

Vasculite da Papila

Renato Dias Cardoso* e Nassim Calixto**

A obstrução da veia central da retina em indivíduos jovens em condições normais de saúde e de etiologia presumivelmente inflamatória foi inicialmente descrita por Lyle e Wybar¹ em 1961, sob a denominação de "Vasculite da Retina". Estes consideraram a patologia como uma forma de acometimento central da doença de Eales. Posteriormente, a mesma entidade clínica foi descrita por vários outros autores sob denominações diversas: "Papiloflebite" (Lonn e Hoyt, 1966)², Vasculite da Retina e Papila (Cogan, 1968)³, Vasculite Retiniana Benigna (Hart, Sanders e Miller, 1971)⁴, Vasculite da Papila (Hayreh, 1972)^{5,6} e Forma Regressiva de Obstrução da Veia Central da Retina em Paciente Jovem (Coscas e Dhermy, 1978)⁷.

Os objetivos deste artigo são (1) chamar a atenção para a existência de tal entidade clínica, (2) descrever seus sintomas e sinais, (3) discutir sua patogênese e terapêutica e (4) descrever quatro casos por nós estudados.

DESCRIÇÃO DE CASOS

CASO 1:

Paciente de 29 anos, leucodérmica, do sexo feminino, apresentou visão embaçada no olho direito por seis ou sete horas, quando foi examinada por seu oftalmologista referente. Ela apresentara episódio similar de embaçamento da visão duas semanas antes, o qual desapareceu após seis horas. A paciente se apresentava em perfeitas condições de saúde e não fazia uso de qualquer medicamento, tendo usado anovulatórios até 5 meses antes. Quando examinada por seu oftalmologista em 26 de março de 1974, a acuidade visual corrigida mediou 20/25 no olho direito e 20/20 no olho esquerdo, tendo sido diagnosticada oclusão da veia central da retina do olho direito. A paciente foi por nós examinada 1 semana depois, ocasião em que a acuidade visual do olho direito havia baixado para dedos a um metro. O exame do fundo de olho esquerdo era inteiramente normal, e no olho direito foram observados discreto borramento dos limites nasais de papila e dilatação, tortuosidade e irregularidade do calibre das veias. Foram ainda observadas hemorragias intraretinianas superficiais e profundas difusas que se estendiam

até a região equatorial, envolvendo a mácula, além de raros exsudatos algodonosos (Figura 1).

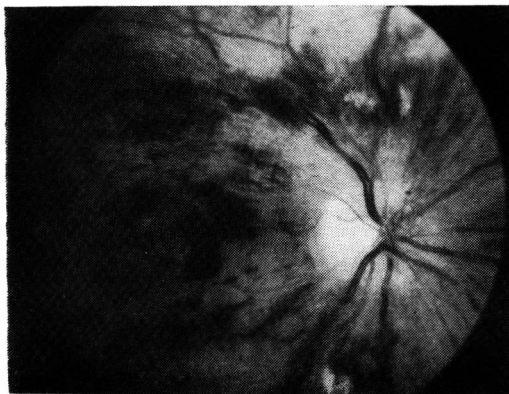


Fig. 1 — Caso 1, OD. Papiledema nasal discreto, dilatação e tortuosidade venosas. Hemorragias intraretinianas difusas envolvendo região macular e presença de exsudatos algodonosos às 12:00 e 6:30 horas.

A angiofluoresceinografia revelou um prolongamento do tempo circulatório venoso, bem como impregnação das paredes venosas nos estágios tardios do exame. A perfusão sanguínea retiniana era satisfatória e o retorno venoso adequado. Foram ainda observados microaneurismas e dilatação da microcirculação retiniana (Figura 2). Contagem de hemácias, glicemia de jejum, dosagem de lípidos e colesterol, eletroforese de proteínas e VDRL apresentaram resultados normais, bem como o estudo radiológico de crânio, forames ópticos e órbitas. A pressão arterial mediou 140/90 mmHg. Nenhum tratamento foi administrado a paciente.

O papiledema e as hemorragias resolveram progressivamente durante um período de 18 meses. Quando a paciente foi examinada em setembro de 1975 havia ocorrido completa normalização do aspecto oftalmoscópico, com exceção de discreto embainhamento venoso. A visão do olho direito na ocasião mediou 20/25, e o estudo angiofluoresceinográfico da retina apresentava-se inteiramente normal.

* Da Clínica Oftalmológica, Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais.

** Livre-Docente e Professor Adjunto da Clínica Oftalmológica da Faculdade de Medicina da UFMG e chefe da Clínica Oftalmológica, Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais.

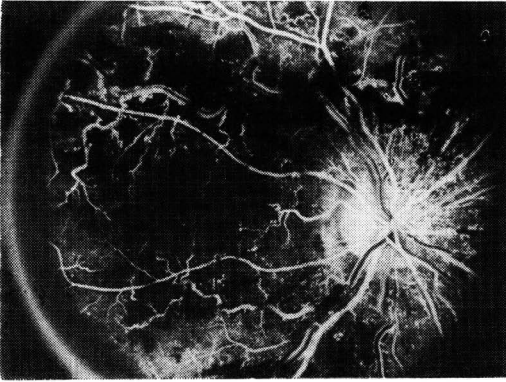


Fig. 2-A

Fig. 2 — Caso 1, OD. Angiofluorograma (a) Fase venosa intermediária mostrando microaneurismas e dilatação capilar, especialmente na região prepapilar. (b e c) Fase venosa tardia mostrando impregnação das paredes venosas e fluorescência perivenosa. (d) Fase residual demonstrando extravasamento de fluoresceína no tecido retiniano.

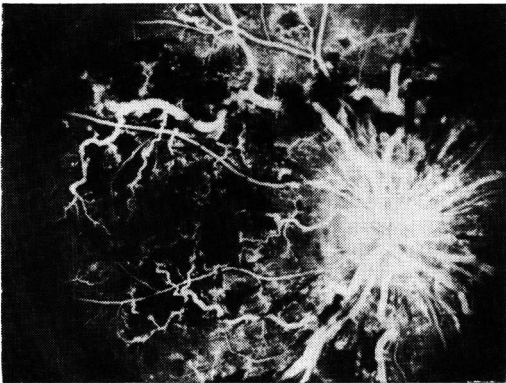


Fig. 2-B

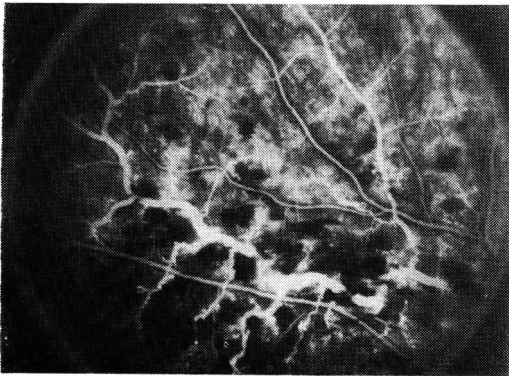


Fig. 2-C

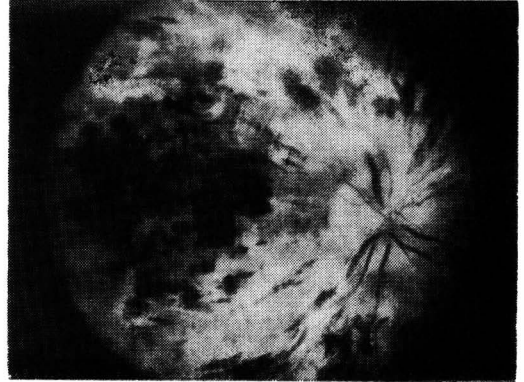


Fig. 2-D

CASO 2:

