recorrentes da retina e EPR.

Aspecto alaranjado ou avermelhado das lesões polipoidais ou esferoidais.

Clássicamente não há a presença importante de drusens.

Localização preferencial peripapilar, mas podem ocorrer na periferia ou mácula.

Se as lesões polipoidais são muito grandes, o EPR é fino e atrófico.

2 formas clínicas⁴⁴:

 Forma exsudativa: DEP seroso e descolamento seroso da retina, associados a depósitos lipídicos intraretinianos. • Forma hemorrágica: DEP hemorrágico e hemorragia subfoveal.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

HTA é um factor importante associado com a evolução e gravidade da VCP e perda de visão.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: A fluorescência da coriocapilar bloqueia as lesões vasculares.

ICG: Permite a melhor visualização das lesões activas e dos componentes vasculares.

OCT: Lesão com bordos agudos, "dome-shaped", opticamente vazia, com sombra posterior.

ERG multifocal é um exame usado para o followup da membrana neovascular coroidea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DMI
- CRCS
- DEP

PROGNÓSTICO:

O prognóstico é bom em 50% dos casos.

As lesões serohemáticas reabsorvem espontaneamente, sem progressão para a proliferação fibrosa.

Em contraste, as lesões vasculares continuam a crescer. Desenvolvem cicatrização fibrovascular.

TRATAMENTO:

Fotocoagulação laser considerada. Injecções intravítreas de anti-VEGF.

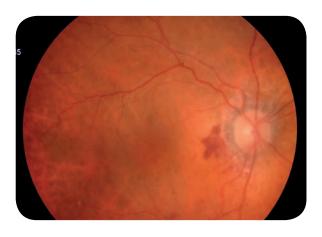


Fig. v.9 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Retinografia)

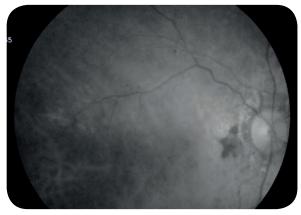


Fig. v.10 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Anerítica)

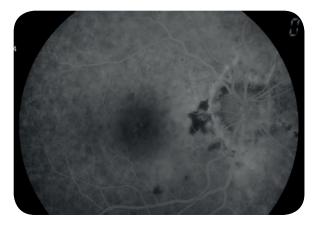


Fig. v.11 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (AF)



Fig. v.12 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (ICG)



Fig.v.13 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (ICG)

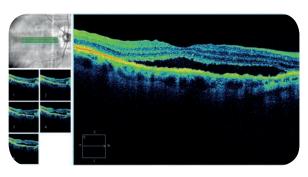


Fig. v.14 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática, com descolamento seroso retina (OCT)

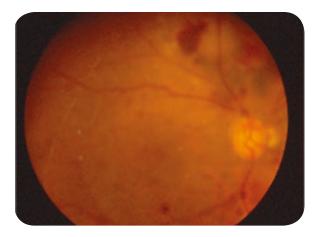


Fig. v.15 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Retinografia) (Fotos cedidas pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz).

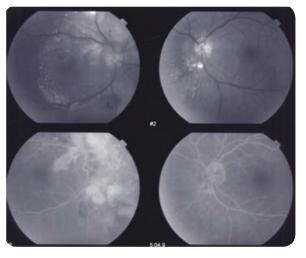


Fig. v.16 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Anerítica e angiografia fluoresceínica)) (Fotos cedidas pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz)



Fig. v.17 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz).

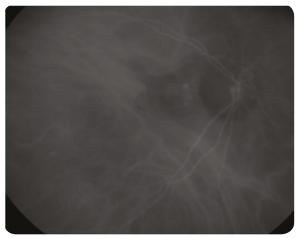


Fig. v.18 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (ICG) (Foto cedida pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz)

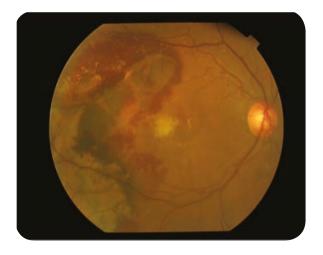


Fig. v.19 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Retinografia) (Foto cedida pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz)

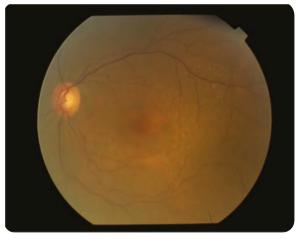


Fig. v.20 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (Retinografia)(Foto cedida pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz).



