

Pulsoterapia com corticóide em fibrose sub-retiniana progressiva

Steroid pulsetherapy in progressive subretinal fibrosis

José Beniz ⁽¹⁾
Arnaldo Cialdini ⁽²⁾
Marcos Avila ⁽³⁾

RESUMO

Uma criança de 10 anos, do sexo masculino, apresentou um caso raro de fibrose sub-retiniana progressiva. Inicialmente apenas o olho direito foi afetado. Sem tratamento, este processo evoluiu para formação de uma extensa zona de fibrose sub-retiniana na área macular, com severo comprometimento visual.

Após um ano e cinco meses apareceram lesões coroidianas multifocais com descolamento seroso macular no olho esquerdo, tendo sido precocemente tratadas com corticoesteróides. Houve resolução rápida das lesões, sem cicatrização sub-retiniana e o paciente manteve acuidade visual normal neste olho.

Palavras-chave: fibrose sub-retiniana, coroidite, corticoterapia, pulsoterapia.

INTRODUÇÃO

Diversos casos de inflamação multifocal afetando o segmento posterior do olho foram descritos nos últimos anos ^{2,4-11,14}. Todos demonstram múltiplas pequenas lesões hipopigmentadas comprometendo as camadas mais externas da retina e mais internas da coróide, com predileção para o polo posterior e periferia média. Normalmente a inflamação vítrea é mínima e posteriormente ocorre cicatrização sub-retiniana.

A vasta gama de apresentação de tais coroidites multifocais leva-nos muitas vezes à confusão diagnóstica. A falta de substrato sobre sua etiopatogenia ainda não nos permite agrupá-las ou dividi-las em doenças específicas quanto à etiologia.

RELATO DO CASO

Um menino de 10 anos nos foi encaminhado em maio de 1988 por apre-

sentar estrabismo súbito e baixa visual no olho direito com duração de 30 dias. Ele era sadio e sem passado de doença ocular. Relatava que 2 meses antes do início do quadro havia sofrido queda na borda de uma piscina atingindo a região frontal da cabeça. Uma tomografia computadorizada realizada então foi normal. A acuidade visual sem correção era de 20/60 no olho direito e de 20/20 no olho esquerdo. A biomicroscopia não mostrou sinais de inflamação de câmara anterior ou vítrea em nenhum dos olhos. Discreto edema do nervo óptico com extensa infiltração sub-retiniana cinza-amarelada, afetando o polo posterior, foram evidenciados à oftalmoscopia binocular do OD. O exame fundoscópico do OE era normal. A angiofluoresceinografia revelou "staining" tardio do nervo óptico e do infiltrado sub-retiniano em toda sua extensão. Nenhum tratamento foi realizado e três meses depois havia grande organização fibrótica sub-retiniana no polo posterior do OD (figura 1).

⁽¹⁾ Doutor em Oftalmologia pela U.F.M.G., chefe do Departamento de Uveítes do Instituto de Olhos de Goiânia.

⁽²⁾ Médico assistente do Departamento de Retina e Vítreo do Instituto de Olhos de Goiânia.

⁽³⁾ Chefe do Departamento de Retina e Vítreo do Instituto de Olhos de Goiânia.



Figura 1 - Retinografia do polo posterior do olho direito com áreas de fribrose sub-retiniana cicatricial.

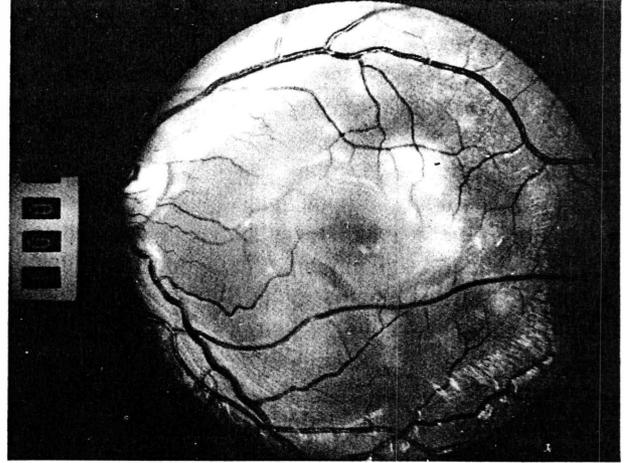


Figura 2 - Fotografia monocromática verde do olho esquerdo mostrando grande descolamento seroso macular e algumas lesões hipopigmentadas profundas na retina temporal à mácula.