Paciente de 26 anos, leucodérmica, do sexo feminino, apresentou embaçamento da visão do olho esquerdo especialmente ao levantar pela manhã, nas duas semanas que precederam o exame oftalmológico em setembro de 1973. A paciente se encontrava em ótimas condições de saúde e não fazia uso de medicamentos. Ao exame oftalmológico a paciente apresentava acuidade visual corrigida igual a 20/20 no olho direito e 20/25 no esquerdo. O exame biomicroscópico do segmento anterior e vítreo não revelou anormalidades e a pressão intraocular mediu 11 mmHg em OD e 12 mmHg em OE. O exame do fundo de olho direito era inteiramente normal. O olho esquerdo apresentava quadro de obstrução incompleta da veia central da retina caracterizado por turgidez, tortuosidade e irregularidade do calibre das veias e hemorragias superficiais e profundas por toda a retina, poupando a região macular. Havia ainda borramento dos limites nasais da papila (Figura 3).

A angiofluoresceinografia da retina evidenciou tempo circulatório venoso moderadamente prolongado. Foram observados impregnação das paredes venosas, principalmente nas regiões dos acotovelamentos, e fluorescência perivenosa discreta nos estágios tardios (Figura 4). Os campos visuais centrais examinados com a tela tangente foram normais em ambos os olhos, com exceção de discreto aumento da mancha cega do olho esquerdo. Contagem de hemácias, glicemia de jejum, dosagem de lípidos e colesterol e VDRL apresentaram resultados normais. O exame radiológico das órbitas e forames ópticos foi normal. A pressão arterial mediu 130/70 mmHg. Nenhum tratamento foi administrado.

A paciente evoluiu bem, tendo sido observada diminuição progressiva do calibre e tortuosidade venosos e das hemorragias da

retina (Figura 5). Completa normalização das alterações retinianas e angiofluoresceinográficas foi observada 10 meses após o início da doença (Figura 6 e 7). Nesta ocasião a visão corrigida de OE mediu 20/20.

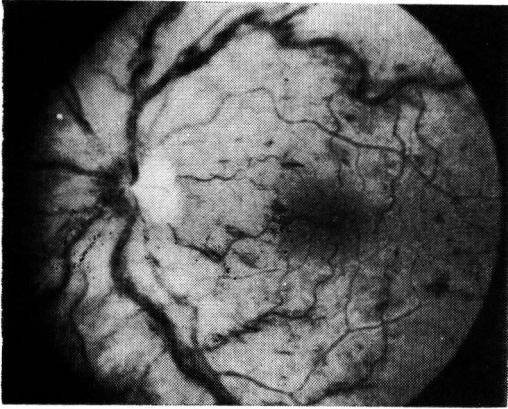


Fig. 3 — Caso 2, OE. Quadro obstructivo da VCR com papiledema nasal, dilatação e tortuosidade venosas e hemorragias retinianas esparsas. Região macular poupada.

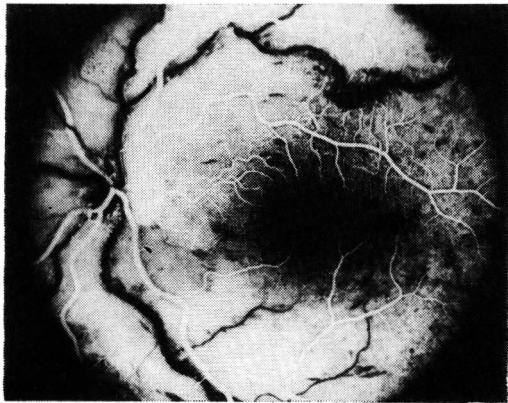


Fig. 4-A

Fig. 4 — Caso 2, OE. Angiofluorograma .(a) Fase venosa precoce normal. (b) Fase venosa intermediária demonstrando dilatação dos capilares retinianos. (c e d) Fase venosa tardia demonstrando impregnação das paredes venosas pela fluoresceína e fluorescência perivenosa. (e) Fase residual demonstrando extravasamento moderado de fluoresceína no tecido retiniano.

CASO 3:

Paciente de 34 anos, leucodérmico, do sexo masculino, apresentou embaçamento da visão no olho direito nos três dias que precederam o exame. O paciente havia sido examinado 4 meses antes pelo seu oftalmologista referente, quando nenhuma anormalidade foi encontrada. No exame realizado em 10 de

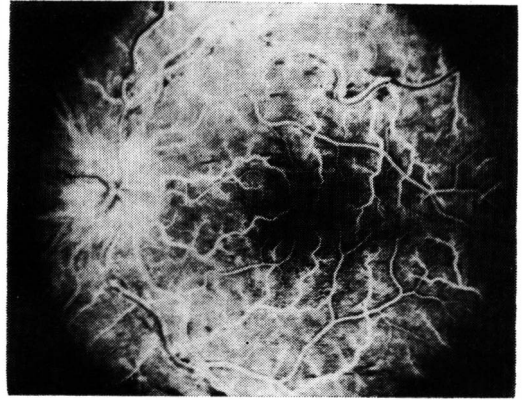


Fig. 4-B

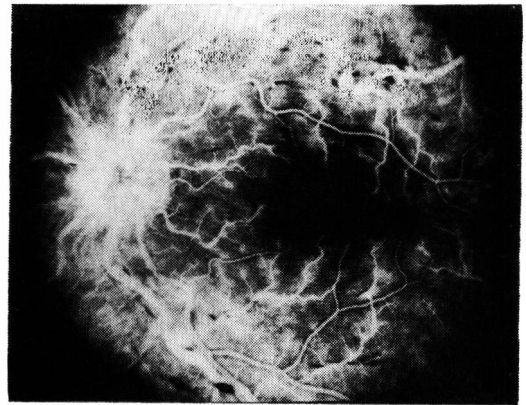


Fig. 4-C

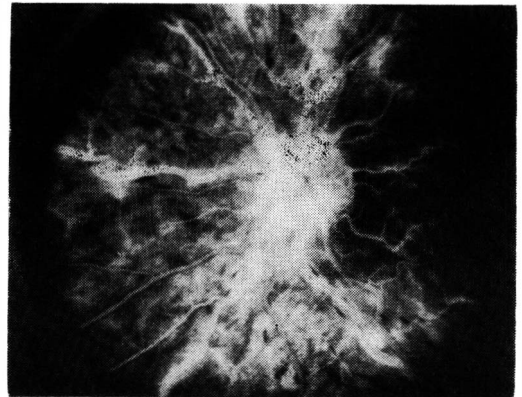


Fig. 4-D

maio de 1976 a acuidade visual corrigida mediu 20/30 com dificuldade no olho direito e 20/20 no olho esquerdo. O exame biomicros-

