

ISSQN 0103-5339

IPB

Volume 63 (1)
Março
2021

INSTITUTO PENIDO BURNIER



ARQUIVOS

Arquivos do Instituto Penido Burnier

VOLUME 63 (1) MARÇO 2021

Editora Chefe:

Dra. Elvira Barbosa Abreu

Conselho Editorial:

Dr. Carlos Walter Arzabe Argandona – Sta.Cruz de La Sierra/Bolívia

Dra. Eloisa Klein Lopes – Boa Vista/RR

Dra. Fernanda Nonato Federici – Campinas/SP

Dr. Gustavo Barbosa Abreu – Campinas/SP

Dr. Kleyton Barella – Campinas/SP

Dr. Marcelo Carvalho Cunha – São Paulo/SP

Dr. Márcio Nogueira Costa – Campinas/SP

Dr. Marcos Alonso Garcia – Santos/SP

Dra. Maria Virgínia R. F. Miyahara – Bauru/SP

Dr. Raul Gonçalves Paula – Bauru/SP

Dra. Renata Louise Battisti Archer – Santos/SP

Dr. Rodolfo Ramirez Niemann – Temuco/Chile

Dr. Rodrigo Barbosa Abreu – Campinas/SP

Dr. Rogério João de Almeida Torres – Curitiba/PR

Dr. Rogil José de Almeida Torres – Curitiba/PR

Dra. Raquel Mezzalira – Campinas/SP

Dra. Rosana Nogueira Pires Cunha – São Paulo/SP

Dra. Sandra Flávia Fiorentini – Lisboa/Portugal

Dr. Sérgio Rodrigo Acevedo Salazar – Santiago/Chile

Dra. Telma Gondim de Freitas – Fortaleza/CE

Dr. Wagner José Xavier de Vieira – Goiânia/GO

Dr. Walter da Justa Freitas – Fortaleza/CE

Secretária:

Vanda Regina da Silva Jucá

Publicação sob os auspícios da

FUNDAÇÃO DR. JOÃO PENIDO BURNIER

Rua Dr. Mascarenhas, 279 Campinas/SP CEP 13013-175

Fone: (19) 3233-8880

E-mail: fundac@penidoburnier.com.br, penido@penidoburnier.com.br

ENVIOS DE TRABALHOS PARA PUBLICAÇÃO (CONFORME MODELO
DISPONÍVEL ONLINE): <http://fundacaopenidoburnier.com.br>

Arquivos do Instituto Penido Burnier

VOLUME 63 (1) MARÇO 2021

SUMÁRIO

07 APRESENTAÇÃO

09 EDITORIAL

11 NORMAS PARA PUBLICAÇÃO DE ARTIGOS NOS ARQUIVOS DO IPB

13 NEURORRETINITE CAUSADA POR BORRELIA BURGDORFERI (DOENÇA DE LYME)

Mateus Pimenta Arruda, Heitor dos Santos Nogueira, Guilherme Sotto Maior, Valdez Melo dos Anjos Filho, Marcio Augusto Nogueira Costa

19 NEURITE OPTICA UNILATERAL EM PACIENTE JOVEM COM COVID-19

Thiago Carvalho e Silva Figueiredo, Heitor Santos Nogueira, Mateus Pimenta Arruda

25 CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO DE GLÂNDULA LACRIMAL- UM RELATO DE CASO

Elisa Moya Kazmarek, Thaisy Ventura Batistel, Luiza Abreu Minussi, Elvira Barbosa Abreu, Raul Gonçalves Paula

29 HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA

Gunther Albuquerque Beckedorff, Isabela Vianello Valle, Felipe Petermann Choueiri Bugalho

35 LESÕES PIGMENTADAS E NÃO-PIGMENTADAS DE CONJUNTIVA: REVISÃO DE LITERATURA

Isabela Vianello Valle, Gunther Albuquerque Beckedorff, Marcio A. Nogueira Costa

45 DOENÇA DE ANDERSON-FABRY: RELATO DE CASO

Pablo Andres Torricos Uzqueda, Elisa Moya Kazmarek, Fernanda Nonato

49 SNIFR: RETINOSQUISE FOVEOMACULAR NÃO HEREDITÁRIA IDIOPÁTICA ESTRELADA

Guilherme Sotto Maior do Valle Pinheiro, Mateus Pimenta Arruda, Luis Augusto Ragazzo di Paolo, Márcio Augusto Nogueira Costa

53 NEUROFIBROMATOSE TIPO 1

Maria Fernanda Rodrigues Mundo, Leonardo Delsin Magri, Pedro D'Ávila Souza Fraiha, Elvira Barbosa Abreu

59 OCLUSÃO DE RAMO ARTERIAL RETINIANO UNILATERAL CAUSADO POR ANEURISMA DE CARÓTIDA

Millena de Arruda Sousa Pacheco, Débora Muriel Muller, Viviani Arruda e Souza, Tiago Almeida de Carvalho, Fernanda Nonato Federici

63 HEMORRAGIA EXPULSIVA: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

Débora Muriel Müller, Millena de Arruda Sousa Pacheco, Márcio Augusto Costa, Thiago Figueiredo

67 IMPORTÂNCIA DA PROFILAXIA DE TOXOPLASMOSE OCULAR NA PREVENÇÃO DE LESÕES RECORRENTES EM PACIENTES COM HIV

Acácia Maria Azevedo Abreu, Márcio A. Nogueira Costa, Gustavo Barbosa Abreu

73 PAPILEDEMA ASSIMÉTRICO SECUNDÁRIO A PICO HIPERTENSIVO EM PACIENTE COM TRANSPLANTE RENAL PRÉVIO

Pedro D'Ávila Souza Fraiha, Maria Fernanda Rodrigues Mundo, Natalia Belo Rodrigues Pierre, Francisco José Abreu Filho

77 SIMPLIFICANDO CERATOCONE

Thaisy Ventura Batistel, Gustavo Mortari G Paula, Gunther Beckerdorff, Elisa Kazmarek, Elvira Abreu

87 NOTICIÁRIO

88 OBITUÁRIO DR. ISAAC FEDERMANN 1926 – 2019

91 RESUMO DAS ATAS DA AMIPB 1º SEMESTRE DE 2020

APRESENTAÇÃO

Nesses tempos difíceis que estamos passando, tenho ouvido tantas lamúrias, armaduras de uma vida inteira.

Sim, os tempos são difíceis, a vida é dura e competitiva...

Mas a felicidade está no nosso íntimo e independe de tudo e de todos.

Penso assim, como Fernando Pessoa, no texto à seguir.

E assim vos apresento o número....., volume 1, dos nossos arquivos.

Que a leitura seja pra todos leve e proveitosa, e que nos lembre de como é um presente termos essa linda profissão.

Espero poder vê-los em breve.

Elvira Barbosa Abreu

“Você pode ter defeitos, viver ansioso e ficar irritado algumas vezes, mas não se esqueça de que sua vida é a maior empresa do mundo. E você pode evitar que ela vá a falência. Há muitas pessoas que precisam, admiram e torcem por você. Gostaria que você sempre se lembrasse de que ser feliz não é ter um céu sem tempestade, caminhos sem acidentes, trabalhos sem fadigas, relacionamentos sem decepções.

Ser feliz é encontrar força no perdão, esperança nas batalhas, segurança no palco do medo, amor nos desencontros.

Ser feliz não é apenas valorizar o sorriso, mas refletir sobre a tristeza. Não é apenas comemorar o sucesso, mas aprender lições nos fracassos. Não é apenas ter júbilo nos aplausos, mas encontrar alegria no anonimato.

Ser feliz é reconhecer que vale a pena viver, apesar de todos os desafios, incompreensões e períodos de crise.

Ser feliz é deixar de ser vítima dos problemas e se tornar um autor da própria história. É atravessar desertos fora de si, mas ser capaz de encontrar um oásis no recôndito da sua alma. É agradecer a Deus a cada manhã pelo milagre da vida.

Ser feliz é não ter medo dos próprios sentimentos. É saber falar de si mesmo. É ter coragem para ouvir um "não". É ter segurança para receber uma crítica, mesmo que injusta.

Ser feliz é deixar viver a criança livre, alegre e simples, que mora dentro de cada um de nós. É ter maturidade para falar "eu errei". É ter ousadia para dizer "me perdoe". É ter sensibilidade para expressar "eu preciso de você". É ter capacidade de dizer "eu te amo". É ter humildade da receptividade. Desejo que a vida se torne um canteiro de oportunidades para você ser feliz...

E, quando você errar o caminho, recomece, pois assim você descobrirá que ser feliz não é ter uma vida perfeita, mas usar as lágrimas para irrigar a tolerância. Usar as perdas para refinar a paciência. Usar as falhas para lapidar o prazer. Usar os obstáculos para abrir as janelas da inteligência.

Jamais desista de si mesmo. Jamais desista das pessoas que você ama. Jamais desista de ser feliz, pois a vida é um espetáculo imperdível, ainda que se apresentem dezenas de fatores a demonstrem o contrário.”

Fernando Pessoa

EDITORIAL

Em tempos de pandemia temos recebido em nossos consultórios diversos pacientes com manifestações oculares após quadros de Covid-19.

Alguns, sim, tiveram quadros graves e após o tratamento intensivo, relataram perda aguda da acuidade visual, apresentando um quadro característico de neuropatia óptica isquêmica, que pode ter sido de origem inflamatória, proveniente da cardiomiopatia, das arritmias ou até da insuficiência renal que afetam grande parte dos mais idosos durante o curso da doença.

Nesse caso que apresentamos agora, no entanto, o diagnóstico de covid-19 foi feito por solicitação sorológica de um dos nossos jovens oftalmologistas, quando observou uma neuropatia óptica com defeito altitudinal, em um indivíduo jovem, sem comorbidades, e história de estado gripal leve há cerca de uma semana.

Recebemos também uma jovem com diplopia súbita por paresia de VI nervo, que regrediu com aplicação de toxina botulínica no reto mediano ipsilateral.

A imunossupressão decorrente do tratamento da fase inflamatória da doença também reativa as infecções pré-existentes por toxoplasma. Recebemos um caso de neurorretinite, com IgG de veras elevada, pós quadro grave de Covid-19.

Então, nem só sintomas relacionados à superfície ocular serão relatados pelos nossos pacientes.

Aos poucos, conforme os idosos forem sendo vacinados, os jovens serão mais acometidos e teremos manifestações diversas, as quais deveremos estar atentos.

Que possamos ser úteis aos nossos pacientes.

Bibliografia:

1. Yuste JR, Gándara E, Sunsundegui P, Quiroga J, Alcaide AB, García-Layana A. COVID-19 retinal microangiopathy as an in vivo biomarker of systemic vascular disease? JIM 2021;1:116-120.
2. Tisdale AK, Chwalisz BK, Neuro-ophthalmic manifestations of coronavirus disease 19. Current Opinion in Ophthalmology 2020;31:489-494.

NORMAS PARA PUBLICAÇÃO DE ARTIGOS NOS ARQUIVOS DO IPB

Instruções para Autores

Desde sua primeira edição, em 1932, a única norma para publicação de artigos nos Arquivos do Instituto Penido Burnier era a seguinte:

Os Arquivos publicam unicamente os trabalhos dos membros titulares e honorários da Associação Médica do Instituto Penido Burnier e aparecem em fascículos, sem data fixa.

Desde 1984, no entanto, com o crescente aumento no interesse para publicação de artigos e opiniões, os arquivos passaram a ser editados semestralmente, tendo sido comunicados os órgãos de competência.

À partir de 2004, passaram a ser as seguintes normas para publicação nos Arquivos:

Sua publicação é semestral, tendo como objetivo registrar a produção científica em Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Anestesiologia, estimular o estudo, o aperfeiçoamento e a atualização dos profissionais da especialidade. São aceitos trabalhos originais, em português, inglês, espanhol e francês, sobre experimentação clínica e aplicada, relatos de casos, análises de temas específicos, revisões de literatura, opiniões, cartas ao editor e comentários.

Todos os trabalhos, após aprovação prévia pelos editores, serão encaminhados para análise e avaliação de dois ou mais revisores, sendo o anonimato garantido em todo o processo de julgamento. Os comentários serão devolvidos aos autores para modificações no texto ou justificativas de sua conservação. Somente após aprovação final dos revisores e editores, os trabalhos serão encaminhados para publicação.

As normas que se seguem foram baseadas no formato proposto pelo International Committee of Medical Journal Editors e publicadas no artigo: Uniform requirements for manuscript submitted to biomedical journals.

O respeito às instruções é condição obrigatória para que o trabalho seja considerado para análise.

Requisitos Técnicos

Devem ser enviadas:

A – Três cópias, em papel tamanho ISO A4, digitadas em espaço duplo, fonte tamanho 12, margem de 2,5cm de cada lado, com páginas numeradas em algarismos arábicos, iniciando-se cada seção em uma nova página, na sequência: página de título, resumo e descritores, *abstract* e *keywords*, texto, agradecimentos (eventuais), referências, tabelas e legendas;

B – Permissão para reprodução do material;

C – Aprovação do comitê de ética da instituição onde foi realizado o trabalho, quando forem trabalhos de experimentação.

Após as correções sugeridas pelos revisores, a forma definitiva do trabalho deverá ser encaminhada em duas vias com as modificações.

Preparo do Artigo

- Página de identificação: Deve conter:

a) Título do artigo, em português e inglês; b) Nome de cada autor, com seu grau acadêmico e afiliação institucional; c) nome do departamento e instituição aos quais o trabalho deve ser atribuído; d) nome, endereço e email do autor a quem deve ser encaminhada correspondência; e) fontes de auxílio à pesquisa.

- Resumo e descritores: A segunda página deve conter o resumo em português de não mais que 250 palavras. Especificar três descritores, em português que definam o assunto do trabalho.

- Texto:

a) Artigos originais devem apresentar as seguintes partes: Introdução, métodos, resultados, discussão, conclusão e referências. b) Relato de casos devem apresentar introdução (com breve revisão de literatura), relato do caso, discussão, conclusão e referências. c) artigos de revisão: divisões diferentes podem ser adotadas, mas convindo que apareçam informações de um breve histórico do tema, seu estado atual de conhecimento e as razões do trabalho, métodos de estudo, hipóteses e linhas de estudo, etc. Em todas as categorias, as referências devem estar contidas no final do trabalho e enumeradas.

- Referências: Devem ser enumeradas consecutivamente, com algarismos arábicos. A apresentação deverá estar baseada no formato denominado *Vancouver style*, com forme exemplos abaixo. Os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o estilo apresentado pela *Journal Indexed in Index Medicus, de National Library of Medicine*.

Para todas as referências, cite todos os autores, até seis. Nos trabalhos com mais autores, cite apenas os seis primeiros, seguidos da expressão *et al*.

Exemplos de como devem ser citadas:

1. Artigos de periódicos

Paixão FM, Abreu M. Distrofia de cones. Arq IPB. 1998; 40(2): 21-9

2. Livros

Abreu GB. Ultrassonografia: Atlas & texto. 3. Ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2002.

3. Teses

Schor P. Idealização, desenho, construção e teste de ceratômetro cirúrgico quantitativo [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 1997.

4. Documentos eletrônicos

Herzog Neto G, Curi RLN. Características anatômicas das vias lacrimais excretoras nos bloqueios funcionais ou Síndrome de Milder. Ver Bras Oftalmol [periódico online] 2003, 62(1). Disponível em: <http://www.sboportal.org.br>

Endereço para envio do trabalho

Os trabalhos deverão ser enviados pelo correio, ao endereço:

Arquivos do Instituto Penido Burnier

Rua Dr. Mascarenhas, 249

CEP 13020-050 – Campinas - SP

NEURORRETINITE CAUSADA POR BORRELIA BURGENDORFERI (DOENÇA DE LYME)

NEURORETINITIS CAUSED BY BORRELIA BURGENDORFERI (LYME DISEASE)

Mateus Pimenta Arruda¹

Heitor dos Santos Nogueira¹

Guilherme Sotto Maior²

Valdez Melo dos Anjos Filho³

Marcio Augusto Nogueira Costa⁴

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier.

¹ Médico residente do segundo ano (R2) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

² Médico residente do primeiro ano (R1) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

³ Médico oftalmologista, fellow do primeiro ano de retina cirúrgica da Fundação Dr. João Penido Burnier.

⁴ Médico oftalmologista do Instituto Penido Burnier, subespecialista em retina e oncologia ocular.

Mateus Pimenta Arruda

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: Doença de Lyme é uma infecção multissistêmica causada pela bactéria espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, transmitida pelo carrapato do gênero *Ixodes* sp. e possui três estágios: primário, secundário e terciário. É possível o acometimento ocular em qualquer um deles, sendo a neurorretinite uma manifestação rara. **Objetivo:** Descrever um relato de caso em que houve uma relação entre neurorretinite com a doença de Lyme. **Materiais e Método:** Foi utilizada a base de dados MedLine onde foram selecionados relatos de caso que estabeleceram correlação entre Doença de Lyme com neurorretinite, publicados nos últimos 10 anos. Foram excluídos os estudos não relevantes ao tema proposto. **Conclusão:** Foi observado que é possível haver uma relação da doença de Lyme com neurorretinite, sendo esta uma manifestação incomum.

Palavras-chave: Doença de Lyme; Retinite; *Borrelia burgdorferi*.

INTRODUÇÃO

Neurorretinite é uma inflamação focal do nervo óptico e da retina ou mácula, peripapilar, seja a causa infecciosa ou idiopática^{4,5}. Pode ser uma das manifestações da Doença de Lyme, também conhecida como borreliose de Lyme e Eritema Migrans Crônico (EMC), uma infecção multissistêmica causada pela bactéria espi-

roqueta *Borrelia burgdorferi*, transmitida pelo carrapato do gênero *Ixodes* sp, sendo no Brasil pela espécie *Amblyomma cajennense* (carrapato estrela)^{1,4,6}. Possui três estágios, sendo o acometimento ocular possível de ocorrer em qualquer um deles, contudo a neuroretinite foi descrita como resultado do estágio secundário^{1,2}. Para se fazer o diagnóstico da doença de Lyme com manifestações extracutâneas é preciso ter uma sorologia comprobatória, e é recomendado um teste imunoenzimático positivo seguido de uma confirmação através do teste de Western Blot⁴.

RELATO DE CASO

ICM, 23 anos, feminino, procura o serviço em 13/05/2020 com queixa de baixa acuidade visual (BAV) em OE há 30 dias. Não apresentava história de trauma nem uso de medicações, não possuía antecedentes oftalmológicos dignos de nota.

Ao exame oftalmológico:

AV c/c: OD: - 0,75 V = 20/20

OE: + 0,50 V = 20/400

Biomicroscopia AO: Pálpebras e cílios sem alteração, conjuntiva clara, córnea transparente, íris trófica, fática. Não apresentava reação de câmara anterior.

Pressão Intraocular AO: 14 mmHg.

Fundoscopia OD: Disco óptico de dimensões normais, Escavação/Disco 0,2, mácula e vasos sem alterações, brilho macular preservado, rarefação do EPR em periferia, retina aplicada em polo posterior.

Fundoscopia OE: Edema de papila 4+/4+, tortuosidade vascular aumentada, presença de ex-

sudatos e edema em região macular, rarefação do EPR em periferia, retina aplicada (foto 3)

Foram realizados tomografia de coerência óptica (OCT), angiografia e retinografia. Solicitado VHS, hemograma completo, sorologia para toxoplasmose (IgG, IgM), PPD, VDRL, FTA-ABS, HSV (IgG e IgM), fator reumatoide, FAN, sorologia para Bartonella, radiografia de tórax e ECA. Todos vieram sem alterações, então decidiu-se iniciar tratamento empírico com doxiciclina 100mg 12/12hr, pensando numa provável neuroretinite por doença da arranhadura do gato, enquanto se aguardava sorologia para Bartonella e Borrelia. A sorologia IgM teve resultado positivo de 1:116 para Borrelia e foi confirmada pelo teste de Western Blot.

A hipótese diagnóstica foi de neuroretinite sendo causada pela doença de Lyme. Optou-se por acrescentar prednisolona 40mg/dia e a paciente foi então acompanhada, sendo observada melhora clínica e dos exames de imagem. Foi solicitado OCT e retinografia como follow-up. Após 60 dias houve melhora do edema de disco, exsudados e edema macular, com importante melhora da acuidade visual (foto 4). O paciente também apresentou queda dos valores da sorologia, com uma titulação de 1:320 em janeiro de 2021.

OCT OE (antes do tratamento): Interface vitreoretinianas sem alterações, com perda da depressão foveal. Evidenciado “enrugamento” da membrana limitante interna, com aumento difuso da espessura retiniana. Há presença de líquido intrarretiniano e subretiniano, gerando um descolamento da retina neurosensorial. Coróide com espessura preservada.

OCT OE (após tratamento): Interface vitreoretinianas sem alterações, com adesão vítrea em região macular. Afinamento das camadas internas da retina. Ausência de líquido subretiniano. Pontos hiperrefletivos entre as camadas nuclear interna e plexiforme externa, temporalmente à

macula. Complexo EPR-Bruch sem alterações. Coroide com espessura preservada.

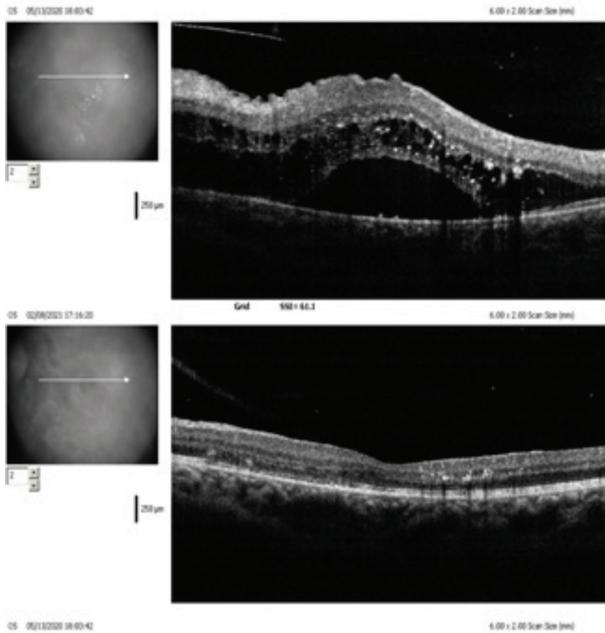


Foto 1 (OCT Olho Esquerdo)

Angiografia do OE: Fase venosa tardia: é possível evidenciar hiperfluorescência com borramento por extravasamento ao redor do disco óptico, principalmente em região superior. Também é evidenciado hiperfluorescência progressiva, por “staining” em arcadas. A região macular apresenta uma hipofluorescência, provavelmente por bloqueio. Em periferia temporal nota-se a presença de hipofluorescência por não perfusão.

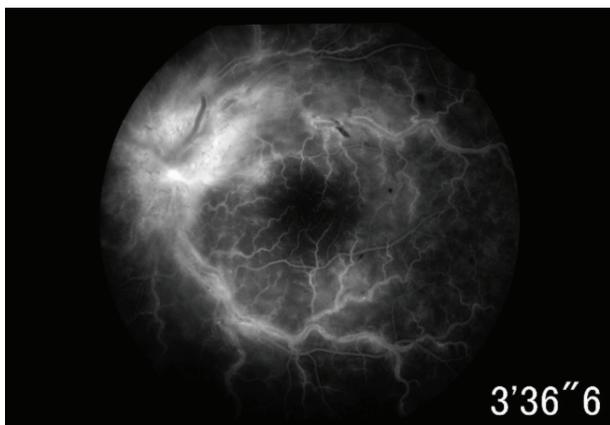


Foto 2 (Angiografia Olho Esquerdo)



Foto 3 (Retinografia Olho Esquerdo)



Foto 4 (Retinografia Olho Esquerdo)

DISCUSSÃO

A doença de Lyme é uma doença infecciosa caracterizada por manifestações dermatológicas, reumatológicas e cardíacas^{3,6}. O agente infeccioso é a *Borrelia burgdorferi*, uma bactéria espiroqueta detectada no sangue, líquido sinovial, líquido cefalorraquidiano, retina e humor vítreo^{1,6}. É transmitida pela mordida do carrapato do gênero *Ixodes* sp. e no Brasil pela espécie *Amblyomma cajennense* (carrapato estrela)⁴. Ocorre em três estágios cronológicos: primário, secundário e terciário^{1,4,6}.

O período de incubação pode variar entre 4 a 18 dias, a imunidade pela doença não é mantida, portanto é possível que ocorra uma reinfecção⁴. A manifestação mais comum e mais inicial é a lesão de pele chamada eritema migrans, que está presente em 70 a 80% dos pacientes, podendo estar relacionada com sintomas constitucionais,

como febre, mialgia e cefaleia^{4,6}. Geralmente ocorre dentro de 1 a 2 semanas após a mordida do carrapato, já o estágio secundário (infecção disseminada) ocorre após semanas a meses do estágio primário, com acometimento predominantemente neurológico, cardiovascular e reumatológico, e menos frequente, ocular^{3,4,6}.

A neurorretinite é uma desordem inflamatória caracterizada por edema de disco óptico e subsequente formação de imagem de estrela macular^{4,5}. É uma de suas possíveis manifestações, comumente no estágio secundário^{4,5}. Mas a neurorretinite também pode ocorrer na doença da arranhadura do gato (mais comum), sífilis, caxumba, toxoplasmose, salmonelose, tuberculose e histoplasmose. Portanto o diagnóstico de neurorretinite na doença de Lyme é de exclusão¹.

É preconizado que o diagnóstico seja dado através de sorologia por teste imunoenzimático (ex. ELISA), sendo necessária uma confirmação pelo teste de Western Blot⁶. Tendo o diagnóstico firmado, a terapêutica indicada é com doxiciclina 100mg 12/12 horas ou 200mg uma vez ao dia, durante 14 dias a 21 dias, amoxicilina 500mg, 3 vezes ao dia, de 14 a 21 dias⁶. Pacientes alérgicos podem fazer uso de eritromicina ou tetraciclina. Para manifestações tardias pode-se usar ceftriaxone 2g 1 vez ao dia por 14 a 28 dias ou penicilina cristalina⁴.

Nos casos em que houve associação com neurorretinite, o paciente comumente apresenta diminuição da acuidade visual arrastada e muitas vezes sem dor ocular associada, assim como foi apresentado no relato de Guliani BP e colaboradores. Neste nosso caso, foi prescrito doxiciclina e corticoide, via oral, com melhora significativa da visão após 60 dias (OEV: 20/30). Através do OCT e retinografia é possível monitorar a evolução do edema macular e do nervo óptico.

CONCLUSÃO

A correlação entre Doença de Lyme com neurorretinite ainda é incerta, devido aos poucos

casos descritos e uma escassez de estudos com alto fator de impacto, como metanálises e ensaios clínicos controlados randomizados. Contudo, é provável sim que haja essa manifestação clínica, não só podendo ser também como a única apresentação da doença. Os relatos apresentaram boa recuperação da acuidade visual após introdução da doxiciclina como meio de tratamento, embora ainda não haja consenso quanto a duração da terapia. Ainda são necessários mais estudos para que se possa comprovar a associação, mas é uma realidade a eficácia da terapêutica após confirmação diagnóstica.

ABSTRACT

Introduction: Lyme disease is a multisystem infection caused by the spirochete bacteria *Borrelia burgdorferi*, transmitted by the tick of the genus *Ixodes* and has three stages: primary, secondary and tertiary. Ocular involvement is possible in any of them, neuroretinitis being a rare manifestation.

Purpose: To report a case in which there was a relationship between neuroretinitis and Lyme disease.

Method: The PubMed database was used to select case reports that established a correlation between Lyme disease and neuroretinitis, published in the last 10 years. Studies not relevant to the proposed theme were excluded.

Conclusion: It has been observed that it is possible to have a relationship between Lyme disease and neuroretinitis, which is an unusual manifestation.

Keywords: Lyme Disease; retinitis; *Borrelia burgdorferi*.

REFERÊNCIAS

1. Guliani BP, Kumar S, Chawla N, Mehta A. Neuroretinitis as presenting and the only presentation of Lyme disease: Diagnosis and management. *Indian J Ophthalmol* 2017;65:250-2.

2. Chawla R, Pundlik GA, Chaudhry R, Thakur C. Rickettsial retinitis: Direct bacterial infection or an immune-mediated response?. *Indian J Ophthalmol* 2017;65:1038-41.
3. John M, Raman M, Ryan K. A tiny tick can cause a big health problem. *Indian J Ophthalmol* 2017;65:1228-32.
4. Vanya M, Fejes I, Jako M, et al. Lyme disease associated neuroretinitis – Case report. *Acta Microbiol Immunol Hung* 2015 Dec;62(4):403-8.
5. Purvin V, Sundaram S, Kawasaki A. Neuroretinitis: review of the literature and new observations. *J Neuroophthalmol* 2011 Mar;31 (1):58-68.
6. Sanchez E, Vannler E, Wormser GP, et al. Diagnosis, Treatment, and Prevention of Lyme Disease, Human Granulocytic

NEURITE OPTICA UNILATERAL EM PACIENTE JOVEM COM COVID-19

UNILATERAL OPTIC NEURITIS IN YOUNG PATIENT WITH COVID-19

Thiago Carvalho e Silva Figueiredo¹

Heitor Santos Nogueira²

Mateus Pimenta Arruda²

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier.

¹ Médico oftalmologista colaborador da Fundação Dr. João Penido Burnier, Retinólogo em Retina Clínica e Cirúrgica pela Fundação João Penido Burnier e atual Fellow de Úvea pela FMUSP.

² Médicos residentes do segundo ano de Oftalmologia pela Fundação Dr. João Penido Burnier, Campinas-SP.

Heitor Santos Nogueira

Av. Andrade Neves, 683, Campinas/SP CEP 13013-161.

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introduction: Coronavirus 2019, better known as COVID-19 or Sars-Cov-2, is an infectious disease with high transmission power and infectivity. In its classical form occurs airway involvement. However, case reports of patients with extrapulmonary manifestations, especially ocular manifestations, have grown. **Objective:** To present a rare case of extrapulmonary manifestation of coronavirus 2019. **Method:** Case report. **Conclusion:** Alert the ophthalmologist about the importance of suspicion of coronavirus19 as a probable etiology of ocular pathologies known in medical practice, as well as the correct management of these cases.

Keywords: Ophthalmology; Coronavirus Infections; Signs and Symptoms.

INTRODUÇÃO

O Sars-cov-2 ou coronavírus 2019 é uma doença que foi relatada pela primeira vez na cidade de Wuhan, China, em 31 de dezembro de 2019, onde pacientes apresentavam desde sintomas gripais como tosse seca, febre e coriza, até comprometimento pulmonar importante com alterações hematológicas e de coagulação, podendo evoluir à óbito em pouco tempo. Sua velocidade de propagação e sua transmissibilidade, fez com que a Organização Mundial de Saúde (OMS) declarasse uma pandemia da doença em 11 de

março de 2020.

Com a experiência dos relatos e estudos desenvolvidos até a data desse trabalho, foi possível observar que alguns pacientes com o coronavírus 2019 podem apresentar manifestações extrapulmonares da doença.