Em outubro de 1989 o paciente retornou queixando-se de baixa da acuidade visual no olho esquerdo por 3 dias. Sua acuidade visual era de 20/400 no OD e de 20/200 no OE. Não havia células no vítreo. À oftalmoscopia foi observado descolamento seroso macular, com várias lesões hipopigmentadas profundas em relação à retina, no polo posterior e periferia média (figura 2). A angiografia mostrou intenso "pooling" sub-retiniano do corante, comprovando o descolamento macular seroso (figura 3). Extensa pesquisa laboratorial (RX

de tórax, IF para toxoplasmose, VDRL, FTA-ABS, FAN, estudo do LCR) não evidenciou qualquer doença que pudesse ser associada ao quadro ocular. O teste intradérmico de PPD mostrou-se reator (12mm), porém a doença tuberculose foi afastada através dos exames clínico e radiológico.

Foi instituído tratamento com corticosteróide sistêmico através de pulsoterapia com 500mg de metilprednisolona diária endovenosa por 3 dias consecutivos. Associou-se também prednisona oral na dose de 60mg ao dia, cuja

redução foi gradativa no decorrer de várias semanas. Após 2 semanas de tratamento as lesões coroidianas apresentavam-se em franca resolução, o descolamento seroso macular havia desaparecido e a acuidade visual corrigida era de 20/20 (figura 4). Após 3 anos o paciente encontra-se estável.

DISCUSSÃO

Inflamação não-granulomatosa do segmento posterior constitui um grupo

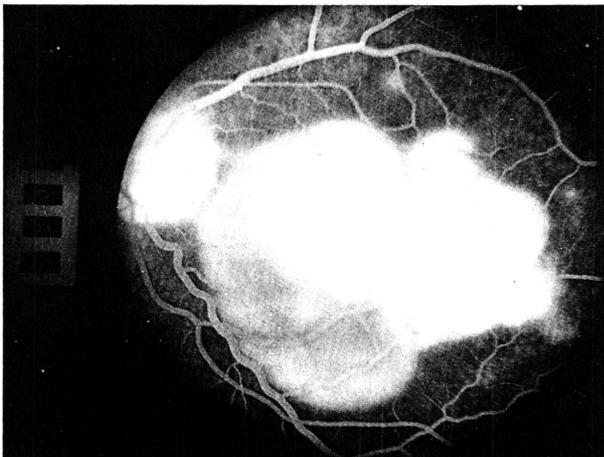


Figura 3 - Angiofluoresceinografia tardia do olho esquerdo (mesmo da figura 2) evidenciando intenso "pooling" do corante sub-retiniano na área macular. Grande descolamento macular seroso.

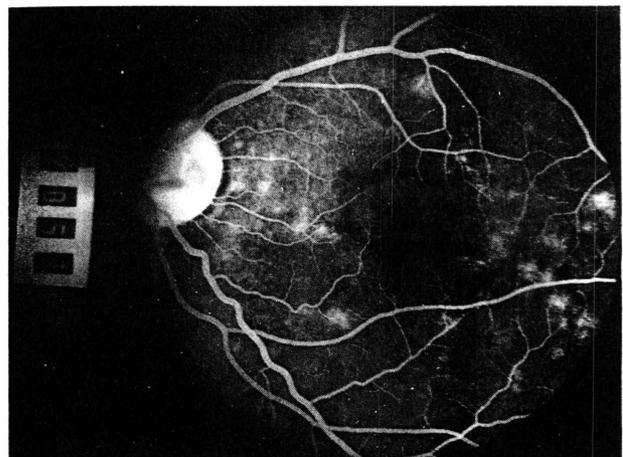


Figura 4 - Angiofluoresceinografia tardia do olho esquerdo (mesmo das fig. 2 e 3) após duas semanas do início do tratamento demonstrando ausência do descolamento macular seroso. Lesões inflamatórias coroidianas em franca resolução.

de doenças de difícil diagnóstico. Em razão do desconhecimento da etiopatogenia destes processos, eles são classificados de acordo com a apresentação oftalmoscópica e o curso clínico.