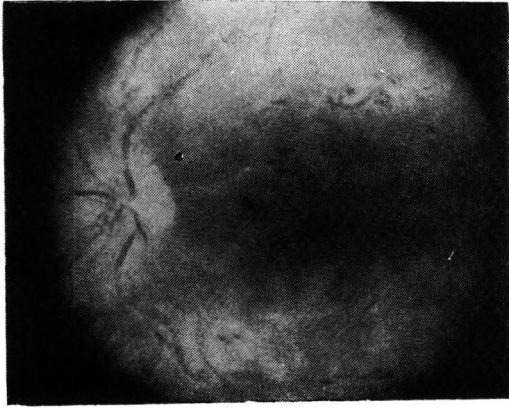


Fig. 4-E

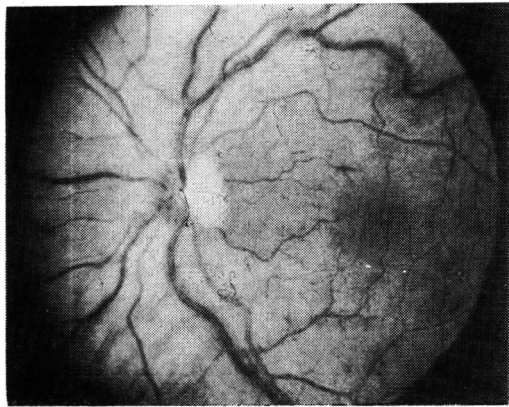


Fig. 5 — Caso 2, OE. Seis meses após início da patologia, mostrando discreta dilatação venosa e poucas hemorragias retinianas.

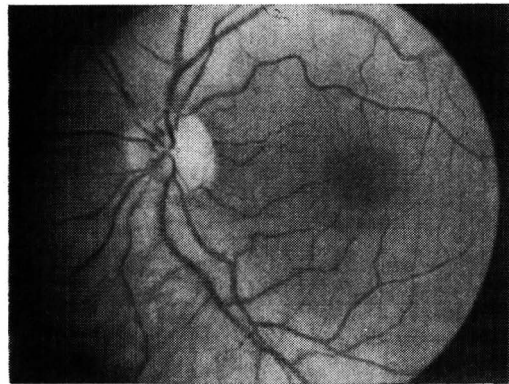


Fig. 6 — Caso 2, OE. Completa resolução dez meses após início do processo.

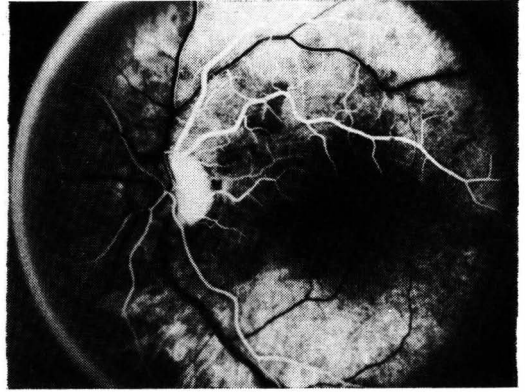


Fig. 7-A

Fig. 7 — Caso 2, OE. Angiofluorograma após resolução da obstrução. Fase venosa (a) precoce e (b) tardia normais. (c) Fase residual normal.

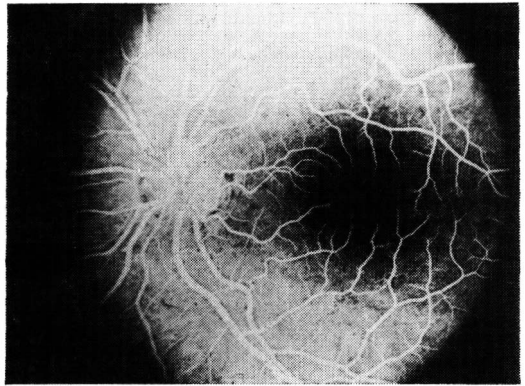


Fig. 7-B

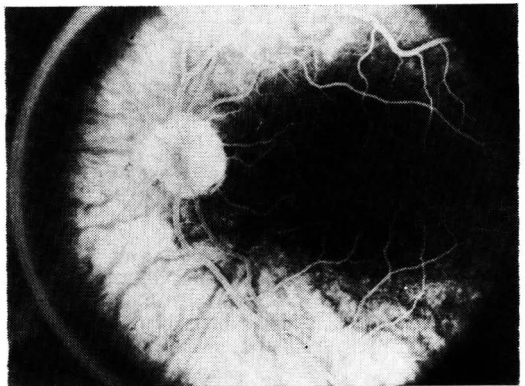


Fig. 7-C

cópico do segmento anterior e do vítreo foi inteiramente normal e a pressão intraocular mediu 10 mmHg no olho direito e 12 mmHg no olho esquerdo. O exame de fundo de olho direito revelou papiledema discreto, dilatação e aumento da tortuosidade das veias retinianas, e hemorragias superficiais e profundas em grande profusão, as quais se estendiam até a região equatorial. Observaram-se ainda discreto acometimento da região macular por edema e hemorragias e presença de raros exsudatos algodonosos esparsos pela retina (Figura 8). O exame do olho esquerdo revelou ingurgitamento venoso moderado, uma pequena hemorragia na região macular localizada superonasalmente à fóvea, e hemorragias retinianas profundas difusas por toda a periferia média, concentradas sobretudo na região temporal (Figura 9). A angiofluoresceinografia da retina revelou tempo circulatório venoso prolongado, perfusão retiniana adequada e impregnação das paredes venosas pelo corante nos estágios tardios (Figura 10). O paciente apresentava saúde inteiramente normal, tendo a pressão arterial medido 140/90 mmHg. Os resultados da contagem de hemácias, glicemia de jejum e dosagem de lípidos e colesterol foram normais.



Fig. 8 — Caso 3, OD. Papiledema discreto, dilatação e tortuosidade das veias retinianas e hemorragias superficiais e profundas. Edema e hemorragias na região macular.

O paciente foi medicado com Prednisona (dose inicial de 80 mg/dia). No exame de controle realizado uma semana depois, o quadro oftalmológico se mantinha inalterado. Após esta ocasião o paciente não mais retornou para seguimento. Fomos posteriormente

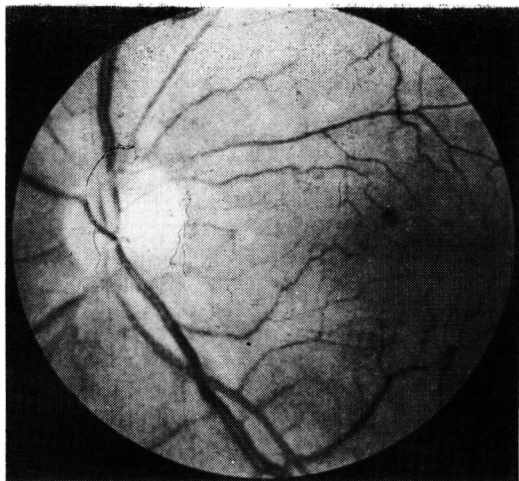


Fig. 9 — Caso 3, OE. Ingurgitamento venoso e hemorragia na região macular.