Até o momento, as principais manifestações oculares dos pacientes diagnosticados com coronavírus 2019 são: hiperemia ocular, sensação de corpo estranho, quemose, prurido, olho seco, fotofobia e edema palpebral.

RELATO DE CASO

G.A.S, 19 anos, masculino, solteiro, estudante, católico, natural e descendente de Paulínia-MG, deu entrada em nosso serviço referindo baixa acuidade visual em olho esquerdo há 7 dias, associado a dor à movimentação ocular. Paciente negava outros sintomas associados. Questionado sobre seus antecedentes, relatou quadro gripal inespecífico 20 dias antes do aparecimento da baixa acuidade visual, na mesma época que seu pai testou positivo para COVID-19.

Negava antecedentes oftalmológicos, pessoais ou familiares. Negava também tabagismo, uso de medicações e drogas ilícitas.

Ao exame oftalmológico:

Acuidade visual OD: 20/20 plano

Acuidade visual OE: 20/200 sem melhora com refração.

Biomicroscopia: córnea transparente, conjuntiva clara, íris trófica, fácico, ausência de reação de câmara anterior, ausência de hipópio ou hifema em ambos os olhos.

Reflexo pupilar aferente: alterado 3+/4+ em olho esquerdo.

Teste de Ishihara: discromatopsia total em olho esquerdo.

Pressão intraocular: 12mmHg em ambos os olhos.

Fundoscopia:

OD: Disco óptico corado, dimensões normais,

escavação fisiológica, vasos sem alterações, mácula com reflexo preservado, retina aplicada 360°.

OE: Disco óptico com edema de 2+/4+, mal delimitado, mácula com reflexo preservado, vasos sem alterações e retina aplicada 360°.]

Tomografia de Coerência Óptica: edema de nervo óptico em olho esquerdo

À Campimetria, exame normal em OE. (Foto 1) e defeito altitudinal em OE. (Foto 2).

Foram solicitados os seguintes exames laboratoriais:

Hemograma: Sem alterações.

Proteína C Reativa: Inferior a 0,10.

Volume de Hemossedimentação (VHS): Dentro da normalidade

Fator Reumatóide: Negativo.

FAN: Negativo

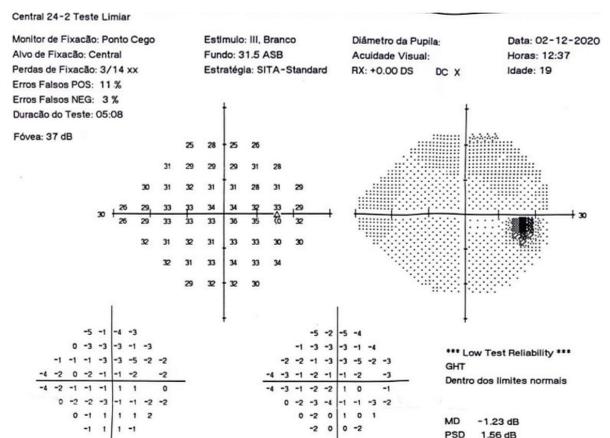
Sorologia para HIV, Hepatite B e C: negativos.

VDRL: Negativo

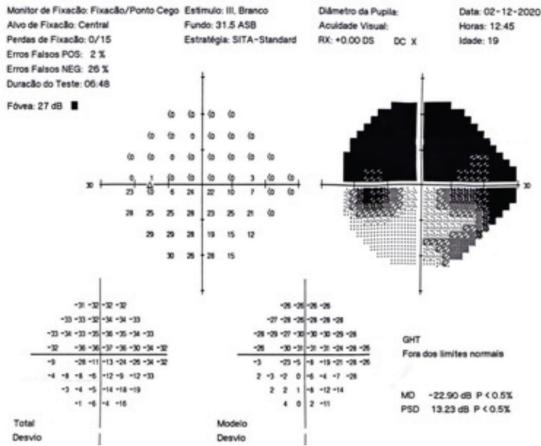
Sorologia para COVID-19:

IgG – reagente

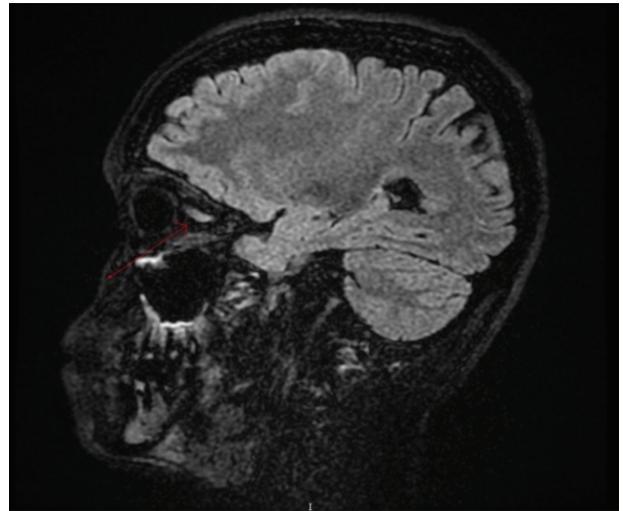
IgM - reagente



(Foto 1)



(Foto 2)

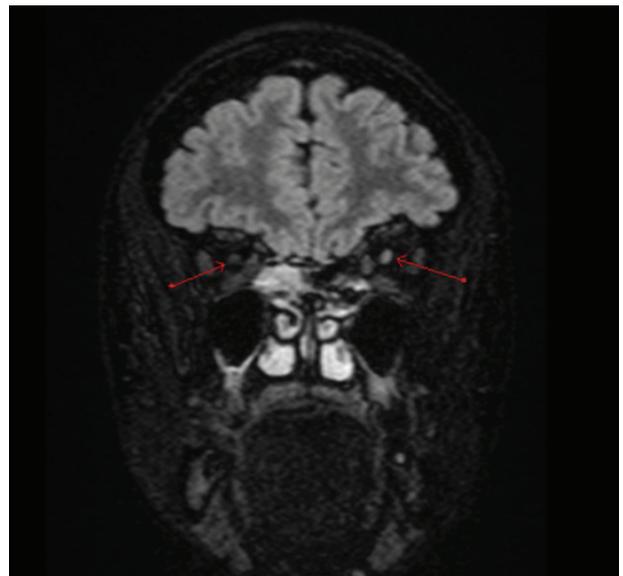


(Foto 5)

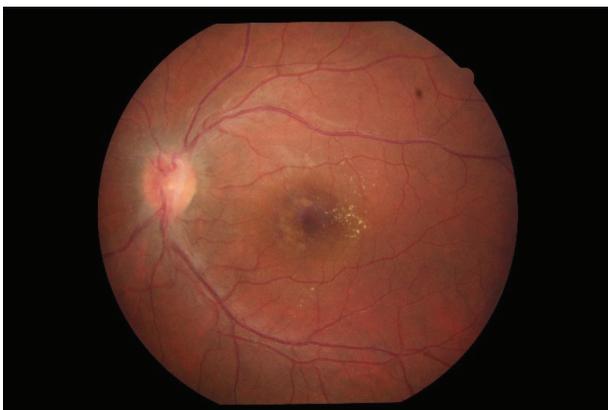
Ressonância nuclear magnética: Hipersinal do nervo óptico a esquerda. (Fotos 3, 5 e 6) e nervo óptico de aspecto normal à direita (Foto 4).



(Foto 3)



(Foto 6)



(Foto 4)

O paciente em estudo foi tratado com 40mg de Prednisona VO por 15 dias e 20mg VO por mais 15 dias, retornando após esse prazo para reavaliação.

Relatou melhora importante da acuidade visual em olho esquerdo. Negava novas queixas.

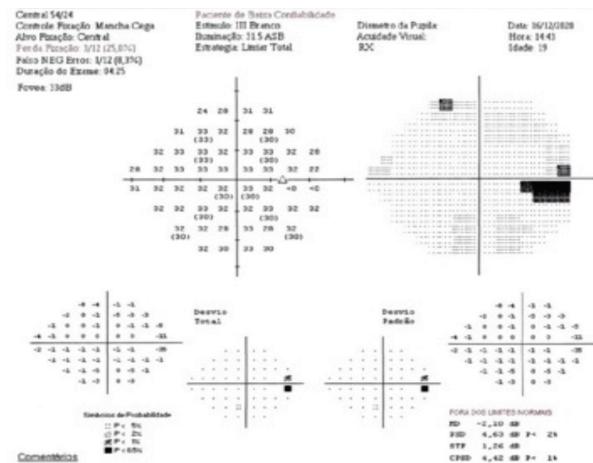
Ao exame oftalmológico:

Acuidade visual OD: 20/20 sem correção

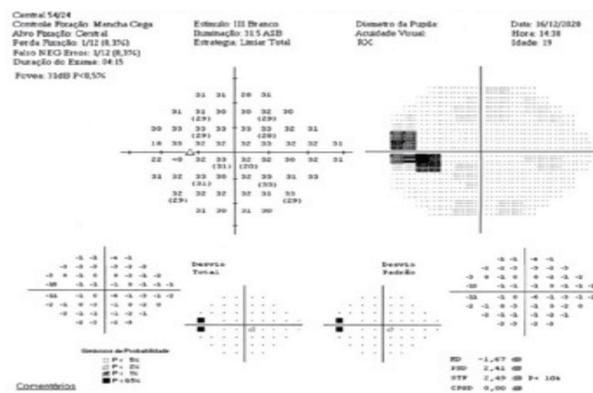
Acuidade visual OE: 20/20 sem correção

Ausência de defeito pupilar aferente e recuperação total no teste de Ishihara.

Campimetria normal em ambos os olhos: (Fotos 7 e 8).



(Foto 7)



(Foto 8)

DISCUSSÃO

A neurite óptica é uma condição inflamatória desmielinizante que leva a perda visual aguda. Essa doença está muito relacionada com pacientes que possuem Esclerose Múltipla, sendo manifestação dessa doença em 20% dos casos durante o diagnóstico e 50% ao longo do curso da doença. Sua patogenicidade está intimamente relacionada a resposta imunológica envolvendo os linfócitos T e células B contra a proteína básica da mielina.

No caso do coronavírus 19, ainda não se sabe ao certo o seu mecanismo.

Na neurite óptica, a história de perda visual aguda, unilateral, associada a palidez de disco e/

ou edema, facilita o diagnóstico. A ressonância magnética é muito útil no auxílio diagnóstico, mostrando o aumento e alargamento do nervo óptico. Já a punção líquórica também pode ser usada para afastar outras causas quando o diagnóstico é duvidoso.

No caso em questão, foi realizado um exame de campimetria, demonstrando uma perda altitudinal unilateral.

Concluído o diagnóstico, os pacientes podem ser tratados com corticosteroides VO ou EV, onde uma boa resposta terapêutica é esperada na maioria dos casos.

O paciente em estudo foi tratado com 40mg de Prednisona VO por 15 dias e 20mg VO por mais 15 dias, retornando após esse prazo para reavaliação, recuperando-se totalmente.

CONCLUSÃO

A Pandemia por Covid19 tem mostrado ao mundo e a comunidade científica suas diversas manifestações clínicas. Certamente, a sua forma gripal com acometimento de vias aéreas é a mais prevalente. Contudo, temos nesse relato o objetivo apresentar um quadro incomum de acometimento extrapulmonar da doença, com o fato especial do paciente ser do sexo masculino, possuir 19 anos e com acometimento unilateral, divergindo da epidemiologia da Neurite Óptica.

Exaltamos a importância de se relatar toda e qualquer forma incomum do Covid19 com o objetivo comum de avançarmos no conhecimento acerca dessa patologia que desafia a ciência e a saúde pública.

REFERÊNCIAS

1. Wu P, Duan F, Luo C, Liu Q, Qu X, Liang L, et al. Características dos achados oculares de pacientes com doença coronavírus 2019 (COVID-19) na província de Hubei, China. *Oftalmol JAMA*. 2020;138(5):575-8
2. Napoli PE, Nioi M, d'Aloja E, Fossarello M. A superfície ocular e a doença coronavírus

- 2019: existe uma "rota ocular" dupla? J Clin Med. 2020;9(5):1269
3. Amesty MA, Alió Del Barrio JL, Alió JL. Doença COVID-19 e oftalmologia: uma atualização. *Oftalmol Ther*. 2020;1-12.
 4. Schoeman D, Fielding BC. Coronavirus envelope protein: current knowledge. *Virology Journal*. 2019; 16: 69.
 5. Huang C, Wang Y, Li X, Ren L, Zhao J, Hu Y, et al. Características clínicas de pacientes infectados com o novo coronavírus 2019 em Wuhan, China. *Lancet*. 2020;395(10223):497-506.
 6. Yahalomi, T.; Pikkell, J.; Arnon, R.; Pessach, Y.. Central retinal vein occlusion in a young healthy COVID-19 patient: A case report. *American Journal of Ophthalmology Case Reports*; 20:100992, 2020.
 7. Rossella D'Aloisio; Vincenzo Nasillo; Matteo Gironi; Rodolfo Mastropasqua. Bilateral macular hemorrhage in a patient with COVID-19. *American Journal of Ophthalmology Case Reports* Volume 20, December 2020, 100958
 8. Balcer LJ. Optic neuritis. *N Engl J Med*. 2006;354:1273-1280.
 9. Doria M. Gold, Steven L. Galetta. Neuro-ophthalmologic complications of coronavirus disease 2019 (COVID-19). 11 November 2020, *J.neulet*.2020.135531.

CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO DE GLÂNDULA LACRIMAL- UM RELATO DE CASO

LACRIMAL GLAND ADENOID CYSTIC CARCINOMA- A CASE REPORT

Elisa Moya Kazmarek¹

Thaisy Ventura Batistel²

Luiza Abreu Minussi³

Elvira Barbosa Abreu⁴

Raul Gonçalves Paula⁵

Instituto Penido Burnier, Campinas

¹Médica residente do segundo ano em Oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier

²Médica residente do terceiro ano em Oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier

³Oftalmologista realizando fellowship em Oculoplástica e Vias Lacrimais da Fundação Dr. João Penido Burnier

⁴Oftalmologista do Instituto Penido Burnier e colaboradora dos departamentos de Plástica Ocular e estrabismo da Fundação Dr. João Penido Burnier

⁵Oftalmologista especialista em plástica ocular. Bauru- SP

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: O carcinoma adenoide cístico de glândula lacrimal é um tumor maligno raro com prognóstico reservado. O quadro clínico é geralmente caracterizado por massa dolorosa de crescimento rápido na topografia da glândula lacrimal, podendo causar proptose, diplopia e outros sintomas. O diagnóstico é feito por exames de imagem e biópsia e a cirurgia associada com radioterapia é o tratamento de escolha na maioria das vezes. **Objetivo:** Descrever um caso de um paciente com carcinoma adenoide cístico de glândula lacrimal e discutir os desafios do tratamento. **Materiais e Método:** Relato de caso e revisão de literatura. **Conclusão:** As diversas modalidades de tratamento devem ser discutidas com o paciente para que o melhor plano para cada caso possa ser definido.

Palavras-chave: Carcinoma Adenoide Cístico, Doenças do Aparelho Lacrimal, Neoplasias orbitárias.

INTRODUÇÃO

O carcinoma adenoide cístico é uma neoplasia maligna que acomete diversas localizações anatômicas, como glândulas lacrimais, salivares e do trato respiratório e digestivo superior. Corresponde a cerca de 1,7% dos tumores orbitários¹. Considerando apenas os tumores de glândula lacrimal, 34% têm origem epitelial, dos

quais 29% são carcinomas adenoides císticos primários². Apesar do crescimento lento, o prognóstico é desfavorável, devido à agressividade da invasão tumoral e à frequência elevada de recidivas³. A mortalidade é relacionada principalmente a invasão intracraniana e a metástase pulmonar.

A faixa etária acometida pelo carcinoma adenoide cístico de glândula lacrimal varia desde a infância até os 80 anos, com pico ao redor dos 52 anos de idade. Alguns estudos mostram predileção pelo sexo masculino, na proporção de 7:4⁴, mas há divergências na literatura. Assim como observado nos casos de adenoma pleomórfico (tumor epitelial benigno mais comum da glândula lacrimal), uma massa na região da glândula lacrimal pode ser palpável. Ao contrário do diagnóstico diferencial benigno, o carcinoma adenoide cístico tem o crescimento doloroso na maioria dos pacientes, além de mais frequentemente causar proptose pelo rápido crescimento⁴. São descritos também diplopia, edema, ptose, lacrimejamento, entre outros sintomas.

Além da história e quadro clínico, exames complementares são essenciais para o diagnóstico. Em tomografias computadorizadas, ele aparece como um tumor redondo ou ovoide, com bordas irregulares, na parede lateral da órbita⁵. A biópsia excisional é mais recomendada para evitar disseminação do tumor.

A melhor opção de tratamento ainda é controversa, podendo ser realizada ressecção local, remoção em bloco e exenteração (com remoção do osso frontal, parede lateral da órbita e músculo temporal). Foi demonstrado que o uso de radioterapia após a ressecção prolonga a sobrevivência e reduz recorrências⁵.

RELATO DE CASO

O. S., 64 anos, masculino, caucasiano, encaminhado de Rio Claro ao Instituto Penido Burnier devido a tumoração em região lateral da órbita esquerda, confirmada por res-

sonância magnética de encéfalo e de órbitas (fotos 1 e 2). O paciente havia apresentado quadro de herpes zoster em hemiface esquerda há 3 anos, mantendo dor ocasionalmente na região. Porém, há 6 meses notou mudança do padrão da dor, mais localizada na órbita. Na consulta, apresentava proptose inferonasal discreta do olho esquerdo e a palpação da tumoração era dolorosa. O paciente não apresentava outros sinais ou queixas. Como antecedentes pessoais, possuía hipertensão arterial sistêmica e arritmia cardíaca. Negava antecedentes oftalmológicos ou oncológicos. Negava também antecedentes familiares relevantes. À ressonância de encéfalo notava-se formação nodular no espaço extraconal pós-septal superolateral da órbita esquerda, medindo 1,2cm no maior eixo (Foto1)

Foi realizada biópsia incisional (Fotos 2 e 3), com laudo de neoplasia maligna indiferenciada, infiltrativa em tecido fibroso e fibroadiposo de região orbitária esquerda. O aspecto histológico foi sugestivo de carcinoma adenoide cístico, pela presença de pseudocistos, não sendo possível excluir outras neoplasias de pequenas células.

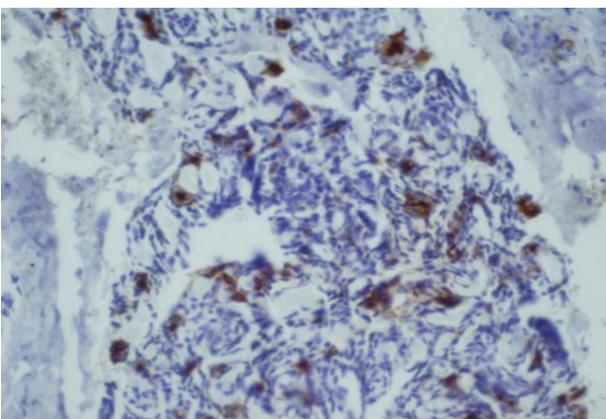
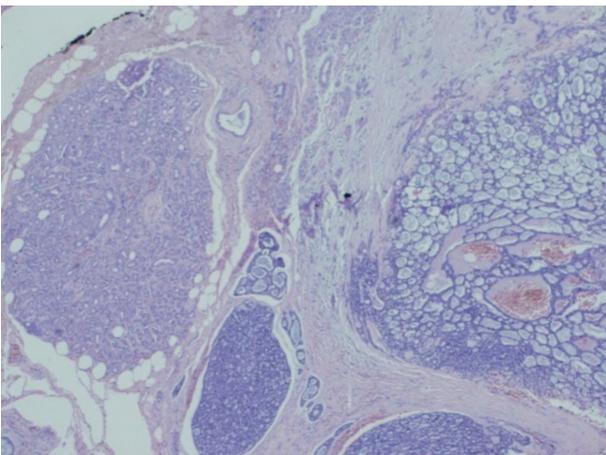
Procedeu-se a ressecção do tumor por via lateral (Foto 4). Enviado material para estudo anatomopatológico, com resultado revelando carcinoma adenoide cístico de glândula lacrimal, medindo 1,55x 1,05 cm, com margens cirúrgicas focalmente comprometidas pela neoplasia.

O paciente foi então encaminhado para oncologista para seguimento. Atualmente o paciente segue em observação e realizará novos exames de imagem quando completar seis meses de cirurgia, para então definir se realizará mais alguma forma de tratamento.

À ressonância de encéfalo notava-se formação nodular no espaço extraconal pós-septal superolateral da órbita esquerda, medindo 1,2cm no maior eixo (Foto1)



Foto 1: Ressonância de órbitas mostrando formação nodular no espaço extraconal pós-septal lateral/superolateral da órbita esquerda, determinando leve deslocamento inferomedial do músculo retolateral, mantendo contato com a margem posterolateral do globo ocular esquerdo e íntimo contato com a glândula lacrimal, associado à leve proptose esquerda.



Fotos 2 e 3: Histologia do fragmento de tecido palpebral apresentando áreas de glândulas lacrimais e ductos sendo comprimidos por extensa neoplasia epitelial composta por blocos celulares em arranjo cribriforme, constituídos de células mioepiteliais pequenas e células ductais poligonais centrais que delimitam ductos contendo secreção ou espaços císticos com secreção basófila. Os blocos celulares infiltram tecido conjuntivo denso.

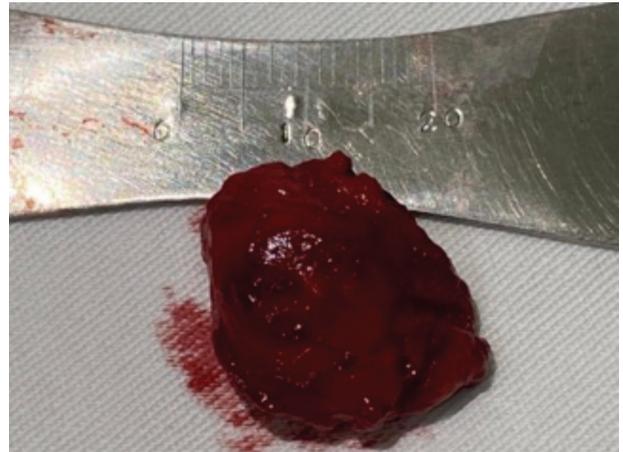


Foto 4: Massa retirada durante a cirurgia

DISCUSSÃO

O manejo de um paciente com carcinoma adenóide cístico é desafiador desde o diagnóstico, porém é no tratamento que ainda se encontram as maiores dúvidas. O prognóstico sombrio, com 37% de sobrevida em 10 anos e praticamente ausência de sobrevida em 15 anos⁶, torna necessária a busca por novos tratamentos. Acreditava-se que a exenteração, apesar de desfigurante e de causar cegueira unilateral, seria mais segura, levando a melhor sobrevida. Porém, estudos mostraram que isso não ocorre de fato^{7,8}.

A radioterapia após a cirurgia tem sido aceita como forma de otimizar o tratamento quando o tumor pode ser totalmente ressecado. Nos casos em que isto não é possível, a radioterapia sem cirurgia é o melhor tratamento⁹.

Tse et al¹⁰ estudaram os benefícios da quimioterapia neoadjuvante nos casos de carcinomas ade-

noides císticos de glândula lacrimal. Tanto o grupo controle quanto o grupo submetido à quimioterapia realizaram radioterapia após a cirurgia. Apesar de o resultado do estudo não ter significância estatística, ele sugere uma tendência de melhora da sobrevida com o tratamento proposto. Além disso, é preciso considerar as dificuldades de se realizar a quimioterapia neoadjuvante, como a necessidade de manutenção da artéria lacrimal durante a biópsia e a toxicidade dos quimioterápicos.

CONCLUSÃO

Até o momento, não existe um tratamento ideal para o carcinoma adenoide cístico da glândula lacrimal. O benefício de cada modalidade de tratamento, portanto, deve ser abordado e discutido com o paciente para a escolha da melhor opção em cada caso, levando-se em conta não somente a sobrevida, mas também os efeitos colaterais e a qualidade de vida do paciente.

ABSTRACT

Introduction: Lacrimal gland adenoid cystic carcinoma is a rare malignant tumor with a poor prognosis. The clinical picture is generally characterized by a painful, rapidly growing mass in the topography of the lacrimal gland, which can cause proptosis, diplopia and other symptoms. The diagnosis is made by imaging exams and biopsy, and surgery associated with radiotherapy is the treatment of choice most of the time. **Purpose:** To describe a case of a patient with lacrimal gland adenoid cystic carcinoma and discuss the treatment challenges. **Method:** Case report and literature review. **Conclusion:** The different treatment modalities must be discussed with the patient so that the best plan for each case can be defined.

Keywords: Adenoid cystic carcinoma; Lacrimal Apparatus Diseases; Orbital Neoplasms

REFERÊNCIAS

- Oliveira R, Cardoso L, Veríssimo J, Proença R. Revisão de 172 doentes com patologia Tumoral da Órbita. Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia- Vol 36: pp 321-324.
- Font RL, Smith SL, Bryan RG. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. Arch Ophthalmol. 1998 May;116(5):613-6
- Amorim RFB, Silva LYC, Freitas RA. Evolução clínica agressiva de carcinoma adenoide cístico sólido. RBPO. 2003;2(2):17-20.
- Riedel KG, Markl A, Hasenfratz G, Kampik A, Stefani FH, Lund OE. Epithelial tumors of the lacrimal gland: clinico-pathologic correlation and management. Neurosurg Rev. 1990;13(4):289-98
- Tovilla-Canales JL, Ball S, Olvera O, Martin FB. Diagnosis & Treatment of Lacrimal Gland Neoplasias. Review of Ophthalmology. 2013. XX(4); 94-100
- Li N, Xu L, Zhao H, et al. A comparison of the demographics, clinical features, and survival of patients with adenoid cystic carcinoma of major and minor salivary glands versus less common sites within the Surveillance, Epidemiology, and End Results registry. Cancer. 2012; 118: 3945-3953
- Esmaeli B, Golio D, Kies M, DeMonte F. Surgical management of locally advanced adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Ophthal Plast Reconstr Surg 2006; 22:366-370.
- Paulino AF, Huvos AG. Epithelial tumors of the lacrimal glands: a clinicopathologic study. Ann Diagn Pathol 1999; 3: 199-204
- Sanders JC, Mendenhall WM, Werning JW. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Am J Otolaryngol. 2016 Mar-Apr;37(2):144-7
- Tse D.T, Kossler A.L, Feuer W.J, Benedetto P.W. Long-term outcomes of neoadjuvant intra-arterial cyto-reductive chemotherapy for lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. Ophthalmology. 2013; 120: 1313-1323

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA

IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION

Gunther Albuquerque Beckedorff¹

Isabela Vianello Valle¹

Felipe Petermann Choueiri Bugalho²

RESUMO

Introdução: Hipertensão Intracraniana Benigna foi inicialmente denominada pseudotumor cerebral e depois hipertensão intracraniana benigna. Somente depois de observar as afecções oftalmológicas que a síndrome passou a chamar-se HII. **Objetivo:** Relatar um caso de hipertensão intracraniana idiopática e discutir diagnóstico e tratamento. **Materiais e Método:** Foi realizado exame de acuidade visual, biomicroscopia do segmento anterior, fundoscopia, gonioscopia, OCT, Campo Visual e punção lombar. **Conclusão:** A Hipertensão Intracraniana Idiopática pode acarretar em severos danos oftalmológicos. Deve, portanto o médico oftalmologista saber identifica-la, diagnostica-la e principalmente trata-la corretamente.

Palavras-chave: Pressão Intracraniana, Testes de Campo Visual, Hipertensão Intracraniana Idiopática

Instituto Penido Burnier, Campinas, São Paulo, Brasil

1Médicos Residentes em Oftalmologia do Instituto Penido Burnier

2Médico Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas/ SP. CEP: 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

INTRODUÇÃO

A síndrome de Hipertensão Intracraniana Idiopática (HII) foi descrita primeiramente por Quincke e mais tarde, Nönne a denominou pseudotumor cerebral. Após o desenvolvimento de métodos neurorradiológicos que afastaram lesões expansivas intracranianas, Foley introduziu o termo hipertensão intracraniana benigna. Pos-

teriormente, após ser documentado perda visual grave em muitos pacientes, o termo benigno deixou de ser usado e a síndrome passou a se chamar hipertensão intracraniana idiopática.

Atualmente, o termo pseudotumor cerebral é mais amplo, englobando a HII como também outras condições, como hipertensão intracraniana por obstrução de seios venosos durais ou alterações no conteúdo proteico do líquido.

OBJETIVO

Relatar um caso de Hipertensão Intracraniana Idiopática em paciente epidemiologicamente clássico e seu seguimento.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 30 anos de idade, vem em consulta ambulatorial referindo cefaleia com alteração de campo visual há 2 semanas. Nega fotofobia, fotopsia, diminuição de acuidade visual, dor a movimentação ocular ou qualquer outro sintoma associado. Como antecedente pessoal, apresentava obesidade e hipertensão arterial sistêmica controlada.

Ao exame oftalmológico:

ODV: 20/20, com melhor correção.

OEV: 20/20, com melhor correção.

Biomicroscopia AO: conjuntiva clara, córnea transparente, câmara anterior formada, sem reação de câmara anterior e fática.

Fundoscopia: OD: disco óptico pequeno e hiperemiado com bordos levemente indefinidos, discreto aumento de tortuosidade vascular, sem alterações maculares e retina aplicada 360°.

Gonioscopia AO: ângulo aberto 360° até esporão escleral, sem achados patológicos

Pela queixa, foi solicitado um exame de Campo Visual (Fotos 1 e 2), que apresentou aumento da mancha cega em ambos os olhos, enquanto o OCT de papila (Figuras 3,4,5 e 6) evidenciou um edema de disco também bilateral.

Não foram encontradas alterações na tomografia de crânio.

Foi solicitada punção lombar com manometria e foi observada uma pressão de abertura de 35 cm de água ou 25mmHg (VR = 5 a 20 cm de água / 4 a 15mmHg).

Foi então levantada a hipótese de hipertensão intracraniana idiopática e iniciado tratamento com Acetazolamida (Diamox[®]) de 250mg, 4 vezes ao dia e orientada a realizar atividade física e dieta balanceada para perda de peso. Paciente segue em acompanhamento.

