

Autofluorescência em um caso de distrofia macular anular concêntrica benigna

Fundus autofluorescence in a case of benign concentric annular macular dystrophy

Clarissa dos Reis Pereira¹ <https://orcid.org/0000-0001-5006-0288>
Maurício B. Pereira² <https://orcid.org/0000-0002-1527-4448>
Eduardo de França Damasceno² <https://orcid.org/0000-0002-7881-3584>

RESUMO

A distrofia macular anular concêntrica benigna (DMACB) é uma patologia retiniana rara e provavelmente subdiagnosticada em nosso meio, que se caracteriza por um defeito retiniano em bull's eye sem uso prévio de antimaláricos, associado à preservação relativa da acuidade visual. Devido à escassez de publicações sobre o tema, existem poucos dados referentes aos resultados dos exames complementares nesta patologia. No presente artigo, apresenta-se a descrição da autofluorescência em um caso clássico de DMACB, ainda inédita na literatura, podendo acrescentar achados importantes para auxiliar no diagnóstico e seguimento da doença.

Descritores: Distrofia retiniana; Distrofia macular; Autofluorescência retiniana; Oculopatias.

ABSTRACT

The benign concentric annular macular dystrophy (BCAMD) is a very rare and probably underdiagnosed eye disease, characterized by a retinal fault in bull's eye pattern, without the association with antimalarial use, but related with good visual acuity. Since there aren't many publications about this condition, is hard to find data regarding the results of complementary examination. In this article, is presented the description of fundus autofluorescence in a classic BCAMD case, yet unpublished, and capable of helping the diagnosis and follow-up of this pathology.

Keywords: Retinal dystrophy; Macular dystrophy; Fundus Autofluorescence; Eye disease.

¹ Hospital das Clínicas, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

² Universidade Federal Fluminense, Niterói, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 12/10/2018 - Aceito para publicação em 04/12/2018.

INTRODUÇÃO

A distrofia macular anular concêntrica benigna (DMACB) é um quadro raro, sem incidência estimada.⁽¹⁾ A doença foi descrita inicialmente por Deutman, em 1974,⁽²⁾ e se caracteriza por um anel de hipopigmentação ao redor de uma fóvea aparentemente normal (bull's eye), porém sem história prévia de uso de antimaláricos.⁽²⁾ Em geral, a acuidade visual é boa ou levemente prejudicada e pode haver discromatopsia, principalmente no espectro azul-amarelo.⁽¹⁻⁴⁾ Possui herança autossômica dominante,⁽²⁾ sendo importante considerar a história familiar como fator contribuinte para o diagnóstico.⁽¹⁾ Apesar de rara, sua importância reside como diagnóstico diferencial de outras degenerações maculares que não possuem prognóstico visual benigno.^(1,3-6)

Os exames complementares auxiliam na diferenciação de tais condições patológicas mais graves. A angiofluoresceinografia evidencia defeito em janela do epitélio pigmentado da retina (EPR) traduzido por hiperfluorescência em anel ao redor da fóvea.^(1,3,4) O campo visual pode demonstrar escotoma anelar típico ou apenas defeitos paracentrais;⁽¹⁻⁴⁾ o eletrorretinograma (ERG) de campo amplo (full-field) tende a normalidade, já que se trata de doença restrita à região macular.^(1,3-6) Existem raras descrições de tomografia de coerência óptica (OCT) na literatura, que relata atrofia da retina neurosensorial associada a espessamento do EPR, com áreas de alta e baixa refletividade abaixo dele.⁽⁷⁾

Até o presente momento, poucos casos foram relatados e não há publicação científica sobre o padrão de autofluorescência exclusivamente nesta condição. Desta forma, justifica-se a importância de tal descrição para acrescentar dados na avaliação da DMACB.

OBJETIVO

Descrever os achados à autofluorescência em um caso clássico de distrofia anular macular concêntrica benigna, acrescentando dados ao diagnóstico desta condição rara, que é um dos diagnósticos diferenciais das maculopatias em alvo.

RELATO DE CASO

S.S, 68 anos, masculino, queixando-se de BAV após facoemulsificação do OE, há cerca de 1 ano. Nega dor, hiperemia ocular ou outros sintomas. Nega complicações ou trauma pós-cirúrgico. Possui hipertensão arterial sistêmica, bem controlada com Losartana 50 mg/dia. Nega outras comorbidades ou uso de outros medicamentos ao longo da vida. Não há dados relevantes na história familiar. Não foi possível examinar os pais, pois já haviam falecido e o paciente não possui irmãos. Os filhos não quiseram ser examinados até o presente momento.