Fig. v.21 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (ICG) (Foto cedida (Foto cedida pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz).



Fig. v.22 Vasculopatia coroidea polipoidal idiopática (ICG) pelo Dr. Fernando Trancoso Vaz)



É uma distrofia vítreoretiniana hereditária. Patologia autossómica dominante

SINTOMAS:

Nictalopia, perda progressiva CV.

SINAIS

Anomalias vítreas, atrofia progressiva EPR na retina periférica e descolamento retina regmatógeneo e

traccional combinados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

ERG: Disfunção cones e bastonetes.

PROGNÓSTICO:

20% resultam em cegueira, devido ao descolamento retina.

ITREORETINOPATIA EXSUDATIVA FAMILIAR

Descrita pela primeira vez em 1969, por Criswick e Schepens.

Caracteriza-se por um défice de desenvolvimento dos capilares retinianos periféricos que origina uma neovascularização intraretiniana periférica temporal, uma exsudação lipídica maciça e um descolamento exsudativo da retina e traccional.

PATOGENIA:

Desconhecida.

GENÉTICA:

Patologia hereditária. Forte penetrância na sua forma dominante.

Descritos vários tipos de transmissão: recessiva ligada ao X, autossómica dominante e autossómica recessiva

O 1º gene identificado foi o gene da Doença de Norrie NDP, responsável pela forma recessiva ligada ao X.

As mutações do gene FRIZZLED-4 (FZD4), localizado no 11q13-q23 representam 20% das formas autossómicas dominantes

IDADE DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA:

A idade de apresentação é variável segundo a precocidade dos sintomas.

CLÍNICA:

Aspectos clínicos variáveis, bilaterais e assimétricos. Típicamente, caracteriza-se pela emergência, em ângulo agudo, do disco óptico, rectílineos, estirados para a periferia.

Pode ocorrer uma neovascularização intraretiniana, na periferia temporal.

O estiramento dos vasos temporais, artérias e veias, em olhos que não são altos míopes é evocador. A mácula está estirada no lado temporal.

A paragem da vascularização periférica no equador

é manifesta em angiografia, onde o leito capilar forma um aspecto festonado, deixando difundir fracamente o contraste atrás da zona avascular.

A neovascularização periférica tem um aspecto glomerular, intraretiniano, frequentemente em parte fibrosa. Está localizada no equador, na retina periférica.

Se os achados clínicos são graves, podem apresentar estrabismo ou leucocória.

FORMAS CLÍNICAS:

a) FORMA MINOR

Algumas formas são totalmente assintomáticas, devido à heterogeneidade da doença.

O estiramento dos vasos retinianos é pouco marcado e não há exsudação.

O exame da periferia retiniana evidencia as lesões do tipo degenerescência em paliçada.

b) PREGA FALCIFORME

As formas mais graves podem originar o aspecto duma prega retiniana (prega falciforme), congénita, que se estende do disco óptico à periferia temporal.

EVOLUÇÃO:

Pode ocorrer um agravamento da exsudação lipídica, que pode atingir a mácula. Paralelamente, desenvolve-se uma fibrose pré-retiniana ao longo dos vasos temporais, originando um agravamento do estiramento do polo posterior e do descolamento macular.

Pode ocorrer um edema macular cistóide.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

Cataratas

Queratopatia em banda Glaucoma neovascular Phthisis bulbi

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Retinopatia da prematuridade O estiramento dos vasos sanguíneos e a paragem circulatória atrás do equador são os elementos comuns. A ausência de prematuridade ou do baixo peso ao nascimento e a ausência de oxigenoterapia reorienta o diagnóstico para Vitreoretinopatia exsudativa familiar.
- D. Coats
- Incontinentia pigmenti
- Doença Norrie
- Retinosquise ligada ao X.