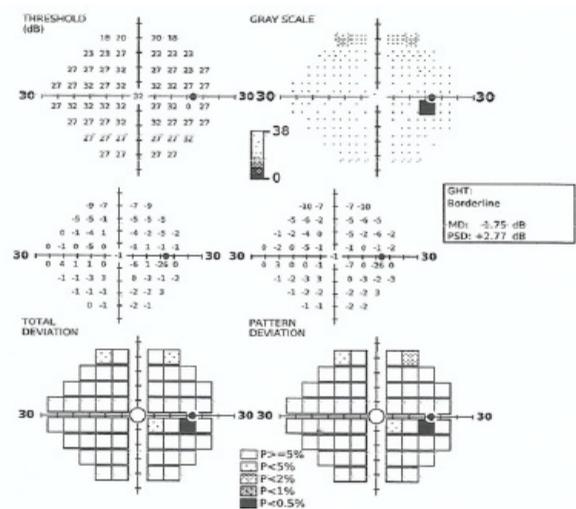


Foto 1- Campo Visual de OD evidenciando aumento de mancha cega

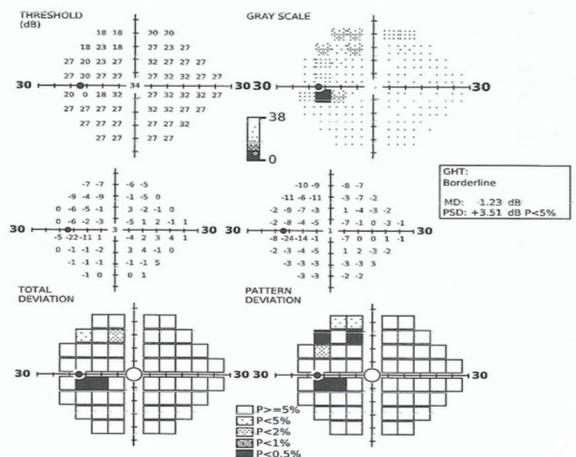


Foto 2- Campo Visual de OE evidenciando aumento da mancha cega

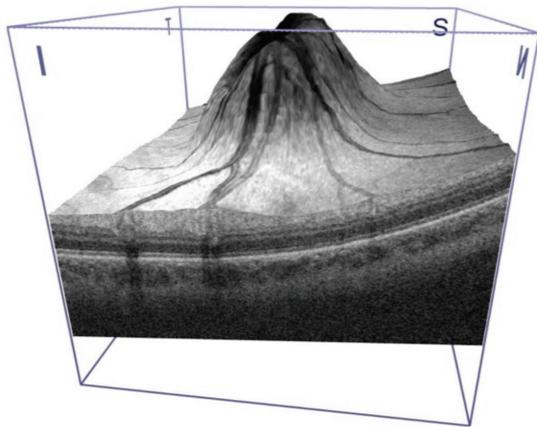


Foto 3- Tomografia 3D de OD evidenciando edema de disco

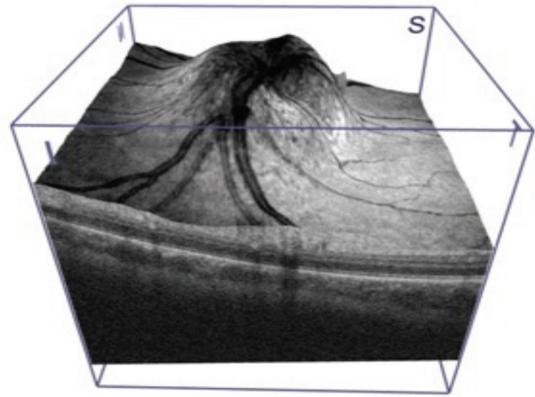
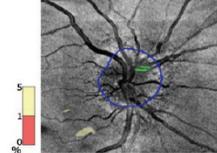


Foto 4 - Tomografia 3D de OE evidenciando edema de disco

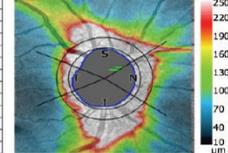
R 03/02/2021 15:17:08 QI: 10 DISC | MONOCULAR
3D 6x6 mm

NFL signification

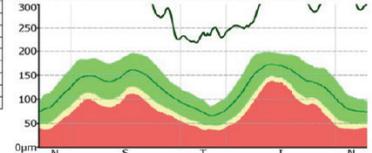


Área		Nomativo	
Disco [mm ²]	3,59		
Escavação [mm ²]	0,02	0,00 - 0,98	
Rima [mm ²]	3,57	0,81 - 1,80	
Copo/Disco	0,01	0,00 - 0,47	
Volume			
Escavação [mm ³]	0,00	0,00 - 0,26	
Rima [mm ³]	2,87	0,10 - 0,50	
Profundidade			
Mean Cup depth [mm]	0,16	0,00 - 0,30	
Max Cup depth [mm]	0,22	0,00 - 0,58	
Diâmetro			
Disc horizontal [mm]	2,11		
Disc vertical [mm]	2,30		
Disc mean [mm]	2,20		
Cup horizontal [mm]	0,52		
Cup vertical [mm]	0,14		
Cup mean [mm]	0,33		
C/D horizontal	0,25		
C/D vertical	0,06		
Disc V/H	1,09		
Cup V/H	0,28		
R/D minimum	0,13		
Rim Absence (%)	-		
DDLS	3		

NFL thickness



Diâmetro do anel: 2,40 mm. Espessura do anel: 0,40 mm.



NSTIN average [µm] 313 88 - 153
Std. deviation [µm] 57

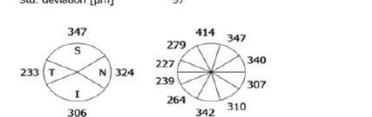
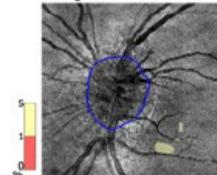


Figura 5 - OCT de OD evidenciando edema de papila

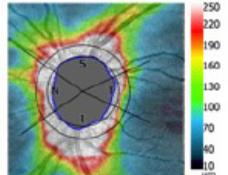
L 03/02/2021 15:17:40 QI: 10 DISC | MONOCULAR
3D 6x6 mm

NFL signification

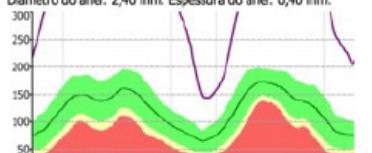


Área		Nomativo	
Disco [mm ²]	4,04		
Escavação [mm ²]	0,00	0,00 - 0,98	
Rima [mm ²]	4,04	0,81 - 1,80	
Copo/Disco	0,00	0,00 - 0,47	
Volume			
Escavação [mm ³]	0,00	0,00 - 0,26	
Rima [mm ³]	2,87	0,10 - 0,50	
Profundidade			
Mean Cup depth [mm]	0,00	0,00 - 0,30	
Max Cup depth [mm]	0,00	0,00 - 0,58	
Diâmetro			
Disc horizontal [mm]	2,11		
Disc vertical [mm]	2,31		
Disc mean [mm]	-		
Cup horizontal [mm]	-		
Cup vertical [mm]	-		
Cup mean [mm]	-		
C/D horizontal	-		
C/D vertical	-		
Disc V/H	1,19		
Cup V/H	-		
R/D minimum	0,59		
Rim Absence (%)	-		
DDLS	-		

NFL thickness



Diâmetro do anel: 2,40 mm. Espessura do anel: 0,40 mm.



NSTIN average [µm] 357 88 - 153
Std. deviation [µm] 120

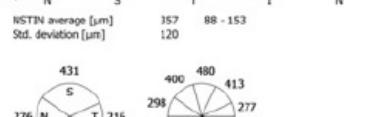


Figura 6 - OCT de OE evidenciando edema de papila

DISCUSSÃO

A síndrome de hipertensão intracraniana idiopática (HII) é caracterizada por sinais e sintomas advindos do aumento da pressão intracraniana (PIC) levando em consideração a ausência de lesões expansivas e ventriculomegalia (que podem ser observadas em exames de neuroimagem), além de constituição do líquido normal em pacientes sem alteração de níveis de consciência (1). Possui uma incidência de 1 caso para cada 100.000 na população geral por ano. Essa proporção, no entanto, muda quando se trata de mulheres jovens e obesas (IMC >30), apresentando uma incidência de 20 casos para cada 100.000 por ano.

A fisiopatologia da síndrome não é completamente compreendida. Sabe-se que o aumento da resistência do fluxo de saída do líquido cefalorraquidiano, assim como o aumento da produção do LCR e o aumento da pressão venosa cerebral devem estar envolvidas. Quando se trata da relação com a obesidade, sabe-se que o efeito mecânico direto tem influência na PIC (aumento da pressão abdominal → aumento da pressão torácica → aumento da pressão venosa cerebral → aumento da resistência nas granulações aracnoides).

Pacientes portadores da HII podem apresentar sintomas relacionados ao aumento da PIC e conseqüentemente ao papiledema, como cefaleia (sintoma mais comum e mais precoce), diplopia horizontal (parestesia do nervo abducente), escurecimento transitório da visão ou perda progressiva do campo periférico (menos comum). Distorção da visão central pode ocorrer em casos de papiledema agudo por edema e exsudatos maculares e no papiledema crônico por dobras da coróide. Mais raramente, perda visual súbita pode ocorrer devido a hemorragia sub-retiniana secundária a membrana neovascular associada ao papiledema crônico(2). Uma pequena parcela de 5% dos pacientes pode ser assintomática.

No que se trata dos sinais oftalmológicos da síndrome, o papiledema é o sinal mais importante para se criar uma suspeita diagnóstica.

Ele se caracteriza inicialmente por borramento da borda do disco óptico associado a protrusão deste. Pode-se observar também sinais de compressão de veia central da retina, como ausência de pulso venoso espontâneo, ingurgitamento venoso, hemorragias retinianas em chama de vela e edema retiniano peripapilar.

Outros achados menos frequentes incluem hemorragias retinianas, exsudatos algodonosos na retina peripapilar e tortuosidade de vasos retinianos. Em casos mais graves ou de instalação rápida, podem ser observadas dobras retinianas circunferenciais e exsudatos duros.

Quando o papiledema persiste cronicamente, o disco pode sofrer um processo de atrofia e tornar-se pálido

A acuidade visual dificilmente é prejudicada em casos recentes. Caso a doença se arraste, pode ocorrer uma baixa da acuidade visual acompanhada de perda do campo visual periférico e atrofia no nervo como foi discutido.

Já os defeitos de campo visual são extremamente comuns em pacientes portadores de HII, podendo chegar até 87% dos casos (3). O achado mais comum é o aumento da mancha cega. Este aparece devido a hipermetropia secundária ao papiledema. Nos estágios mais tardios da doença, pode-se encontrar uma constrição generalizada do campo visual. Outros achados menos comuns incluem: defeito arqueado, escotoma central ou cecocentral.

A avaliação neurorradiológica é imprescindível nos pacientes com HII para poder descartar a presença de massas intracranianas ou ventriculomegalias. Além disso, pode contribuir com o diagnóstico de HII se evidenciar achatamento da esclera posterior, sela túrcica vazia, alargamento do espaço subaracnóideo perióptico e deslocamento vertical do nervo óptico. (4)

A Tomografia Computadorizada de crânio é capaz de detectar lesões ou massas intracranianas, embora a Ressonância Nuclear Magnética seja mais adequada para essa situação

Todos os exames citados acima são fundamentais para o diagnóstico de HII, mas é importante

lembrar que o diagnóstico é de exclusão. Mulheres jovens e obesas que apresentem os achados acima, ainda sim devem ser submetidas a exames de neuroimagens e uma anamnese detalhada para poder excluir causas secundárias de aumento da PIC. Pode-se usar a Tabela 1 juntamente com os exames de neuroimagem e afastando uso de fármacos que podem levar à síndrome para ajudar no diagnóstico. Alguns fatores que nos levam a nos afastar do diagnóstico, mas nunca o excluir são: sexo masculino, IMC adequado, paralisia oculomotora, diplopia vertical, oftalmoplegia internuclear, alteração do nível de consciência, sinais neurológicos focais, início abrupto dos sintomas e evolução rápida da perda visual e dos sintomas neurológicos (Tabela 1). (5)

O tratamento tem como objetivo reduzir a PIC. As principais indicações de tratamento são: cefaleia permanente, papiledema moderado a severo e perda visual. Pacientes assintomáticos podem ser seguidos com monitoração regular sem tratamento específico. Durante todo o tratamento a função visual deve ser monitorada através da acuidade visual,

Critérios Diagnósticos para síndrome da hipertensão intracraniana idiopática
1 – Sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (cefaleia, náuseas, vômitos, escurecimento transitório da visão e papiledema)
2 – Ausência de sinais neurológicos focais com exceção da paralisia unilateral ou bilateral de abducente
3 – Líquido cefalorraquidiano apresenta aumento da pressão, entretanto os parâmetros bioquímicos citológicos de mostram dentro dos limites normais
4 – Ventrículos simétricos com tamanho normal ou reduzido ao exame de imagem

Tabela 1: critérios diagnósticos para síndrome da hipertensão intracraniana idiopática.

mas principalmente pelo campo visual e fundoscopia (para avaliar o papiledema). A perda de peso foi comprovada que melhora o papiledema e função visuais em pacientes obesos, além de associar a redução da PIC. (6)

No que diz respeito ao tratamento farmacológico, a Acetazolamida, uma inibidora de anidrase carbônica, é considerada a primeira linha de tratamento na HII, diminuindo a produção de LCR e consequentemente reduzindo a PIC. A dose mais comumente usada é de 1000mg/dia (dividida em 4 vezes ao dia).

A furosemida se apresenta como uma alternativa de tratamento, apesar de menos potente e ter seu mecanismo de ação desconhecido na redução da PIC. Recentemente, topiramato, um antiepilético com propriedade inibitória da anidrase carbônica, tem sido considerado como medicação de segunda linha para SHII. Embora, apresente efeito hipotensor menos potente do que a Acetazolamida, o topiramato apresenta a vantagem de induzir perda de peso e profilaxia para cefaleia. (5)

Corticosteroides devem ser usados com cautelas, principalmente em pacientes obesos. Devem ser reservados para casos de papiledema agudo associado à perda visual de rápida evolução e sua retirada deve ser lenta e gradual para evitar recidivas.

Pelo fato do líquido ser restituído em 1 a 2 horas, as punções lombares de repetição já não são mais utilizadas como antigamente.

O tratamento cirúrgico deve ser reservado para as seguintes situações: (1) perda visual progressiva a despeito de terapia medicamentosa máxima; (2) perda visual grave ou de rápida instalação no início do quadro, associada a defeito pupilar aferente relativo ou outro sinal de disfunção visual grave; (3) papiledema grave causando edema ou exsudato macular; e (4) intolerância medicamentosa. (5)

Os procedimentos mais realizados para a HII são a fenestração da bainha do nervo óptico e a derivação lombo peritoneal. O mecanismo de ação da FBNO não é completamente conhecido, mas acredita-se que ocorra um efeito filtrante

associada a redução da pressão local e melhora da circulação na cabeça do nervo. Já a derivação lombo peritoneal, embora seja efetiva no controle de hipertensão intracraniana, pode ocorrer oclusão ou deslocamento da válvula, dor ciática e infecção e por isso, seu uso tem diminuído embora ainda usado em casos graves.

CONCLUSÃO

Embora a síndrome da HII seja relativamente benigna do ponto de vista neurológico, pode acarretar em inúmeras consequências oftalmológicas, podendo inclusive levar à perda visual em uma grande porcentagem dos indivíduos acometidos. É fundamental que o médico oftalmologista conheça seu quadro clínico e manifestações oftalmológicas para contribuir para o diagnóstico, seguimento, tratamento e prognóstico do paciente.

ABSTRACT

Introduction: Idiopathic intracranial hypertension was originally called pseudotumor and later called benign intracranial hypertension. Only after the ophthalmologic lesions were discovered, the syndrome's name changed to Idiopathic intracranial hypertension. **Objective:** Report a case of Idiopathic intracranial hypertension and discuss its diagnosis and treatment. **Materials and Methods:** case report and literature review **Conclusion:** Idiopathic intracranial hypertension can cause severe ophthalmologic damage. Likewise, the ophthalmologist must know how to identify it, diagnose it and most of all, treat it correctly

Keywords: Pseudotumor Cerebri, Visual Field Tests, Intracranial Pressure

REFERÊNCIAS

1. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002
2. Coppeto JR, Monteiro ML. Juxtapapillary subretinal hemorrhages in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol*.
3. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, Hopson D. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss.
4. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology*. 1998;
5. Mário Luiz Ribeiro Monteiro, Frederico Castelo Moura. Aspectos oftalmológicos da síndrome da hipertensão intracraniana idiopática (pseudotumor cerebral)
6. Sugerman HJ, Felton WL 3rd, Salvant JB Jr, Sismanis A, Kellum JM. Effects of surgically induced weight loss on idiopathic intracranial hypertension in morbid obesity.

LESÕES PIGMENTADAS E NÃO-PIGMENTADAS DE CONJUNTIVA: REVISÃO DE LITERATURA

PIGMENTED AND NON-PIGMENTED CONJUNCTIVAL LESIONS: LITERATURE REVIEW

Isabela Vianello Valle¹

Gunther Albuquerque Beckedorff¹

Marcio A. Nogueira Costa²

RESUMO

Introdução: o diagnóstico das principais lesões pigmentadas e não pigmentadas de conjuntiva pode ser desafiador na prática clínica. **Objetivo:** revisar as principais características clínicas e histopatológicas, opções terapêuticas e prognóstico das lesões pigmentadas e não pigmentadas mais frequentes de conjuntiva. **Materiais e Método:** revisão de literatura. **Conclusão:** A correta identificação, seguimento e abordagem terapêutica são indispensáveis nos casos em que haja possibilidade de doença invasiva ocular.

Palavras-chave: melanoma de conjuntiva, carcinoma in situ, neoplasia intraepitelial conjuntival, melanose primária adquirida, nevus

Instituto Penido Burnier, Campinas, São Paulo, Brasil

¹Médicos Residentes em Oftalmologia do Instituto Penido Burnier

²Médico Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas/ SP. CEP: 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

OBJETIVO

Revisar as principais fontes e artigos mais relevantes sobre as mais frequentes lesões pigmentadas e não pigmentadas de conjuntiva.

Descrever as principais características clínicas, especificidades histopatológicas, opções terapêuticas e prognóstico da neoplasia escamosa de superfície ocular, nevus, melanose primária adquirida e melanoma de conjuntiva.

NEOPLASIA ESCAMOSA DE SUPERFÍCIE OCULAR (OSSN)

Trata-se de um espectro de lesões pré-cancerígenas e cancerígenas da conjuntiva e córnea.

Acomete todas as raças, sendo mais comum entre os trópicos devido à ação da exposição solar (0,3/milhão nos EUA x 1,3/milhão na Uganda x 19/milhão na Austrália). Mais comum em homens adultos. (1)

1. Neoplasia intra-epitelial conjuntival (NIC) (Foto1)
2. Carcinoma de células escamosas (CEC)
3. Carcinoma mucoepidermóide

Fatores de Risco (1,2)

- Exposição solar (luz UV) – o dano ao DNA das células epiteliais leva ao não reparo de mutações, produzindo dímeros de pirimidina. Ocorrem, assim, mutações como no gene p53 de supressão tumoral e no promotor de transcriptase de telomerase reversa (TERT)
- HPV (principalmente tipo 16) – sua positividade na lesão caracteriza um fator de melhor sobrevida
- Tagabismo
- AIDS – a doença acomete pacientes mais jovens e é mais agressiva
- Imunossupressão – doença bilateral, agressiva e refratária a terapia tópica com interferon
- Xeroderma pigmentoso – herança autossômica recessiva. Caracteriza doença bilateral, agressiva, invasiva, múltipla, recorrente e em pacientes mais jovens
- Teoria de células tronco – como as lesões geralmente se iniciam próximo ao limbo, há a hipótese de que as células precursoras limbares possam dar origem a esse tipo de lesão

Clínica

As lesões apresentam crescimento progressivo durante semanas a anos (em média, meses).

O paciente pode apresentar queixa de irritação ocular e diminuição da acuidade visual quando há envolvimento corneano e acometimento do eixo visual.

Ao exame, observa-se mais comumente lesão dentro da fenda palpebral emergindo do limbo. Geralmente é não pigmentada e pode apresentar aspecto gelatinoso com veias superficiais, papiliforme e/ou leucoplásico com placa queratinizada recobrimdo a lesão.

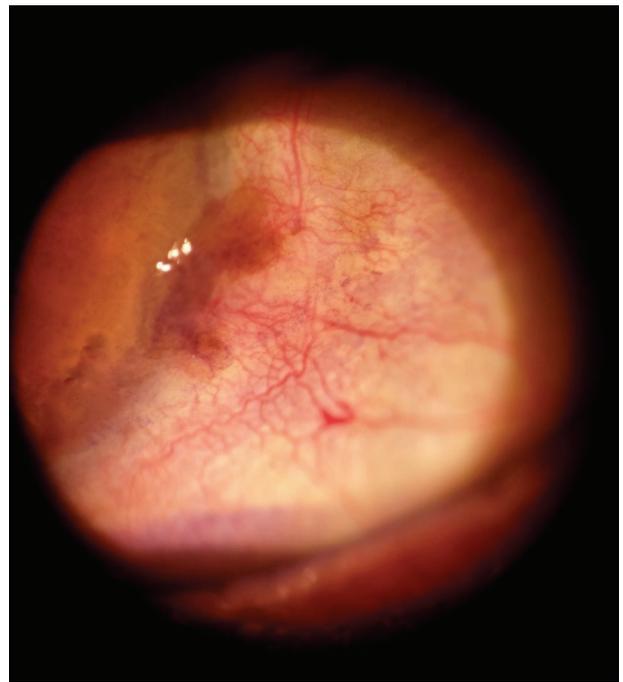


Foto 1: Lesão perilimbar de aspecto gelatinoso e pigmentação esparsa. Após biópsia excisional com crioterapia nas bordas, confirmado NIC de alto grau e margens acometidas. Paciente foi submetido a quimioterapia adjuvante com MMC.

Os preditores de lesão mais avançada são a localização temporal superior, aspecto papiliforme ou nodular e o maior tamanho ao diagnóstico.

É necessário diferenciar o quadro de lesões benignas como a pinguécula, pterígio, granuloma e papiloma conjuntival.

Diagnóstico

Podem ser utilizados corantes vitais para deli-

mitação e detecção de lesões suspeitas.

- Fluoresceína – ajuda a realçar o aspecto superficial e delimitar a lesão
- Rosa bengala
- Lisamina
- Azul de toluidina 1% (alta sensibilidade e baixa especificidade)

Exames de imagem são úteis na caracterização de lesões superficiais e para averiguar o grau de invasão ocular subjacente. A ultrassonografia de globo ocular, biomicroscopia ultrassônica (UBM), microscopia confocal e tomografia de coerência óptica (OCT) de segmento anterior são artefatos úteis na avaliação desses pacientes.

Histologia

A caracterização histológica é a única forma de confirmar o diagnóstico. Antes de proceder a biópsia, é possível analisar as células superficiais através da citologia.

1. Citologia exfoliativa: utiliza-se uma espátula de platina, escova ou cotonete sobre a lesão. As células são depositadas sobre uma lâmina e fixadas com álcool 90%. A análise é realizada com corantes como o Papanicolaou e Giemsa. Esse método é capaz de fornecer informação de múltiplos sítios e ajuda a diferenciar aspectos benignos daqueles malignos. Em contrapartida, utiliza apenas células superficiais e não fornece estadiamento.

2. Citologia de impressão: um filtro de papel (acetato celulose ou outros) é colocado em contato com a lesão e é, então, corado e fixado com Papanicolaou. A técnica possui as mesmas vantagens e desvantagens da anterior.

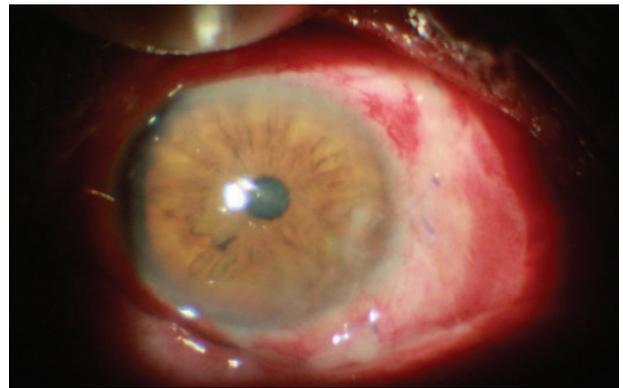
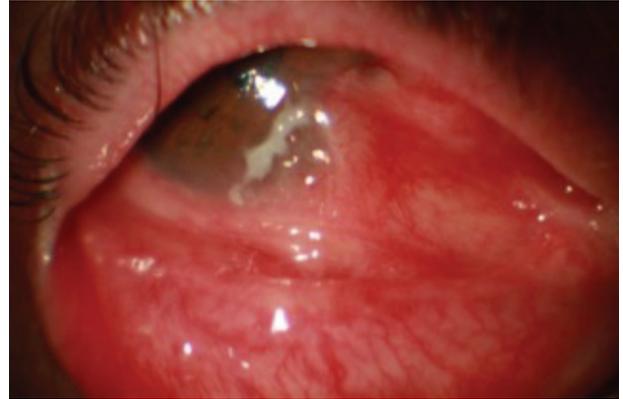


Foto 2: Lesão conjuntival extensa com invasão corneana. Paciente foi submetido a biópsia excisional com uso de álcool absoluto e crioterapia nas bordas. O laudo confirmou carcinoma in situ, com margens acometidas, sendo realizado tratamento adjuvante com 5FU.

Lesão	Atipia	Localização	Células
Neoplasia intraepitelial conjuntival (NIC)	Grau 1: leve Grau 2: moderada	Pode envolver diferentes partes do epitélio, até o limite da membrana basal	Modificação na organização e polaridade celular
Carcinoma in situ (NIC grau 3)	Intensa	Respeita membrana basal, acometendo até a parte mais profunda do epitélio.	Perda de maturação, células grandes e alongadas. Pode haver células queratinizadas e figuras de mitose (Fotos 2 e 3)
Carcinoma de células escamosas (CEC)	Intensa	Invasão do espaço subepitelial, ultrapassando membrana basal e atingindo o estroma.	Bem diferenciado, com células queratinizadas. Pleomorfismo celular. Hiperplasia, hiper cromatía, discerátose. Pérolas de Horn (coleção de células queratinizadas). Perda de adesão celular. Figuras de mitose.

Tabela 1 características histológicas das OSSN

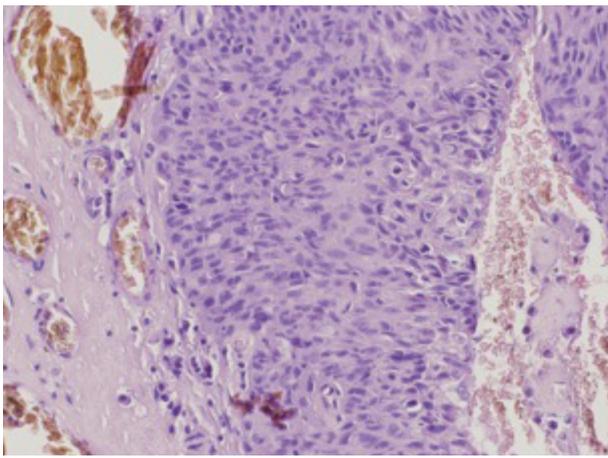
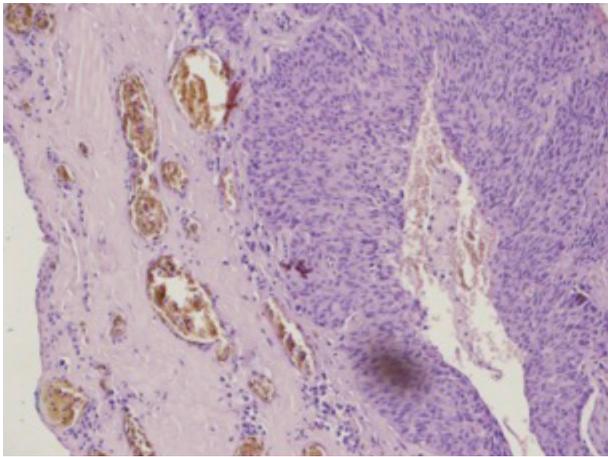


Foto 3: Lâmina do paciente acima. São observadas células escamosas com atipias em toda a espessura do epitélio. As margens laterais estavam comprometidas.

Variantes

- Carcinoma de células escamosas fusiformes
- Carcinoma mucoepidermoide – células secretoras de muco
- Carcinoma de células escamosas adenoides – ácido hialurônico extracelular sem mucina intracelular
- Carcinoma de células escamosas da córnea

Tratamento

1. Excisão com margens cirúrgicas de 2 a 3 mm (recorrência em 5% das lesões com margens livres x 53% se margem acometida). Técnica “no touch” evitando disseminação local.
 - a. Crioterapia nas margens da conjuntiva – dimi-

nui a recorrência em 12% dos casos. Destroi as células restantes e oblitera a microcirculação.

- b. Álcool absoluto na córnea (facilita a remoção do epitélio corneano acometido pela lesão)
 - c. Fechamento primário da conjuntiva (em lesões pequenas)
 - d. Reconstrução com transplante autólogo de conjuntiva ou membrana amniótica (em lesões extensas)
2. Braquiterapia (Estrôncio 90 na dose de 20 a 180 Gy, Rutênio 106 na dose de 290 a 320 Gy e Fósforo 32 – fontes beta // Iodo 125 – fonte gama) – pode causar conjuntivite pós radiação, olho seco, telangiectasia, simbléfaro, afinamento escleral, perfuração corneana e catarata. Recorrência de 2 a 47%, não sendo indicada isoladamente.
3. Quimioterapia tópica
 - a. Mitomicina C (MMC) 0,02% ou 0,04% (antineoplásico/antimitótico) – utilizada quatro vezes ao dia por 2 semanas, pausando 2 semanas e repetindo se necessário. Outro esquema terapêutico é o “7-7-7”, utilizando uma gota quatro vezes ao dia por 7 dias, pausando 7 dias e repetindo por mais 7 dias (o que caracteriza um ciclo completo). Os efeitos adversos incluem hiperemia conjuntival, ceratite punctata, conjuntivite alérgica, dor, fotofobia e blefaroespasmos
 - b. 5-Fluorouracil (5FU) 0,5% ou 1% (bloqueia a síntese de DNA) - utilizado quatro vezes ao dia por uma semana, pausando 3 semanas e repetindo se necessário. Apresenta regressão em 82% dos casos. Os efeitos adversos são ceratoconjuntivite tóxica, dor, lacrimejamento e fotofobia.
 - c. Interferon Alfa 2b 1 milhão UI/mL – utilizado quatro vezes ao dia, regride 82% dos casos. Uma dose maior de 3 milhões UI/mL subconjuntival pode regredir a lesão em até 92% dos casos. Poucos efeitos locais e pode haver sintomas gripais. Tratamento mais longo (meses). Recorrência de 0 a 17%.

Margens cirúrgicas

Após a exérese da lesão, é essencial o patologista avaliar as margens cirúrgicas.

- Margens cirúrgicas livres: apenas observar
- Margens cirúrgicas comprometidas
 - a. Lateral, nasal e superior: quimioterapia tóxica adjuvante
 - b. Se margem cirúrgica profunda acometida, considerar radioterapia externa e/ou crioterapia no leito.

Prognóstico

Recorrência

Preditores de maior risco: envolvimento tarsal, lesões de alto grau e acometimento de margens.

Invasão intraocular

Rara, mais comum em pacientes idosos com uma ou mais recorrências de tumores que envolvem a região limbar.

Metástase

Para linfonodos pré auriculares, mandibulares e cervicais, parótida, pulmão e ossos. Extremamente raro (<1%). (2)

NEVUS DE CONJUNTIVA

Tumor pigmentado de conjuntiva mais comum, acometendo todas as raças. Mais comum iniciarem nas primeiras duas décadas de vida.