Fig. 10-A

Fig. 10 — Caso 3, OD. Angiofluorograma em fase (a) venosa tardia e (b) residual mostrando impregnação das paredes venosas e fluorescência perivenosa.

informados de que o mesmo foi submetido a cirurgia de Vasco Posada em outro centro.

CASO 4:

Paciente de 38 anos, leucodérmica, do sexo feminino, referida para exame com diagnóstico de “trombose frustrada” da veia central da retina. A paciente foi examinada em 30 de outubro de 1978, onze dias após o início de suas queixas de embaçamento da visão e percepção de pontos e manchas coloridas com o olho esquerdo. A acuidade visual

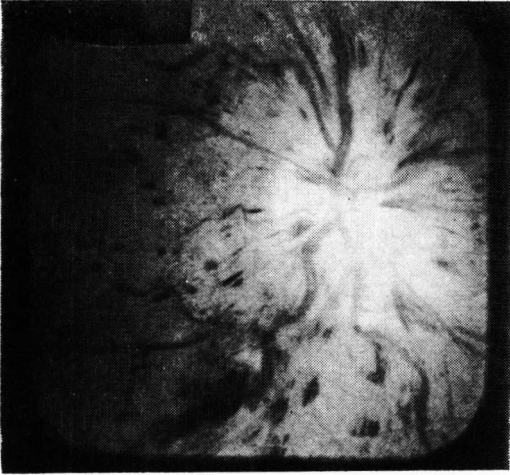


Fig. 10-B

corrigida mediu 20/20 no olho direito e 20/20 com dificuldade no olho esquerdo. O exame biomicroscópico do segmento anterior e vítreo era normal em ambos os olhos e a pressão intraocular mediu 16 mmHg no olho direito e 14 mmHg no olho esquerdo. O exame de fundo de olho direito não revelou qualquer anormalidade e no olho esquerdo foram observados ingurgitamento e tortuosidade venosa moderados e presença de raras hemorragias no polo posterior e periferia média. A papila esquerda estava hiperemiada e suas bordas eram esbatidas (Fig. 11). Os campos visuais foram normais e a

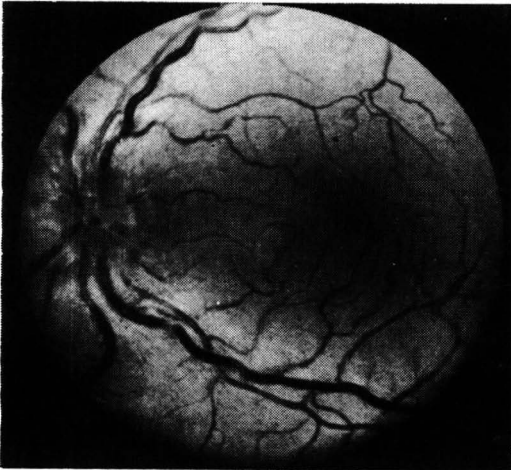


Fig. 11 — Caso 4, OE. Papila de limites esbatidos, ingurgitamento e tortuosidade venosa moderados e raras hemorragias intraretinianas.

oftalmodinamometria revelou valores de pressão arterial sistólica e diastólica normais e iguais em ambos os olhos (90mmHg e 41.5 mmHg respectivamente). A paciente se encontrava em ótimas condições de saúde e a pressão arterial mediu 120/55 mmHg. O hemograma, glicemia de jejum, hemossedimentação e dosagem de lípidos e colesterol apresentaram resultados normais. Em reexame dez dias após a consulta inicial o fundo de olho permanecia inalterado. O estudo angiofluoresceinográfico da retina feito na ocasião revelou discreto aumento do tempo circulatório venoso (Figura 12). Foi feito o diagnós-

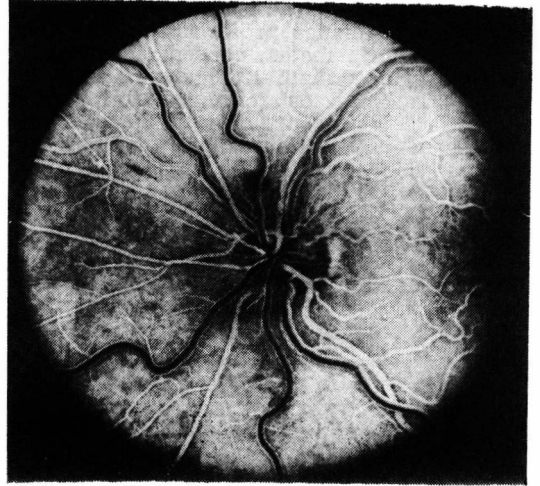


Fig. 12-A

Fig. 12 — Caso 4, OE. Angiofluorograma. Fase venosa (a) precoce e (b) tardia normais. (c) Fase residual demonstrando discreta fluorescência perivenosa especialmente no acotovelamento inferotemporal.

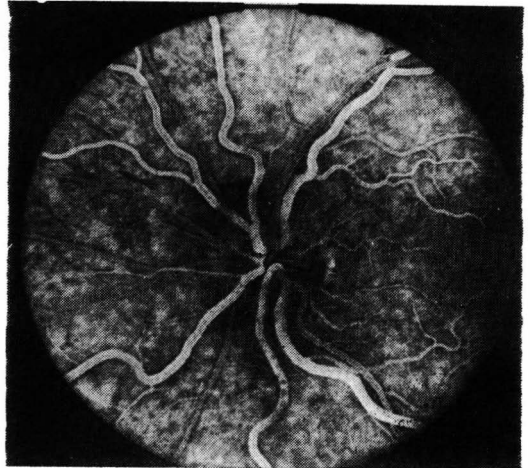


Fig. 12-B

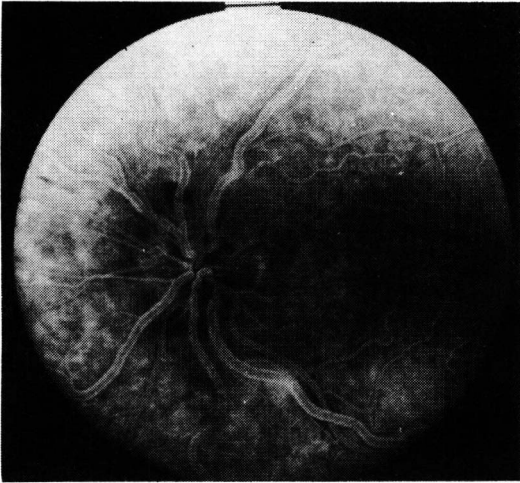


Fig. 12-C

tico de vasculite da papila e a paciente foi medicada com uma dose inicial de 60 mg de Prednisona. O quadro oftalmoscópico permaneceu inalterado até a sétima semana após o início da patologia, quando ocorreu súbita exacerbação do processo com aumento acentuado do papiledema, dos exsudatos algodonosos e das hemorragias intraretinianas superficiais e profundas (Figura 13). A acuidade