PROGNÓSTICO:

Quanto mais novo o doente afectado, mais grave é a patologia.

TRATAMENTO:

Na forma exsudativa, com atingimento da mácula, o tratamento deve ser a fotocoagulação directa dos glomérulos neovasculares periféricos.

A fotocoagulação deve estender-se à periferia temporal.

Cirurgia vítreoretiniana nas formas exsudativas complicadas de fibrose pré-retiniana e descolamento macular exsudativo e traccional¹³⁵.

AVALIAÇÃO FAMILIAR:

Todos os membros da família do doente afectado devem ser examinados, devido às alterações progressivas ao longo da idade.



Caracteriza-se pelo desenvolvimento de uma proliferação fibrosa pré, intra e subretiniana que induz uma tracção e distorção da retina, após a falência duma cirurgia do descolamento da retina. Consiste numa resposta modificada a um descolamento da retina (após atraso na cirurgia vítreoretiniana ou após uma cirurgia vítreoretiniana).

PATOGÉNESE

Resulta da formação de membranas contrácteis fibrocelulares em ambas as superfícies da retina neurosensorial descolada, na face vítrea posterior e na base do vítreo.

A activação das células vítreas gliais e a metaplasia das células do EPR, na presença dum DR, produz um tecido fibroso que prolifera. As células não só proliferam, mas também são capazes de contrair e exercer tracção na retina.

FACTORES DE RISCO:

- Múltiplos buracos da retina
- Rasgaduras grandes
- Cronicidade
- Traumatismo
- Hemorragia vítrea.

SINTOMAS:

A contracção das membranas vítreoretinianas pode reabrir um buraco da retina ou originar uma nova rasgadura retina e um descolamento da retina. Assintomática na ausência de rasgaduras da retina. Nas membranas localizadas na mácula podem causar metamorfópsia e visão central desfocada.

CLASSIFICAÇÃO:

De acordo com a sua gravidade e localização:

• Grau A – Vítreo turvo e agrupamentos

pigmentares no vítreo.

- Grau B Contracção da retina, com tortuosidade vascular.
- Grau C Pregas da retina em toda a espessura.

SINAIS:

Retina relativamente imóvel, com pregas fixas. Bordos da rasgadura da retina enrolados Extensa pigmentação no vítreo Bandas vítreas proeminentes.

SINAIS CLÍNICOS ASSOCIADOS:

- Hipotonia
- Uveite anterior
- Rubeosis iridens

EXAMES COMPLEMENTARES:

Oftalmoscopia indirecta.

ECOGRAFIA: Exame útil na determinação da

configuração do descolamento da retina, na presença de opacidade dos meios ópticos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- DR traccional
- DR exsudativo

PROGNÓSTICO:

Usualmente progride sempre, causando perda visão grave.

TRATAMENTO:

Vitrectomia para libertar a tracção. Recorrências são frequentes.

AVALIAÇÃO SISTÉMICA:

Não existe associação sistémica.

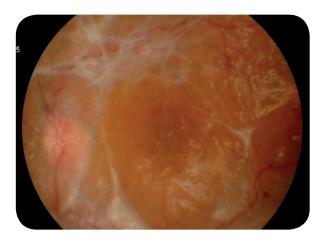


Fig. v.23 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

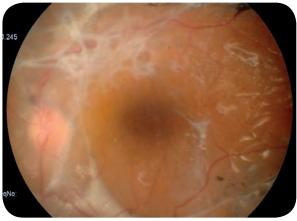


Fig. v.24 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

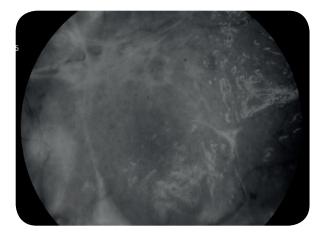


Fig. v25 Vitreoretinopatia proliferativa (Anerítica)