Pode ser congênito, surgindo até os 6 meses de idade, ou adquirido. Geralmente, mantem-se estáveis em tamanho e coloração após a adolescência.

Clínica

Localizados na conjuntiva bulbar dentro da fenda palpebral, próximo ao limbo, sem invasão corneana e com boa mobilidade. (3)

Geralmente são lesões pequenas, com margens bem definidas e boa mobilidade conjuntival. Podem apresentar pigmentação variada (Foto 4). São discretamente elevados e podem conter cistos. Quando há presença de cistos numa lesão pigmentada, 90% dos casos são benignos.



Foto 4: Nevus de conjuntiva na carúncula

É possível avaliá-los à ectoscopia, biomicroscopia e OCT de câmara anterior.

Tipo	Morfologia	Idade	Localização	Células
Nevus juncional	Plano, bem delimitado	Primeiros anos de vida	Interface entre o epitélio e a substância própria. Não ultrapassam a membrana basal.	Ovaladas, cuboides, epitelioides ou linfócitos-like. Podem estar isoladas, confluentes ou em ninhos.
Nevus composto	Elevado, bem pigmentado	Adolescência e jovem adulto	Ninhos de células na substância própria e área juncional.	Menos citoplasma. Cistos epiteliais e ninhos estruturados.
Nevus subepitelial	Elevado, bem pigmentado	Maturidade	Dentro da substância própria, sem componentes juncionais.	Proliferação intraestromal de melanócitos pequenos arranjados em ninhos.

Tabela 2 características histológicas dos nevi

Histologia

Os subtipos histológicos de nevus representam sua evolução desde a infância até a maturidade.

Metade dos nevus expressam mutações BRAF e NRAS. (4)

Variantes

- Nevus de Spitz – acomete crianças e adolescentes, de crescimento rápido, não pigmentados. Apresenta células fusiformes perpendiculares ao epitélio com figuras de mitose frequentes. Diagnóstico diferencial importante com melanoma.
- Nevus azul – origem em células neurais, restritos à substância própria. Células fusiformes com pigmentação uniforme. Evolução benigna.
- Nevus conjuntival juvenil inflamado – nevus justalimbar de crescimento rápido e sinais inflamatórios locais, geralmente amelanóticos. Têm infiltrado linfocítica e eosinofílica. (1)

Tratamento

Geralmente, conservador, observando modificações em sua pigmentação, tamanho e bordas. O ideal é o registro fotográfico da lesão.

Caso haja suspeita de crescimento ou mudança no aspecto da lesão, deve-se realizar biópsia, de preferência excisional associado a crioterapia nas margens cirúrgicas.

Prognóstico

O risco de transformação maligna é de apenas 1%.

Sempre suspeitar de lesões em crescimento e localização atípica como fórnice, carúncula e tarso.

MELANOSE ADQUIRIDA

PRIMÁRIA (PAM)

É qualquer pigmentação adquirida de conjun-

tiva não secundária a outros processos. Pode ou não ter atipia associada. (Foto 5)

Fatores de risco

- Exposição solar – papel incerto
- Nevus facial (sem relação com síndrome de nevus displásticos)
- Tabagismo
- Hipertensão arterial sistêmica

Clínica

Acomete pacientes brancos de meia idade ou idosos, sem predileção por sexo. Geralmente é unilateral.

As lesões são planas com grau de pigmentação variável, acometendo de 1 a 12h de relógio (média de 3h). (5)

Pode aparecer em diversas áreas (inclusive conjuntiva tarsal), de forma contígua ou pontilhada. Em ordem decrescente, é mais encontrada na região temporal, inferior, nasal e superior. Mais comum em conjuntiva bulbar, seguida de conjuntiva limbar, córnea, fórnice, conjuntiva palpebral e carúncula.

Geralmente, as margens são mal definidas e a conjuntiva apresenta boa mobilidade.

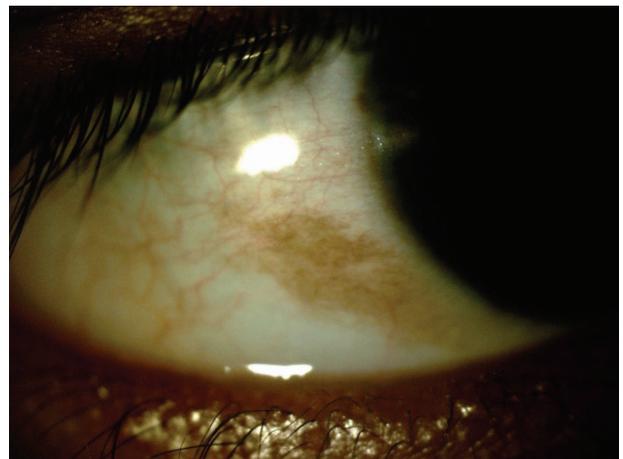


Foto 5: Melanose primária adquirida

Entre os diagnósticos diferenciais estão nevus

de conjuntiva, melanocitose congênita ocular e oculodermal (pigmento cinza azulado, fixo e multifocal), melnose racial (bilateral e geralmente perilimbar) e melanoma conjuntival (nodular ou elevado)

Histologia

1. PAM com atipia é restrita ao epitélio e contém melanócitos de diferentes formas (redondos, fusiformes ou epitelioides) e tamanhos. Aparecem ao longo da membrana basal (hiperplasia basilar), em ninhos ancorados a membrana basal, dispersos sozinhos ou em ninhos até camadas superficiais (disseminação pategoide). De 11 a 46% originam melanomas, sendo o risco de transformação maligna (melanoma) de 30% em 2,5 anos.

Relacionada a imunohistoquímica positiva para Ki67, HMB45 e PCNA

Diagnóstico diferencial com nevus juncional (raros).

2. PAM sem atipia apresenta pigmentação com ou sem hiperplasia melanocítica.

Tratamento

Lesões menores de 2h de relógio podem ser observadas. Lesões maiores que 2h devem ser tratadas. Quando a lesão é circunscrita e menor, a biópsia excisional é o tratamento de escolha. Lesões difusas na conjuntiva devem ser realizadas biópsias incisionais (“MAP biopsies”).

Caso seja optado por tratamento conservador, é necessário monitorizar localização, tamanho e aparência das lesões. Realizar biópsias a qualquer mudança no aspecto da lesão.

- PAM em lesão circunscrita: biópsia excisional.
- PAM em lesão difusa: várias biópsias incisionais (4 quadrantes)

Após o resultado anátomo-patológico da lesão:

- PAM sem atipia: observar com atenção, lembrando que podem se transformar em atipia.

- PAM com atipia

- o Lesões pequenas: quimioterapia tópica ou ressecção cirúrgica com crioterapia
- o Lesões grandes: dupla fileira de crioterapia e quimioterapia tópica

Prognóstico

Recorrência depende da presença de atipias. Quando há PAM com atipia, o risco de recorrência é de 60% dos casos.

O risco de transformação maligna do PAM com atipia em melanoma é de 30% em 2,5 anos. (5) Por isso a importância do acompanhamento e tratamento adequados nas melanoses primárias adquiridas.

MELANOMA

Os melanomas de conjuntiva são responsáveis por 2 a 5% dos melanomas oculares e são extremamente raros. (Foto 6). Podem surgir de novo (10%), a partir de nevus conjuntivais (20%) ou de PAM com atipia (70%).

Não tem predileção por sexo e acometem indivíduos brancos entre a quarta e sétima décadas de vida. Exceção são os casos relacionados a xeroderma pigmentoso, quando pacientes jovens apresentam a lesão.

Fatores de risco (2)

- Exposição solar – mutação TERT
- Lesões pré-cancerosas – PAM com atipia

Clínica

Mais comum ser unilateral e pigmentado. Pode ocorrer em qualquer região da conjuntiva e ser amelanótico (raro), sendo necessário exame minucioso. Possuem margens bem delimitadas e pouca mobilidade. (1)

Exames como microscopia confocal, UBM e OCT podem ser úteis para avaliar lesões suspeitas.



Foto 6: Melanoma de conjuntiva

Histologia

É essencial para o diagnóstico final. Quatro tipos de melanócitos atípicos podem estar presentes: poliédrico, fusiforme, epitelióide ou em ba-lão. Podem estar associadas áreas características de PAM com atipia, sendo que qualquer invasão de membrana basal deve ser considerada como melanoma invasivo.

Fatores de pior prognóstico são a profundidade de invasão, disseminação pagetóide, tumores de células mistas, invasão linfática, atividade linfangiogênica, grande número de figuras de mitose, ulceração e alto índice de proliferação celular (PCNA e Ki-67) (4,6)

Imunohistoquímica (4)

- Melanócitos: HMB-45, Melan-A e SOX-10
- Ki-67 – ajuda a diferenciar de nevus
- Mutaç o BRAF em metade dos casos
- Mutaç o TERT em 32 a 41%
- Mutaç o NRAS e NF1
- Express o de PD-1, PD-L1 e miRNA espec fico.

Tratamento

1. Ex rese com margem de 4 a 5mm (margem maior comparada aos CEC) (7)
 - a. Excis o escleral lamelar se h  suspeita de invas o
 - b.  lcool absoluto para desepiteliza o corneana perilimbar
 - c. Crioterapia dupla nas bordas da les o.
 - d. Reconstru o cir rgica: Fechamento prim rio da conjuntiva em les es n o extensas.
 - e. Fechamento da conjuntiva com Transplante aut logo contralateral ou uso de membrana amni tica em les es mais extensas.
2. Braquiterapia como tratamento adjuvante em les es com suspeita de invas o escleral e/ou margem cir rgica profunda comprometida.
3. Quimioterapia t pica adjuvante com MMC 0,04%. Em casos de melanoma conjuntival, n o usar interferon (tratamento demorado).
4. Imunoterapia: importante o tratamento multidisciplinar com o oncologista cl nico.
5. Enuclea o ou Exantera o: em casos de invas o ocular e/ou orbit rio.

Margens cir rgicas

- Margens cir rgicas livres: apenas observar
- Margens cir rgicas comprometidas
 - a. Lateral e superior: quimioterapia t pica adjuvante
 - b. Profunda – realizar TC  rbita e UBM para avaliar invas o intraocular. Considerar enuclea o, radioterapia ou crioterapia no leito.

Progn stico

Recorr ncia

Ocorre em 56 a 65% dos pacientes, sendo que metade apresenta novas recorr ncias.   maior

quando a exérese não é complementada com outras modalidades terapêuticas, quando há comprometimento de margens, doença disseminada ou de localização atípica. (6)

Metástase

Pode haver disseminação local, via nasolacrimal ou por via linfática. Em metade dos pacientes com metástases, já havia sido documentada invasão de linfonodo. Sítios mais comuns são parótida, linfonodos submandibulares, cérebro, fígado e pulmão. Daí a importância da palpação dos linfonodos em todos os pacientes suspeitos de melanoma conjuntival.

Os Fatores de risco do melanoma de conjuntiva são: espessura do tumor (> que 2 mm), característica nodular, localização atípica e origem de novo.

O prognóstico em casos de metástases é ruim, podendo ser utilizada radioterapia e quimioterapia sistêmica.

Mortalidade

Ocorre devido a doença metastática e varia entre 12 a 19% em 5 anos e 23 a 30% em 10 anos.

ABSTRACT

Introduction: diagnosis of pigmented and non-pigmented conjunctival lesions can be a challenge in clinical practice. **Objective:** to review important clinical and histopathological features, treatment and prognosis of the most common pigmented and non-pigmented conjunctival lesions. **Materials and Methods:** literature review **Conclusion:** Correct assessment, follow-up and treatment are key points in cases in which there is possibility of invasive disease.

Keywords: OSSN, PAM, conjunctival melanoma, nevus

REFERÊNCIAS

1. Pe'er J, Singh A, Damato BE. *Clinical Ophthalmic Oncology* [Internet]. Third. Pe'er J, Singh AD, Damato BE, editors. Cham: Springer International Publishing; 2019. 307 p. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-030-06046-6>
2. Shields CL, Chien JL, Surakiatchanukul T, Sioufi K, Lally SE, Shields JA. Conjunctival tumors: Review of clinical features, risks, biomarkers, and outcomes - The 2017 J. Donald M. Gass Lecture [Internet]. Vol. 6, Asia-Pacific Journal of Ophthalmology. Asia-Pacific Academy of Ophthalmology; 2017 [cited 2021 Mar 18]. p. 109–20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28399347/>
3. Ophthalmology AA of. Basic and Clinical Science Course: External Disease and Cornea. San Francisco; 2019. 526 p.
4. Milman T, Zhang Q, Ang SM, Elder D, Ida CM, Salomao DR, et al. Conjunctival nevi and melanoma: multiparametric immunohistochemical analysis, including p16, SOX10, HMB45, and Ki-67. *Hum Pathol* [Internet]. 2020 Sep 1 [cited 2021 Mar 18];103:107–19. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32707054/>
5. Shields JA, Shields CL, Mashayekhi A, Marr BP, Benavides R, Thangappan A, et al. Primary Acquired Melanosis of the Conjunctiva: Risks for Progression to Melanoma in 311 Eyes. The 2006 Lorenz E. Zimmerman Lecture. *Ophthalmology* [Internet]. 2008 [cited 2021 Mar 18];115(3). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17884168/>
6. Vaidya S, Dalvin LA, Yaghy A, Pacheco R, Shields JA, Lally SE, et al. Conjunctival melanoma: Risk factors for recurrent or new tumor in 540 patients at a single ocular oncology center. *Eur J Ophthalmol* [Internet]. 2020 [cited 2021 Mar 18]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33176471/>
7. Shields CL. Conjunctival melanoma [Internet]. Vol. 86, *British Journal of Ophthalmology*. 2002 [cited 2021 Mar 18]. p. 127. Available from: <https://bjo.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bjo.86.2.127>

DOENÇA DE ANDERSON-FABRY: RELATO DE CASO

ANDERSON-FABRY DISEASE

Pablo Andres Torricos Uzqueda¹

Elisa Moya Kazmarek¹

Fernanda Nonato²

RESUMO

Introdução: A doença de Anderson-Fabry é uma doença genética rara ligada ao cromossoma X gerando uma deficiência enzimática da alfa-galactosidase o que leva a alterações multissistêmicas. **Objetivo:** Chamar a atenção do médico oftalmologista sobre o diagnóstico da doença de Fabry. **Método:** Relato de caso de um paciente de 34 anos de idade com queixa de diplopia. **Conclusão:** A doença de Anderson-Fabry ao momento de esta publicação não tem cura. É importante seu diagnóstico precoce para se evitar danos vasculares e multisistêmicos.

Palavras-chave: Doença de Anderson-Fabry, alfa-Galactosidase, Diplopia.

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier.

¹ Médicos residentes do primeiro ano (R2) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

² Médicos oftalmologistas colaboradores da Fundação Dr. João Penido Burnier, subespecialistas em Retina e Vitreo (Clínica e Cirúrgica).

Endereço para correspondência:

Pablo Andres Torricos Uzqueda

Av. Andrade Neves, 683, Campinas/SP CEP 13013-161.

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

INTRODUÇÃO

A Doença de Anderson-Fabry é uma doença genética ligada ao cromossoma X gerando deficiência da enzima lisossômica α -galactosidase A (α -GAL). A redução ou ausência da atividade dessa enzima leva ao acúmulo progressivo de glicoesfingolípídeos neutros com resíduos terminais α -galactosil no plasma e nos lisossomos das células endoteliais de variados órgãos, principalmente pele, rins, coração, olhos e cérebro, com o resultante aparecimento da doença.

RELATO DE CASO

Paciente de 34 anos de idade, homem, antecedentes patológicos: Hipoacusia e artrite reumatoide, consulta o pronto socorro com queixa de Diplopia há 1 semana em OD. Apresentava na ectoscopia, presença de lesões hiperkeratóticas, com vasos proeminentes, nas mãos. (Foto 1). Ao exame oftalmológico. OD V: 20/25, OE V: 20/25.

Biomicroscopia AO: Presença de pigmentação marrom horizontal em córnea inferior (córnea verticilata) (Foto 2), sem reação de câmara anterior. Fundoscopia em OD: Disco óptico com edema +/++++, mácula livre, aumento da tortuosidade vascular e ingurgitação venosa. Em OE, disco óptico de dimensões normais, com escavação 0,4, mácula livre, aumento da tortuosidade vascular e ingurgitação venosa. Foi feita a hipótese diagnóstica Doença de Anderson-Fabry e foram solicitados exames de laboratório e de imagem. O paciente foi avaliado em um período aprox. de 6 meses, no decorrer de este tempo ele teve um acidente vascular cerebral isquêmico (AVC).



Foto 1: Angioqueratomas

Os exames solicitados confirmaram a hipótese inicial de Doença de Anderson-Fabry (RNM e α -galactosidase).(Foto3)



Foto 2: córnea verticilata

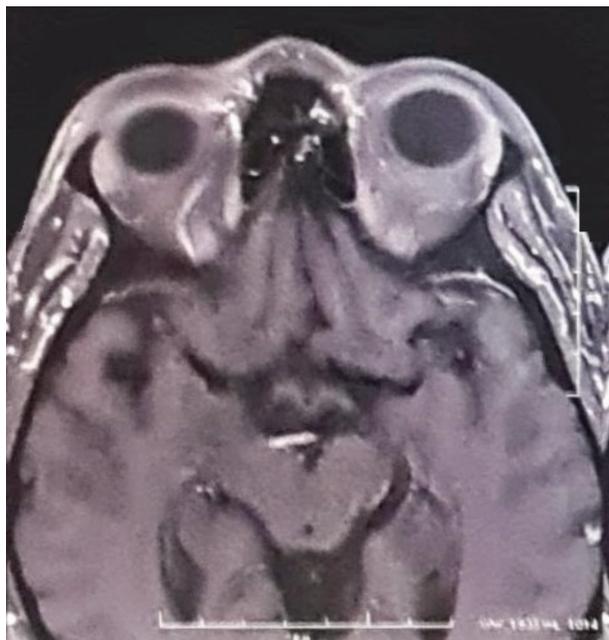


Foto 3- Hipersinal da artéria basilar.

DISCUSSÃO

A doença de Anderson Fabry é uma doença de armazenamento lisossômico rara, um erro inato do metabolismo dos esfingolipídios ligada ao X, causada pela deficiência parcial ou completa da enzima alfa galactosidase A (α -GAL).

O defeito enzimático na DF leva ao acúmulo de glicosfingolipídeos não clivados (particularmente GL-3) no plasma e nos lisossomos de inúmeros tipos celulares

A herança da DF é ligada ao cromossomo X. É mais frequente na etnia branca. A frequência de um caso a cada 40 mil homens ou um a cada

117 mil nascidos vivos. Em doentes do sexo masculino, homozigotos, o gene do DF tem alta penetrância, e a maioria apresenta o chamado fenótipo clássico da doença.

Em doentes do sexo feminino, heterozigotas, a doença tem expressividade variável. Quando se suspeita do diagnóstico de DF, a pesquisa da história familiar é importante, já que a maioria dos casos ocorre de forma hereditária.

O depósito de GL-3 nos lisossomos das células endoteliais, pericitos e células musculares lisas sanguíneas produz protuberâncias no lúmen dos vasos que causam estreitamentos e dilatações que progridem para isquemia e infarto, assim como o acúmulo em outros tipos de células leva a aumento do tamanho celular com aparecimento de organometálicas e disfunção visceral.

Sinais e Sintomas da doença: acroparestesia, dor aguda em extremidades (crises de Fabry), Córnea Verticilata, Angioqueratomas, doença renal (requerendo diálise), doença cardíaca como hipertrofia ventricular esquerda, sintomas cerebrovasculares, incluindo tontura, vertigem, ataque isquêmicos transitórios e AVC.

O tratamento pode ser dividido em dois grupos: não específico e específico. O primeiro visa o tratamento individualizado de cada órgão acometido. Já o tratamento específico é a própria terapia de reposição enzimática. A terapia gênica está em fase experimental e visa acrescentar um gene normal no DNA para que passe a produzir a enzima normalmente.

CONCLUSÃO

A doença de Anderson-Fabry é um quadro grave e ao momento de esta publicação não tem cura definitiva. Porém, a reposição enzimática é uma excelente opção, sendo importante seu diagnóstico precoce para se evitar danos vasculares e multissistêmicos.

ABSTRACT

Introduction: Anderson-Fabry disease is an

X-linked recessive, producing deficient activity of alfa-galactosidase A (enzyme) **Purpose:** Draw the attention on Fabry's disease diagnosis importance. **Method:** Case report of a 34-year-old patient with diplopia on the right eye. **Conclusion:** Anderson-Fabry disease at the time of this publication does not have a cure, an early diagnosis is important to avoid vascular and multisystem disorders.

Keywords: Anderson-Fabry disease, alpha-Galactosidase, Diplopia.

REFERÊNCIAS

1. Boggio Paula, Luna Paula Carolina, Abad María Eugenia, Larralde Margarita. Doença de Fabry. An. Bras. Dermatol. [Internet]. 2009 Aug [cited 2021 Mar 16]; 84(4): 367-376
2. Desnick RJ, Brady R, Barranger J, et al. Fabry disease, an under-recognized multisystemic disorder: expert recommendations for diagnosis, management, and enzyme replacement therapy. Ann Intern Med. 2003;138(4):338-346.

SNIFR: RETINOSQUISE FOVEOMACULAR NÃO HEREDITÁRIA IDIOPÁTICA ESTRELADA

SNIFR: STELLATE NONHEREDITARY IDIOPATHIC FOVEOMACULAR RETINOSCHISIS

Guilherme Sotto Maior do Valle Pinheiro¹

Mateus Pimenta Arruda²

Luis Augusto Ragazzo di Paolo¹

Márcio Augusto Nogueira Costa³

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier.

¹ Médico residente do primeiro ano (R1) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

² Médico residente do segundo ano (R2) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

³ Médico oftalmologista do Instituto Penido Burnier, subespecialista em retina e oncologia ocular.

Endereço para Correspondência:

Guilherme Sotto Maior do Valle Pinheiro

Av. Andrade Neves, 683, Campinas/SP CEP 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: Retinosquise é a separação anômala das camadas neurosensoriais da retina. Pode ser classificada em adquirida, congênita e secundária. O envolvimento foveomacular de padrão estrelado é comum na forma juvenil ligada ao X, porém casos sem predisposição genética e com acometimento de padrão semelhante têm sido descritos na literatura. **Objetivo:** Descrever relato de caso sobre uma retinosquise que se enquadra na recente classificação de retinosquise foveomacular não-hereditária idiopática estrelada (SNIFR). **Materiais e Método:** Foi utilizada a base de dados MedLine para encontrar relatos de casos que descreveram retinosquises do tipo SNIFR. **Conclusão:** O presente caso apresenta semelhanças com demais descritos na literatura e se enquadra na classificação de SNIFR proposta por Ober et al.

Palavras-chave: Retinosquise, foveomacular, retina.

INTRODUÇÃO

Retinosquise é a separação anômala das camadas neurosensoriais da retina. A forma adquirida, ou degenerativa, tem localização predominantemente periférica em quadrante temporal inferior e é incomum o acometimento macular¹⁻². A forma congênita representada pela retinosquise juvenil ligada ao X (RJLX), é causada por um defeito no gene RS1 e apresenta maculopatia bilateral e simétrica de padrão

estriado ou radiado característico. Seu padrão de herança faz com que os indivíduos acometidos sejam quase que exclusivamente homens²⁻³. Apesar da retinosquise foveomacular estrelada estar comumente relacionada à RJLX, casos de retinosquise foveal sem predisposição hereditária, unilateral, em mulheres e não relacionadas a causas secundárias têm sido descritos na literatura. Tais relatos possibilitaram uma nova classificação: retinosquise foveomacular não-hereditária idiopática estrelada⁴.

RELATO DE CASO

J.A, mulher, 73 anos, apresentou-se no ambulatório com queixa de baixa acuidade visual (BAV) em olho direito (OD) há mais de 5 anos. É portadora de hipertensão arterial sistêmica e nega antecedentes oftalmológicos ou qualquer história familiar de doenças sistêmicas.

Ao exame oftalmológico:

AV OD: 20/40 e olho esquerdo (OE) 20/30

Biomicroscopia ambos os olhos (AO): conjuntiva clara, córnea transparente, íris trófica, catarata nuclear 2 +, com vacúolos.

Fundoscopia OD: escavação fisiológica, vasos com trajetos e calibres normais, alteração do brilho macular (Foto 1).

Fundoscopia OE: Disco óptico róseo, bem delimitado, escavação fisiológica, brilho macular preservado, vasos sem alterações.

Pressão intraocular (PIO) AO: 14mmHg

Tomografia de Coerência Óptica OD: separação das camadas retinianas na camada plexiforme externa. Formação de cistos intra-retinianos (Foto 2.)

Foram realizadas as hipóteses diagnósticas de Retinosquise Juvenil Ligada ao X, Síndrome de Goldman Favre, e SNIFR. Paciente nega casos semelhantes na família. Por se tratar de retinosquise unilateral, sexo feminino, sem história familiar, fizemos a hipótese de SNIFR. Decidimos tratar com colírio dorzolamida 2% 12/12h por 3 meses, porém sem melhora do quadro.

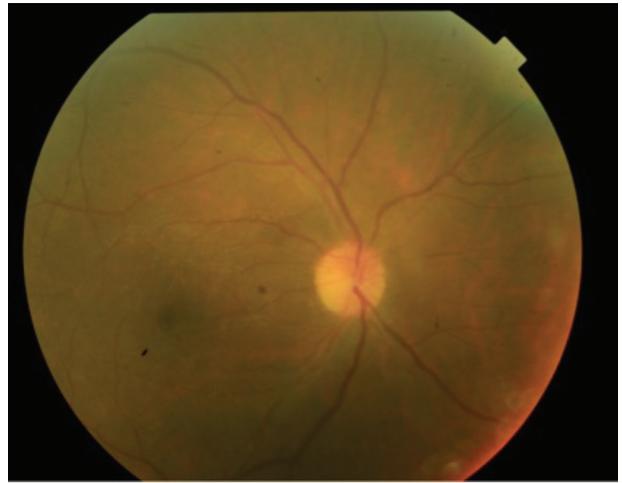


Foto 1. – Retinografia OD: escavação fisiológica, vasos com trajetos e calibres normais, alteração do brilho macular.

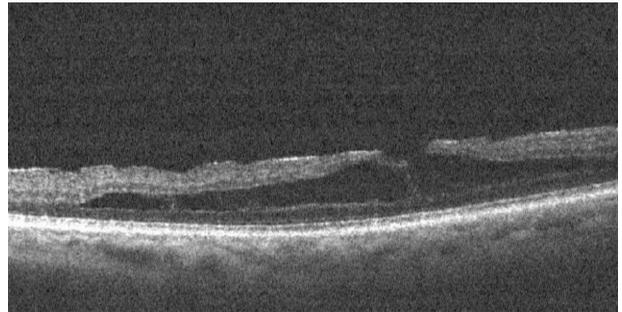


Foto 2. – OCT OD: separação das camadas retinianas na camada plexiforme externa. Formação de cistos intra-retinianos.

DISCUSSÃO

A classificação de SNIFR proposta por Ober et al., engloba as retinosquises foveomaculares idiopáticas de padrão estrelado em que não existe um padrão hereditário, ou seja, mutações genéticas predisponentes ou história familiar conhecida de condições semelhantes. Além disso, leva-se em conta a expansão da camada plexiforme externa da retina comprovada através do OCT e a exclusão de causas secundárias de retinosquise macular como: degeneração miópica com tração macular, membrana epirretiniana, tração vítreoretiniana, fossa de disco óptico, fossa escleral ou alterações glaucomatosas no nervo óptico⁴.

O diagnóstico de SNIFR é de exclusão, e requer a diferenciação de outras entidades que possam causar uma retinosquise de padrão semelhante. Talvez o principal diagnóstico diferencial a ser feito seja com a RJLX, doença genética que classicamente é associada às retinosquises foveomaculares de padrão estrelado. É causada por um defeito no gene RS1 identificado no cromossoma Xp22 que codifica a proteína retinosquissina, responsável por comprometer as interações celulares e causar a separação das camadas neurosensoriais da retina. O padrão de herança ligado ao X faz com que o acometimento seja quase que exclusivamente em homens e que ocorra bilateralmente²⁻³.

O caso descrito neste relato se diferencia da RJLX pelo acometimento unilateral e manifestação em uma paciente do gênero feminino. Apesar de não realizado o teste genético para mutação no gene RS1, a paciente negou a presença de casos semelhantes na família, tornando improvável a possibilidade do padrão hereditário clássico da RJLX.

No artigo original de Ober et al., houve um predomínio do gênero feminino nos casos de SNIFR. A causa deste fenômeno é desconhecida, mas é sugerido que a diferença na espessura retiniana entre os gêneros possa ser um fator de susceptibilidade para SNIFR⁴.

Outra entidade a ser descartada para que o diagnóstico de SNIFR seja feito é a Síndrome de Goldmann-Favre que pode apresentar retinosquise macular. Podemos afastar a possibilidade deste diagnóstico pois esta síndrome cursa com uma característica história de cegueira noturna severa, negada pela paciente em questão⁵. O diagnóstico de glaucoma também deve ser afastado visto que flutuações na PIO podem causar defeitos estruturais na camada de fibras nervosas permitindo a entrada de vítreo liquefeito na retina e levar à retinosquise macular⁸. Mesmo no glaucoma de pressão normal, em que não há picos de elevação da PIO, é possível a ocorrência de retinosquise acometendo a mácula. Nestes casos, a presença de fosseta de disco óptico deve ser procurada, pois fluido subretiniano emanando da fosseta pode se estender até a macula

e levar à formação de retinosquise macular⁶⁻⁷. A paciente do presente caso negou antecedentes oftalmológicos de glaucoma e as imagens de OCT e retinografia afastam a presença de fosseta do disco óptico.

A pior acuidade visual inicial encontrada por Ober et al., foi de 20/50, com o valor médio entre todos os casos de 20/27. Esse padrão de ligeiro acometimento da acuidade visual foi encontrado em nossa paciente que apresentou-se na primeira consulta com acuidade visual de 20/40 no olho acometido. A imagem do OCT do OD da paciente revelou o acometimento da camada plexiforme externa, alteração presente em todos os pacientes descritos por Ober et al.,. Foi possível ainda excluir a presença de membrana epirretiniana e tração vitreomacular que poderiam ser causas secundárias de retinosquise foveomacular⁴.

Devido à acuidade visual ligeiramente acometida muitas vezes o tratamento de SNIFR é observacional, com consultas regulares de acompanhamento e OCTs seriados para avaliar arquitetura das camadas retinianas. A abordagem cirúrgica através da vitrectomia tem seu valor em casos de retinosquises secundárias em que exista tração vitreomacular como fator causal⁹.

Embora seja relacionado ao tratamento de RJLX, o uso de Dorzolamida tópica a 2% para tratar um indivíduo com diagnóstico de SNIFR foi descrito na literatura. A posologia utilizada foi de uma gota três vezes ao dia durante um ano e obteve resolução completa da retinosquise e melhora da AV de 20/40 para 20/20¹⁰. Apesar de SNIFR e RJLX apresentarem mecanismos fisiopatológicos diferentes, os resultados obtidos neste relato na literatura nos suportaram na escolha da conduta terapêutica. O tratamento com Dorzolamida não apresentou melhora em nossa paciente.