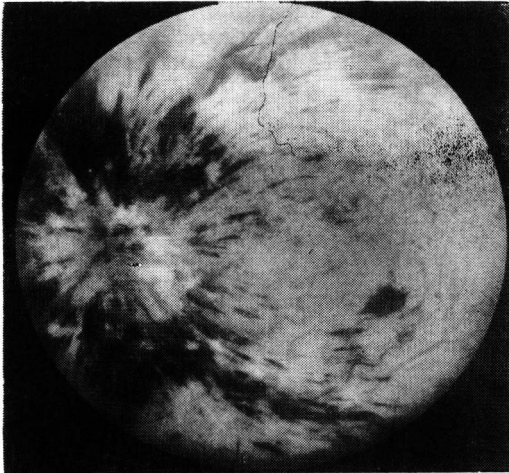


Fig. 13 — Caso 4, OE. Papiledema severo, dilatação e tortuosidade venosas intensas, exsudatos algodonosos e hemorragias intraretinianas superficiais e profundas difusas até o equador. Mácula bem preservada.

de visual permaneceu inalterada e o campo visual do olho esquerdo revelou discreto aumento da mancha cega. A dose de Prednisona foi elevada para 80 mg/dia, tendo sido

retirada gradualmente durante um período de quatro meses. A angiofluoresceinografia revelou tempo circulatório venoso prolongado, com impregnação das paredes venosas e fluorescência perivenosa sobretudo na região dos acotovelamentos, e ausência de difusão do corante na circulação macular. A perfusão sanguínea retiniana era adequada (Figura 14). Onze semanas após o início da patologia ocorreu piora súbita e progressiva da acuidade visual, a qual permaneceu em de-

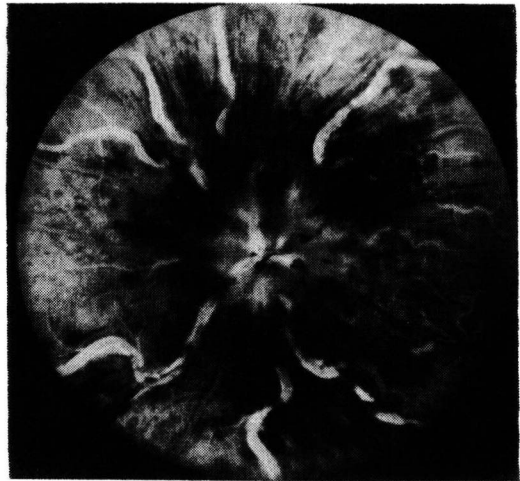


Fig. 14-A

Fig. 14 — Caso 4, OE. Angiofluorograma. (a) Fase venosa tardia demonstrando dilatação e tortuosidade venosas. (b) Fase residual mostrando impregnação das paredes venosas e discreta fluorescência perivenosa.

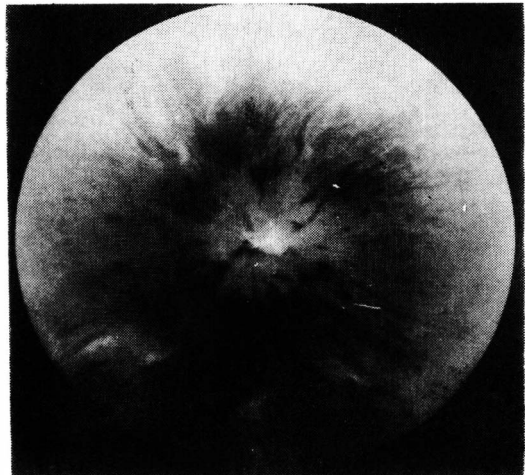


Fig. 14-B

dos a um metro durante um período de aproximadamente cinco meses. Isto coincidiu com intenso envolvimento da região macular por edema microcístico e hemorragias intraretinianas (Figura 15). Neste estágio podia se

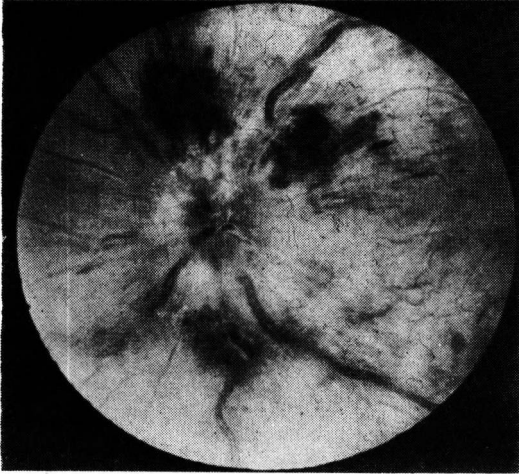


Fig. 15-A

Fig. 15 — Caso 4, OE. Onze semanas após o início da patologia, mostrando (a) discreta melhora das alterações peripapilares e (b) envolvimento da região macular por edema microcístico e hemorragias intraretinianas.

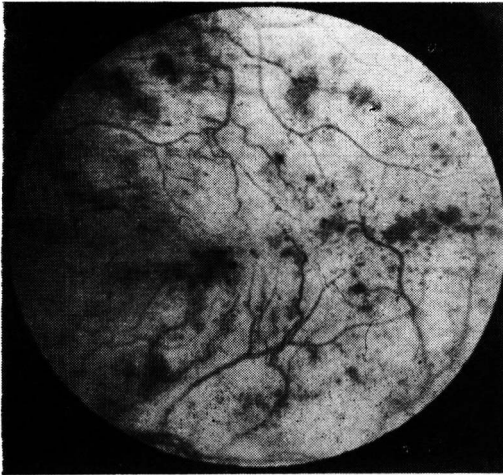


Fig. 15-B

observar intenso extravasamento de fluoresceína da circulação macular para o interior do tecido retiniano (Figura 16). Foi observada também constrictão moderada dos limites periféricos do campo visual. Após o sétimo

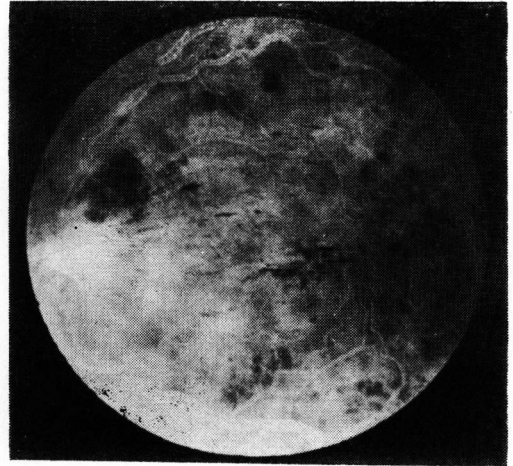


Fig. 16 — Caso 4, OE. Angiofluorograma em fase residual demonstrando impregnação das paredes venosas pela fluoresceína, fluorescência perivenosa e extravasamento de fluoresceína no tecido retiniano, inclusive região macular.

mo mês de evolução começou a ocorrer resolução acentuada e progressiva das alterações do fundo de olho (Figura 17) bem como melhora da acuidade e campo visuais. No último exame, realizado quinze meses após o início da patologia, observaram-se apenas discreto engurgitamento venoso, raríssimas hemorragias intraretinianas e tênue proliferação de tecido glial peripapilar nasal (Figura 18).

