

Fibrose sub-retiniana progressiva: relato de casos

Progressive subretinal fibrosis: case reports

ROGER WADA KAMEI¹, GUSTAVO ABREU BARBOSA¹

RESUMO

A síndrome da fibrose sub-retiniana é uma doença rara e considerada como parte de um grupo de condições que recebem a denominação de síndrome dos pontos brancos. No entanto, alguns autores a consideram como uma entidade distinta dessas outras doenças com características próprias. Com os casos apresentados, podemos observar muitas dessas características já descritas, como localização e aspecto clínico das lesões, sua evolução e o prognóstico visual final. Seu diagnóstico é muito importante a se considerar em diversos tipos de uveíte, pois o tratamento precoce pode evitar o acometimento bilateral.

Descritores: Uveítes; Epitélio pigmentado da retina; Fibrose/fisiopatologia; Retina/patologia; Oftalmia simpática; Descolamento de retina; Humanos, Masculino; Adulto; Relatos de casos

ABSTRACT

The subretinal fibrosis syndrome is a rare disease and is considered part of a group of conditions that are denominated white dots syndrome. However, some authors consider it like a distinct entity from the others diseases with you own features. With these cases we can behold many features already described, like localization and clinical aspect of the lesion, your evolution and the final visual prognosis. It's diagnostic is very important to consider in a varied type of uveitis, because the treatment can avoid the bilateral involvement.

Keywords: Uveitis; Retinal pigment epithelium/pathology; Fibrosis/physiopathology; Retina/pathology; Ophthalmia, sympathetic; Retinal detachment; Humans; Male; Adult; Case reports

INTRODUÇÃO

A síndrome de fibrose sub-retiniana difusa é uma doença rara que se caracteriza por inflamação crônica do vítreo com lesões sub-retinianas branco-amareladas no polo posterior e média periferia. Estas podem coalescer e formar largas placas de fibrose, podendo progredir e envolver todo polo posterior⁽¹⁾. Sendo considerada como parte de um grupo de condições que recebem a denominação de síndrome dos pontos brancos.

Excetuados raros casos em que conseguimos definir um agente ou uma causa específica, como a sarcoidose, a tuberculose ou mesmo a lues; na sua grande maioria, estas uveítes são rotuladas como idiopáticas ou autoimunes. Alguns relatos mostram associação com doença viral e história prévia de trauma ou cirurgia ocular, sendo que alguns autores a consideram como uma variante da oftalmia simpática^(2,3).

CASO 1

E.B.S, 45 anos, masculino, em tratamento de uveíte crônica com baixa da acuidade visual (AV).

A AV era de movimentos de mãos diante do olho direito (OD) e de 20/25 no olho esquerdo (OE). À biomicroscopia do OD, havia 3+ de células e 2+ de "flare" na câmara anterior e a fundoscopia revelava um vítreo turvo (2+), com muita celularidade e placa sub-retiniana peripapilar e em feixe papilomacular, com alguma exsudação sub-retiniana; múltiplos focos de coroidite profundos em média periferia e fibrose subjacente (Figura 1). O OE mostrava-se sem sinais de uveíte.

Hemograma normal, toxoplasmose IgG reagente (IgM não reagente), VDRL (Venereal Disease Research Laboratory) e FTA-Abs (Fluorescent Treponema antigen absorvent) negativos, teste tuberculínico (PPD) não reator, velocidade de hemossedimentação de 2 mm,

citomegalovírus IgG reagente, Epstein Baar IgG reagente, eletroforese de hemoglobina e fatores de coagulação normais, tomografia computadorizada de crânio, órbitas e tórax sem alterações, sorologia para toxocaríase não reagente, HIV 1 e 2 negativo

Após exclusão das causas infecciosas, foi iniciada prednisona 80 mg/dia e realizada injeção intravítrea de acetato de triancinolona no OD.

A prednisona foi mantida por cerca de 60 dias e a dose reduzida de forma lenta e gradual, com atenção ao risco de acometimento contralateral. Com esse tratamento, o quadro inflamatório respondeu de forma favorável; no entanto, apesar da lesão sub-retiniana não ter progredido, houve pouca melhora da AV, mantida ao final com 20/400 no OD.

CASO 2

J.A.S, 25 anos, masculino, com quadro de uveíte bilateral crônica e recidivante. Apresentando um início unilateral (OE) com progressão contralateral (OD) após um ano de evolução.