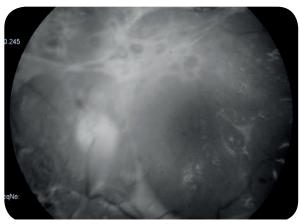


Fig. v.26 Vitreoretinopatia proliferativa (Anerítica)

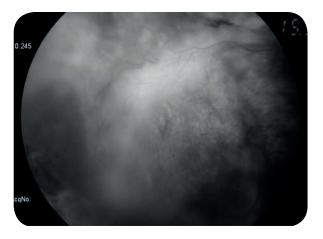


Fig. v.27 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)

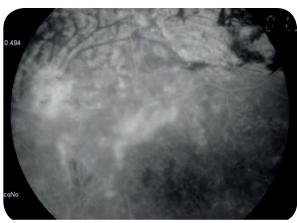


Fig. v.28 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)

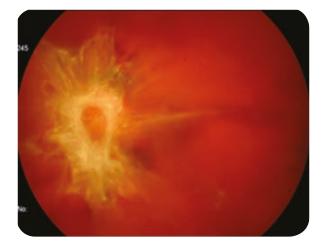


Fig. v29 Vitreoretinopatia proliferativa (Retinografia)

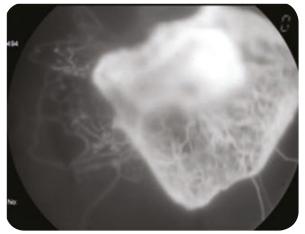


Fig. v.30 Vitreoretinopatia proliferativa (AF)

ITRITE

As principais manifestações inflamatórias do vítreo são a presença de células inflamatórias e a elevação do teor em proteínas séricas.

Também denominada como hialite.

Atinge sobretudo pacientes com idade < 40 anos. Bilateralidade em 70 a 80% dos casos⁶¹.

ETIOLOGIA:

Idiopática, sarcoidose, esclerose em placas, D. Lyme, Toxoplasmose, sífilis, D. Whiple, Doenças inflamatórias intestinais.

SINTOMAS:

Miodesópsias e diminuição da AV.

SINAIS:

As células inflamatórias do vítreo surgem como pequenos pontos esbranquiçados, arredondados e brilhantes visíveis no vítreo pelo feixe de luz da lâmpada de fenda.

O Tyndall do vítreo corresponde a uma concentração anormalmente alta de proteínas no vítreo, consequência da ruptura da barreira hemato-retiniana.

SINAIS OCULARES ASSOCIADOS:

EMC, edema papilar, rasgadura retina, neovascularização pré-retiniana ou pré-papilar, descolamento retina exsudativo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Patologias associadas a retinite
- Patologias associadas a coroidite
- Patologias associadas a vasculite
- Patologias póscirurgicas
- Patologias pós traumáticas
- Patologias malignas

EVOLUÇÃO:

Frequentemente é crónica, com períodos de remissão e exacerbação. É possível uma evolução de 15 a 20 anos.

Clássicamente descrevem-se 3 tipos evolutivos:

- Formas benignas, sem recidivas (10% dos casos).
- Formas crónicas, sem exacerbação (60% dos casos)
- Formas crónicas, com exacerbação (30% dos casos).

PROGNÓSTICO:

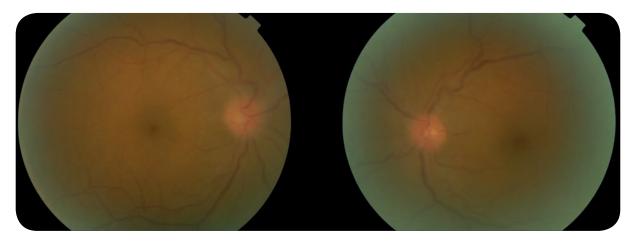
O prognóstico funcional visual está dependente da gravidade da inflamação e da sua duração.

TRATAMENTO:

Tratamento etiológico específico

O tratamento de 1ª intenção são os corticóides (via oral, peribulbares, intravítrea).

Vitrectomia.