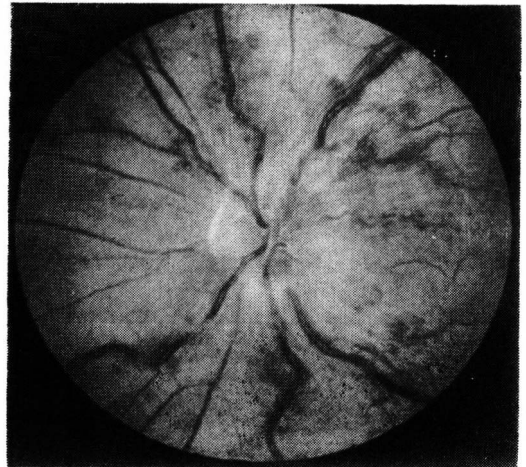


Fig. 17 — Caso 4, OE. Melhora expressiva das alterações oftalmoscópicas sete meses após início do processo.

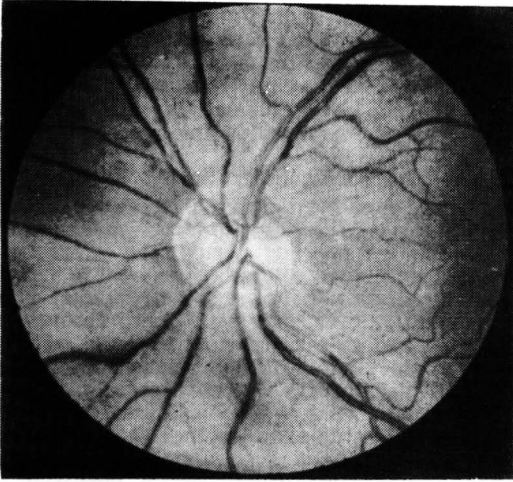


Fig. 18 — Caso 4, OE. Resolução praticamente completa após quatorze meses. Observa-se anel de tecido glial peripapilar nasal.

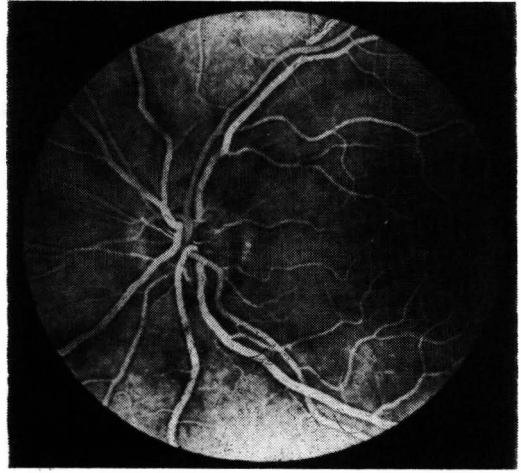


Fig. 19-B

As alterações previamente observadas na região macular haviam regredido completamente e o estudo angiofluoresceinográfico da retina demonstrou apenas discreto extravasamento da fluoresceína no tecido retiniano. O tempo circulatório retiniano era normal (Figura 19). A acuidade visual havia retornado a 20/20 com correção e o campo visual aos seus limites normais.

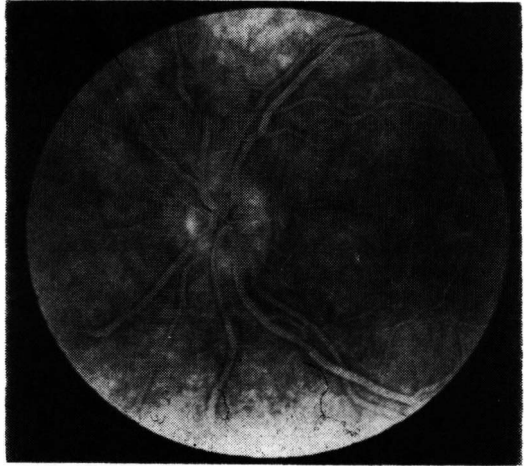


Fig. 19-C



Fig. 19-A

Fig. 19 — Caso 4, OE. Angiofluorograma. Fase venosa (a) intermediária e (b) tardia normais. (c) Fase residual demonstrando discreto extravasamento de fluoresceína no tecido retiniano.

QUADRO CLÍNICO

1. Idade

A vasculite da papila acomete preferencialmente adultos jovens. A faixa etária envolvida varia aproximadamente de 22 a 48 anos, de acordo com as estatísticas dos diversos autores. A idade de nossos pacientes variou de 26 a 38 anos.

2. Sexo

Três dos nossos pacientes eram do sexo feminino e um dos sexo masculino. De acordo com os dados da literatura, parece haver discreta predominância de acometimento pelo sexo masculino, entretanto sem significado estatístico.

3. Doenças sistêmicas associadas

Não foi encontrada em nossos pacientes qualquer patologia sistêmica associada. Os casos descritos na literatura são de pacientes em excelentes condições de saúde, encontrando-se raramente alguma doença sistêmica associada (1, 3, 5), aparentemente coincidental.

4. Sintomas

Os sintomas presentes são geralmente os de embaçamento visual intermitente e mal definido, e percepção de pontos escuros e coloridos.

5. Lateralidade

Habitualmente o acometimento é unilateral, sendo mais raro o envolvimento de ambos os olhos (1, 5). Um de nossos pacientes apresentava alterações típicas discretas no segundo olho (Caso 3).

6. Acuidade visual

A acuidade visual do olho envolvido é usualmente normal ou pouco diminuída (20/25 a 20/60). Mais raramente pode ocorrer deterioração visual acentuada, geralmente transitória, conseqüente a envolvimento macular severo por edema ou hemorragia (Casos 1 e 4). A acuidade visual geralmente retorna aos níveis iniciais (ou próximos aos mesmos) após a resolução do processo.

7. Segmento anterior, vítreo e pressão ocular

Normais em todos os nossos casos. Células na câmara anterior e vítreo posterior foram observados em raros casos descritos na literatura (1, 3, 5).

8. Fundo de olho

A principal alteração fundoscópica é a acentuada distensão, ingurgitamento e aumento de tortuosidade das veias retinianas. Hemorragias retinianas superficiais (chama de vela) e sobretudo profundas (redondas e em borões) estão distribuídas, em quantidade variável, por detrás do equador. Microaneurismas e capilares dilatados também estão presentes. O embainhamento de algumas arteríolas retinianas é raramente observado em fases tardias. Papiledema, acompanhado de acentuada hiperemia papilar, pode se apresentar de forma discreta ou severa, às vezes atingindo proporções bastante alarmantes. Exsudatos algodonosos e hemorragias em chama de vela estão presentes na superfície da papila e regiões circunvizinhas, especialmente naqueles casos de papiledema mais severo (Caso 4). Exsudatos algodonosos ou gordurosos são raramente vistos em outras regiões. Em alguns casos podem ser observadas veias cílio-retinianas na papila,

representando anastomoses compensatórias entre as circulações retiniana e coroidiana. A mácula pode, ocasionalmente, ser envolvida por hemorragias em chama de vela ou edema microcístico e mais raramente exsudatos gordurosos, resultando em baixa visual.