CONCLUSÃO

O padrão estrelado à retinografia, o acometimento da camada plexiforme externa ao OCT e

a história familiar negativa para mutações genéticas e condições semelhantes, fazem com que o caso descrito se enquadre na classificação de SNIFR. Por se tratar de um diagnóstico de exclusão foi necessário afastar condições como RJLX, Síndrome de Goldmann-Favre, glaucoma, fosesta do disco óptico, membrana epirretiniana e tração vitreomacular. Outras semelhanças com os casos descritos por Ober et al., como o ligeiro impacto na acuidade visual, o gênero feminino e o acometimento unilateral corroboram fortemente para a hipótese diagnóstica de SNIFR.

ABSTRACT

Introduction: Retinoschisis is the anomalous splitting of the neurosensorial layers of the retina. It can be classified into acquired, congenital and secondary. Stellate foveomacular involvement is common in juvenile X-linked retinoschisis, but cases with no genetic predisposition and with similar pattern involvement have been described in the literature. **Purpose:** To describe a case report about a retinoschisis that fits the recent classification of stellate idiopathic non-hereditary foveomacular retinoschisis (SNIFR). **Method:** MedLine database was used to find case reports that described SNIFR. **Conclusion:** An expressive number of similar cases was observed that fit into a new type of non-hereditary retinoschisis with foveomacular involvement and with a stellate pattern.

Keywords: Retinoschisis, foveomacular, retina.

REFERÊNCIAS

1. Wilkinson CP, Hinton DR, Sadda SR, Wiedemann P, Schachat AP. *Ryan's Retina*. 6^a ed. Elsevier; 2018.
2. Vilela MAP, Colossi CG. Retinosquises. *Rev. bras. oftalmol.* 2011; 70(2):125-32
3. Sieving PA, MacDonald IM, Meltzer MR, Smaoui N. X-linked juvenile retinoschisis. In: Pagon RA, Adam MP, Bird TD, et al, eds. *GeneReviews* [database online]. Seattle, WA; University of Washington, Seattle; updated November 5, 2020. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20301401>. Accessed March 2, 2020.
4. Ober MD, Freund KB, Shah M, Ahmed S, Mahmoud TH, Aaberg TM Jr, Zacks DN, Gao H, Mukkamala K, Desai U, Packo KH, Yannuzzi LA. Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis. *Ophthalmology*. 2014 Jul;121(7):1406-13.
5. Theodossiadis PG, Koutsandrea C, Kollia AC, Theodossiadis GP. Optical coherence tomography in the study of the Goldman-Favre syndrome. *Am J Ophthalmol.* 2000 Apr;129(4):542-4.
6. Lincoff H, Schiff W, Krivoy D, Ritch R. Optic coherence tomography of optic disk pit maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 1996 Aug;122(2):264-6.
7. Zhao M, Li X. Macular retinoschisis associated with normal tension glaucoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2011 Aug;249(8):1255-8
8. Hollander DA, Barricks ME, Duncan JL, Irvine AR. Macular schisis detachment associated with angle-closure glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 2005 Feb;123(2):270-2
9. Ansel T, Weinberg B, Awad-Shenouda N. Splitting of Differentials: a New Type of Foveal Retinoschisis. Disponível em: www.aaopt.org
10. Ajlan RS, Hammamji KS. STELLATE NONHEREDITARY IDIOPATHIC FOVEOMACULAR RETINOSCHISIS: RESPONSE TO TOPICAL DORZOLAMIDE THERAPY. *Retin Cases Brief Rep.* 2019 Fall;13(4):364-366.

NEUROFIBROMATOSE TIPO 1

NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1

Maria Fernanda Rodrigues Mundo¹

Leonardo Delsin Magri²

Pedro D'Ávila Souza Fraiha³

Elvira Barbosa Abreu⁴

Instituto Penido Burnier – Campinas/SP - Brasil.

¹ Médica residente do primeiro ano (R1) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier – Campinas/SP

² Médico residente do primeiro ano (R1) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier – Campinas/SP

³ Médico residente do primeiro ano (R1) em oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier – Campinas/SP

⁴ Médica oftalmologista do Instituto Penido Burnier – Campinas/SP

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas/SP, CEP: 13013-161.

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: A neurofibromatose do tipo 1 (NF1) é uma doença multissistêmica autossômica dominante, com incidência de aproximadamente 1:2.500 nascimentos. O diagnóstico é clínico e baseado na presença de características como as manchas café com leite, nódulos de Lisch, neurofibromas, efélides inguinais e axilares, neurofibromas plexiformes, glioma óptico, alterações ósseas, endócrinas, do sistema nervoso central e dificuldades de cognição e aprendizado. **Objetivo:** Relatar o caso clínico de uma paciente com Neurofibromatose Tipo 1, chamando atenção para importância do diagnóstico precoce. **Materiais e Método:** Revisão bibliográfica e relato de caso. **Conclusão:** O caso descrito corrobora com a literatura em diversos aspectos, entre os quais podemos citar o diagnóstico de neurofibromatose tipo 1 em paciente com pais sem a doença e a presença de complicações frequentes como o neuroma plexiforme. Conclui-se que o diagnóstico precoce no consultório ajudou na percepção e compreensão da família acerca da doença, no tratamento de forma mais rápida, e melhor seguimento da paciente, favorecendo a prevenção da ambliopia.

Palavras-chave: Neurofibromatose Tipo 1; Neuroma Plexiforme; Manifestações Oculares;

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose do tipo 1 (NF1) é uma doença multissistêmica autossômica dominante, que ocorre como resultado da mutação no

cromossomo 17q11.2, levando a uma diversificada expressividade clínica mesmo entre indivíduos dentro de uma mesma família.¹

A incidência de NF1 é de aproximadamente 1:2.500 nascimentos, incidindo em todas as raças e possuindo correlação idêntica entre homens e mulheres.²

O diagnóstico é clínico e baseado na presença de características como as manchas café com leite, nódulos de Lisch, neurofibromas, efélides inguinais e axilares, neurofibromas plexiformes, glioma óptico, alterações ósseas, endócrinas, do sistema nervoso central e dificuldades de cognição e aprendizado, característicos da NF1.¹

Apesar do diagnóstico presuntivo de NF-1 ser estabelecido clinicamente, a ressonância nuclear magnética é considerada como exame de escolha para o acompanhamento de crianças portadoras da condição.³

Ainda não há um tratamento médico eficaz para prevenir ou reverter as lesões características da NF-1, exceto a detecção precoce de complicações tratáveis e o aconselhamento genético.⁴

RELATO DE CASO

M.E.C.P, filha única e pais sem comorbidades dignas de nota, foi pela primeira vez examinada neste Instituto aos 4 meses de idade, com queixa de crescimento da pálpebra superior esquerda (Foto 1). Ao exame apresentava proptose inferior de OE e pálpebra superior em S, característica de neurofibroma plexiforme da órbita, ainda sem presença de pulsação na região superior da órbita. Ao exame encontramos mais de cinco manchas café com leite, difusamente distribuídas pelo tronco.

A principal complicação decorrente da NF1 em M.E foi o crescimento progressivo do tumor plexiforme em sua face. Conforme a propedêutica de imagem e a avaliação oftalmológica, o tumor passou a ocupar toda a sua cavidade orbitária esquerda (Fotos 2,3e4), resultando em alterações displásicas nos tecidos ósseos adjacentes, proptose, ambliopia, prejuízo estético e risco de desenvolvimento de ceratopatia por exposição.

M. E. foi submetida a uma primeira tentativa de ex-

cisão dessa lesão quando tinha 1 ano e seis meses de idade, sendo decidido durante o ato operatório realizar somente a exérese de um fragmento do tumor, cujo laudo anatomopatológico confirmou se tratar de um neurofibroma plexiforme. Os pais também relataram uma segunda intervenção cirúrgica, pelo extenso tamanho tumoral o qual estava comprometendo o eixo visual com proptose importante e ptose palpebral, aos 3 anos e 9 meses. Tal intervenção teve um resultado positivo, melhorando a abertura palpebral.

Na última consulta em nosso serviço, a paciente se encontrava em um pós operatório recente, com reflexos pupilares preservados, apesar da proptose inferior residual em OE.

Ademais, a paciente possui desenvolvimento neuropsicomotor adequado para a sua idade, e não apresenta outras complicações relacionadas à NF1.



Foto 1: Paciente com 3 meses.



Foto 2: Paciente com 1 ano.



Foto 3: Paciente com 2 anos.



Foto 4: Pós - Operatório Imediato 2021

DISCUSSÃO

A NF1 é resultante de uma mutação autossômica dominante que apresenta completa penetrância, apesar de possuir expressão variável^{2,5,6}. A expressividade gênica se refere a variabilidade de sinais físicos ou clínicos associados a um dado gene.

Sabe-se que 50% dos pacientes afetados pela NF1 têm a doença por uma herança familiar, enquanto os outros 50% apresentam uma mutação espontânea, nova dentro da árvore ge-

nealógica.⁷

São dados sobre prevalência de NF1 informados na literatura: (8) 1:2500 a 1:3500 (Anderson 2015) (9) 1:2996 (entre indivíduos <6 anos).^{8,9}

Pode-se dizer que as principais manifestações da NF1 são: manchas café com leite, nódulos de Lisch neurofibromas, efélides inguinais e axilares, neurofibroma plexiforme, glioma óptico, alterações ósseas, endócrinas, do sistema nervoso central e dificuldades de cognição e aprendizado. As três primeiras características citadas, podem ser encontradas em cerca de 90% dos indivíduos com NF1 pré-púberes.⁷

O diagnóstico da NF1 é clínico e segue os critérios estabelecidos pelo National Institute of Health (NIH)¹⁰ dos Estados Unidos da América, pelo Consenso de 1987 que define como NF1 a presença de dois ou mais dos seguintes critérios

Seis ou mais manchas café com leite maiores que 5 mm em seu maior diâmetro nos pré-púberes e acima de 15 mm no seu maior diâmetro nos indivíduos pós-púberes;

Dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme; efélides na região axilar ou na inguinal;

Glioma óptico;

Dois ou mais Nódulos de Lish (harmatomas da íris);

Uma lesão óssea distinta como a displasia do esfenóide ou afinamento do córtex de ossos longos com ou sem pseudoartrose;

Um parente de primeiro grau (pai, irmão ou filho) com NF-1 pelos critérios acima mencionados.

O diagnóstico da neurofibromatose tipo 1 deve ser realizado o mais precocemente possível, por meio de exames clínicos e história familiar, sendo indispensável o uso de exames de imagem como radiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética para diagnóstico, acompanhamento terapêutico e controle das lesões, prevenindo complicações.

Com relação aos aspectos oftalmológicos da doença, as alterações mais prevalentes são os

Nódulos de Lisch. (75% das manifestações oculares na NF1) principalmente na parte inferior da íris.⁷ Os nódulos correspondem à lesões arredondadas e elevadas na superfície da íris, com variação na sua coloração, sendo transparentes, amarelas ou amarronzadas.

Já os neurofibromas, são tumores benignos encontrados em 95% dos pacientes abaixo da derme, e apesar de seus nódulos não invadirem os tecidos vizinhos podem ganhar uma enorme forma.¹¹

O neurofibroma plexiforme (NP), também chamado de paquidermatocele ou elefantíase neurofibromatosa, é classificado como um tumor benigno da bainha dos nervos periféricos que envolvem múltiplos fascículos nervosos.^{12,1} É um tumor não-metastático, altamente vascularizado, de crescimento lento e localmente invasivo.⁵ Os NP constituem uma das complicações significativas da NF1, que podem ocorrer durante a infância e raramente se desenvolvem depois da adolescência. Os NP podem originar tumores malignos da bainha do nervo periférico (MPNST), o que ocorre em 2-5% dos pacientes.¹²

Embora frequente em pacientes com NF1, os NP não são um achado patognomônico dessa síndrome. Os NP constituem uma causa importante de complicações clínicas na NF1 e se desenvolvem principalmente na infância e adolescência. Sua localização mais comum é no tronco (43%), seguido pela cabeça e pescoço (42%) e extremidades (15%).^{14,15}

A terapia mais utilizada no caso desses tumores é ressecção cirúrgica, sendo indicação relativa para os neurofibromas cutâneos que se limitam a pequenas regiões, mas que trazem incômodo para o paciente e indicação absoluta para tumores malignos, grandes lesões ulceradas e neurofibroma em locais que causem compressões e resultem em ameaça para a vida.¹⁶

Já os gliomas ópticos são neoplasias que em crianças podem se apresentar de forma agressiva, principalmente quando localizados na região do quiasma óptico, necessitando de um acompanhamento mais frequente e minucioso.⁷

O envolvimento das pálpebras e órbitas é bastante variável, e estas podem ser acometidas por

diversas manifestações da doença, como neurofibromas, manchas café com leite, defeitos ósseos e glioma do nervo óptico. De acordo com a literatura, cerca de 50% dos pacientes apresentam acometimento orbitário e 30% acometimento de pálpebras.¹⁷

Na maioria dos casos acometem a pálpebra superior dando uma deformidade característica em que a pálpebra assume um formato em S.¹⁸ Esses tumores geralmente produzem ptose associada. O peso excessivo da pálpebra é o maior responsável, mas o músculo levantador da pálpebra superior pode estar infiltrado pelo tumor.¹⁹

O tratamento das manifestações órbito-palpebrais da NF1 é basicamente cirúrgico, e consiste na ressecção dos tumores, tratamento das alterações palpebrais secundárias e dos defeitos orbitários. Como as cirurgias são de difícil execução pelo caráter difuso, infiltrativo e vascular do neurofibroma, os pacientes geralmente sofrem múltiplas cirurgias com ressecções parciais do tumor, sendo defendida a intervenção precoce para prevenir deformidades e o crescimento do tumor.¹⁹

CONCLUSÃO

O caso descrito corrobora com a literatura em diversos aspectos, entre os quais podemos citar o diagnóstico de neurofibromatose tipo 1 em paciente com pais sem a doença, a presença de complicações frequentes como o neurofibroma plexiforme. Diante dessa complicação, pode-se destacar também a evolução rápida e a escolha pelo tratamento cirúrgico, ambos de acordo com a literatura estudada. Durante a condução do caso também foram muito discutidos os possíveis riscos desse tratamento, especialmente a complicação hemorrágica, devida à abundante vascularização do neurofibroma plexiforme.

Conclui-se que o diagnóstico precoce no consultório ajudou na percepção e compreensão da família acerca da doença, no tratamento de forma mais rápida, e melhor seguimento da paciente, favorecendo a prevenção da ambliopia.

Também vale destacarmos as expectativas e os anseios dos pais, assim como os desejos da própria criança, as implicações psicossociais decorrentes da NF1, o quão importante uma relação médico-paciente-família adequada pode beneficiar a condução de casos como o descrito, com uma abordagem ampla e completa.

Agradecemos ao Dr. Cassio Raposo do Amarral e a Sobrapar pelo acompanhamento conjunto dessa paciente.

ABSTRACT

Introduction: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is an autosomal dominant multisystemic disease, with an incidence of approximately 1:2,500 births. The diagnosis is clinical and based on the presence of characteristics such as café au lait spots, Lisch nodules, neurofibromas, inguinal and axillary ephelids, plexiform neurofibromas, optic glioma, bone changes, endocrine disorders, central nervous system and cognitive and learning difficulties. **Objective:** Report the clinical case of a patient with Neurofibromatosis Type 1. **Materials and Method:** Literature review and case report. **Conclusion:** The described case corroborates with the literature in several aspects, which we can mention the diagnosis of type 1 neurofibromatosis in a patient with parents without the disease, the presence of frequent complications such as the plexiform neuroma. It is concluded that the early diagnosis in the office helped the family's perception and understanding about the disease, in the treatment faster, and better follow-up of the patient, favoring the prevention of amblyopia.

Keywords: Neurofibromatosis Type; Plexiform neuroma; Ocular Manifestations.

REFERÊNCIAS

- Darrigo Jr. LG, Geller M, Bonalumi Filho A, Azulay DR. Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type I neurofibromatosis. *J Pediatr (Rio J)*. 2007;83(6):571-573.
- Geller M, Bonalumi AF. Neurofibromatose. In: Carakushansky G. *Doenças Genéticas em Pediatria*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2001. p. 377-90.
- Grifths PD, Blaser S, Mukonoweshuro W, Armstrong D, Milo-Mason G, Cheung S. Neurofibromatosis bright objects in children with neurofibromatosis type 1: a proliferative potential? *Pediatrics* 1999;104:e49.
- Trovo AB, Goloni-Bertollo EM, Tajara EH. Neurofibromatose tipo 1: uma revisão. *HB Científica* 2002;9:98-110.
- Carey JC, Viskochil H. Neurofibromatosis type 1: A model condition for the study of molecular basis of variable expressivity in human disorder. *Am J Med Genet*. 1999;89:7-13.
- Friedman JM. Epidemiology of neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet*. 1999;89:1-6.
- Morais FS, Santos WEM, Salomão GH. Neurofibromatose tipo I. v. 72, n. 2, p. 128-131, 2013.
- Abramowicz A, Gos M. Neurofibromin in neurofibromatosis type 1 - mutations in NF1 gene as a cause of disease. *Dev Period Med*. 2014 Jul-Sep; 18(3): 297-306.
- Boyd KP, Korf BR, Theos A. Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Jul;61(1): 1-14; quiz 15-6.
- Neurofibromatosis. NIH Consensus Statement Online 1987;6(12):1-19.
- Reynolds R et al. Von Recklinghausen's neurofibromatosis: neurofibromatosis type 1. *The Lancet* 2003; 361(9368): 1552-1554.
- Geller M, Bonalumi AF. Neurofibromatose; clínica, genética e terapêutica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004
- Geller M, Bonalumi AF, França FC, Nunes FP. Neurofibromatose. Síndrome de Von Recklinghausen: histórico, diagnósticos, exames clínicos e laboratoriais. *JBM*.

1998;75:15-21.

14. Lin V, Daniel S, Forte V. Is a plexiform neurofibroma pathognomonic of neurofibromatosis type I? *Laryngoscope*. 2004;114:1410-4.
15. Waggoner DJ, Towbin J, Gottesman G, Gutmann DH. Clinic-based study of plexiform neurofibromas in neurofibromatosis 1. *Am J Med Genet*. 2000;15:92:132-5.
16. Gueller M; Filho AB. Neurofibromatose -Clínica, Genética e Terapêutica. Rio de Janeiro, RJ: Guanabara Koogan S.A, 2004
17. Curi CL, Herzog G, Sebastá R. Manifestações órbito-palpebrais da neurofibromatose tipo 1: Revisão de 16 casos. *Arq Bras Ofralmol* 2004;67:429-32.
18. Smith B, English FP. Classical eyelid border sign of neurofibromatosis. *Brit Ophthalmol* 970;54:134
19. Marchac D. Intracranial enlargement of the orbital cavity and palpebral remodeling for orbitopalpebral neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg*. 1984; 73: 534-43

OCCLUSÃO DE RAMO ARTERIAL RETINIANO UNILATERAL CAUSADO POR ANEURISMA DE CARÓTIDA

UNILATERAL BRANCH RETINAL ARTERY OCCLUSION CAUSED BY CAROTID ANEURISM

Millena de Arruda Sousa Pacheco¹

Débora Muriel Muller¹

Viviani Arruda e Souza²

Tiago Almeida de Carvalho³

Fernanda Nonato Federici⁴

Instituto Penido Burnier

¹ Médica Residente de Oftalmologia da Fundação Dr. João Penido Burnier.

² Acadêmica de Medicina do 4º ano do Centro Universitário de Várzea Grande (UNIVAG).

³ Fellow de Retina e Vítreo da Fundação Dr. João Penido Burnier.

⁴ Chefe do setor de Retina e Vítreo da Fundação Dr. João Penido Burnier.

Endereço para Correspondência:

Millena de Arruda Sousa Pacheco

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas – SP, CEP 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: A oclusão arterial da retina é considerada uma emergência médica. Além das complicações visuais, está associada ao aumento da morbidade e mortalidade.

Apresenta baixo prognóstico visual e, embora várias formas de abordagem sejam discutidas, não há evidências que comprovem o melhor tratamento para a oclusão arterial retiniana. **Objetivo:** Relatar um caso de oclusão de ramo arterial retiniano unilateral causado por aneurisma de carótida interna. **Materiais e Métodos:** Relato de caso e revisão da literatura. **Conclusão:** A oclusão arterial retiniana raramente está associada a um quadro de aneurisma de artéria carótida interna. No entanto, em pacientes com quadro de oclusão arterial retiniana, aparentemente sem fatores de risco, os aneurismas cerebrais devem ser investigados.

Palavras-chave: aneurisma intracraniano, artéria retiniana, doenças retinianas.

INTRODUÇÃO

A oclusão da artéria central da retina ou de seus ramos é uma doença oftalmológica grave e de prognóstico ruim.⁴

Acomete mais frequentemente indivíduos do sexo feminino, na faixa etária de 60 anos e portadores de aterosclerose, frequentemente associada a hipertensão arterial sistêmica ou diabetes mellitus, ou ambas.^{4,5,6}

Geralmente, a oclusão na artéria central retiniana ou em um de seus ramos é provocada por um êmbolo proveniente de depósitos ateroscleróticos das carótidas.^{4,5}

Os êmbolos podem ser constituídos por colesterol (placas de Hollenhorst), plaquetas e cálcio, sendo a primeira a forma a mais comum.⁴

O quadro clínico se caracteriza por perda súbita e indolor da acuidade visual, geralmente unilateral, podendo ser precedida por episódios transitórios de perda visual.⁶

Ao exame clínico oftalmológico, pode-se observar palidez e perda do brilho retiniano, com coloração avermelhada na região da fóvea.

A artéria central da retina é um vaso terminal sem possibilidade de desenvolvimento de vasos colaterais; por esta razão, a sua oclusão desencadeará isquemia retiniana de rápida instalação, seguida de perda abrupta e unilateral da acuidade visual. Nestes casos, a acuidade visual final normalmente é igual ou menor que conta dedos.^{3,4,5}

O prognóstico visual depende também das medidas terapêuticas tomadas de imediato; porém, mesmo assim, ainda é limitado.⁶

A obstrução arterial da retina é considerada uma emergência médica. Além das complicações visuais, está associada ao aumento da morbidade e mortalidade.⁵

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 59 anos, com queixa de baixa acuidade visual em olho esquerdo observada ao acordar (há aproximadamente 4 horas).

Refere que apresentava obscurecimento de todo o campo visual, que após alguns minutos, limitou-se apenas para hemisfério superior.

Antecedentes pessoais: hipotireoidismo e tabagismo. Nega hipertensão arterial e diabetes, nega IAM ou AVC prévios.

Nega antecedentes oftalmológicos.

Ao exame oftalmológico:

Acuidade visual OD: 20/20

Acuidade visual OE: conta dedos a 2 metros (hemisfério inferior)

Biomicroscopia OD: sem alterações.

Biomicroscopia OE: conjuntiva clara, córnea transparente, câmara anterior formada, sem reação de câmara anterior, fática, reflexo pupilar fotomotor direto lenfítico.

Fundoscopia OD: disco óptico de dimensões normais, escavação fisiológica, mácula e vasos sem alterações, vítreo transparente.

Fundoscopia OE: Disco óptico de dimensões normais, escavação fisiológica, discreta palidez em arcada temporal inferior, mácula em cereja, afinamento vascular, vítreo transparente.

PIO AO: 14 mmHg

Foi realizada paracentese de câmara anterior e introduzidas Brimonidina 12/12h e Acetazolamida VO de 6/6h. A paciente foi encaminhada imediatamente para pronto atendimento para avaliação cardiológica e neurológica.

Paciente retorna em 48 horas referindo melhora da acuidade visual. Relata que não apresentou alterações em exames inicialmente realizados pelo cardiologista. Exames de imagem e consulta com neurologista agendados.

Acuidade visual OD: 20/20

Acuidade visual OE: 20/30 parcial

Biomicroscopia OD: sem alterações.

Biomicroscopia OE: conjuntiva clara, córnea transparente, câmara anterior formada, sem reação de câmara anterior, fática, reflexo pupilar fotomotor direto lenfítico.

Fundoscopia OD: Disco óptico de dimensões normais, escavação fisiológica, mácula e vasos sem alterações, vítreo transparente.

Fundoscopia OE: Disco óptico de dimensões normais, escavação fisiológica, palidez em arcada temporal inferior, placas de Hollenhorst em ramo arterial, afinamento vascular, mácula em cereja.

PIO OD: 12mmHg

PIO OE: 8mmHg

Realizado OCT de macula e CV 24:2.

OCT mácula OD: sem alterações;

OCT mácula OE: hiperrefletividade das camadas internas da retina (Foto1).

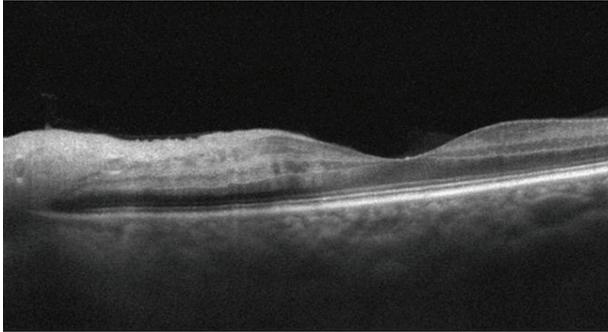


Foto 1: OCT mácula OE mostrando hiperrefletividade das camadas internas da retina.

CV 24:2 OD: boa confiabilidade, sem alterações.

CV 24:2 OE: boa confiabilidade, perda de hemisfério superior.

Não foi realizada angiofluoresceinografia nesse momento, pois a paciente estava com angiotomografia arterial intracraniana já agendada para o mesmo dia.

A paciente retorna em 1 semana com resultado de angiotomografia arterial intracraniana: formação aneurismática sacular direcionada medial e inferiormente, na transição da porção cavernosa e supraclinoide da artéria carótida interna esquerda. (Foto 2)



Foto 2: Angiotomografia arterial intracraniana mostrando formação aneurismática sacular.

A paciente foi submetida a neurocirurgia e evoluiu bem, sem complicações.

Ao exame oftalmológico manteve acuidade visual de 20/30 em OE e fundoscopia também manteve mesmo aspecto.

DISCUSSÃO

A oclusão arterial retiniana geralmente acomete pacientes na faixa etária dos 60 anos e com fatores de risco como a aterosclerose, hipertensão arterial sistêmica e diabetes.

No caso relatado, embora a paciente tenha confirmado história de tabagismo, ela não apresentava nenhum outro fator de risco para o quadro.

Após o diagnóstico e o tratamento inicial, a paciente foi encaminhada imediatamente para um serviço de emergência para investigação neurológica e cardiológica.

Por meio da angiotomografia arterial intracraniana foi possível detectar a origem da oclusão de ramo retiniano: aneurisma sacular em artéria carótida interna.

A perda visual associada a aneurisma de carótida pode ser causada pelo aumento progressivo do tamanho do vaso, resultando em compressão do nervo óptico ou do ramo oftálmico da artéria carótida interna.⁷

No entanto, no caso relatado, o mecanismo envolvido no quadro parece estar relacionado à liberação de êmbolos derivados do aneurisma.

Alguns autores relatam oclusão de artéria central da retina ou de seus ramos como uma complicação após procedimentos de embolização do aneurisma.⁸

A paciente foi submetida ao procedimento para embolização do aneurisma e evoluiu bem, sem piora do quadro.

CONCLUSÃO

A oclusão arterial retiniana é considerada uma emergência neurooftalmológica.

Apresenta péssimo prognóstico visual e, embora várias formas de abordagem sejam discutidas, não há evidências que comprovem o melhor tratamento para a oclusão arterial retiniana. No caso relatado foi realizada a paracentese de câmara anterior e introduzido o uso de hipotensores oculares, que de forma eficaz, foram responsáveis pelo deslocamento do embolo, reperfusão retiniana e melhora da acuidade visual.

A oclusão arterial retiniana raramente está associada a um quadro de aneurisma de artéria carótida interna. No entanto, em pacientes com quadro de oclusão arterial retiniana aparentemente sem fatores de risco, devem ser investigados.^{7,8}

ABSTRACT

Introduction: Retinal artery occlusion is considered a medical emergency. In addition to visual complications, it is associated with increased morbidity and mortality. It has a low visual prognosis and, although several approaches are discussed, there is no evidence to prove the best treatment. **Purpose:** To report a case of unilateral retinal arterial branch occlusion caused by carotid aneurysm. **Method:** Case report and literature review. **Conclusion:** Retinal artery occlusion is rarely associated with an internal carotid artery aneurysm. However, in patients with retinal artery occlusion, apparently without risk factors, cerebral aneurysms should be included in the differential diagnosis.

Keywords: intracranial aneurysm, retinal artery, retinal diseases.

REFERÊNCIAS

1. Dafer, R. M., Pula, J. H., & Chowdhry, S. (2017). Fusiform Left Carotid-Ophthalmic Artery Aneurysm Presenting with Central Retinal Artery Occlusion. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, 26(1), e25–e26. doi:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2016.10.024
2. Ferreira, D., Soares, C., Tavares-Ferreira, J., Fernandes, T., Araújo, R., & Castro, P. (2020). *Acute phase treatment in central retinal artery occlusion: thrombolysis, hyperbaric oxygen therapy or both?* *Journal of Thrombosis and Thrombolysis*. doi:10.1007/s11239-020-02072-0
3. Hayreh, S. S., & Zimmerman, M. B. (2005). *Central Retinal Artery Occlusion: Visual Outcome*. *American Journal of Ophthalmology*, 140(3), 376.e1–376.e. doi:10.1016/j.ajo.2005.03.038
4. Freitas, L. A.; Isaac, D. L. C; Gabriel, L. A. R; Bianchi, L. S. N (2013). *Oclusão de ramo arterial retiniano bilateral*. *Rev. Bras. Oftalmol. Vol 72. No 4. Rio de Janeiro*. doi.org/10.1590/S0034-72802013000400013
5. S, Beatty; K, G, Au, Eong. *Acute occlusion of the retinal arteries: current concepts and recent advances in diagnosis and management*. *Emergency Medicine Journal. Volume 17, Issue 5*.
6. Toni AG, Garcia NP, Zanchetta BA, Nogueira PF, Barboza GN, Barboza MN. *Oclusão de artéria central da retina com artéria ciliarretiniana patente em paciente com trombofilia*. *eOftalmo*. 2020;6(2):30-8.
7. Haritoglou, C., Müller-Schunk, S., Weber, C., Hoffmann, U., & Ulbig, M. W. (2001). *Central retinal artery occlusion in association with an aneurysm of the internal carotid artery*. *American Journal of Ophthalmology*, 132(2), 270–271. doi:10.1016/s0149-7944(01)00929-1
8. Wang, Y; Hui, Y; Chen, R; Jin, Y; Tao, J; Zhou, Y. (2019) *Central retinal artery occlusion after endovascular coil embolization for internal carotid artery aneurysm*. *International Journal of Ophthalmology* 2019; 12 (3): 520-522.

