

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO – UFES
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO ANTÔNIO DE MORAES – HUCAM
RESIDÊNCIA MÉDICA EM OFTALMOLOGIA

LARISSA ALVES AURICH

PROLIFERAÇÃO PSEUDOTUMORAL DO EPITÉLIO
PIGMENTAR DA RETINA E DOENÇA DE VOGT-
KOYANAGI-HARADA: RELATO DE CASO

VITÓRIA - ES

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Universidade Federal do
Espírito Santo – UFES, como requisito
parcial para obtenção do título de
médico especialista em Oftalmologia.

Orientadora: Dr^a Fernanda Spinassé Agostini
Revisor: Dr^o Alexandre Grobberio Pinheiro
Revisor: Dr^o Fabio Petersen Saraiva

INTRODUÇÃO:

A doença de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) é uma panuveíte granulomatosa bilateral, crônica e multissistêmica, frequentemente associada a alterações no SNC, auditivas e cutâneas⁽¹⁾, decorrente do ataque autoimune mediado por células T contra os melanócitos⁽²⁾.

VKH tem predileção por indivíduos de pele escura, hispânicos e japoneses⁽¹⁾. Ocorre geralmente no sexo feminino, entre 20 e 50 anos⁽¹⁾.

O curso clínico da doença foi dividido em quatro fases: prodromica, uveítica aguda, de convalescimento crônica e recorrente.

As complicações da doença ocorrem na fase crônica e recorrente do VKH, e são elas: catarata, glaucoma, membrana neovascular subneural e fibrose subretiniana^(3,4). Quando presentes, relacionam-se a um pior resultado visual^(1,3,5).

As modalidades de tratamento incluem, principalmente, corticosteróides sistêmicos com lenta redução^(1,6) e agentes imunossupressores. O tratamento combinado tem sido preconizado^(7,8) e pode encurtar a duração da doença, impedir a progressão para estágio crônico e reduzir a incidência de manifestações extraoculares e de complicações.

Em 2006, foi descrito o primeiro caso de proliferação de EPR levando a fibrose subretiniana em um paciente com VKH, por Khairallah et al⁽⁹⁾. Em 2015, Yepez et al. relataram um caso semelhante⁽¹⁰⁾.

Relatamos o que entendemos ser, segundo a revisão da literatura realizada, o primeiro relato brasileiro de um caso de VKH associado à proliferação pseudotumoral do Epitélio Pigmentar da Retina (EPR).

DESCRIÇÃO:

Paciente Y.D.M, 31 anos, argentina, iniciou em 2014 quadro de baixa acuidade visual (AV) progressiva, hiperemia, dor ocular e fotofobia bilateral. Clinicamente apresentava cefaléia, vertigem, fonofobia e zumbido em ouvido esquerdo. Ao exame oftalmológico, AV sem correção em olho direito (OD) de conta dedos a 15 centímetros e olho esquerdo (OE) de vultos. Biomicroscopia sem alterações dignas de nota em ambos os olhos (AO) e tonometria em OD de 8 mmHg e OE 12 mmHg. À fundoscopia, em AO, observou-se vitreíte 2+/4+, edema de papila acentuado e descolamento exsudativo total da retina. A paciente foi prontamente internada e diagnosticada com VKH. Foi então realizada coleta de líquor, ressonância nuclear magnética e pulsoterapia com metilprednisolona. Após um mês foi realizada nova sessão de pulsoterapia com metilprednisolona associado à ciclofosfamida. Teve alta hospitalar com Prednisona oral e Azatioprina com melhora gradual do descolamento seroso da retina e das queixas clínicas.

Após seis meses de acompanhamento e com a AV de conta dedos a 4 metros em AO, apresentou neovaso de disco e intensa mobilização pigmentar. A Angiofluoresceinografia revelou vazamento em disco óptico bilateralmente por neovascularização, confirmada pelas lesões hiper-refletivas na Tomografia de Coerência Óptica (OCT). Foi então tratada com injeção intravítreia com agente anti fator de crescimento do endotélio vascular (VEGF) em AO, evoluindo com regressão completa do neovaso.

Paciente manteve acompanhamento regular desde então. Em maio de 2017 apresentou recidiva da uveíte, com piora da acuidade visual, uveíte anterior bilateral granulomatosa e surgimento de lesão pigmentada em região temporal superior de olho direito (FIGURAS 1A E 1B).



FIGURA 1 A: Retinografia colorida com presença de lesões pigmentares numulares em periferia retiniana.