Ao exame oftalmológico, a visão com correção foi de 20/25 OD (-1,25 ESF) e 20/50 OE (-2,75 ESF). O teste de Ishihara revelou discromatopsia (2 placas/16). À biomicroscopia do segmento anterior havia catarata corticonuclear 2+ no OD, e LIO tópica no OE, sem evidências de opacidade de cápsula posterior. Não havia sinais de inflamação ocular prévia e a PIO era normal em AO. A fundoscopia evidenciou aumento da relação escavação/disco de 0,6Vx0,6H no OD e 0,5Vx0,6H no OE e anel de hipopigmentação concêntrico à fóvea em AO (bull's eye), com atrofia mais acentuada em OE, aonde observava-se também lesão

hiperpigmentada adjacente ao anel em região temporal inferior, sugestiva de espícula óssea (Figuras 1 e 2).

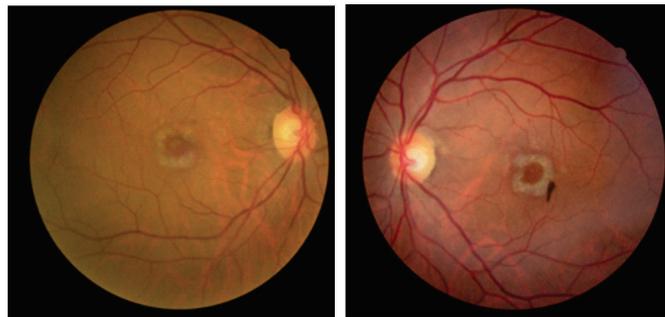


Figura 1: Retinografia colorida do OD e do OE, revelando a imagem característica da atrofia macular em "bull's eye".

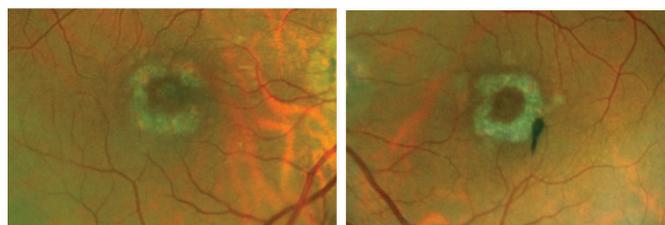


Figura 2: Retinografia colorida ampliada do OD e do OE, revelando a imagem característica da atrofia macular em "bull's eye" e da lesão pigmentada no OE.

A OCT revelou atrofia importante da retina neurosensorial, com espessura central de 170 micra no OD e 150 micra no OE. Também havia discreto espessamento do EPR, com áreas de hipo e hiperrefletividade sub-EPR, mais evidentes no OE (Figura 3).

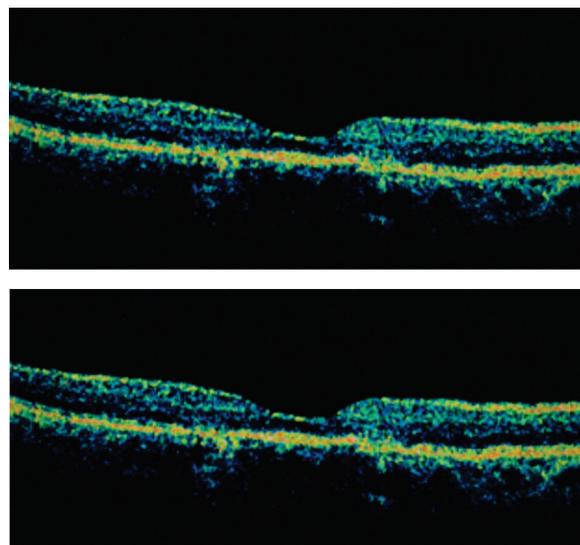


Figura 3: Corte óptico pela OCT mostrando atrofia importante da retina neurosensorial foveal.

O Eletrorretinograma de campo total (Full field ERG) foi normal (Figura 4) e o campo visual computadorizado (CVC), estratégia 60.2 (Humphrey, Zeiss, Alemanha) evidenciou escotoma anelar típico (Figura 5), com relativa preservação dos 10° centrais

no CVC estratégia 10.2 (Figura 6), apesar dos parâmetros não serem totalmente confiáveis devido à dificuldade do paciente do manter a fixação na primeira campimetria realizada.