HEMORRAGIA EXPULSIVA: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

SUPRACHOROIDAL HEMORRHAGE: CASE REPORT AND REVIEW

Débora Muriel Müller¹

Millena de Arruda Sousa Pacheco²

Márcio Augusto Costa³

Thiago Figueiredo⁴

RESUMO

Introdução: A hemorragia expulsiva ocorre devido ao rompimento das artérias ciliares. O principal fator de risco é a cirurgia intraocular. **Objetivo:** Alertar para o diagnóstico precoce da hemorragia expulsiva e discorrer a cerca da abordagem terapêutica. **Materiais e Método:** relatar um caso de hemorragia expulsiva durante cirurgia de catarata e revisão da literatura. **Conclusão:** Hemorragia expulsiva ainda é uma complicação desafiadora de muitos procedimentos oftalmológicos. O manejo cirúrgico atual busca melhorar a acuidade visual ,apesar de o prognóstico desta afecção ser ainda reservado

Palavras-chave: hemorragia da coróide, extração de catarata, resultado do tratamento.

Fundação Dr João Penido Burnier/ Campinas, SP.

^{1,2} Residente de oftalmologia do Instituto Penido Burnier

^{3,4} Chefe do serviço de Retina da Fundação Dr Joao Penido Burnier

Endereço para Correspondência: Rua Andrade Neves, 683. Campinas, São Paulo.

CEP 13013-161

Autor correspondente: Débora Muriel Müller

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

INTRODUÇÃO

A hemorragia expulsiva é uma complicação muito temida em todos os tipos de cirurgia intraocular. Embora rara, é normalmente associada a deficiência visual grave, e isso tem motivado esforços para entender melhor a patogênese desta condição, para identificar os pacientes em risco para este evento e para melhorar o tratamento de pacientes que a desenvolvem. Ainda existe controvérsia sobre a melhor abordagem terapêutica para os pacientes com hemorragia expulsiva.

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 80 anos de idade, portadora de hipertensão arterial sistêmica e dislipidemia. Apresentava acuidade visual no olho direito (OD) de 0,4, e no olho esquerdo 1.0 ;com correção. À biomicroscopia OD: conjuntiva clara, córnea transparente catarata nuclear 2, subcapsular posterior 2, cortical 2. Olho esquerdo (OE) conjuntiva clara, córnea transparente, pseudofacia. Fundoscopia de ambos os olhos: vítreo transparente, nervo óptico corado, bem delimitado, escavação fisiológica, mácula e vasos sem alterações, retina aplicada. Foi submetida a cirurgia de facoemulsificação com anestesia por bloqueio retrobulbar do OD. Realizada incisão corneana de 2,75mm, procedida de capsulorexis circular contínua, hidrodissociação e facoemulsificação. Durante a irrigação-aspiração notou-se ruptura de cápsula posterior. Nesse instante a paciente começou a queixar de dor excessiva no OD e náuseas. O olho tornou-se excessivamente hipertônico. Houve herniação da íris através da incisão principal acompanhada de saída de metilcelulose da câmara anterior e vítreo. Houve mudança do reflexo vermelho, que se tornou branco. Mediante o quadro de hemorragia expulsiva foi realizada sutura córneo-escleral com nylon. Realizado manitol 20% 250ml intravenoso e analgesia venosa com fentanil.

Realizada fundoscopia indireta no pós operatório imediato que evidenciou descolamento de coróide hemorrágico.

Prescritos colírios de prednisolona 1% 3/3 horas, moxifloxacino 5,25% de 3/3 horas, tartarato de bromonidina 0.02% 12/12 horas, maleato de timolol 0.5%, cloridrato de dorzolamina 2%, e via oral acetazolamida 250mg 6/6 horas, prednisona 60mg/dia.

No primeiro dia de pós operatório do OD apresentava visão de movimento de mão (MM), com edema de córnea de 2+, câmara anterior formada, afacia, sem reação de câmara anterior, sem hifema, e presença de reflexo branco. Fundoscopia do OD era impossível. Pressão intraocular (Pio) aferida com tonômetro de Goldmann de 30mmhg. As medidas terapêuticas foram mantidas.

No 5 dia de pós operatório a paciente manteve visão de MM, edema de córnea 1+, e o refle-

xo branco ainda presente. Pio OD de 22mmhg. Fundoscopia de maninha impossível. O exame de ultrassonografia (USG) do OD revelou extenso descolamento hemorrágico de coróide com formação de bolsões, porém sem 'kissing de coróide' (**Foto1**).

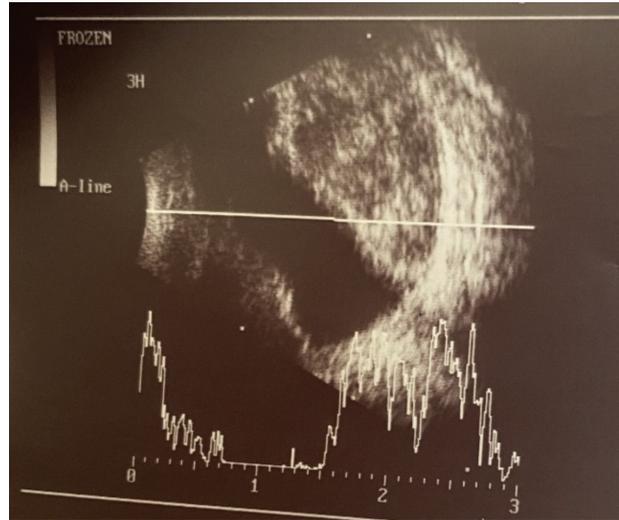


Foto 1. Ultrassonografia longitudinal as 3 horas evidenciando descolamento hemorrágico de coróide.

Após 14 dias, a visão era de percepção luminosa, a córnea apresentava-se transparente, e o reflexo branco havia diminuído ligeiramente, sendo possível examinar o fundo de olho que apresentava na sua porção superior retina aplicada. Pio de 22mmhg. O USG mostrava ainda descolamento hemorrágico de coróide e dialise de retina nasal.

Foi optado por manter uma conduta conservadora e não abordar cirurgicamente a hemorragia supracoroídea, devido a presença de visão normal no olho contralateral, a regularização da Pio com os hipotensores tópicos, e a dificuldade da paciente em comparecer às consultas.

A paciente mantém acompanhamento em nosso serviço, com redução gradativa da prednisona via oral, mantém uso dos hipotensores tópicos e prednisolona 1%.

DISCUSSÃO

Hemorragia expulsiva é considerada uma das

complicações mais devastadoras das cirurgias intraoculares. O prognóstico visual é baixo. A hemorragia expulsiva pode ocorrer em qualquer procedimento cirúrgico ocular, como cirurgia de catarata, transplante penetrante de córnea, trabeculectomia, cirurgias vítreo-retinianas.¹

Entre os fatores de risco, podemos citar: idade avançada, hipertensão arterial sistêmica, doença vascular periférica, uso de anticoagulantes e anti-agregante plaquetários, alta miopia, afacia, glaucoma, pressão intraocular elevada, cirurgia anterior de transplante penetrante de córnea ou vitrectomia. Fatores intra-operatórios de risco são anestesia retrobulbar, anestesia geral, ruptura da cápsula posterior com perda vítrea, cirurgia de extração extracapsular de catarata, conversão da facoemulsificação para extracapsular e duração longa da cirurgia intraocular.² Como fatores de risco pós operatórios podemos citar hipotonia e manobra de valsalva.¹

A principal hipótese para o mecanismo da hemorragia expulsiva é a hipotonia ocular que leva à ruptura das artérias ciliares posteriores longas ou curtas, levando à hemorragia dentro do espaço entre a coróide e a esclera. Acredita-se que danos preexistentes as artérias ciliares posteriores aumentem sua suscetibilidade à ruptura (hipertensão arterial sistêmica, dislipidemia).³ Após o bloqueio retrobulbar o olho se encontra hipertenso devido ao preenchimento do anestésico local no espaço retrobulbar, e as artérias ciliares ficam engurgitadas devido a dificuldade no escoamento venoso local. Quando a ceratotomia é realizada a pressão intraocular cai bruscamente, levando então ao rompimento das artérias ciliares.⁴

É muito importante o diagnóstico precoce durante a cirurgia, sendo este o primeiro passo para o manejo.⁵ O fechamento imediato com sutura das incisões cirúrgicas é importante para tamponar os vasos sangrantes e evitar a extrusão do conteúdo intraocular. O tecido vítreo prolapsado e o não viável da íris podem precisar ser excisados cirurgicamente, para permitir o fechamento. A câmara anterior, que se encontra rasa, pode ser aprofundada pela injeção de viscoelástico ou ar na câmara anterior após a reposição de qualquer conteúdo intraocular expelido.⁶

O manejo pós operatório inclui controlar a PIO com medicações antiglaucomatosas tópicas, corticoide oral para controlar a inflamação e promover a liquefação dos coágulos sanguíneos.⁶

As hemorragias supracoroideas (HSC) limitadas e não aposicionais podem não exigir intervenção cirúrgica. Em vez disso, eles podem ser observadas, pois a resolução espontânea pode ocorrer durante um período que varia de semanas a meses.¹

As indicações para drenagem cirúrgica incluem aposição retiniana (“kissing de coróide”), PIO não controlada, câmara anterior plana e descolamento retiniano regmatogênico. Não há consenso sobre o melhor momento para a drenagem. Na maioria dos casos, a drenagem é realizada quando a ultrasonografia B-scan mostra sinais de liquefação do coágulo (geralmente em 7 a 14 dias).^{1,6}

A criação de uma esclerotomia de drenagem posterior é controversa. Paradoxalmente, a PIO elevada resultante da HSC pode ter um efeito tamponador contra sangramento adicional, e esse efeito pode ser perdido quando a hemorragia é drenada.⁷

A drenagem cirúrgica pode ser realizada através de uma esclerotomia posterior a 3-4mm do limbo radialmente, no quadrante que contém a maior coleção sanguínea. ¹A pressão intraocular(PIO) deve ser mantida durante a drenagem através de um mantenedor de câmara anterior, câmara de infusão posicionada em região limbar uma longa infusão via pars plana se a ponta de infusão puder ser visualizada na cavidade vítrea (o que pode ser difícil devido a descolamento de coróide). A PIO é aumentada de forma controlada para permitir a extrusão de sangue supracorooidal através da esclerotomia⁸.

A vitrectomia não é comumente realizada com o único propósito de drenar a hemorragia supracoroidea, mas pode ser usada se também houver descolamento de retina regmatogênico associado ou outras condições que justifiquem a cirurgia intraocular. ⁸

Quando necessário, em casos selecionados, o perfluorocarbono líquido pode ajudar a forçar a saída do sangue do espaço supracorooidal pela

esclerotomia, permitindo uma remoção mais completa do sangue. Posteriormente, o gás ou óleo pode ser trocado pelo perfluorcarbono líquido para fornecer um tamponamento interno para possivelmente reduzir o ressangramento no espaço supracoroidal. Embora a introdução de perfluorcarbono líquido como adjuvante cirúrgico durante a cirurgia de vitrectomia possa auxiliar na remoção da hemorragia supracoroidal, os resultados visuais ainda são pobres^{1,7,8}

O prognóstico da hemorragia expulsiva é ruim. A maioria dos pacientes não atinge a acuidade visual pré-hemorragia, e a maioria não se recupera para uma acuidade visual de 20/200 ou melhor. Os principais determinantes dos resultados visuais bons ou ruins são a acuidade visual pré-operatória e o descolamento de retina no tempo de hemorragia, respectivamente¹.

CONCLUSÃO

Hemorragia expulsiva ainda é uma complicação desafiadora de muitos procedimentos oftalmológicos. O manejo cirúrgico atual busca melhorar a acuidade visual apesar de o prognóstico desta afecção ser ainda reservado. É importante que o cirurgião esteja sempre atento aos fatores de risco e mudanças pressóricas intra-operatórias, para a detecção precoce do quadro evitando a extrusão do conteúdo intraocular e ainda um pior prognóstico. A drenagem cirúrgica acompanhada da injeção de perfluorcarbono, ou óleo de silicone, mostra-se como alternativa, entretanto ainda com resultado visual pobre.

ABSTRACT

Introduction: Suprachoroidal hemorrhage occurs due to the rupture of the ciliary arteries. The main risk factor is intraocular surgery. **Objective:** To warn about the early diagnosis of expulsive hemorrhage and discuss the therapeutic approach. **Materials and Method:** Case report of suprachoroidal hemorrhage during cataract surgery and review of the literature **Conclusion:** Suprachoroidal hemorrhage is still a challenging complication of many ophthalmic pro-

cedures. Current surgical management seeks to improve visual acuity, although the prognosis of this condition is still reserved.

Keywords: suprachoroidal haemorrhage, cataract surgery, outcomes.

REFERÊNCIAS

1. Andrew Pitner, Fred Crawford, Suprachoroidal Hemorrhage, disponível em < https://eyewiki.org/Suprachoroidal_hemorrhage >
2. T G Chu , R L Green. Suprachoroidal hemorrhage, *Surv. Ophthalmology*, 1999 (43)6, 471-86.
3. Dimosthenis Mantopoulos, Seenu M Hariprasad, Howard F Fine. Suprachoroidal Hemorrhage: Risk Factors and Diagnostic and Treatment Options. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2019 Nov 1;50(11):670-674.
4. Bezerra, H. L., Bezerra, R, G. et al, Hemorragia expulsiva espontânea em pacientes com glaucoma. *Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research*, Vol.30,n.2,pp.29-31 (Mar – Mai 2020)
5. Miguel Ángel Ibañez-Hernández, Alejandro González-de la Rosa, José Navarro-Partida. Hemorragia expulsiva, Reporte de un caso y revisión de la literatura, *Revista Mexicana de Oftalmología*, Vol. 86. Núm. 2. 136-140 (Abril 2012).
6. Carlos Eduardo Leite Arieta, Marco Antônio Rei de Faria, Cristalino e Catarata, *Publicação da Sociedade Brasileira de Oftalmologia*, 3a edição, 147.
7. Rahul Kumar Bafna, Mohamed Ibrahim Asif, Anusha Sachan. Suprachoroidal hemorrhage: a devastating complication of the eye, *Volume 13, Issue 12*.
8. Stanislao Rizzo, et al. Two-Stage Surgery to Manage Massive Suprachoroidal Hemorrhage, *Retina*. 2019 Oct;39 Suppl 1:S151-S155.

IMPORTÂNCIA DA PROFILAXIA DE TOXOPLASMOSE OCULAR NA PREVENÇÃO DE LESÕES RECORRENTES EM PACIENTES COM HIV

IMPORTANCE OF PROPHYLAXIS OF OCULAR TOXOPLASMOSIS AS PREVENTION OF RECURRENCE IN HIV POSITIVE PATIENTS

Acácia Maria Azevedo Abreu¹

Márcio A. Nogueira Costa²

Gustavo Barbosa Abreu³

Instituto Penido Burnier.

¹ Médica residente do Instituto Penido Burnier

² Médico oftalmologista do Instituto Penido Burnier

³ Médico oftalmologista do Instituto Penido Burnier

Endereço para Correspondência:

Acácia Maria Azevedo Abreu

Av. Andrade Neves, 683 – Botafogo-Campinas/
São Paulo CEP 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: A Toxoplasmose é uma patologia causada por um protozoário intracelular, denominado *Toxoplasma gondii* (T.gondii).

Objetivo: Apresentar um caso grave de toxoplasmose ocular em paciente com HIV e atualizar os leitores sobre a profilaxia.

Material e métodos: relato de caso e revisão da literatura.

Conclusão: A profilaxia com trimetropim-sulfametoxazol, associado a acompanhamento de carga viral, CD4, contagem de plaquetas e terapia antiretroviral em pacientes com Toxoplasmose Ocular e HIV concomitantes, é de grande eficácia na prevenção de reativação de lesões oculares e dos consequentes danos a acuidade visual. Por fim, ressalta-se que é um tratamento que pode ser usado a longo prazo, sem apresentar toxicidade.

Palavras-chave: Toxoplasmose ocular, profilaxia, HIV.

INTRODUÇÃO

A Toxoplasmose é uma patologia causada por um protozoário intracelular, denominado *Toxoplasma gondii* (T.gondii). É frequente na população, acometendo 1/3 dos indivíduos. Geralmente, a primoinfecção é assintomática¹. A toxoplasmose ocular é a principal causa de uve-

íte posterior no Brasil. Sabe-se que a imunidade do paciente é determinante não apenas para o controle da infecção, como também interfere na taxa de recidiva destas lesões. Tendo esse aspecto em mente, faz-se importante a discussão do manejo terapêutico em pacientes imunodeprimidos.¹

O paciente em questão é portador do vírus da imunodeficiência humana (HIV), o qual deprime o sistema imunológico e, em concomitância com o *T.gondii*, pode desencadear lesões muito graves em estruturas nobres oculares, gerando danos irreversíveis para a visão. Sendo assim, há uma importante discussão a ser feita acerca do tratamento profilático e preventivo de novas lesões em pacientes infectados pelo *T.gondii* e HIV.

Deve-se buscar terapia que fortaleça a imunidade do paciente e que, também, possa ser usada a longo prazo, sem limitantes tóxicos. A literatura defende o esquema profilático de trimetropim-sulfametoxazol, além da terapia anti retroviral, nos pacientes com recidivas de toxoplasmose ocular, sempre acompanhado de exames laboratoriais como contagem de plaquetas, carga viral e CD4.²

RELATO DE CASO

R.A, 62 anos, natural e procedente de Guaxupé – MG, encaminhado com piora da acuidade visual em OD há 15 dias.

Antecedentes Oftalmológicos: uveítes de repetição em ambos os olhos há 10 anos.

Antecedentes Pessoais: HIV +, com carga viral indetectada e CD4 550 céls/ml.

A. familiares: nada digno de nota

Ao exame Oftalmológico:

ODV: movimentos de mão, sem melhoras.

OE: esf -1,50 V= 0,06

Bio OD: reação de câmara anterior, +2 sem reação de câmara anterior(RCA).

OE: sem RCA

Fundoscopia:

OD: vitreíte +2, lesão satélite temporal ativa, placas de cicatrizes coriorretinianas em setor nasal e temporal superior (Foto 1).

OE: vítreo limpo, placas de cicatrizes coriorretinianas em polo posterior e em arcadas superior e inferior(Foto 2)

Tonometria AO: 13 mmHg

Foram solicitadas sorologias para CMV, sífilis, herpes, PPD. Todos com resultados negativos; Com exceção para toxoplasmose IgG +, IgM -.

Paciente, portanto, foi submetido a tratamento com trimetropim-sulfametoxazol (Bactrim F)12/12 por 45 dias e prednisona 40mg/dia, apresentando uma grande melhora da vitreíte e da lesão satélite.

Após 2 meses do término do tratamento, houve recidiva da uveíte em OD. Retornamos com o tratamento Bactrim F 12/12h por 30 dias, com melhora do quadro. Devido a inúmeras placas de coriorretinite em polo posterior e imunodepressão do paciente, decidimos tratá-lo de maneira profilática e contínua com Bactrim F, em dias alternados (1cp/dia). Paciente, atualmente, encontra-se bem, sem lesões ativas

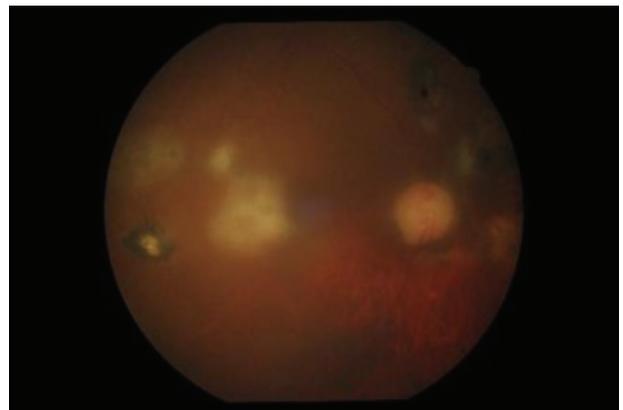


Foto 1: Vítreo turvo, caracterizando vitreíte +2/+4, lesão satélite temporal superior ativa, placas de cicatrizes coriorretinianas atróficas em polo nasal e temporal superior.

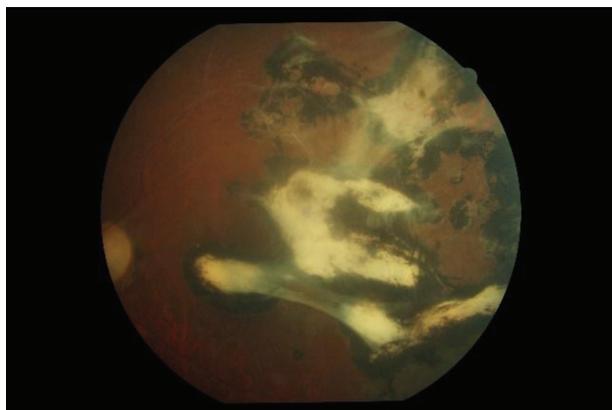


Foto 2: Vítreo limpo, placas de cicatrizes de coriorretinianas em polo posterior, em arcada superior e inferior, membranas epiretianas sobre as cicatrizes.

DISCUSSÃO

O HIV gera imunodeficiência secundária, podendo progredir para Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (AIDS). Tal patógeno, é classificado como retrovírus, uma vez que invade os linfócitos T auxiliares (CD4) do hospedeiro e, conseqüentemente, altera a imunidade celular. Inicialmente, o envelope viral do HIV se interliga aos receptores CD4 de superfície dos linfócitos T auxiliares e penetra na célula. Assim, através da enzima transcriptase reversa, o RNA viral se integra ao seu genoma. O vírus, então, diminui progressivamente o número de CD4, inverte a relação CD4/CD8, culminando na imunodeficiência. A resposta imune-humoral ocorre 2-6 meses após a infecção. Sendo assim, o indivíduo portador de HIV, fica suscetível a contrair infecções oportunistas, as quais se tornam recidivantes, difíceis de tratar e prolongadas, caracterizando-se como imunodeficiência celular. Exemplos são: *Candida albicans*, *Pneumocystis carinii*, *Mycobacterium avium-intracellulare*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Epstein Barr*, *Cryptococcus*, *Aspergillus*, citomegalovírus, herpes simples e, por fim a patologia do relato em questão, a *Toxoplasma gondii*.

O diagnóstico da infecção pelo HIV, é feito através do ELISA, teste imunoenzimático que pesquisa o anti-HIV. Esse, se positivo, deve ser confirmado pelo teste de Western blot ou imu-

nofluorescência indireta. Já o diagnóstico da AIDS, é feito através da detecção de infecção pelo HIV, associada ao resultado laboratorial que evidencia imunodeficiência (CD4<350 células/mL) e/ou patologias/infecções/linfomas concomitantes.³

A Toxoplasmose é causada pelo *Toxoplasma gondii*, protozoário intracelular^{4,5}. Geralmente, a toxoplasmose sistêmica é assintomática e as manifestações oculares são evidenciadas em decorrência do processo de reativação da lesão cicatricial em imunocompetentes. Já em imunocomprometidos, as lesões tem características singulares. Costumam se manifestar com lesões ativas simultâneas, bilaterais e muitas vezes não associadas com lesões coriorretinianas progressivas, Apresentam-se com coloração branco-floconosa, pouca ou nenhuma inflamação vítrea, e, podem se apresentar de formas atípicas, caracterizando-se por acometimento bilateral e extenso^{1,6,7}. Na literatura, aponta-se o número de células TCD4 inferior a 200 células/mm³ como fator de risco para acometimento ocular⁷.

A patogênese da Toxoplasmose, ocorre a partir da contaminação de hospedeiros intermediários (rato, gato, aves e seres humanos) por dejetos do hospedeiro definitivo (gato). Ou seja, consiste na transmissão via oral⁴ através da ingestão de alimentos e/ou água (listada na literatura como a principal fonte de toxoplasmose adquirida atualmente), contaminados com oocistos maduros presentes nas fezes dos gatos. O ciclo inicia-se com a reprodução sexuada do toxoplasma *gondii* no interior do intestino de tais felinos. Formam-se oocistos, que são liberados através das fezes dos gatos e, então, contaminam o solo, alimentos e água. Esses são ingeridos pelo hospedeiro intermediário e, então, se rompem no interior de seu intestino, liberando bradizoítos (forma inativa) que invadem as células do epitélio intestinal, multiplicam-se e se transformam em taquizoítos (forma ativa proliferativa). Esses se replicam, causando reação inflamatória tecidual e destruição celular, disseminando, assim, o parasita via hematogênica.^{1,5}

Em imunocompetentes, os taquizoítos regredem para a forma de bradizoítos e ficam latentes

nos tecidos do hospedeiro na forma de cistos. No caso de pacientes imunocomprometidos, há replicação de taquizoítos, gerando manifestações derivadas da destruição tecidual. Os cistos se rompem liberando os bradizoítos que, de novo, se transformam em taquizoítos, sem que haja resposta imunológica suficiente do paciente que impeça a progressão infecciosa. Entende-se, portanto, que a manifestação da toxoplasmose ocular, depende diretamente, não apenas da virulência do toxoplasma gondii, mas também, da imunidade do hospedeiro.¹ A importância de saber o ciclo de vida do T.gondii deriva do entendimento do papel da imunidade do hospedeiro no controle da infecção.

Segundo o artigo "Evaluating the presence of Toxoplasma gondii in peripheral

blood of patients with diverse forms of uveitis", escrito por Rubens N. Belfort, há 3 teorias sugeridas como causas da recorrência da doença e sua severidade. A primeira aponta a reativação de lesões secundária a reinfecção. A segunda possibilidade é a reativação de cistos retinianos ou parasitemia (reativação de cistos em outros órgãos). Essa última sugere que a recorrência da toxoplasmose ocular pode estar associada com eventos sistêmicos e que, portanto, o parasita poderia ser identificado pela análise sanguínea periférica (tal artigo discute e sugere a importância do exame reação em cadeia de polimerase - PCR no diagnóstico de Toxoplasmose, principalmente, em pacientes imunossuprimidos, pois ele independe do estado imunológico do paciente).⁸

A toxoplasmose ocular é uma doença autolimitada e não há, até o momento, um fármaco ideal para instituir o tratamento. No entanto, a terapêutica é indicada nas seguintes situações: toxoplasmose congênita no primeiro ano de vida, lesões com extensa inflamação. Ameaça à áreas nobres da retina e imunodeprimidos. Esse último, é o critério em que se enquadram,⁴ os pacientes com vírus HIV.¹ A terapia clássica de primeira escolha é feita com 4 medicamentos: pirimetamina (posologia: 75-100mg nos 2 primeiros dias, depois 25-50mg/dia por 6 semanas) associado a sulfadiazina (2-4g nos 2 primeiros dias e, depois, 500mg-1g de 6/6 ou 8/8hrs), áci-

do fólico (5-7,5 mg/dia) e, em caso de extensa inflamação, prednisolona (20-40 mg/dia por 30-60 dias). A pirimetamina e sulfadiazina tem função de reduzir a replicação parasitária. O ácido fólico e o hemograma são usados em associação para evitar a leucopenia e trombocitopenia (efeitos colaterais da pirimetamina e sulfadiazina, drogas anti-folato que causam depressão medular^{1,4}. Outra alternativa terapêutica é o trimetoprim-sulfametoxazol (160-800 mg 2 vezes/dia), usado neste nosso caso.

A Toxoplasmose é uma patologia caracterizada por períodos de recidiva. Na fase crônica, há curtos períodos de reativação parasitária. Em imunodeprimidos, a prevenção é essencial, sendo necessário estabelecer um esquema profilático que não seja tóxico a longo prazo e, também, que permita acompanhar o estado imune do paciente. Deve-se realizar profilaxia primária e educação em saúde da população. Atentar-se para higienização de alimentos e água filtrada, saneamento básico, usar EPI no manuseio de solo e fezes de gatos, ensino de medidas de higiene em escolas, hospitais, autoridades do sistema de saúde e médicos. Além de material de mapeamento e tratamento de prevenção de toxoplasmose congênita. Todas essas medidas, após implementadas, devem ser avaliadas, afim de mensurar seu impacto na prevalência, incidência e recorrência da doença.^{1,7} Já a profilaxia secundária, deve ocorrer de forma individualizada, avaliando os riscos de cada paciente e o impacto da virulência parasitária, representa a prevenção de recorrência de retinocoroidite. Além de esclarecer os fatores de risco aos quais esse indivíduo está exposto como, por exemplo, via de contaminação, idade do paciente, comorbidades (ex. HIV) e estado imunológico.⁷ Indica-se o uso de trimetoprim-sulfametoxazol (800 -160 mg 3 vezes/semana).¹ Sem dúvidas o esquema profilático deve ser instituído em pacientes imunocomprometidos, principalmente, no primeiro ano após lesão ocular ativa. No entanto, esse âmbito de tratamento ainda foi pouco descrito e merece maior investigação. Em um estudo feito na Universidade de São Paulo e Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, foi constatado que não houve diferença significati-

va entre o uso de profilaxia e a menor taxa de recidiva de lesões. Já o estudo Felix et al e o de Silveira et al demonstram uma significativa redução de recidiva no grupo em que foi estabelecido o esquema profilático.⁹

O estudo "Influência do Sulfametoxazol-Trimetoprim na recorrência de retinocoroidite por *Toxoplasma gondii*" em pacientes imunodeprimidos constatou que a terapia profilática com Sulfametoxazol – Trimetoprim (800- 160mg) 2 vezes ao dia por 45 dias reduz a incidência e recorrência de retinocoroidite por *Toxoplasma* e não foi observada toxicidade limitante ao tratamento. O uso dessa terapêutica retarda ou diminui a frequência de recorrências oculares em imunodeprimidos. Esse tratamento, no entanto, não é capaz de eliminar cistos oculares, porém, suprime a proliferação ocasional dos taquizoítos, estimulando defesa ativa do hospedeiro, antes da ocorrência de lesões graves.² Além disso, a associação de tais medicamentos funciona inibindo, a cada dois dias, a proliferação de parasitas que eventualmente venham a sair do cisto ou rompê-lo, permitindo o controle efetivo do sistema imunológico do hospedeiro antes que a proliferação cause surgimento de novas lesões teciduais, grande aumento da replicação e desenvolvimento da recidiva. A profilaxia é indicada para pacientes com maior risco de perda visual (como cicatrizes coriorretinianas adjacentes a fóvea). Apesar de não gerar melhora na acuidade visual, a profilaxia permite maior segurança de que não haverá novas lesões retinianas.²

Sabe-se que na infecção por Toxoplasmose, é importante que o sistema imunológico do paciente esteja intacto para a possível resolução da patologia, estabelecendo imunidade contra a infecção. O objetivo do tratamento profilático é estabelecer uma terapia a longo prazo contra que não seja tóxica ao organismo, e também monitorar a imunidade do paciente com terapia antirretroviral¹⁰ (o HAART, sabidamente melhora o prognóstico e qualidade de vida de pacientes com HIV, no entanto, não exclui a necessidade de prevenção primária).⁷ Sendo assim, uma alternativa é acompanhar a contagem de plaquetas, as quais demonstraram ser fatores protetores contra

o *Toxoplasma gondii* na ausência de anticorpos, já que plaquetas humanas são citotóxicas contra os taquizoítos. Como os pacientes com HIV tem uma resposta imunológica deficitária com diminuição da produção de anticorpos, as plaquetas podem ser um fator importante na defesa do organismo contra a Toxoplasmose.²

A terapia antirretroviral deve ser corretamente instituída, e recomenda-se acompanhar contagem de carga viral e de CD4.