O termo "fibrose sub-retiniana progressiva" foi primeiro usado por Palestine e cols ¹⁰ e define a característica única desta entidade clínica. Nenhuma outra condição inflamatória afetando o epitélio pigmentar da retina (EPR) e a coróide mostra tão marcante alteração. Para nós este paciente apresenta fibrose sub-retiniana progressiva secundária a lesões coroidianas multifocais sem comprometimento inflamatório do vítreo.

Como diagnóstico diferencial, diversas patologias inflamatórias do polo posterior foram consideradas: epitelio-patia placóide pigmentar posterior multifocal aguda (EPPPMA), coroidopatia helicoidal geográfica, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, sarcoidose, e coroidite multifocal recorrente. A extensa fibrose sub-retiniana no olho contralateral no entanto nos permitiu de início descartar a maioria delas.

Epiteliopatia placóide pigmentar posterior multifocal aguda (EPPPMA) ⁵ é uma entidade distinta que afeta pacientes jovens de ambos sexos. É comumente bilateral, caracterizada pelo aparecimento agudo de múltiplas lesões planas branco-amareladas em forma de placas, redondas ou irregulares, ao nível do EPR e coróide. Possui evolução benigna, geralmente com resolução das lesões e recuperação visual em um prazo não maior que 2 a 4 meses.

Coroidopatia helicoidal geográfica ^{3,6}, ou coroidopatia serpigínea, caracteriza-se por lesões acinzentadas bem definidas ao nível do EPR, afetando ambos os olhos. Inicialmente são peripapilares, podendo estender-se progressivamente em modo típico como pseudópodos. Recorrências ocorrem e a acuidade visual somente é afetada se houver envolvimento foveal.

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada ¹ é uma pan-uveíte acompanhada de

várias alterações sistêmicas, ausentes em nosso paciente, e um característico descolamento retiniano exsudativo. Com a resolução do descolamento, permanecem zonas de despigmentação da coróide e epitélio pigmentar, assim como estrias e acúmulo de pigmentos.

Sarcoidose ¹² é uma doença crônica multi-sistêmica que pode apresentar-se com uma ampla variedade de manifestações inflamatórias oculares tanto uni como bilaterais. É uma condição de difícil diagnóstico. O nosso paciente mostrava RX de tórax normal, não tinha vitreíte ou qualquer envolvimento sistêmico. Além disso as lesões de sarcoidose normalmente não levam ao quadro de fibrose sub-retiniana.

Coroidite multifocal recorrente ⁸ é uma entidade recentemente descrita que afeta preferencialmente jovens do sexo feminino, muitas vezes míopes. Cursa com múltiplas e discretas pequenas lesões ao nível do epitélio pigmentar e coriocapilar, na mácula e polo posterior. Neovascularização sub-retiniana pode ocorrer, sendo que tanto as lesões inflamatórias como os neovasos sub-retinianos regridem com tratamento por intermédio de corticosteróides. A maioria dos pacientes recupera excelente acuidade visual. Recorrências são comuns em áreas adjacentes às antigas.

Nós apresentamos aqui um caso adicional semelhante aos descritos por Cantrill e cols ². Estamos convencidos de lidarmos com uma condição inflamatória da coróide, apesar de não ter havido repercussão da inflamação no vítreo. Neste caso em particular o tratamento precoce com corticosteróides ¹³ na fase aguda da doença mostrou rápido desaparecimento das lesões inflamatórias ao nível do complexo EPR e coróide, prevenção de organização fibrótica sub-retiniana e uma boa acuidade visual final.