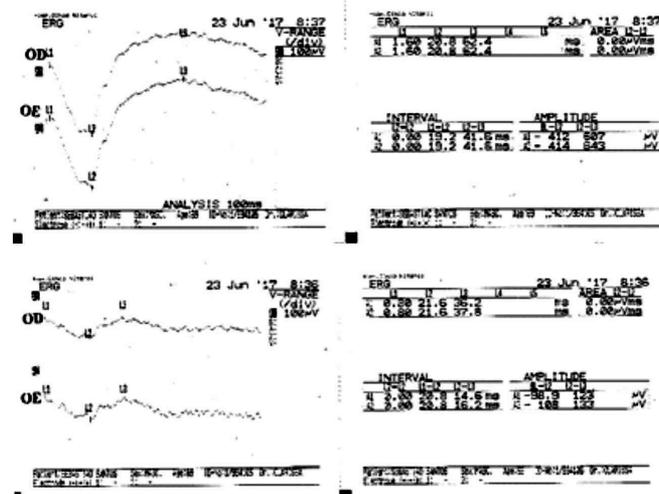


Figura 4: Eletrorretinograma de campo total (Full field ERG)

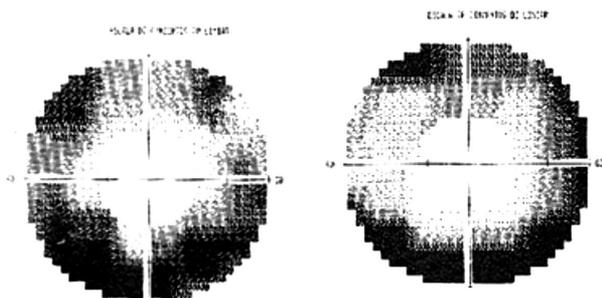


Figura 5: Campimetria visual computadorizada (60.2) do OD e do OE

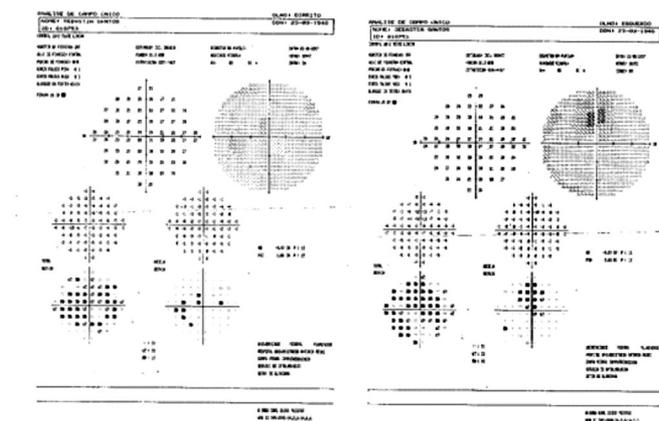


Figura 6: Campimetria visual computadorizada (10.2) do OD e do OE

A autofluorescência evidenciou hipoauflorescência em anel concêntrica a uma fóvea discretamente hipoauflorescente em AO. No OE, observamos ainda pequenas áreas satélites ao anel, também hipoauflorescentes (Figura 7).



Figura 7: Retinografias de autofluorescência do OD e do OE.

Agregando os achados clínicos e complementares, além de considerar a preservação da acuidade visual na sexta década de vida com achados típicos de maculopatia em alvo, sem história de uso de antimaláricos, determinou-se o diagnóstico de DMACB, mantendo o paciente em acompanhamento ambulatorial semestral.

DISCUSSÃO

Apesar de sua primeira descrição em 1974 por Deutman,⁽²⁾ a DMACB segue como entidade rara até os dias de hoje, com poucos casos relatados na literatura. Por seu caráter majoritariamente benigno e dificuldade de acesso ao atendimento especializado, talvez seja subdiagnosticada em nosso meio.

A acuidade visual satisfatória foi relatada inicialmente como um achado marcante dessa condição, porém algumas evidências já contradizem essa afirmação, apresentando casos com evolução da distrofia tapetoretiniana,^(4,5) consequente piora de AV, discromatopsia (envolvendo principalmente o espectro azul-amarelo) e até desenvolvimento de espículas ósseas e/ou membrana neovascular subretiniana, excepcionalmente.^(4,5)

Contudo, a importância desta condição ainda reside no diagnóstico diferencial de outras patologias com expectativa de pior visão, como distrofia de cones, toxicidade retiniana por antimaláricos, doença de Stargardt e atrofia coroidal aerolar central.⁽¹⁻⁶⁾

A herança é autossômica dominante, com ampla variabilidade de expressão clínica.^(1,2) Há uma possível associação com mutações no gene *IMPG1*, localizado no cromossomo 6.^(5,6)

O achado mais típico da DMACB é uma atrofia concêntrica e bilateral do EPR ao redor da fóvea,⁽¹⁻⁶⁾ que se manifesta na angiografia fluoresceínica como um anel hiperfluorescente concêntrico à região macular.^(3,4,6)

A OCT nesta condição já foi descrita por Burton et al.,⁽⁷⁾ porém seus achados são inespecíficos. Apesar disso, o paciente do caso relatado apresenta padrão bastante semelhante ao exposto, o que corrobora seu diagnóstico e reafirma esse exame complementar como uma das ferramentas para elucidar a DMACB.