A AV do OD era 20/40 e do OE de conta dedos a dois metros. À biomicroscopia, havia precipitados ceráticos do tipo "mutton fat" em ambos os olhos, sendo que alguns já se apresentavam pigmentados. A fundoscopia do OD revelava numerosas placas pequenas, na maioria atróficas, neovascularização periférica e descolamento de retina tracional. Vítreo turvo, mas com ausência de células inflamatórias. O OE mostrava placas atróficas mais centrais e maiores e com alguma exsudação sub-retiniana (Figura 2).

Hemograma normal, toxoplasmose IgG reagente (IgM não reagente), VDRL e FTA-Abs negativos, PPD não reator, citomegalovírus IgG reagente, Epstein-Baar não reagente, velocidade de hemossedimentação (VHS) 32 mm, HIV 1 e 2 negativo, exames de imagem normal.

Submetido para publicação: 16 de março de 2012

Aceito para publicação: 30 de agosto de 2013

Trabalho realizado no Instituto Penido Burnier.

¹ Médico, Instituto Penido Burnier, Campinas (SP), Brasil.

Financiamento: Não houve financiamento para este trabalho.

Divulgação de potenciais conflitos de interesse: R.W.Kamei, Nenhum; G.A.Barbosa, Nenhum.

Endereço para correspondência: Roger Kamei. Rua Coelho Neto, 15 - Apto. 54 - Campinas (SP) - 13023-020 - Brasil - E-mail: Rwkamei@gmail.com

Proposta vitrectomia posterior com introflexão escleral 360° e injeção de óleo de silicone no OD. Apesar da retina ter sido aplicada inicialmente, houve recidiva do descolamento após dois meses, sendo proposta nova vitrectomia. Dessa vez, realizou-se uma retinectomia relaxante na retina periférica sobre o "buckle". Atualmente, o OD apresenta a retina aplicada com óleo de silicone intraocular e acuidade visual de 20/80.

DISCUSSÃO

A síndrome dos pontos brancos é motivo de controvérsia na literatura. Alguns autores acreditam que a síndrome corresponda a diferentes formas clínicas de uma mesma doença. Outros, afirmam que cada uma dessas doenças seriam entidades distintas⁽⁴⁻⁶⁾.

No grupo das coroidites multifocais ou "White-dot syndromes", algumas entidades clínicas têm sido bem caracterizadas, embora permaneçam desconhecidas as suas respectivas patogêneses. Além da epiteliopatia placóide multifocal posterior (EPPMP) e a coroidite serpiginosa, outras formas como a retinocoroidopatia de Birdshot, coroidopatia punctata interna, síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes e a síndrome da histoplasmose ocular presumida⁽⁶⁾, foram mais recentemente individualizadas. Da mesma forma, observaram-se características distintas na síndrome de fibrose sub-retiniana.

Os pacientes são, na sua maioria, jovens e do sexo feminino, com maior variabilidade da idade naqueles portadores de coroidite multifocal. Apresenta uma evolução rápida e progressiva, com acometimento inicialmente unilateral, atingindo o olho contralateral em

um período de seis a 12 meses sem o tratamento imunossupressor adequado.

Nos casos apresentados, ambos eram do sexo masculino e negavam qualquer história prévia de doença viral ou cirurgia ocular. No entanto, o primeiro caso, apresentava positividade do IgG para o Epstein-Baar vírus, como já observado em outros relatos⁽⁵⁾.

O tratamento dessa condição consiste no uso de altas doses de corticosteroides^(4,7). Os imunossupressores são úteis nos casos não responsivos aos corticosteroides, como uma forma de controlar o processo inflamatório. Em geral, muitos pacientes apresentam pouca resposta à terapia, evoluindo frequentemente com grandes áreas de fibrose sub-retiniana.

O prognóstico visual desses casos é reservado, sendo que a maioria evolui com AV igual ou menor que 20/400 em poucos meses. As recidivas são frequentes e indica-se o tratamento principalmente no intuito de preservar o olho contralateral⁽⁸⁾.

A despeito do tratamento adequado, com controle do processo inflamatório e cicatrização da lesão ativa, não houve melhora da acuidade visual, como observada na literatura. Tal fato deve-se à formação de extensas placas fibróticas no polo posterior, trazendo grande desarranjo estrutural da anatomia retiniana nessa região. A localização peripapilar da lesão, sugerindo alguma associação com a cabeça do nervo óptico é uma característica também já relatada⁽⁹⁾.

Os achados observados nestes casos são compatíveis com outros relatos na literatura dessa síndrome. Percebe-se que a síndrome da fibrose sub-retiniana difusa é uma entidade que apresenta características distintas das demais formas clínicas da síndrome dos pontos brancos e que a sua diferenciação é de extrema importância no



Figura 1. Retinografia colorida do olho direito.