Acreditamos que o caso aqui relatado trata-se da mesma entidade clínica descrita por Nozik e Dorsch ⁹, Doran e Hamilton ⁴, Watzke e cols ¹⁴ e particularmente com os casos descritos por

Cantrill e cols ². Estes posteriormente acrescentaram que estas várias entidades com ampla variação de achados, provavelmente representam estágios diferentes no curso de uma mesma doença; e que fibrose sub-retiniana progressiva pode não ser uma entidade única, mas representar um resultado raro de certas doenças multifocais da coróide. Evitamos neste caso usar o termo coroidite multifocal para não criarmos uma confusão ainda maior a respeito deste complexo assunto.

A causa desta condição é desconhecida. Palestine e cols ¹¹, por intermédio de estudos histológicos em material de biópsia corio-retiniana de um paciente com fibrose sub-retiniana progressiva, concluíram que uma reação inflamatória auto-imune causava a destruição do EPR com cicatrização fibrótica sub-retiniana secundária. Um segundo estudo corroborou esta teoria ⁷. Cantrill e cols ² relataram que metaplasia e proliferação das células do EPR poderia ser a causa do distúrbio. Em sua pesquisa não foram evidenciados anticorpos anti-retina, vírus, bactérias ou fungos.

Em conclusão, os nossos achados são consistentes com a maioria dos casos descritos por outros autores. Isto apoia o nosso diagnóstico de fibrose sub-retiniana progressiva. A possibilidade de tratamento com sucesso por intermédio de corticosteróides destaca a importância do reconhecimento clínico desta síndrome. Em nosso caso a suspeita diagnóstica precisa e o tratamento precoce previniram uma severa perda visual. Três anos decorreram e o nosso paciente encontra-se reintegrado a sua vida normal.

SUMMARY

A 10-year-old boy presented with an unusual case of progressive subretinal fibrosis. Initially only the right eye was involved. Without treatment, the disease progressed to form a broad zone of subretinal fibrosis in the macular area, with

poor visual outcome.

Seventeen months later hypopigmented multifocal choroidal lesions with serous macular detachment occurred in the left eye. The patient was treated promptly with steroids. A quick resolution of the lesions was noted, no subretinal scarring developed, and normal visual acuity was achieved in this eye.

Keywords: subretinal fibrosis, choroiditis, corticosteroid pulsetherapy.