O Eletrorretinograma de campo total (Full field ERG) tende a normalidade, por tratar-se de doença restrita a mácula.⁽³⁻⁶⁾ O ERG multifocal seria mais expressivo neste caso.

O campo visual reflete o defeito encontrado na fundoscopia, evidenciando escotoma anelar corresponde ao anel de atrofia do EPR circunjacente à fóvea. Contudo, esse padrão em anel não é obrigatório para o diagnóstico, pois o grau de lesão macular pode de ser heterogêneo, revelando apenas defeitos paracentrais, também típicos da DMACB.^(1,3,4)

Quanto a autofluorescência na DMACB, ainda não há relatos exclusivos na literatura até o presente momento. A autofluorescência é uma propriedade das células retinianas devido à produção de lipofuscina nos segmentos externos dos fotorreceptores.⁽⁸⁾ Esse metabólito é fagocitado pelo EPR em condições normais.⁽⁸⁾ Entretanto, quando há uma patologia envolvendo o complexo fotorreceptores-EPR, esse processo de metabolização da lipofuscina é prejudicado, provocando seu acúmulo.⁽⁸⁾ Quanto mais lipofuscina, maior a autofluorescência do tecido.⁽⁸⁾ Porém, com a progressão do acometimento e consequente morte dos fotorreceptores, há redução do pigmento, diminuindo a autofluorescência.⁽⁸⁾ Por isso, é possível considerar esse exame como um bom marcador da integridade do EPR, sendo útil para avaliar a evolução de distrofias retinianas.⁽⁸⁾

No paciente do caso relatado, encontramos hipoautofluorescência em halo concêntrico na região macular, o que traduz uma atrofia acentuada do EPR nessa área. Essa alteração pode ser justificada pela idade do paciente, que já se encontra no fim da sexta década de vida, corroborando evidências de que a doença apresenta uma evolução estrutural que pode ou não se correlacionar com os danos funcionais, já que não há baixa visual acentuada neste caso, apesar do escotoma anelar típico no CVC 60.2.

Dessa maneira, é possível considerar o exame de autofluorescência como mais um artifício para o diagnóstico e acompanhamento da DMACB, que coleciona poucas publicações, por ser uma condição tão rara e assim, ainda pouco compreendida.

REFERÊNCIAS

1. Mendonça LS, Lavigne LC, Chaves LF, Garcia JM, Isaac DL, Ávila M. Benign concentric annular macular dystrophy. *Rev Bras Oftalmol.* 2015;74(3):183–5.
2. Deutman AF. Benign concentric annular macular dystrophy. *Am J Ophthalmol.* 1974;78(3):384–96.
3. Salinas Alamán A, Sádaba Echarri LM, Corcóstequi Crespo I, García Layana A. Benign concentric annular macular dystrophy. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2005;80(1):45–8.
4. Pérez Alvarez MJ, Clement Fernández F. Benign concentric annular macular dystrophy: two cases. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2003;78(8):451–4.
5. Van den Biesen PR, Deutman AF, Pinckers AJ. Evolution of benign concentric annular macular dystrophy. *Am J Ophthalmol.* 1985;100(1):73–8.
6. Gómez-Faiña P, Alarcón-Valero I, Buil Calvo JA, Calsina-Prat M, Martín-Moral D, Lillo-Sopena J, et al. Benign concentric annular macular dystrophy. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2007;82(6):373–6.
7. Burton BJ, Holder GE, Duguid G, Gregory-Evans K. Optical coherence tomography findings in benign concentric annular dystrophy. *Eye (Lond).* 2005;19(6):699–701.
8. Côco M, Baba NT, Sallum JM. Avaliação da autofluorescência do fundo de olho nas distrofias de retina com o aparelho Heidelberg Retina Angiograph2. *Arq Bras Oftalmol.* 2007;70(5):739–45.

Autor correspondente:

Maurício B. Pereira

Rua Alberto de Sequeira, 59 – TijucaRJ – Rio de Janeiro
Cep:20260-160

E-mail: profmauricio@live.com