CONCLUSÃO

Conclui-se que paciente com HIV e Toxoplasmose ocular recidivante pode se beneficiar com o uso do tratamento profilático a longo prazo. A terapêutica profilática de escolha, atualmente apontada na literatura, é a associação de trimetoprim-sulfametoxazol (800- 160 mg) 2 vezes ao dia, em dias alternados, por tempo indeterminado. Esse esquema reduz a incidência e recorrência de retinocoroidite por *Toxoplasma*, em pacientes imunodeprimidos.

ABSTRACT

Introduction: Toxoplasmosis is a pathology caused by the intracellular protozoan, called *Toxoplasma gondii*. (*T.gondii*).

Purpose: Present a severe case of ocular toxoplasmosis in patient with HIV and update readers on prophylaxis.

Method: Case report and literature review.

Conclusion: The prophylaxis with Trimethoprim-sulfamethoxazole, associated with viral load monitoring, platelet count and antiretroviral therapy in patients with concomitant ocular toxoplasmosis and HIV, is effective in preventing reactivation of eye injuries and damage to visual acuity. It is noteworthy that it is a treatment that can be used in the long term, without presenting toxicity.

Keywords: Ocular toxoplasmosis; HIV; prophylaxis.

REFERÊNCIAS

1. NOGUEIRA, Vanda; LIVERANI, Marco. Toxoplasmose ocular. *Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia*, [s. l], v. 38, n. 4, p. 225-232, dez. 2014. Disponível em: <https://revistas.rcaap.pt/index.php/oftalmologia/article/view/6848/5124>. Acesso em: 09 fev. 2021.
2. FELIX, João Paulo Fernandes. Influência do sulfametoxazol-trimetoprim na recorrência de retinocoroidite por *Toxoplasma gondii*: influence of sulfamethoxazole-trimethoprim for the recurrence of ocular toxoplasmosis. 2015. 85 f. Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Oftalmologia, Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas, Campinas, Sp, 2015. Disponível em: http://repositorio.unicamp.br/jspui/bitstream/REPOSIP/313024/1/Felix_Joao-PauloFernandes_D.pdf. Acesso em: 11 fev. 2021.
3. PORTO, Celmo Celeno. *Semiologia Médica*. 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Saúde Didático, 2013.
4. ALVES NETO, Celso; TORTURELLA, Igor Moreira; COLOMBIN, Giovanni Nicola Umberto Italiano. Toxoplasmose Ocular: das Manifestações ao Tratamento. *Cadernos Brasileiros de Medicina*, Rio de Janeiro, v. 28, p. 8-12, 2015. Disponível em: https://www.researchgate.net/profile/Henrique-Bianchi-Florindo/publication/335753865_The_Use_of_Laparoscopy_Decreases_the_Wound_Infection_Rate_in_Cholecystectomy/links/5d795fe74585151ee4af4930/The-Use-of-Laparoscopy-Decreases-the-Wound-Infection-Rate-in-Cholecystectomy.pdf#page=8. Acesso em: 12 fev. 2021.
5. BOWLINGK, Brad. *Kanski Oftalmologia Clínica: uma abordagem sistêmica*. 8. ed. Rio de Janeiro: Grupo Editorial Nacional, 2020. 918 p. Tradução de Gea Consultoria Editorial, s.L..
6. ALVES, Jane Mary. Retinocoroidite toxoplásmica em pacientes com AIDS e neurotoxoplasmose: toxoplasmic retinochoroiditis in patients with aids and neurotoxoplasmosis. *Arq. Bras. Oftalmol.*, São Paulo, 11 mar. 2010
7. MAENZ, M.; SCHLÜTER, D.; LIESENFELD, O.; SCHARES, G.; GROSS, U.; PLEYER, U.. Ocular toxoplasmosis past, present and new aspects of an old disease. *Progress In Retinal And Eye Research- Elsevier Ltd.*. Amesterdã, p. 77-106. 09 jan. 2014. Disponível em: [file:///C:/Users/user/Downloads/1-s2.0-S-1350946213000840-main%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/user/Downloads/1-s2.0-S-1350946213000840-main%20(1).pdf). Acesso em: 13 mar. 2021.
8. BELFORT, Rubens N.; ISENBERG, Jordan; FERNANDES, Bruno F.; CESARE, Sebastian di; BELFORT JUNIOR, Rubens; BURNIER JUNIOR, Miguel N.. Evaluating the presence of *Toxoplasma gondii* in peripheral blood of patients with diverse forms
9. ARRUDA, Sigrid Lorena Batista. Manifestações clínicas e complicações associadas à toxoplasmose ocular. 2018. 76 f. Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Oftalmologia, Universidade de São Paulo Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, 2018. Disponível em: <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/17/17150/tde-25102018-172446/publico/SIGRIDLORENABATISTAARRUDA.pdf>. Acesso em: 13 fev. 2021.
10. NUSSENBLAT, Robert B.; WHITCUP, Scott M.. *Uveitis: fundamentals and clinical practice*. 4. ed. Los Angeles: Mosby Elsevier, 2010. 449 p.

PAPILEDEMA ASSIMÉTRICO SECUNDÁRIO A PICO HIPERTENSIVO EM PACIENTE COM TRANSPLANTE RENAL PRÉVIO

ASYMMETRICAL PAPILEDEMA DUE TO HIGH LEVEL PRESSURE IN A KIDNEY TRANSPLANT PATIENT

Pedro D'Ávila Souza Fraiha¹

Maria Fernanda Rodrigues Mundo¹

Natalia Belo Rodrigues Pierre²

Francisco José Abreu Filho³

RESUMO

Introdução: O artigo em questão descreve o caso de uma paciente feminina adulta jovem que apresentou pico hipertensivo secundário a Insuficiência renal aguda e desenvolveu edema papilar bilateral assimétrico. **Objetivo:** Relatar um caso incomum de edema bilateral assimétrico, assim como suas possíveis confusões diagnósticas. **Materiais e Método:** Relato de caso. **Conclusão:** Em casos como o descrito, é de suma importância.

Palavras-chave: Papiledema, Assimetria e Hipertensão

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier

¹ Médico Residente de Oftalmologia do Instituto Penido Burnier, Campinas, SP

² Médica Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

³ Médico Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas/ SP.

CEP: 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

INTRODUÇÃO

O papiledema consiste em um edema no disco óptico causado, na sua grande maioria, por aumento da pressão intracraniana (PIC). A elevação da PIC leva a uma interrupção do fluxo intra-axonal resultando em extravasamento de proteínas, água e componentes celulares para o espaço extravascular, ocasionando o edema da região do disco óptico¹. A maioria dos papiledemas é bilateral, em uma proporção menor, são unilaterais ou assimétricos.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 34 anos, natural e procedente de Campinas, é encaminhada ao nosso serviço devido borramento visual à direita após crise hipertensiva recente (dia anterior). Refere que no evento em questão apresentou, de forma abrupta: cefaleia e embaçamento visual (à direita) e que sua pressão arterial atingiu 180/110 mmHg.

AP: Transplante renal por insuficiência renal bilateral devido uso abusivo de anti-inflamatórios na infância devido faringoamigdalites de repetição.

Ao exame oftalmológico:

- Acuidade visual olho Direito c/c : 20/80.
- Acuidade visual olho Esquerdo c/c: 20/20.
- Biomicroscopia sem alterações.
- Mapeamento de retina do olho direito: edema de papila com hemorragia em chama de vela em quadrante nasal superior e temporal inferior, poupando área macular. Mácula com perda de brilho.
- Mapeamento de retina do olho esquerdo: Disco óptico com dimensões normais, Limites imprecisos, com leve edema, sem sangramentos. Presença de hemorragia em chama de vela em quadrante nasal inferior.(Foto 1)

Tomografia de coerência ótica do olho direito:(Foto 2)

Tomografia de coerência ótica do olho esquerdo:(Foto 3)



Foto 1:Retinografia demonstrando edema papilar bilateral, mais acentuado à direita; presença de hemorragia de “chama de vela” bilateralmente.

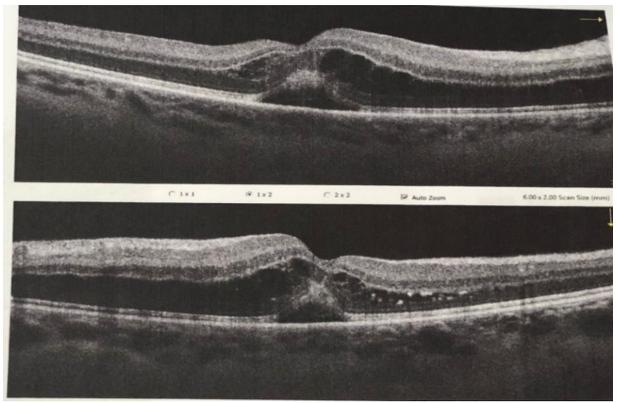


Foto 2: Tomografia de coerência ótica do olho direito demonstrando edema da camada de fotorreceptores e descolamento do epitélio pigmentado da retina (associado a descolamento seroso); retinopatia hipertensiva grau 4.



Foto 3: Tomografia de coerência ótica do olho esquerdo sem sinais de retinopatia hipertensiva

A conduta realizada em conjunto com a nefrologista consistiu na estabilização e normalização da PAS, reversão da IRA e acompanhamento. Após 7 dias de evolução, com controles pressóricos adequados, paciente apresentou regressão considerável do edema macular, comprovado pelo OCT do olho direito(Foto 4), diminuição do borramento à fundoscopia e melhora clínica referida pela paciente (20/50 pela tabela de Snellen).



Foto 4: Tomografia de coerência ótica do olho direito demonstrando diminuição do edema da camada de fotorreceptores e do descolamento do epitélio pigmentado da retina

DISCUSSÃO

O edema de disco óptico é uma afecção que pode estar correlacionada com diversas etiologias. Porém, quando nos deparamos com um quadro de acometimento bilateral assimétrico e não muito característico, somos automaticamente direcionados a causas oculares, orbitárias ou retro-orbitárias.

Os principais diagnósticos diferenciais para a comorbidade em questão são: tumores intracranianos, hematomas subdurais, mal formações arteriovenosas, meningites, trombozes do seio venoso cerebral, elevações da pressão arterial sistêmica (PAS), hidrocefalias² e principalmente pseudotumor cerebral (PTC), este na sua maioria, se apresentando bilateralmente.

Dessa forma, no caso apresentado temos uma paciente nefropata, com transplante renal prévio que, após desenvolver um pico da PAS secundário a uma insuficiência renal aguda (IRA), teve um aumento da PIC e evolução para edemas de papila e de mácula unilaterais. Assim, quando ocorre em apenas um dos olhos, a possibilidade de confusão diagnóstica é muito grande³ e outros diagnósticos diferenciais acabam se sobrepondo. Portanto, é indispensável uma investigação mais apurada nesses casos, para afastar outras etiologias no diagnóstico diferencial⁴.

O Pseudotumor cerebral, que por sua vez se enquadrava perfeitamente no caso após exclu-

ídos massas ou dilatações ventriculares com exames de imagem, foi sendo descartado aos poucos pelo fato da paciente apresentar considerável melhora após controle pressórico. Além disso, vale ressaltar que a paciente em questão não apresentava fatores como obesidade, que geralmente está associada a pacientes com PTC⁵.

CONCLUSÃO

O papiledema secundário à hipertensão intracraniana se apresenta na grande maioria dos casos, bilateralmente, tratando-se portanto de um caso incomum segundo a literatura⁴. Sendo assim, vale ressaltar que é de suma importância excluir outras possíveis causas para alteração em questão.

Após excluir diagnósticos diferenciais com os exames de imagem, o período em observação e acompanhamento, a melhora e a evolução do quadro seguinte às condutas conservadoras, foi possível confirmar o pico pressórico como a causa para a afecção.

ABSTRACT

Introduction: This article reports an adult women patient case, who presented a hypertensive crisis (due to acute renal failure) and developed asymmetrical papilledema. **Purpose:** Report an unusual case of bilateral asymmetric edema, as well as its possible diagnostic confusions. **Method:** Case report. **Conclusion:** In cases like the one described, it is extremely important to exclude other possible causes to close the diagnosis.

Keywords: Papilledema, Asymmetric and Hypertension.

REFERÊNCIAS

1. Bienfang DC. Overview and differential diagnosis of papilledema. UpToDate. Online 20.8; 2012 fev [updated 2007 jun 9]. [9 p.] [acesso 2012 fev 15]

2. Manual de Doenças Oculares do Wills Eye Hospital
3. Monteiro MLR. Síndrome do pseudotumor cerebral. In: Rodrigues-Alves CA, editor. Neuroftalmologia. São Paulo: Roca; 2000. p. 91-106.
4. . PORTES, André Luís Freire et al . Hipertensão intracraniana idiopática de apresentação atípica com papiledema unilateral. Rev. bras.oftalmol., Rio de Janeiro , v. 68, n. 3, p. 168-174, June 2009
5. . Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol 1988; 45 (08) 875-877

SIMPLIFICANDO CERATOCONE

SIMPLIFYING KERATOCONUS

Thaisy Ventura Batistel¹

Gustavo Mortari G Paula²

Gunther Beckerdorff³

Elisa Kazmarek⁴

Elvira Abreu⁵

Instituto Penido Burnier, Campinas, São Paulo, Brasil

¹ Médica Residente em Oftalmologia do Instituto Penido Burnier

² Médico Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

³ Médico Residente em Oftalmologia do Instituto Penido Burnier

⁴ Médica Residente em Oftalmologia do Instituto Penido Burnier

⁵ Médica Oftalmologista do Instituto Penido Burnier

Endereço para Correspondência:

Thaisy Ventura Batistel

Avenida Andrade Neves, 683, Campinas, SP.

CEP: 13013-161

Recebido para publicação em: 22/03/2021

Aceito para publicação em: 22/03/2021

RESUMO

Introdução: O ceratocone é a ectasia corneana primária comum. Com exponencial avanços em tecnologias diagnósticas e inovações em tratamento. O protocolo foi criado com a intenção de facilitar o entendimento e condução do ceratocone, visando uma abordagem prática com a apresentação de casos clínicos. **Materiais e Método:** Revisão Literária.

Palavras-chave: ceratocone, crosslinking, córnea, transplante de córnea

INTRODUÇÃO

O protocolo a seguir foi criado para facilitar o entendimento e condução de casos de ceratocone para oftalmologistas de maneira prática e simplificada. Serão apresentadas as principais e mais atuais formas de condução do ceratocone com casos clínicos que permitem deixar essa abordagem mais clara e acessível.

DISCUSSÃO

O ceratocone é a ectasia corneana primária mais comum. Tem caráter não inflamatório¹, é bilateral e assimétrica. E apresenta-se com afinamento corneano, protusão corneana e astigmatismo irregular, geralmente progressivo.²

Usualmente o ceratocone se desenvolve a partir da segunda década de vida e progride até a terceira ou quarta década, tornando-se incommum sua progressão a partir de então¹. No início a doença é assintomática, mas com a progressão pode acarretar diminuição da acuidade visual.³

A etiologia do ceratocone permanece incerta⁴. Porém, sabe-se que fatores genéticos e ambientais influenciam o desenvolvimento da doença, bem como o ato de coçar os olhos, a alergia ocular e o uso de lentes de contato mal adaptadas.²⁻⁴. Fatores externos diversos que acarretam dano epitelial também contribuem para o desenvolvimento da ectasia, através da liberação de citocinas que estimulam ainda mais a apoptose acelerada dos ceratócitos.²⁻⁵

É uma doença que pode surgir de forma isolada ou em associação com outras moléstias, tais quais temos: ceratoconjuntivite vernal, dermatite atópica, síndrome da flacidez palpebral, Ehler-Danlos, Sd. Marfan.⁵

DIAGNÓSTICO

Ceratocone é caracterizado por aumento da curvatura anterior e posterior da córnea, afinamento corneano e progressão de um astigmatismo irregular. E frequentemente é detectado em uma consulta oftalmológica de rotina devido a queixa de baixa acuidade visual³.

O primeiro achado do exame seria uma refração instável, sendo normalmente miopia e astigmatismo e um acometimento variável da acuidade visual, podendo ser normal nos estágios iniciais da doença. O exame com retinoscópio pode revelar o sinal da tesoura. Em casos moderados e avançados no exame de biomicroscopia podem ser encontrados o sinal de Munson, um

afinamento estromal no ápice do ceratocone, frequentemente na região inferior ou infero-temporal da córnea; o anel de Fleischer, localizado na área do cone; quebra na membrana de Bowman; estrias de Vogt na membrana de Descemet paralela com o meridiano da córnea; e em casos severos a hidrópsia de córnea pode estar presente e pode ocorrer pequenas opacidades no ápice da córnea acarretando em cicatrizes subepiteliais.²

A combinação dos exames de biomicroscopia, mapa da espessura corneana (ME), topografia anterior e tomografia de córnea é a melhor maneira de detectar o ceratocone. A paquimetria central de córnea é um índice menos confiável para a determinação do diagnóstico de ceratocone, pois a doença pode estar presente em córneas com espessura central normal; sendo a tomografia de córnea o padrão ouro para o diagnóstico de ceratocone.⁶ Método de Rabinowitz E McDonnell é outra ferramenta que nos auxilia no diagnóstico de ceratocone, levando em conta os parâmetros ceratométricos como: poder da córnea central > 48,7 D, diferença entre a região corneal paracentral superior e inferior (valor I-S) > 1,4 D

De acordo com o Consenso Global de Ceratocone e Ectasia a definição de ectasia em progressão seria uma mudança consistente em pelo menos dois dos seguintes parâmetros:

1. Aumento da curvatura anterior da córnea
2. Aumento da curvatura posterior da córnea
3. Afinamento e/ou aumento na taxa de alteração da espessura corneana da periferia para o ponto mais fino

As mudanças precisam ser consistentes e acima da variação normal das medidas de acordo com cada sistema.

Para acompanhar a progressão da ectasia o intervalo entre os exames deve ser curto e os exames devem ser realizados na mesma plataforma de medidas.⁶

TRATAMENTO

O tratamento do ceratocone e de outras ecta-

sias, tem como objetivo principal a reabilitação visual bem como evitar ou interromper a progressão. É dividido classicamente em tratamento clínico e cirúrgico.

Tratamento Clínico

As ectasias corneanas podem ser tratadas de maneira não cirúrgica, principalmente nos estágios iniciais da doença. O objetivo mais importante deste tratamento é diminuir a progressão do ceratocone e a reabilitação visual. A medida mais importante é a orientação dos pacientes sobre a importância de não coçar os olhos, e o uso de tanto de medicações antialérgicas tópicas como lubrificantes nos casos de alergia ocular.⁶

A prescrição de óculos deve ser a primeira linha para reabilitação visual. Mas esta é mais eficiente com a adaptação de lentes de contato e deve ser considerada para os casos em que a acuidade visual com os óculos não foi satisfatória⁷. As lentes de contato rígidas devem ser utilizadas e dentre elas as lentes gás permeáveis (corneanas, semi esclerais ou esclerais) devem ser testadas inicialmente em pacientes com ceratocone. Porém, uso de lentes de contato assim como os óculos não diminui ou interrompe a progressão da doença.⁶

O uso de lente de contato com finalidade puramente estética deve ser desencorajado nesses grupos de pacientes devido à dificuldade de boa adaptação e por isso, aumento de chances de complicações⁶. Entretanto, esta conformidade não significa, por exemplo, que pacientes com formas leves a moderadas de ceratocone não possam se beneficiar da adaptação adequada de lentes gelatinosas ou outros tipos de lentes que possibilitam boa correção visual.⁷

Tratamento Cirúrgico

A cirurgia para ceratocone deve ser considerada quando o paciente não estiver totalmente satisfeito ou se apresentar intolerância com o tratamento não cirúrgico.⁶

O tratamento cirúrgico para o ceratocone tem apresentado inúmeras evoluções.⁶ Por exemplo,

transplante ou ceratoplastia penetrante de córnea eram reservados para casos avançados com intolerância à adaptação de lentes de contato e seria a única cirurgia eficaz para o ceratocone. O transplante penetrante evoluiu para o transplante lamelar, que com as técnicas para dissecação profunda, pôde apresentar resultados visuais similares e com menores chances de rejeição. Por outro lado, diferentes procedimentos podem ser indicados antes da ceratoplastia⁷, como o uso dos anéis intraestromais, crosslinking, tratamentos terapêuticos com excimer laser (PRK) e as lentes intraoculares tópicas, como a intenção de atrasar ou prevenir a necessidade do transplante de cornea.⁶

Porém, os procedimentos terapêuticos no ceratocone não devem visar primariamente a visão sem correção. Enquanto estes resultados são desejáveis, deve ser considerado sucesso o restabelecimento da visão funcional corrigida por óculos ou mesmo lentes de contato.⁷

Entre as técnicas cirúrgicas, destacam-se o crosslinking das fibras de colágeno corneanas, com o objetivo de estabilizar a progressão da ectasia. Tal procedimento abriu um novo horizonte para o manejo cirúrgico do ceratocone, pois até então, a cirurgia seria indicada exclusivamente para reabilitação visual em pacientes com formas avançadas⁷, sendo atualmente extremamente importante para o tratamento de ceratocones em progressão⁶, com estabilização em mais de 90% dos casos. Regressão e melhora da topografia ocorre em cerca de 60% dos casos¹. Porém, não há consenso para CXL em ceratocone subclínico.⁶

O crosslinking das fibras de colágeno é atingido utilizando as interações entre riboflavina e luz UVA criando radicais livres de oxigênio que ativam a via fisiológica da lisil oxidase.⁸ Para o tratamento com riboflavina é necessário que a córnea apresente espessura mínima de 400 µm; se mais fina, para o procedimento deve ser utilizada riboflavina hipotônica, com a finalidade de hidratação.⁹

Como critérios clássicos de progressão e conseqüentemente, indicação de crosslinking corneano temos:

1. Aumento de pelo menos 1 dioptria nos parâmetros ceratométricos em 12 meses
2. Aumento de pelo menos 0,75 dioptrias nos parâmetros ceratométricos em 6 meses
3. Aumento da miopia em 0,75 dioptrias em 12 meses em refração sob cicloplegia
4. Perda de pelo menos 2 linhas de visão, na melhor visão corrigida em 12 meses.⁵

	Q	K	Cyl
140 (arco)	↓	↓	↓ ↓ ↓
160 (arco)	↓ ↓	↓ ↓	↓ ↓
210 (arco)	↓ ↓ ↓	↓ ↓ ↓	↓
320 (arco)	↓ ↓ ↓ ↓	↓ ↓ ↓ ↓	↓ ↓

Tabela 1 5

ASFERICIDADE X CERATOMETRIA X ASTIGMATISMO

Além do crosslinking, destaca-se o implante de segmentos de anel intraestromal, descrito

independente para o manejo de ceratocone por Ferrara et al. e Colin et al., com o objetivo de regularizar a córnea⁷, determinando a melhora dos parâmetros topográficos e refrativos nos pacientes com ceratocone. E está indicado em casos de ceratocone em que a correção da ametropia não é adequada por meio de óculos ou de lente de contato rígidas gás permeáveis¹

Existem uma série de variáveis na escolha do tipo de anel a ser implantado. No Brasil, os dois principais nomogramas utilizados para nortear a decisão foram desenvolvidas pelos fabricantes de Ferrara ring® e Keraring®.

De uma forma geral, esses nomogramas devem ser utilizados como sugestão de escolha do anel, sendo a decisão final de autonomia do médico, que deve correlacionar exame refracional, parâmetros ceratométricos, classificação da ectasia, acuidade visual e asfericidade corneana.

É sabido que, quanto menor o diâmetro do seguimento a ser implantado, maior será a correção do astigmatismo e quanto maior a espessura (a qual não deve ultrapassar 60% do ponto mais fino do mapa paquimétrico), maior será o seu efeito.

Á seguir, uma tabela (Tabela 1) que representa a expectativa de mudança com o implante de determinado seguimento de anel:

As técnicas de fotoablação de superfície com excimer laser também podem ser indicadas em casos de ceratocone de forma isolada, ou em associação com o crosslinking e após implante de segmento de anel.⁷ A combinação de ablação de superfície e CXL pode ser eficaz para regularização das irregularidades e redução do equivalente esférico de pacientes com ceratocone. Porém, os estudos ainda são poucos e os bons resultados obtidos na Grécia, com o protocolo de Atenas, nem sempre tem sido alcançados em outros países, onde tem ocorrido inclusive um índice mais alto de complicações.¹

Adicionalmente, as lentes fálicas podem ser indicadas em casos de ceratocone.⁷

Sobre a cirurgia de transplante corneano, o DALK (Deep Anterior Lamellar Keratoplasty / Ceratectomia lamelar anterior profunda) e a ceratoplastia penetrante são as modalidades cirúrgicas mais utilizadas⁶. Os resultados de acuidade visual obtidos com a DALK são semelhantes aos encontrados na PK.¹ Há uma preferência maior por DALK, a menos que a Descemet esteja comprometida, sendo preferível nesses casos o transplante penetrante⁶. A DALK apresenta vantagens, principalmente relacionadas à preservação do endotélio do receptor, levando a um menor risco de rejeição endotelial e um maior tempo de sobrevivência do transplante¹.

No ceratocone os tratamentos cirúrgicos mais importantes para o reestabelecimento da acuidade visual são o DALK, transplante penetrante e os anéis intraestromais.⁶

CASOS CLÍNICOS

Com a finalidade de ilustrar e tornar mais prática as abordagens do ceratocone, apresentaremos casos clínicos do nosso ambulatório, abordando cada conduta.

CASO 1

Paciente W.F.M, masculino, 26 anos, com diagnóstico de ceratocone sem evidências de progressão ao exame de topografia de córnea. Apresentou-se em ambulatório com queixa de baixa acuidade visual em ambos olhos, pior em olho direito, há um ano, mesmo com o uso de óculos.

Ao exame oftalmológico:

Refração: OD -4,50 -4,25 180° V=0,4

OE -2,00 135° V=1,0

Biomicroscopia OD: conjuntiva clara, córnea transparente, estrias de vogt, fácico

Biomicroscopia OE: conjuntiva clara, córnea transparente, fácico

Paciente foi encaminhado para adaptação de lente de contato. Apresentou boa adaptação com lente de contato rígida gás permeável Best Fit K:

OD: 45,00 SR: -1,50 V=1,0

OE: 45,50 SR: -1,00 V1,0

Paciente ficou satisfeito com a qualidade visual. Mantém em seguimento semestral para acompanhamento de possível progressão futura. Em conjunto foram realizadas orientações sobre a associação entre coçar os olhos e a evolução da doença. Prescrito lubrificante sem conservantes e anti-histaminico tóxico.

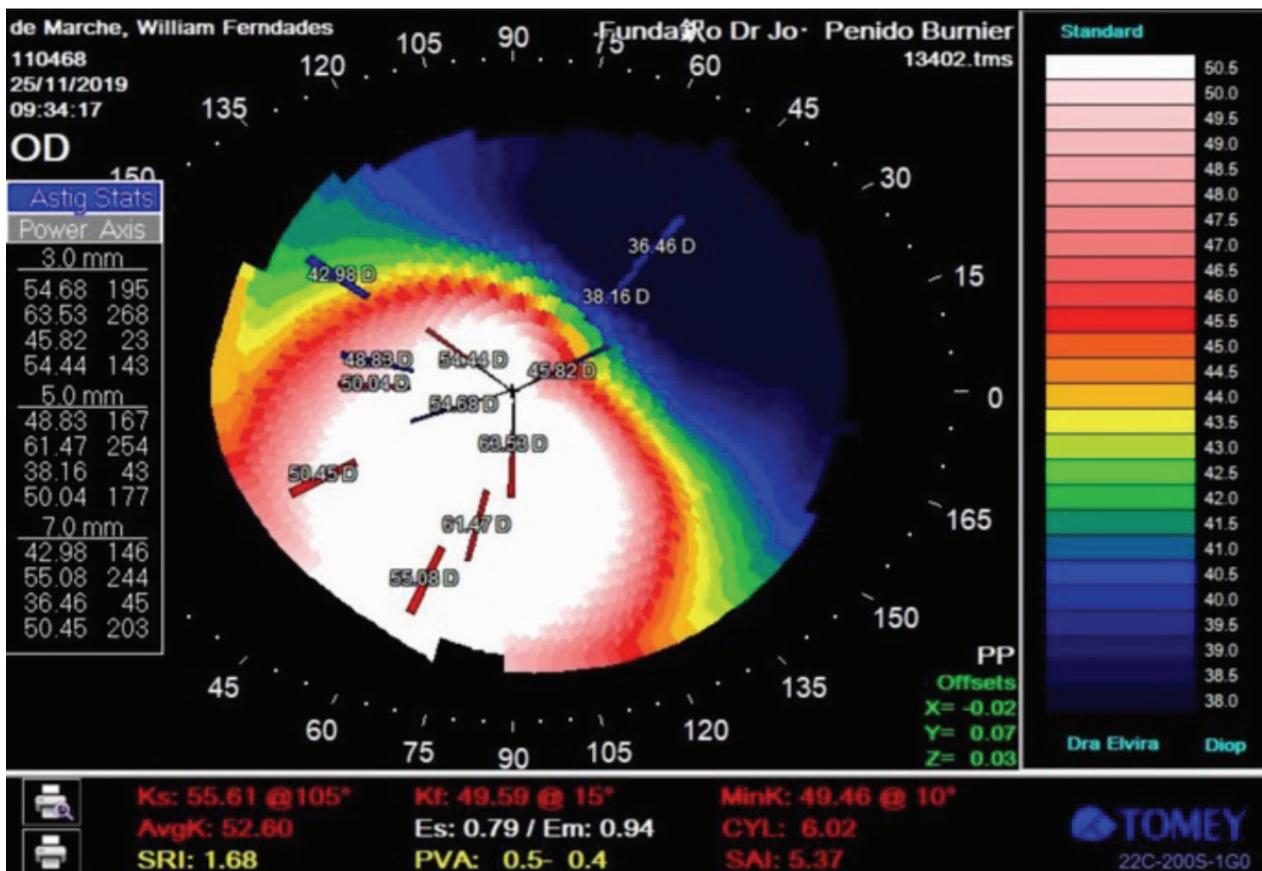


Figure 1 - Topografia de OD

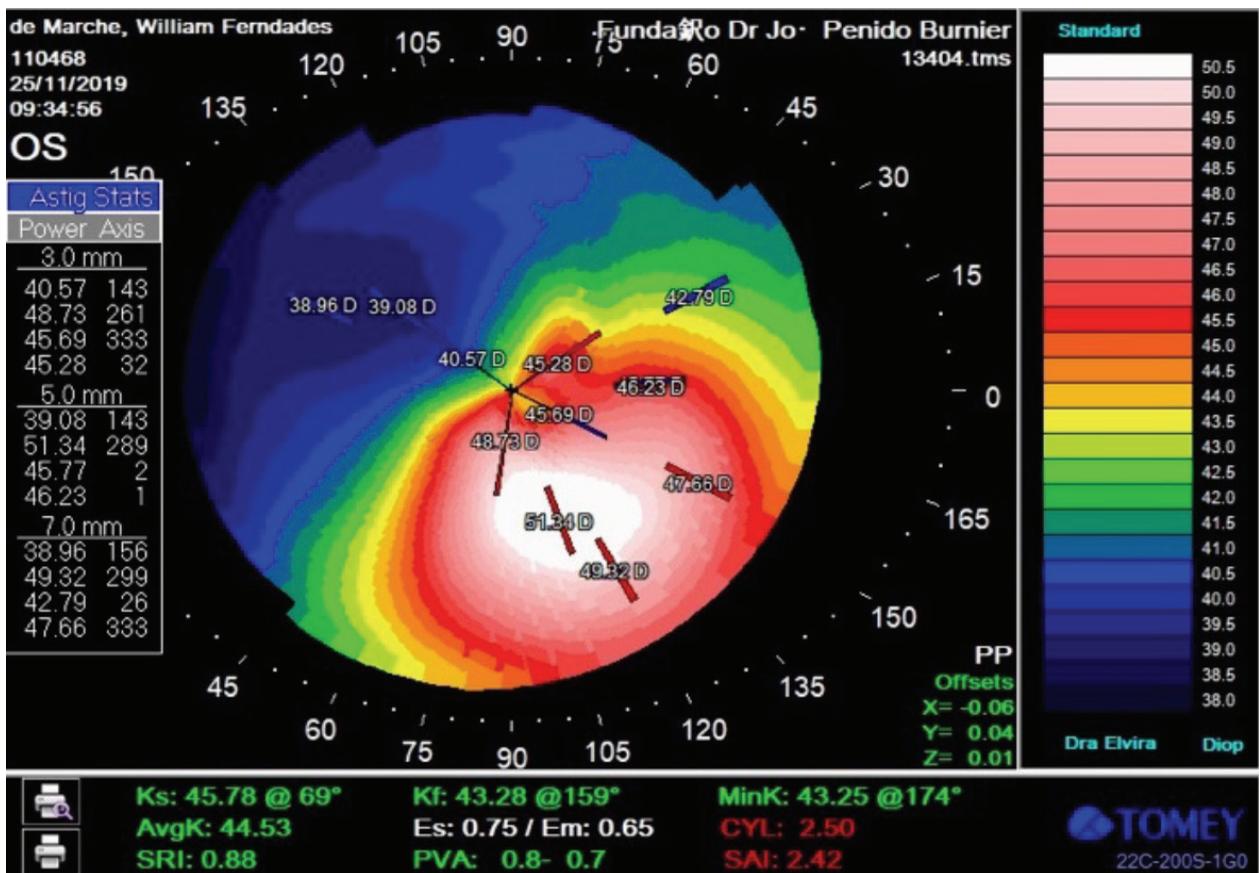


Figure 2 - Topografia de OE

CASO 2

Paciente E.O.B, feminino, 14 anos, com diagnóstico prévio de ceratocone há 5 anos. Encaminhada ao nosso serviço devido à constatação de progressão em ambos os olhos. Apresentava queixa de baixa acuidade visual e prurido ocular em ambos os olhos.