Figv31 Vitrite bilateral por Sífilis (Retinografias) (Foto cedida pelo Dr. Joaquim Canelas e pela Dra. Sara Vaz-Pereira)



Também chamada vitrite senil idiopática Causa comum de diminuição da AV e floaters. Ocorre mais comumente em mulheres, a partir dos 60 anos de idade.

PATOGÉNESE:

Desconhecida.

SINTOMAS:

Floaters e diminuição da AV, uni ou bilateral. A diminuição da AV é variável e assimétrica.

SINAIS:

As células no vítreo são a característica da patologia. EMC está presente. Edema do disco óptico. Membrana epiretiniana⁶¹.

Periferia retina: Vasos estreitos e embainhados.

EXAMES COMPLEMENTARES:

AF: Confirma a presença do EMC.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Pars planite
- Linfoma intraocular
- Retinopatia pigmentar sine pigmenti

TRATAMENTO:

Anti-inflamatórios não esteróides e corticóides administrados cronicamente.

IBLIOGRAFIA

- 1 S. Y. Cohen, A. Gaudric, Retine, Lavoisier, Paris, 2012.
- 2 Michaelides M, Hunt DM, Moore AT, The cone dysfunction syndromes, Br. J. Ophtahlmol. 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.
- 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.
- Gupta AK, Mazumdar S, Choudrry 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 biomiscroscopic 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 chorioretinitisis related to retinal nervo fibres organization. Eye, 2007,21: 952-955.
- 35 Garg S, JampolLM. 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 stuady of visual acuity impairment in choroideraemia. Br J Ophtahlmol, 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, Ponência 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 clínique 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 ovalidity 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, 4ª 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 óptique, 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 medicine interne, 15éme edition. Paris. Flammarion Médecine-Sciences, 2002 : 1222-1228.
- 67 I. Meunier, G. Soubraine, G. Coscas, Les vascularites retiniennes, Bulletin dês 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 disbetic 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. Worls Health StatQ. 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 prognostic visuel dans la chirurgie des membranes épimaculaires idiopathiques. J Fr Ophthalmol, 1993: 16:571-576.
- 75 Ferry AP, Font RI. Carcinoma metastatic to the eyeand orbit. I. A clinicopathologic study of 227 cases. Arch Ophthalmol, 1974, 92: 276-286.
- 76 Zografos L, Métastases intraoculaires. In: Rraport de SFO. Tumores intra-oculares, Paris, Masson, 2002: 393-412.
- 77 Shields JÁ, 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 hereditâre 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, Généreau T, Manifestations ophthalmologiques de la maladie de Horton, Rev Neurol 2003, 159 : 598-601.
- 85 Preechawat P, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V, Anterior ischemic optic neuropathy in patients younger than 50 years, Am J Ophthalmol, 2007, 144 : 953-960.
- 86 Shieds CL, Shields JA, Kiratli H et al. Riscfactors 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 nº 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 retiboblastoma : 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 cryoterapy 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.
- 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 sikle 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 involvementin sarcoidosis. Br J Ophthalmol, 2000, 84: 110-116.
- 116 Statement on sarcoidosis. Join Statement of the American Toracic 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 Resp Crit Care Med, 1999, 160: 736-755.
- 117 Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveolar 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 juxtafoveolar 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 toxocariais. 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 : 100. 647-650.
- 130 Hiscott P, Mudhar H. Is vasoproliferative tumour (reactive retinal glioangiosos) part of the spectrum of proliferative vitreoretinopathy? Eye, 2009, 23: 364-368.
- 131 Bodaghi B, LeHoang P. Uveite, Elsevier, Paris, 2009.
- 132 Kanski J, Uveítis, diagn´sotico y tratamiento en color, Marbán, Londres, 1999.
- 133 El-Asrar AM, Herbort CP, TarbaraKF. 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 centeranalysis of 1916 patients. J Rheumatol, 2009, 36: 127-136.
- 135 Pendergast SD, Trese MT. Familiar exsudative vitreoretinopathy. Results of surgical management. Ophthalmology, 1998, 105: 1015-1023.