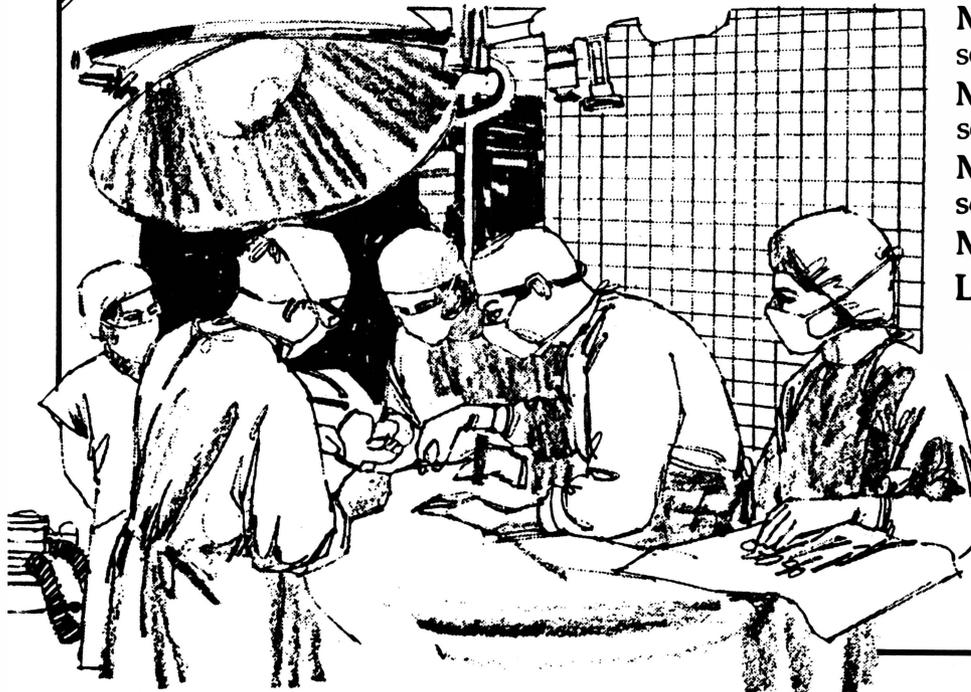
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BENIZ, J.; FOSTER, J. D.; LEAN, J. S.; SMITH, R. E.; RAO, N. A. - Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina* 11:275, 1991.
2. CANTRILL, H. L. & FOLK, J. C. - Multifocal choroiditis associated with progressive subretinal fibrosis. *Am. J. Ophthalmol.* 101:170, 1986.
3. CHISHOLM, I. H.; GASS, J. D. M.; HUTTON, W. L. - The late stage of serpiginous (geographic) choroiditis. *Am. J. Ophthalmol.* 82:343, 1976.
4. DORAN, R. M. L. & HAMILTON, A. M. - Disciform macular degeneration in young adults. *Trans. Ophthalmol. Soc. U. K.* 102:471, 1982.
5. GASS, J. D. M. - Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Arch Ophthalmol.* 80:177, 1968.
6. GASS, J. D. M. - *Stereoscopic atlas of macular diseases: a fundusoscopic and angiographic presentation*, St. Louis, 1970, The C. V. Mosby Co., p.66.
7. KIM, M. K.; CHAN, C. C.; BELFORT Jr. R.; FARAH, M.; BURNIER, M. P.; NUSSENBLATT, R. B.; KUWABARA, T.; PALESTINE, A. G. - Histopathologic and immunohistopathologic features of subretinal fibrosis and uveitis syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* 104:15, 1987.
8. MORGAN, C. & SCHIATZ, H. - Recurrent multifocal choroiditis. *Ophthalmology*, 93:1138, 1986.
9. NOZIK, R. A. & DORSCH, W. - A new chorioretinopathy associated with anterior uveitis. *Am. J. Ophthalmol.* 76:758, 1973.
10. PALESTINE, A. G.; NUSSENBLATT, R. B.; PARVER, L.; KNOX, D. - Progressive subretinal fibrosis and uveitis. *Br. J. Ophthalmol.* 68:667, 1984.
11. PALESTINE, A. G.; NUSSENBLATT, R. B.; CHAN, C. C.; HOOKS, J.; FRIEDMAN, L.; KUWABARA, T. - Histopathology of the subretinal fibrosis and uveitis syndrome. *Ophthalmology*, 92:834, 1985.
12. SPALTON, D. J. - Fundus changes in sarcoidosis; review of 33 patients with histological confirmation. *Trans Ophthalmol Soc UK*, 99:167, 1979.
13. WAKEFIELD, D.; McCLUSKEY, P.; PENNY, R. - Intravenous pulse methylprednisolone therapy in severe inflammatory eye disease. *Arch Ophthalmol*, 104:847, 1986.
14. WATZKE, R. C.; PACKER, A. J.; FOLK, J. C.; BENSON, W. E.; BURGESS, D.; OBER, R. R. - Punctate inner chorioidopathy. *Am. J. Ophthalmol.*, 98:572, 1984.

Agora no Brasil

A Alcon de olho na cirurgia

Sistemas cirúrgicos oftálmicos MVS da Alcon Surgical



MVS XIV - Cirurgias do segmento anterior
MVS XII - Cirurgias do segmento posterior
MVS XX - Cirurgias do segmento anterior e posterior
MVS XXX - Facoemulsificador
Linha completa com acessórios

Linha MVS Alcon Surgical

Para todos os cirurgiões de visão

Maiores informações -
Alcon Laboratórios do Brasil Ltda.
Tel. (011) 268-7433 - Ramal 316

Alcon
Linha Cirúrgica