Ao exame oftalmológico:

Refração: OD -5,50 -7,50 180° V0,2

OE -2,00 7,50 165° V0,4

BIO OD: Conjuntiva clara, papilas em conjuntiva tarsal, córnea transparente, fácica.

OE: Conjuntiva clara, papilas em conjuntiva tarsal, córnea transparente, estrias de Vogt, afinamento corneano central, fácica.

Paciente realizou tomografia de córnea (OCULUS- PENTACAM) o qual evidenciou ceratocorne avançado em ambos os olhos.

Devido ao fato de ter ceratocone avançado,

em progressão e pela idade da paciente (risco aumentado de progressão até terceira década de vida), foi então indicado Crosslinking com riboflavina hiposmolar, devido paquimetria, em ambos os olhos.

CASO 3

R.A.C, 39 anos, masculino, com diagnóstico de ceratocone há 15 anos. Compareceu ao ambulatório de córnea com queixa de baixa acuidade visual no olho direito. Realizadas anteriormente diversas tentativas de adaptação de lente de contato rígida gás permeável, porém paciente apresentou-se intolerante ao uso das mesmas.

Ao exame oftalmológico:

Refração: OD -5,50 -4,75 50° v0,3q

OE -2,00 -1,50 120° v1,0q

Devido à baixa acuidade visual com óculos e à intolerância de uso de LCRGP, optou-se pela

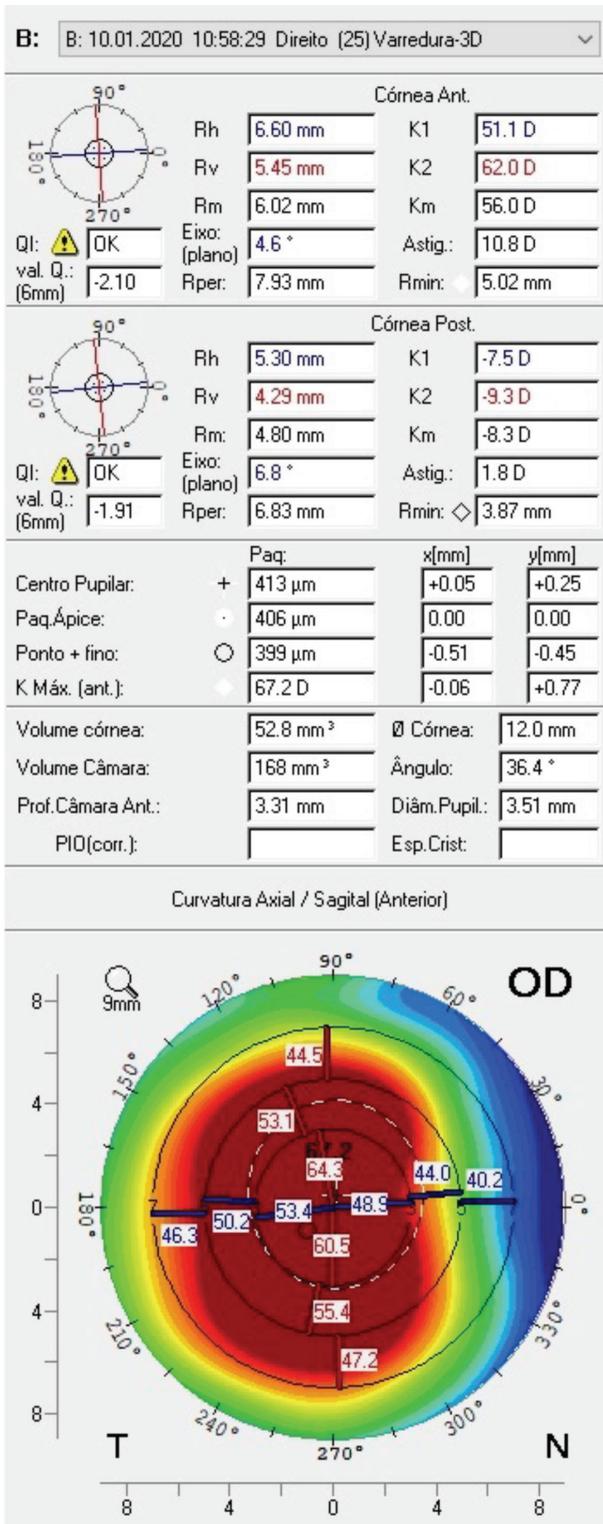


Figure 3 - Tomografia de córnea de OD

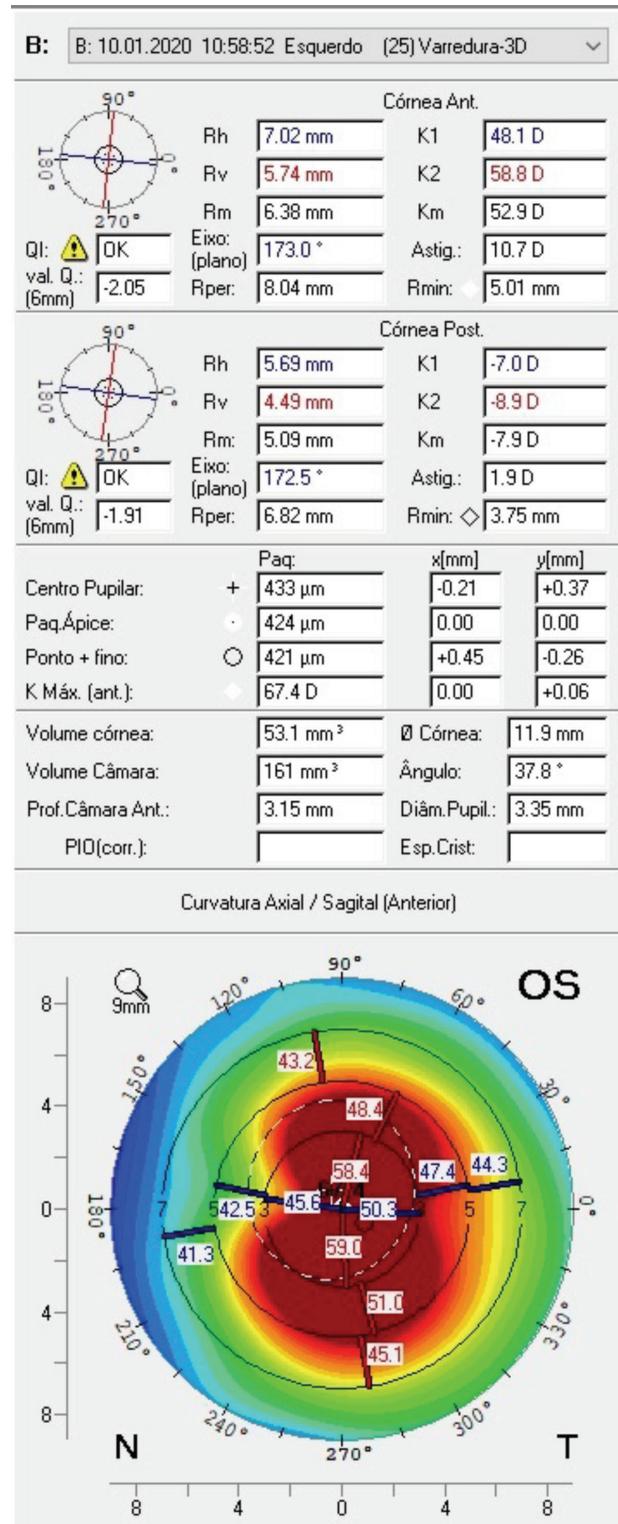


Figure 4 - Tomografia de córnea de OD

implantação de Anel de Ferrara em olho direito. Foram implantados dois seguimentos: anel 90°/150 nasal e 160°/200 temporal. No pós operatório paciente apresentou melhora importante da acuidade visual e dos parâmetros ceratométricos conforme o exame.

Refração: OD -3,50 -1,00 110° V0,8Q

OE -1,50 -1,50 110° V1,0

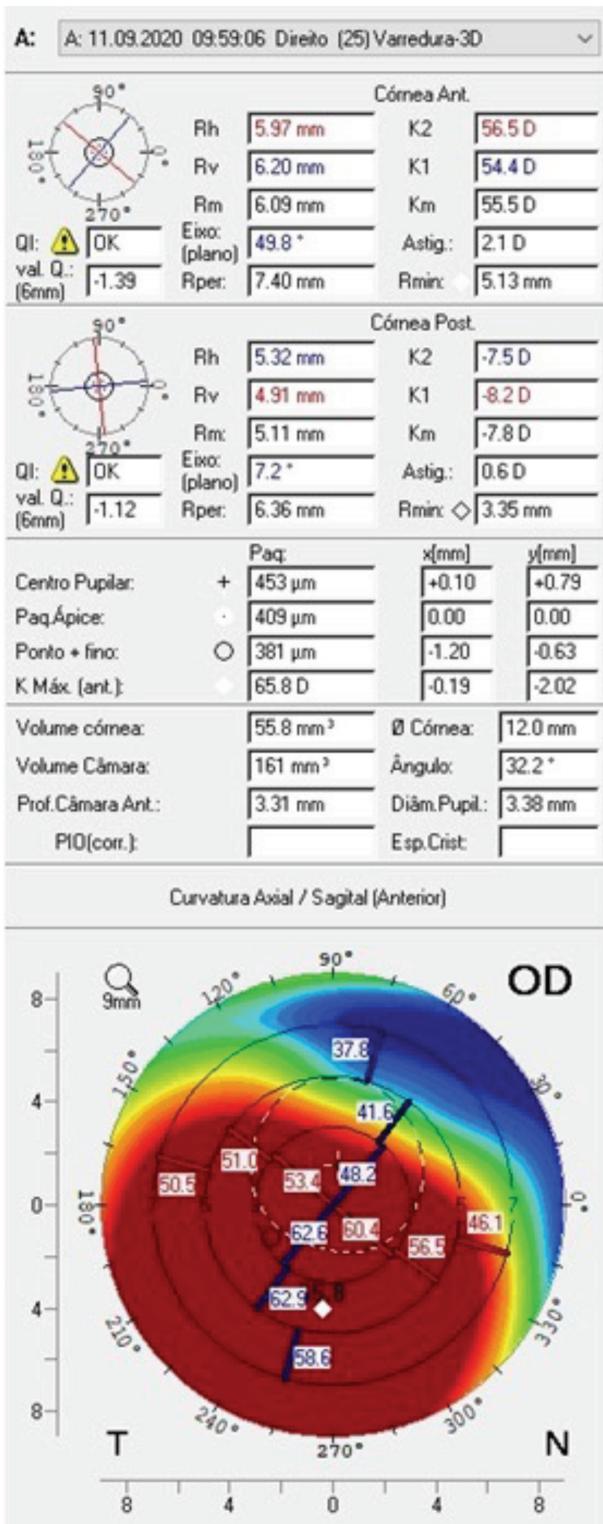


Figure 5 - Tomografia de córnea de OD

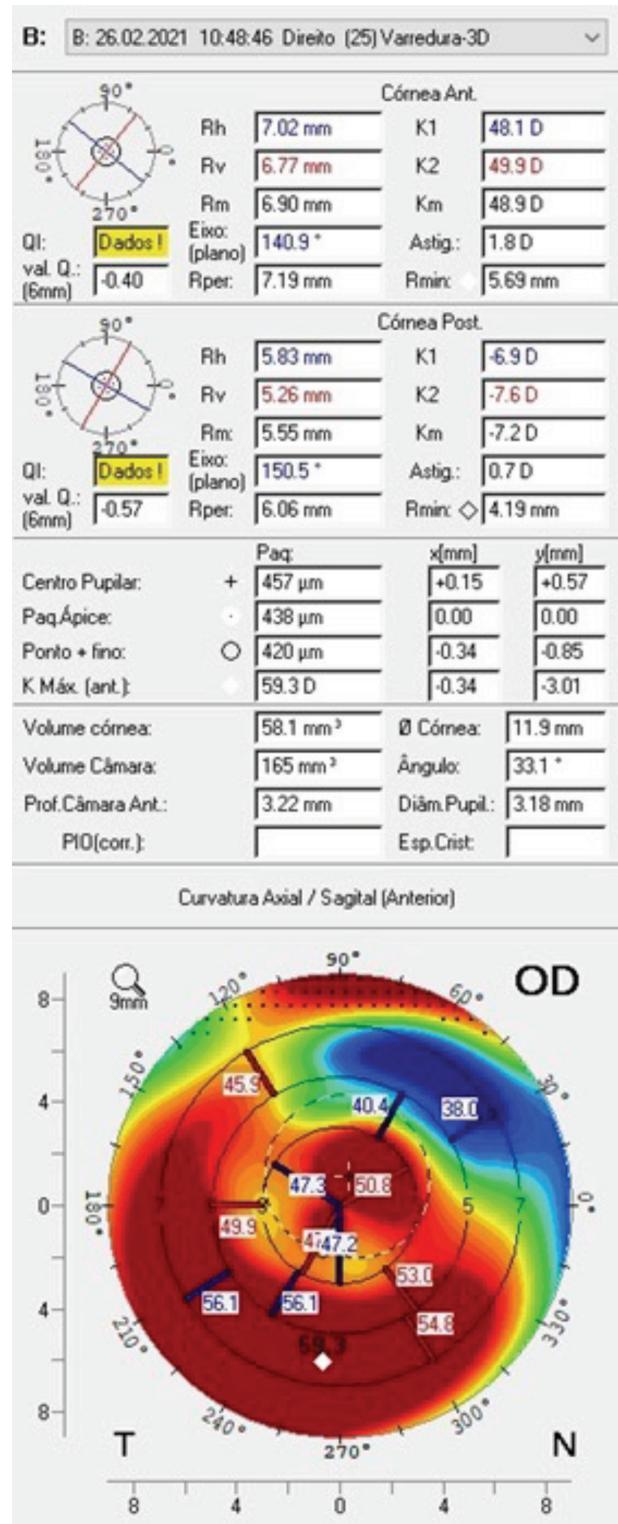


Figure 6 - Tomografia de córnea de OD

CONCLUSÃO

O protocolo acima visa simplificar a abordagem sobre ceratocone para Oftalmologistas Gerais, pois devido o aumento e melhoria das

tecnologias diagnósticas essa doença tem se feito cada vez mais presentes nos consultórios e a condução e orientação correta dos casos no início pode muitas vezes garantir um melhor

controle da doença, evitando a progressão demasiada

ABSTRACT

Keratoconus is the common primary corneal ectasia. With exponential advances in diagnostic technologies and innovations in treatment. The protocol was created with the intention of facilitating the understanding and management of keratoconus, aiming at a practical approach with the presentation of clinical cases. **Materials and Methods:** Literature Review

Keywords: keratoconus, córnea, crosslinking, corneal transplantation

REFERÊNCIAS

1. Alves, MR. Diretriz em Ceratocone - Conselho Brasileiro de Oftalmologia, Associação Médica Brasileira e Sociedade Brasileira de Lentes de Contato, Córnea e Refração (SOBLEC).
2. Alió JL, Estrada AV, Sanz-Díez P, Peña-García P, Durán-García ML, Maldonado M. Keratoconus Management Guidelines. *International Journal of Keratoconus and Ectatic Corneal Diseases*, January-April 2015;4(1):1-39
3. Shaag AG, Millodot M, Shneor E, Liu Y. The Genetic and Environmental Factors for Keratoconus. *BioMed Research International* Volume 2015, Article ID 795738, 19 pages. <http://dx.doi.org/10.1155/2015/795738>
4. Davidson AE, Hayes S, Hardcastle AJ, Tuft SJ. The pathogenesis of keratoconus. *Eye* (2014) 28, 189–195
5. Marcony RS. *Cirurgia Refrativa. Primeira Edição. Cultura Médica. 2017.*
6. Gomes JAP et al. Global Consensus on Keratoconus and Ectatic Diseases. *Cornea* – Volume 34, Number 4, April 2015. www.corneajrnl.com.
7. Ambrósio Jr. R, Silva RS, Sena Jr. N, Mello J, Canedo ALC, Salomão MQ, Lopes BT, Faria-Correia F. Ceratocone: Quebra de paradigmas e contradições de uma nova subespecialidade. *Rev Bras Oftalmol.* 2019; 78 (2):81-5
8. O'Brart DPS. Corneal collagen crosslinking for corneal ectasias: a review. *Eur J Ophthalmol* 2017; 27 (3): 253-259
9. Beckman KA et al. Corneal crosslinking: Current protocols and clinical approach. *J Cataract Refract Surg* 2019; 45:1670–1679 Q 2019 ASCRS and ESCRS

Noticiário

Congresso de Oftalmologia USP 2020:

Nos dias 01 a 05 de dezembro de 2020 ocorreu o congresso de oftalmologia da USP, de forma presencial, porém ainda respeitando à nova realidade de distanciamento e cuidados com a propagação do COVID.

No evento desse ano tivemos a participação da Dra. Taise Tognon como discutidora de casos clínicos e cirúrgicos de ceratocone.



The banner for the 'CONGRESSO DE OFTALMOLOGIA USP 2020' features a decorative background with the text '1/4' in a black circle. It lists the location as 'Centro de Convenções Rebouças • São Paulo-SP' and the dates '01 a 05 de Dezembro de 2020'. A black bar at the bottom repeats the event title.

10:55 - 11:00
Caso Clínico/Cirúrgico Ceratocone

TAISE TOGNON (SP) Apresentadora

RICARDO GOMES BRAGA DE MAGALHAES Discutidor

SAMUEL MORAIS TAVARES (SP) Discutidor

ARVO 2020:

O evento da ARVO também precisou ser virtual, para poder se adequar à nova realidade mundial, mas ainda assim, residentes e oftalmologistas do Instituto Penido Burnier tiveram trabalho exposto no evento.

- “Psychological impairment in a group of neurophthalmologic patients before and during the COVID-19 pandemic – Comparative study with patients with retinopathies”, pelo Dr. Lucas Quagliato e os residentes Dr. Pietro Dechichi, Dra. Thaisy Bastistel, Dra. Millena Pacheco e Dr. Gunther Beckedorff.

- “Demographical distribution of chalazia according to their histopathological subtypes: A series of 1357 cases”, pela ex residente Dra. Milena Almeida.

- “A histopathological study of CDK4 expression in retinoblastoma”, pela ex residente Dra. Jessica Sousa.

- “Atypical presentation of Ocular Toxoplasmosis in worldwide patients: a comprehensive review”, pelo ex residente Dr. Vinicius Falcão.



OBITUÁRIO

DR. ISAAC FEDERMANN

1926 – 2019

Dr. Isaac Federmann nasceu em 24 de setembro de 1926, em Ponta Grossa-Paraná, filho de uma numerosa e tradicional família judaica.

Ingressou na Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Paraná, em 1946 e depois de formado foi aceito, como assistente voluntário, no Instituto. Fez aqui seu lar e trabalhou com afinco e dedicação por 64 anos.

Sua esposa, Dona Rosalita, conheceu ao realizar uma campimetria solicitada pelo saudoso Dr. Almeida, que percebeu na moça, filha de uma paciente sua, uma potencial candidata a esposa do jovem médico.

Ao pedir que realizasse o exame, sugeriu que ela tivesse um adenoma hipofisário, e o jovem médico passou a tarde toda procurando a hemianopsia bitemporal e, assim, se apaixonaram.

Frutos desse casamento são: Isaaquinho, Ana Valéria e Maria José. Deixou ainda seus netos, Tatiana, Larissa, Marcelo, Fábio, Daniel e Rafael.

Dono de um senso de humor invejável e de enorme força laboral, trabalhou incansavelmente para a instalação do departamento de ortóptica e foi, como discípulo do Dr. Eduardo Soares, pioneiro na cirurgia plástica ocular.

Era dotado de uma inteligência prática capaz de simplificar até os casos mais desafiadores, mas ainda assim, era uma pessoa simples, cordial com todos, exemplo de como viver a vida com pureza da alma.

Adorava uma dacriocistorrinostomia, cirurgia que realizou com perfeição até seus 87 anos, quando foi afastado de sua paixão por dores lancinantes na coluna lombar, após um atropelamento.

Foi um companheiro de trabalho alegre e perspicaz e iluminava nossos dias com seu sorriso. Era chamado pelos mais jovens, entre os quais, meu pai, de mestre; tendo deles recebido o título de reitor da universidade dos marginais da ciência, tal o carinho e admiração que despertava naqueles por ele orientados no início da profissão.

Comigo não foi diferente...

Foi um sentimento ainda mais intenso.

Devo a esse senhor a honra e o privilégio de tê-lo acompanhado durante vinte anos, desde que ingressei no Instituto.

Com ele aprendi o meu ganha-pão, por ele fui acolhida com o maior amor do mundo.

Pude retribuir um pouco, quando nosso mestre, acometido por uma apendicite, quase se foi. Naquela época, um pouco fragilizado, ofereci-me para ajudá-lo a operar seus casos. Uns seis meses se passaram, até que ele começou a palpitar novamente, com entusiasmo, durante as cirurgias. Num desses palpites, dei a ele o porta-agulhas e a pinça, e disse: faz aí, mestre...

Nessa época ele tinha 75 anos e ainda fizemos nossas cirurgias por mais de uma década.

Nunca poderei agradecer por tudo o que ele me ensinou, na vida e na nossa arte.

Ao mestre, nosso amor eterno e infinita gratidão.

Jamais será esquecido.

RESUMO DAS ATAS DA AMIPB 1º SEMESTRE DE 2020

1.879ª Sessão Ordinária

(01 de Fevereiro de 2020)

1ª Ordem do Dia: “Curso de SLT – Selective Laser Trabeculoplasty” - Dr. Guilherme Guedes. O palestrante inicia explicando sobre o aparelho e seus mecanismos de ação. Em seguida apresentou casos clínicos para complementar a apresentação teórica.

1.880ª Sessão ordinária

(08 de Fevereiro de 2020)

1ª Ordem do Dia: “Seminário de Transplante de Córnea” – Sob a coordenação da Dra. Taise Tognon, e apresenta o Dr. Mateus Vieira que profere palestra sobre “Ceratoplastia Penetrante”. O autor falou sobre as indicações técnicas e complicações do transplante penetrante.

2ª Ordem do Dia: “DALK e FALK” – Dr. Leonardo Oliveira. O autor expôs técnicas e mostrou diversos vídeos cirúrgicos sobre o tema.

3ª Ordem do Dia: “Transplante Lamelar Superior” – Dr. Heanes Pflick. O autor esclareceu aspectos técnicos e comparou com outras possibilidades de cirurgia.

1881ª Sessão Ordinária

(12 de Fevereiro de 2020)

1ª Ordem do Dia: “DMEK – Ceratoplastia Endotelial de Membrana de Descemet” – Dr. Nicolas Cesário, especialista em Córnea no Banco de Olhos de Sorocaba (BOS). O autor mostrou a técnica, as indicações e o resultado alcançado em seu serviço, além de vídeos cirúrgicos.

1.882ª Sessão Ordinária

(02 de Abril de 2020)

Expediente: Devido a atual pandemia de Covid-19, as sessões serão realizadas online, através da plataforma Zoom.

1ª Ordem do Dia: “Anatomia e fisiologia da retina e coróide” – Dr. Daniel Medeiros.

2ª Ordem do Dia: “Calcificações esclerocoroidais e o papel da ultrassonografia no diagnóstico diferencial com metástases” – Dra. Isabela Casadio e Dra. Elisa Kazmarek.

1.883ª Sessão Ordinária

(23 de Abril de 2020)

1ª Ordem do Dia: “Ultrassonografia ocular, suas técnicas, aplicações e principais achados” – Apresentação online. - Dr. Márcio Costa e Dra. Renata Nakamura

1.884ª Sessão Ordinária

(14 de Maio de 2020)

1ª Ordem do Dia: “Avaliação multimodal da retina, com introdução de exames como a retinografia, angiografia fluoresceínica e com indocianina verde, autofluorescência, tomografia de coerência óptica e OCT” – Apresentação online - Dra. Silvana Vianello.

2ª Ordem do dia: “Eleição da nova diretoria da AMIPB” A nova diretoria para o período de 31 de Maio de 2020 a 01 de Junho de 2021 foi eleita por unanimidade e ficou assim composta: Presidente – Dra. Taise Tognon; 1ª Secretária: Dra. Luiza Abreu Minussi; 2ª Secretária: Dra. Isabella Vianello; Tesoureiro: Dr. Márcio Costa; Bibliotecário: Dr. Hilton de Mello e Oliveira; Comissão de Redação: Dra. Elvira Abreu, Dra. Eloisa Klein e Dra. Taise Tognon.

1.885ª Sessão Ordinária

(21 de Maio de 2020)

1ª Ordem do Dia: “Corioretinopatia serosa central” – Apresentação online - Dr. Guilherme Dias. O autor abordou seu diagnóstico, achados ao OCT, retinografia e angiografia e seus possíveis tratamentos.

2ª Ordem do Dia: “Caso clínico” – Dra. Isabela Casadio.

3ª Ordem do Dia: “Artigo de atualização em retina” – Dr. Paulo Lucena.

ARQUIVOS DO INSTITUTO PENIDO BURNIER

VOLUME 63 (1) MARÇO 2021

Summary

13 NEURORETINITIS CAUSED BY BORRELIA BURGDORFERI (LYME DISEASE)

Mateus Pimenta Arruda, Heitor dos Santos Nogueira, Guilherme Sotto Maior, Valdez Melo dos Anjos Filho, Marcio Augusto Nogueira Costa

19 UNILATERAL OPTIC NEURITIS IN YOUNG PATIENT WITH COVID-19

Thiago Carvalho e Silva Figueiredo, Heitor Santos Nogueira, Mateus Pimenta Arruda

25 LACRIMAL GLAND ADENOID CYSTIC CARCINOMA- A CASE REPORT

Elisa Moya Kazmarek, Thaisy Ventura Batistel, Luiza Abreu Minussi, Elvira Barbosa Abreu, Raul Gonçalves Paula

29 IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION

Gunther Albuquerque Beckedorff, Isabela Vianello Valle, Felipe Petermann Choueiri Bugalho

35 PIGMENTED AND NON-PIGMENTED CONJUNCTIVAL LESIONS: LITERATURE REVIEW

Isabela Vianello Valle, Gunther Albuquerque Beckedorff, Marcio A. Nogueira Costa

45 ANDERSON-FABRY DISEASE

Pablo Andres Torricos Uzqueda, Elisa Moya Kazmarek, Fernanda Nonato

49 SNIFR: STELLATE NONHEREDITARY IDIOPATHIC FOVEOMACULAR RETINOSCHISIS

Guilherme Sotto Maior do Valle Pinheiro, Mateus Pimenta Arruda, Luis Augusto Ragazzo di Paolo, Márcio Augusto Nogueira Costa

53 NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1

Maria Fernanda Rodrigues Mundo, Leonardo Delsin Magri, Pedro D'Ávila Souza Fraiha, Elvira Barbosa Abreu

59 UNILATERAL BRANCH RETINAL ARTERY OCCLUSION CAUSED BY CAROTID ANEURISM

Millena de Arruda Sousa Pacheco, Débora Muriel Muller, Viviani Arruda e Souza, Tiago Almeida de Carvalho, Fernanda Nonato Federici

63 SUPRACHOROIDAL HEMORRHAGE: CASE REPORT AND REVIEW

Débora Muriel Müller, Millena de Arruda Sousa Pacheco, Márcio Augusto Costa, Thiago Figueiredo

67 IMPORTANCE OF PROPHYLAXIS OF OCULAR TOXOPLASMOSIS AS PREVENTION OF RECURRENCE IN HIV POSITIVE PATIENTS

Acácia Maria Azevedo Abreu, Márcio A. Nogueira Costa, Gustavo Barbosa Abreu

73 ASYMMETRICAL PAPIEDEMA DUE TO HIGH LEVEL PRESSURE IN A KIDNEY TRANSPLANT PACIENT

Pedro D'Ávila Souza Fraiha, Maria Fernanda Rodrigues Mundo, Natalia Belo Rodrigues Pierre, Francisco José Abreu Filho

77 SIMPLIFYING KERATOCONUS

Thaisy Ventura Batistel, Gustavo Mortari G Paula, Gunther Beckerdorff, Elisa Kazmarek, Elvira Abreu