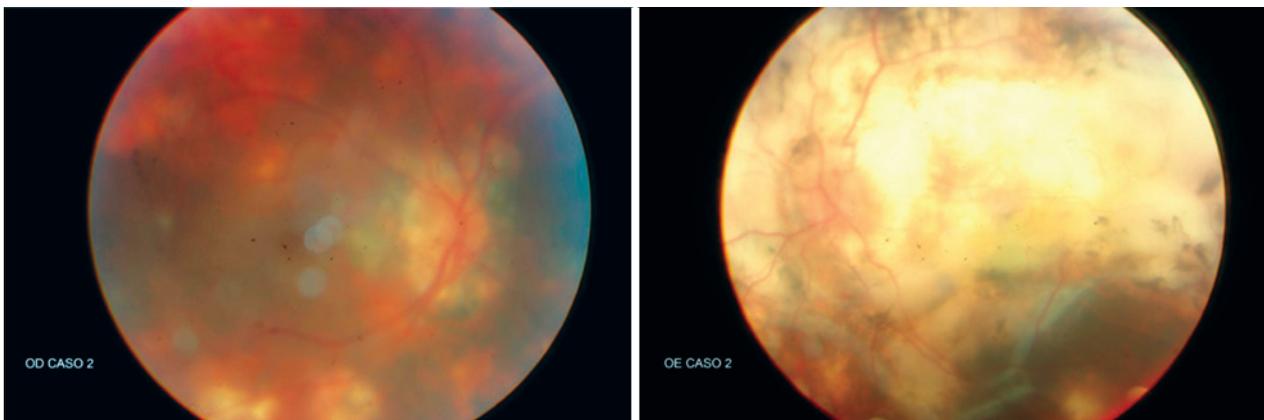


Figura 2. Retinografia colorida de ambos os olhos.

intuito de preservar o olho contralateral, com a rápida instituição de altas doses de corticoterapia ou imunossupressão^(8,10).

REFERÊNCIAS

1. Nussenblatt RB, Whitcup SM. Uveitis: fundamentals and clinical practice. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2010.
2. Wang RC, Zamir E, Dugel PU, Sipperley JO, Thirkill CE, Shabtanian B, et al. Progressive subretinal fibrosis and blindness associated with multifocal granulomatous chorioretinitis: a variant of sympathetic ophthalmia. *Ophthalmology*. 2002;109(8):1527-31.
3. Lim W, Chee S, Sng I, Nussenblatt RB, Chan C. Immunopathology of progressive subretinal fibrosis: a variant of sympathetic ophthalmia. *Am J Ophthalmol*. 2004;38(3):476-7.
4. Lacerda RR. Fibrose sub-retiniana progressiva e neurite óptica descrição de um caso. *Arq Bras Oftalmol*. 1994;57(5):322-8.
5. Tiedeman JS. Epstein-baar antibodies in multifocal choroiditis and panuveitis. *Am J Ophthalmol*. 1987;103(5):659-63.
6. Dreyer RF, Gass JDM. Multifocal choroiditis and panuveitis a syndrome that mimics ocular histoplasmosis. *Arch Ophthalmol*. 1984;102(12):1776-84.
7. Beniz, J, Cialdini A, Avila M. Pulsoterapia com corticóide em fibrose sub-retiniana progressiva. *Arq Bras Oftalmol*. 1994;57(1):26-9.
8. Serracarbassa PD, Lagos C, Abujamra S. Síndrome da fibrose sub-retiniana difusa: relato de três casos. *Arq Bras Oftalmol*. 2002;65(4):475-8.
9. Amaro MH, Muccioli C, Motta MMS. Progressive subretinal fibrosis and multifocal granulomatous chorioretinitis. *Arq Bras Oftalmol*. 2006; 69(3):413-5.
10. Palestine AG, Nussenblatt, R.B, Parver L.M, Knox DL. Progressive subretinal fibrosis and uveitis. *Br J Ophthalmol*. 1984;68(9):667-73.



XXI Congresso Brasileiro de Prevenção da Cegueira e Reabilitação Visual

II Congresso de Oftalmologia de Língua Portuguesa

3 a 6 de setembro de 2014

Centro de Convenções de Pernambuco

Recife (PE)

Informações:

ASSESSOR - Assessoria e Marketing

Tels.: (81) 3423-1300 / 9172-7580

E-mail: comercial1@cbo2014.com.br

MAIS Eventos

Tels.: (81) 3033-5147 / 81 8129-4354

E-mail: comercial2@cbo2014.com.br

Site: <http://www.congressocbo.com.br/cbo2014/>