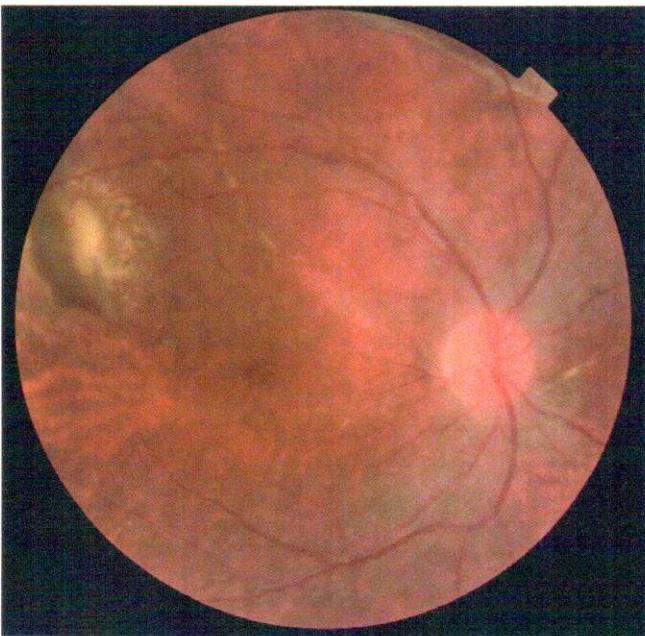


FIGURA 1B: Retinografia colorida de olho direito, mostrando lesão pigmentada em região temporal superior.

Foram solicitados exames complementares para avaliação adicional. A ecografia modo B (FIGURAS 2A E 2B) evidenciou espessamento de parede hiper-refletivo, homogêneo, no equador do meridiano das 10 horas, de dimensões (altura: 1,53 mm, antero-posterior: 5,50 mm e latero-lateral: 5,7 mm).

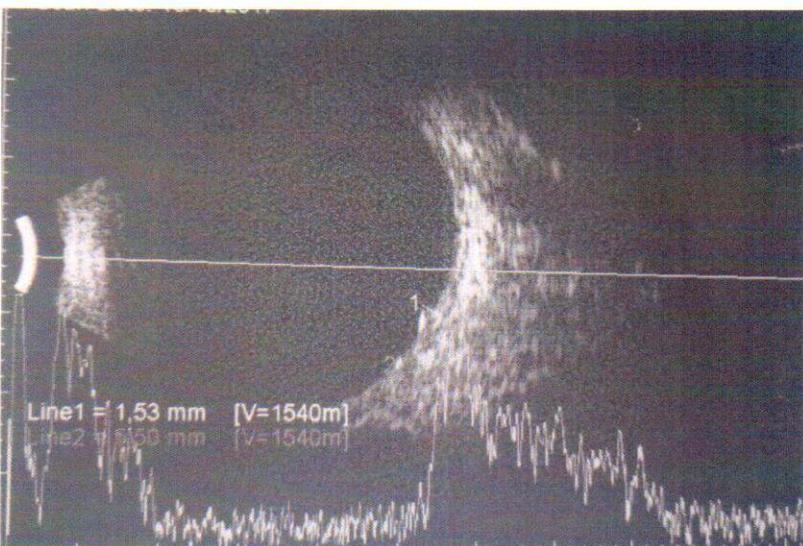


FIGURA 2A: Ecografia modo B de olho direito com espessamento de parede hiper-refletivo, homogêneo, no equador do meridiano as 10 horas, com 1,53 mm de altura.