9. Angiofluoresceinografia da retina

Presença de microaneurismas e capilares dilatados em grande número, especialmente nas regiões papilar, peripapilar e macular. Veias retinianas dilatadas, de calibre irregular, apresentando impregnação de suas paredes pela fluoresceína bem como fluorescência perivenosa tardia, especialmente ao nível dos acotovelamentos das veias principais. O tempo circulatório venoso é mais ou menos prolongado, de acordo com o grau de acometimento e estágio de evolução da patologia, retornando a níveis normais após a resolução do processo obstrutivo. A perfusão retiniana é adequada durante todo o período da doença.

10. Campos visuais

Aumento da mancha cega, mais acentuada naqueles casos em que o papiledema é severo. Campos periféricos usualmente normais.

11. Oftalmodinamometria

Segundo Hart, Sanders e Miller, a pressão arterial é normal e igual em ambos os olhos. A pressão venosa é bastante elevada, aproximando a pressão arterial diastólica nos olhos envolvidos.

12. Evolução e sequelas

A evolução da vasculite da papila é benigna porém prolongada, estendendo-se aproximadamente por um período de 6 a 18 meses. A acuidade visual baixa discreta ou moderadamente durante o curso da doença, retornando habitualmente aos níveis anteriores ou próximos aos mesmos, inclusive naqueles casos mais raros em que a baixa visual é severa (Caso 1 e 4). Deterioração significativa e permanente da acuidade visual decorrente de envolvimento macular ocorre excepcionalmente (1, 5). Micropsia também tem sido relatada (4). Embainhamento venoso discreto, halo glial peripapilar e vasos papilares dilatados são alterações residuais sem significado observadas em alguns casos. Em outros, ocorre o aparecimento de vasos cilioretinianos na região papilar. Com a resolução do processo ocorre uma normalização do tempo circulatório retiniano. Resolução sem recidivas é a regra.

PATOGÊNESE

O processo obstrutivo vascular responsável pela produção desta patologia é possível-

mente de natureza inflamatória e parece representar uma forma de vasculite endógena não específica. O processo flebítico acometeria os vasos ciliares posteriores da região prelaminar da papila, bem como a veia central da retina na região pré ou retrolaminar. Estas alterações resultariam em aumento da permeabilidade capilar e produção de edema, bem como em trombose venosa localizada. Conforme o acometimento maior dos vasos ciliares posteriores ou da veia central da retina, o quadro clínico de papiledema mais exuberante ou de obstrução da veia central da retina mais flúrida predominaria⁵. Segundo Hayreh, isto permitiria a classificação da papiloflebite em dois tipos distintos. A hipótese de que se trataria de um processo obstrutivo de natureza inflamatória não específica decorre dos achados clínicos e da evolução do processo. O possível efeito benéfico dos corticosteróides na evolução da doença se faria através do controle do processo inflamatório envolvendo a veia central da retina e os capilares da papila. Não existe, entretanto, até o presente momento subsídio anatomopatológico para tal suposição. Os casos estudados histopatologicamente por Cogan (3) eram mais severos e associados a doenças sistêmicas graves, não se enquadrando no grupo por nós considerado.

O bom prognóstico deste grupo decorre sobretudo da ausência de patologia arterial associada, com manutenção de pressão arterial normal. As principais alterações hemodinâmicas são a redução da pressão de perfusão e o prolongamento do tempo circulatório venoso, os quais são decorrentes da pressão venosa elevada. Segundo Hart, Sanders e Miller, a oftalmodinamometria demonstrou pressões arteriais normais e pressões venosas elevadas, aproximando-se da pressão arterial diastólica (4). A perfusão sanguínea, apesar de reduzida, é satisfatória e adequada durante o período de evolução da doença, o que permite a preservação da integridade funcional da retina. O mesmo não ocorre nas obstruções de natureza arteriosclerótica dos indivíduos idosos, nas quais a perfusão inadequada da retina decorrente do acometimento do sistema arterial (8) resulta em alterações anatômicas e funcionais irreversíveis. A recanalização do trombo da veia central da retina e o desenvolvimento da circulação cilioretiniana de retorno permitem a completa restauração da drenagem sanguínea da retina após a resolução do processo inflamatório, o que é evidenciado pela normalização do tempo circulatório venoso na angiofluoresceinografia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Obstrução da veia central da retina por arteriosclerose compressiva e em asso-

ciação com outras patologias.

A arteriosclerose é a causa mais frequente de obstrução da VCR, sendo normalmente acompanhada de retinopatia hemorrágica mais extensa e envolvimento macular severo, com consequente baixa acentuada da acuidade visual. A vasculite da papila ocorre em pacientes mais jovens, sem evidência de arteriosclerose generalizada ou hipertensão arterial. O fundo de olho não afetado é normal. Por outro lado, sinais de arteriosclerose e hipertensão arterial podem ser frequentemente observados no outro olho em casos de obstrução por arteriosclerose compressiva. Obstrução da veia central da retina associada ao glaucoma crônico simples(9), síndromes de hiperviscosidade sanguínea (10) e doenças malignas (11) deve ser também diferenciada.

2. Papiledema decorrente de hipertensão intracraniana.

Este é usualmente bilateral, exceto nos raros casos em que existe uma obliteração das bainhas do nervo óptico ou atrofia papilar unilateral. Na vasculite da papila a dilatação das veias retinianas e hemorragias da retina se estendem por todo o fundo de olho, não se restringindo à papila e áreas circunvizinhas. Por outro lado, não existem alterações neurológicas na vasculite da papila. Papiledema de outras etiologias deve ser também diferenciado.

3. Retinopatia hipertensiva.

Além de bilateral e com características bastante distintas, é sempre acompanhada de elevação da pressão arterial.

4. Neuropatia óptica anterior isquêmica.

Ocorre em pacientes mais idosos, produzindo deterioração visual fulminante. Habitualmente associada à arteriosclerose, arterite temporal ou outras patologias sistêmicas. O papiledema nesta patologia não é acompanhado de dilatação venosa generalizada e hemorragias retinianas difusas.

5. Doença de Eales.

Envolve sobretudo a periferia da retina, produzindo embainhamento venoso, neovascularização retiniana e hemorragia vítrea. Tipicamente bilateral.

TRATAMENTO

De acordo com a maioria dos estudiosos do assunto, a doença tem um curso benigno e limitado, não sendo a evolução alterada pelo uso de antiinflamatórios ou anticoagulantes. Hayreh acredita que o uso dos corticosteróides encurtaria o tempo de evolução da doença e previniria o aparecimento de complicações, tais como o acometimento macu-

lar mais severo com baixa visual permanente e o embolamento venoso residual. Os corticosteróides seriam mais eficazes especialmente naqueles casos caracterizados por papiledema acentuado (5). A dose inicial diária deve ser de aproximadamente 80 mg de Prednisona (ou dosagem equivalente de outro corticosteróide), devendo a mesma ser reduzida gradualmente após ter sido observada resposta terapêutica. Devido a evolução benigna e ao curso limitado da doença, não há indicação para o emprego de anticoagulantes. Estes já foram utilizados anteriormente sem resultados satisfatórios (1, 4), podendo mesmo propiciar o agravamento do quadro clínico através do favorecimento da produção de hemorragias e edema retiniano (5).