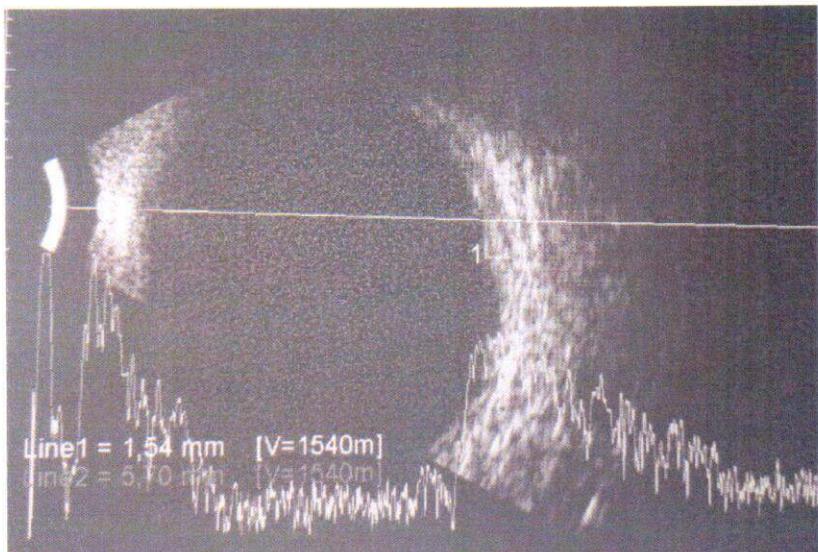


FIGURA 2B: Ecografia modo B de olho direito com espessamento de parede hiper-refletivo, homogêneo, sugestivo de lesão de parede ocular a esclarecer.

No OCT constatou-se uma lesão em região temporal superior, com elevação cupuliforme das camadas retinianas externas, EPR irregular e espessamento da coroide (FIGURA 3 E 4).



FIGURA 3: Tomografia de coerência óptica do olho direito revelando elevação cupuliforme das camadas externas da retina com hiper-refletividade no nível do EPR.

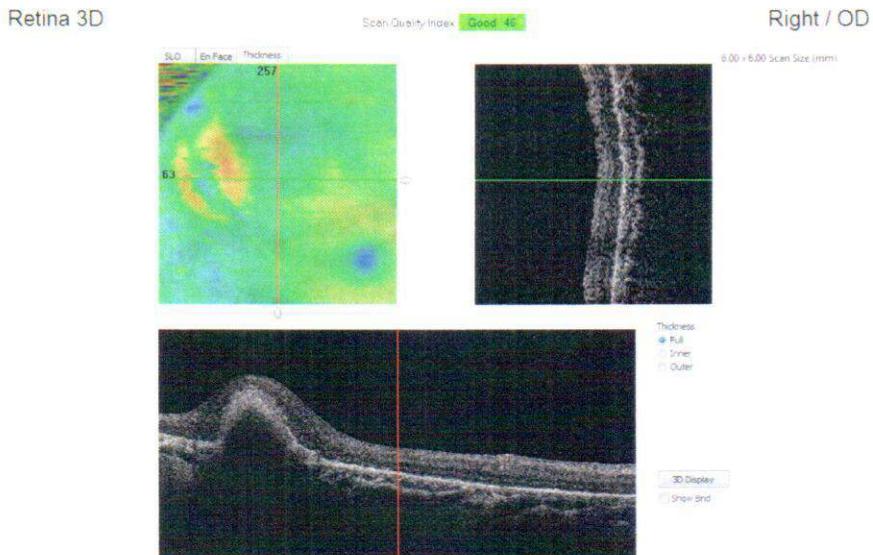


FIGURA 4: Tomografia de coerência óptica do olho direito revelando elevação cupuliforme das camadas externas da retina em topografia temporal superior e espessamento da coroide.

A Angiofluoresceinografia demostrou hiperfluorescencia de fundo, correspondente ao “fundus em por do sol” e hiper e hipofluorescencia da lesão proliferativa do EPR em região temporal superior.

Dessa forma, foi possível concluir que a lesão pigmentada era compatível com proliferação pseudotumoral do EPR. Diante do quadro de recidiva da uveíte, foi reintroduzida Prednisona 1mg/kg/dia e associado Adalimumabe à Azatioprina já em uso. A paciente evoluiu com melhora progressiva da uveíte e redução lenta do pseudotumor.

DISCUSSÃO:

As complicações da doença de VKH são frequentes e levam a um pior prognóstico visual. Portanto, é de grande importância o reconhecimento precoce da doença, com início imediato do tratamento com corticoterapia em alta dose e imunossupressão, reduzindo, desta forma, o tempo de atividade da doença e, consequentemente, prevenindo complicações oculares e sistêmicas.

As complicações retinianas que ameaçam a visão incluem neovascularização de coroide, fibrose subretiniana e atrofia coriorretiniana grave.^(3,11) Essas complicações são precedidas por alterações do EPR sob forma granular, alterações pigmentares, hipo ou hiperplasia e mesmo metaplasia com subsequente dano à retina sobrejacente.⁽¹⁾ Dessa maneira, a avaliação adequada do EPR durante a fase crônica pode ajudar a prevenir complicações retinianas e guiar terapia antiinflamatória.⁽¹²⁾

O presente caso exemplifica a proliferação pseudotumoral do EPR em paciente com doença de VKH, com aspecto nodular, ocasionalmente simulando uma neoplasia pigmentada subretiniana.

Há na literatura dois casos descritos de proliferação pseudotumoral do EPR em pacientes com VKH. O primeiro em 2006, descrito por Khairallah et al.⁽¹⁰⁾ que demonstraram que a massa fibrótica pode ser coberta por células pigmentadas. O outro em 2015, por Yepez et al., que relataram caso semelhante, acrescentando a existência de lesões proliferativas múltiplas e presentes também na periferia de pacientes com VKH⁽¹¹⁾.

Até onde sabemos nosso caso é o primeiro descrito de proliferação pseudotumoral do EPR em paciente com VKH descrito no Brasil. O adequado conhecimento da história natural da doença, do aspecto clínico, tomográfico e ecográfico de tais lesões é de suma importância para o correto diagnóstico diferencial e tratamento.

BIBLIOGRAFIA:

- 1- R. S. Moorthy, H. Inomata, and N. A. Rao, "Vogt-Koyanagi-Harada syndrome," Survey of Ophthalmology, vol. 39, no. 4, pp. 265–292, 1995.
- 2- Rao NA. Mechanisms of inflammatory response in sympathetic ophthalmia and VKH syndrome. Eye. 1997;11:213–216.B
- 3- R.W. Read, A. Rechdouni, N. Butani et al., "Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease," American Journal of Ophthalmology, vol. 131, no. 5, pp. 599–606, 2001.
- 4- Kuo IC, Rechdouni A, Rao NA, Johnston RH, Margolis TP, Cunningham ET. Subretinal fibrosis in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease. Ophthalmology. 2000;107:1721-1728.
- 5- S. Ohno, R. Minakawa, and H. Matsuda, "Clinical studies of Vogt-Koyanagi-Harada's disease," Japanese Journal of Ophthalmology, vol. 32, no. 3, pp. 334–343, 1988.
- 6- S. Ohno, D. H. Char, S. J. Kimura, and G. R. O'Connor, "Vogt-Koyanagi-Harada syndrome," American Journal of Ophthalmology, vol. 83, no. 5, pp. 735–740, 1977
- 7- A. M. Abu El-Asrar, M. Al Tamimi, S. Hemachandran, H. S. Al-Mezaine, A. Al-Muammar, and D. Kangave, "Prognostic factors for clinical outcomes in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with high-dose corticosteroids," Acta Ophthalmologica, vol. 91, no. 6, pp. e486–e493, 2013.
- 8- A. M. Abu El-Asrar, S. Hemachandran, H. S. Al-Mezaine, D. Kangave, and A. M. Al-Muammar, "The outcomes of mycophenolate mofetil therapy combined with systemic corticosteroids in acute uveitis associated with Vogt-Koyanagi-Harada disease
- 9- M. Khairallah, N. A. Rao, S. B. Yahia, S. Zaouali, and S. Attia, "Pseudotumoral retinal pigment epithelium proliferation in a patient with Vogt-Koyanagi-Harada disease," Archives of Ophthalmology, vol. 124, no. 9, pp. 1366–1367, 2006.
- 10- J.B. Yepez, F. Murati, M. Petitto, and F. Arevalo, "Pseudotumoral and Multiple Retinal Pigment Epithelium Proliferation in Vogt-Koyanagi-Harada Disease," Case Reports in Ophthalmological Medicine, vol. 2015, Article ID 153831, 4 pages, 2015
- 11- Rao NA. Pathology of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol 2007;27:81–85.
- 12- Vasconcelos-Santos DV, Sohn EH, Sadda S, Rao NA. Retinal pigment epithelial changes in chronic Vogt-Koyanagi-Harada disease. Retina 2010;30(1):33-41.

Departamento de Medicina Especializada

Declaro para os devidos fins de Residência Médica, que Larissa Alves Aurich teve seu trabalho de conclusão de curso, intitulado: “Proliferação Pseudotumoral do Epitelio Pigmentar da Retina e Doença de Vogt-Koyanagi-Harada: Relato de Caso”.
Apresentado e aprovado por esta banca.

Dra. Fernanda Spinassé Agostini
Oftalmologia
CRM-ES 10.521

Drª Fernanda Spinassé Agostini

Dr. Alexandre G. Pinheiro
Unidade do Centro da Visão
RAPE 1895382
HUCAM/ES SERH

Drº Alexandre Grobberio Pinheiro

Drº Fábio Petersen Saraiva

Fábio Petersen Saraiva
Médico Oftalmologista
CRM-ES: 196 RQE: 5626