DISCUSSÃO

A entidade clínica descrita por Lyle e Wybar em 1961 possivelmente representa, conforme tem sido proposto por vários autores, uma obstrução venosa incompleta de natureza inflamatória inespecífica. Esta geralmente acomete pacientes jovens em condições normais de saúde, sendo seu curso benigno e limitado. Caracteriza-se por quadro obstrutivo da veia central da retina e papiledema de proporções as vezes bastante alarmantes. Ao contrário do que ocorre na obstrução da veia central da retina de etiologia arteriolosclerótica compressiva, a acuidade visual é geralmente mantida em níveis próximos ao normal durante todo o período de evolução da doença. Isto é devido a ausência de edema macular exuberante, o qual é característico da maioria das obstruções de natureza arteriolosclerótica, sendo decorrente do comprometimento severo do retorno venoso. A recuperação total ou quase total da visão após a resolução do processo obstrutivo vascular é a regra.

O número reduzido de casos desta doença descritos na literatura não representa a nosso ver sua incidência real, visto que a grande maioria destes é diagnosticado simplesmente como papiledema ou trombose da veia central da retina, não sendo classificados separadamente como vasculite da papila. Alguns casos possivelmente nunca venham a ser diagnosticados, visto que os sintomas associados são discretos e não levam o paciente a procurar cuidado médico adequado.

Hayreh propôs a divisão clínica da vasculite da papila em tipo I, caracterizado pela presença de papiledema exuberante, e tipo II em que o edema da papila é discreto ou moderado. Em ambos os tipos os sinais clínicos de obstrução da veia central de retina são evidentes, sendo mais acentuados especialmente no tipo II. De acordo com a mesma, nossos três primeiros casos pode-

riam ser classificados como tipo II e o caso 4 como tipo I. Segundo Hayreh, os casos do tipo I são sempre benignos e apresentam resposta satisfatória a doses adequadas de corticosteróides sistêmicos. O prognóstico dos casos do tipo II também é bom dependendo, no entanto, do local e gravidade da obstrução da veia central da retina. A resposta deste grupo à corticoterapia é comparavelmente menos favorável. Suas conclusões são baseadas em número bastante limitado de casos. A divisão da patologia nestes dois tipos nos parece bastante artificial tanto sob o ponto de vista clínico como de resposta terapêutica à corticoterapia. Cogan (3) classificou a vasculite da papila de acordo com a intensidade do acometimento em formas discreta, moderada e severa. Dentre estas, somente a primeira categoria apresenta as mesmas características da entidade clínica de evolução habitualmente benigna por nós considerada.

O acometimento bilateral é excepcional (apenas 2 casos descritos na literatura (1, 5), sendo o segundo olho habitualmente envolvido de maneira bastante discreta. Nosso caso 3 apresentou envolvimento bilateral típico, assimétrico. O prognóstico, bem como a resposta a corticoterapia, depende da gravidade do papiledema, do grau e localização (5) da obstrução da veia central da retina e da capacidade de desenvolvimento da circulação colateral cilioretiniana ao nível da papila. A normalidade do sistema arterial dos indivíduos jovens, isentos de arteriolosclerose, permitindo perfusão satisfatória e o desenvolvimento adequado de circulação colateral, parece ser o fator mais importante relacionado ao bom prognóstico deste grupo. O estudo angiofluoresceinográfico da retina demonstra um prolongamento discreto ou moderado do tempo circulatório venoso com perfusão retiniana adequada.

Apesar dos dois primeiros pacientes de nossa série não terem sido submetidos a corticoterapia e sua evolução ter sido favorável, somos da opinião de que, enquanto não existe um consenso geral sobre o efeito benéfico dos mesmos nesta patologia, os corticosteróides devem ser utilizados em doses adequadas e retirados lentamente, de acordo com a resposta terapêutica observada. Por outro lado, é também perfeitamente correto que o paciente seja seguido sem medicação, especialmente naqueles casos em que a acuidade visual permanece em níveis próximos ao normal e o estudo angiofluoresceinográfico revela perfusão retiniana e retorno venoso adequados. A entidade clínica deve ser reconhecida e propriamente diagnosticada para se evitar que terapêuticas agressivas tais como a anticoagulanteterapia, a fotocoagulação ou a cirurgia de Vasco Posada venham a ser utilizadas desnecessariamente e com riscos potenciais para o paciente.

RESUMO

Quatro casos de vasculite da papila são descritos. Esta entidade clínica, de etiologia possivelmente inflamatória, acomete sobretudo jovens sem outras alterações oculares ou sistêmicas associadas. A doença é usualmente unilateral, produzindo baixa temporária da acuidade visual e tem curso benigno e limitado, caracterizando-se principalmente pela presença de papiledema e sinais de obstrução da veia central da retina. O prognóstico visual é geralmente favorável. A utilização dos corticosteróides no tratamento da doença é considerada. O quadro clínico, patogênese, diagnóstico diferencial e tratamento da vasculite da papila são discutidos detalhadamente.

SUMMARY

Four cases of optic disc vasculitis are reported. The etiology of this disease is probably inflammatory and it involves specially healthy young people without any associated ocular or systemic disease. The disease is usually unilateral and produces a temporary decrease in visual acuity. It has a benign and limited course, and its main clinical characteristics are a papiledema and signs of central retinal vein obstruction. The prognosis is usually favorable. The use of corticosteroids in the treatment of the disease is considered. The clinical picture, pathogenesis, differential diagnosis and treatment of optic disc vasculitis are discussed in detail.

REFERÊNCIAS

1. LYLE, T. K. & WYBAR, K. — (1961) *Brit. J. Ophthal.* 45, 778.
2. LÖNN, L. I. & HOYT, W. F. — (1966) *Eye, Ear, Nose, Thr. Mthly.* 45, 62.
3. COGAN, D. G. — (1968) em "The William Mackenzie Centenary Symposium on the Ocular Circulation in Health and Disease", ed. J. S. Cant, p. 249 Kimpton, London.
4. HART C. D., SANDERS M. D. e MILLER S. J. H. — (1971) *Brit. J. Ophthal.* 55, 721.
5. HAYREH, S. S. — (1972) *Brit. J. Ophthal.* 56, 652.
6. HAYREH, S. S. — (1974) em "Current Concepts in Ophthalmology", vol. 4, ed. F. C. Blody, cap. 19 CV Mosby Co., St. Louis.
7. COSCAS, G. & DHERMY, P. — (1978) em "Occlusions Veineuses Réiniennes — Rapport de la Société Française d'Ophthalmologie", p. 340, Masson, Paris.
8. PATON, A., RUBINSTEIN, K. & SMITH, V. H. — (1964) *Trans. Ophthal. Soc. U. K.* 84, 559.
9. SMITH, R. — (1955) *Trans. Ophthal. Soc. U. K.* 75, 265.
10. ROWLANDS, R. & VAIZEY, J. — (1938) *Lancet* 2, 1217.
11. ELLIS, C. J., HAMER, D. B., HUNT, R. W., LEVER, A. F., LEVER, R. S., PEART, W. S. & WALKER, S. M. — (1964) *Brit. Med. J.* 2, 1093.