

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

CAROLINE OLIVEIRA BRÊTAS

**ANGEÍTE CONGELADA COMO PRIMEIRA  
MANIFESTAÇÃO DE LÚPUS ERITEMATOSO  
SISTÊMICO**

VITÓRIA,

2019

# **Angeíte Congelada como Primeira Manifestação de Lúpus Eritematoso Sistêmico**

## **ABSTRACT**

Frosted angiitis is a specific type of a rare and severe retinal vasculitis. It may be idiopathic or secondary to a systemic disease. We report an unusual association with systemic lupus erythematosus (SLE), with frosted angiitis as the first manifestation of the disease. A healthy 13-year-old girl presented with significant bilateral low-visual complaint. In the funduscopy, the appearance of frosted branch angiitis was evidenced. The medical investigation was performed and diagnosed SLE. Few similar cases have been described in the literature.

Key-words: Retinal vasculitis; Systemic vasculitis; Lupus Vasculitis, Central Nervous System; Retinal vessels.

## **RESUMO**

A angeíte congelada é tipo específico de vasculite retiniana rara e grave. Pode ser idiopática ou secundária a doença sistêmica. Relatamos um incomum caso com associação ao lúpus eritematoso sistêmico (LES), sendo a angeíte congelada a primeira manifestação do quadro. Uma jovem de 13 anos, previamente hígida, apresentou queixa de baixa visual importante bilateral. À fundoscopia foi evidenciado o aspecto de angeíte de vasos congelados em ambos os olhos. Extensa investigação etiológica foi realizada com diagnóstico confirmado de LES. Poucos casos foram descritos na literatura.

Descritores: Vasculite retiniana; Vasculite sistêmica; Vasculite Associada ao Lúpus do Sistema Nervoso Central; Vasos retinianos.

## **INTRODUÇÃO**

A angeíte congelada é uma rara vasculite retiniana caracterizada por grave e difusa infiltração linfoplasmocitária do espaço perivascular<sup>1</sup>. Ela pode ser idiopática ou secundária a doenças autoimunes, infecções virais ou malignidades<sup>2</sup>. O quadro clínico é marcado por rápida deterioração visual, embainhamento vascular difuso, edema macular, papilite, vitreíte e uveíte anterior<sup>2</sup>. O envolvimento de toda a extensão da retina é raro. Descrevemos um caso de uma adolescente com angeíte congelada bilateral, comprometendo a totalidade da retina, como uma das manifestações iniciais de lúpus eritematoso sistêmico.

## **RELATO DO CASO**

Paciente feminina, 13 anos, previamente hígida, internada com história de febre alta e sintomas inespecíficos há 20 dias. Fez uso ambulatorial de ciprofloxacino e azitromicina sem resposta. À admissão, apresentava hemograma com pancitopenia e mielograma normal. Ecografia de abdome e ecocardiograma com achados sugestivos de serosite, além de proteinúria de 24 horas alterada. Iniciou-se tratamento com ceftriaxona. Após cinco dias de internação, a paciente acordou com cefaleia, vômitos e queixa de redução profunda da acuidade visual (AV) em ambos os olhos (AO). Realizada punção lombar com líquido turbido e inflamatório. Parecer oftalmológico evidenciou: AV de vultos AO e fundoscopia com exsudatos, hemorragias difusas e embainhamento vascular comprometendo a totalidade da retina – quadro de angeíte congelada em AO (Figura 1). A angioressonância de crânio mostrou sinais de vasculite.

O Fator Antinuclear (FAN) foi positivo e com padrão nuclear homogêneo em diluição de 1/640. Diante do quadro, foi solicitado parecer reumatológico e confirmado diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico (LES) grave. Recebeu imunoglobulina intravenosa por dois dias e pulsoterapia com metilprednisolona e ciclofosfamida por três dias. Teve alta após 21 dias de internação em uso de prednisona 40mg/dia. Realizado estudo multimodal da retina após dois meses da internação, com observação de atrofia foveal holoretiniana bilateral e importante

afinamento da retina interna em olho esquerdo temporalmente (Figuras 2,3,4). Após quatro meses, apresentava AV corrigida de 20/50 (OD) e 20/200 (OS); biomicroscopia sem alterações; fundoscopia com disco óptico pouco pálido, vasos preservados e sem hemorragias, mácula seca, retina com coloração heterogênea e vítreo transparente.

## **DISCUSSÃO**

A angeíte congelada foi descrita inicialmente por autores japoneses em 1976, que relataram um caso de um menino de seis anos com embainhamento grave de todos os vasos retinianos lembrando a aparência de ramos de uma árvore congelada<sup>3</sup>. Apresenta maior prevalência em mulheres com pico bimodal 6-16 anos em casos relatados no Japão, e na 3ª década em demais países<sup>3</sup>, sendo usualmente bilateral<sup>3</sup>.

Em 1997, Kleiner descreveu uma classificação em que dividiu a angeíte congelada em três categorias. No primeiro grupo há relação com leucemia e linfoma, e, nestes casos, o embainhamento vascular é atribuído à infiltração de células malignas na parede vascular e não a um processo inflamatório. No segundo grupo, temos uma vasculite verdadeira secundária a processo infeccioso ou doença autoimune em atividade<sup>4</sup>. E finalmente no terceiro grupo, o quadro é idiopático e afeta jovens hígidos que tiveram um precedente infeccioso capaz de causar inflamação ocular subsequente<sup>4</sup>.

Segundo Ito Y *et al*, até 2004 foram relatados apenas 57 casos de ARC, sendo a maioria descrita no Japão (75%)<sup>3</sup>. Além disso, a sua associação com LES foi descrita apenas em poucos relatos até a presente data<sup>5</sup>. Destaca-se ainda em nossa paciente, exuberância da apresentação clínica, com comprometimento da totalidade da retina em ambos os olhos e não apenas setores ou ramos vasculares.

A retinopatia é uma das principais manifestações do LES, sendo presente em 12-26% dos pacientes<sup>6</sup>. Apesar disso, a alteração fundoscópica mais comum é a microangiopatia (30%), representada pelas manchas algodinosas com ou sem hemorragias intrarretinianas associadas<sup>7,8</sup>. A angeíte congelada secundária ao

LES é uma variante incomum que reflete a intensa atividade de doença e mais raramente, o sintoma inicial como descrito em nosso caso. Os poucos relatos foram previamente descritos por Quillen *et al*<sup>5</sup>, da Mota *et al*<sup>8</sup> e Gupta *et al*<sup>9</sup>, com sinais e sintomas distintos entre eles. A patogênese atribuída nesses casos é a presença e deposição de imunocomplexos nas paredes dos vasos<sup>5,8,9</sup>.

Em nosso caso descrevemos uma paciente com angeíte congelada bilateral como primeira manifestação de lúpus eritematoso sistêmico. Apesar de raro, acreditamos que o quadro oftalmológico seja atribuído à exacerbação da doença de base, com vasculite secundária a imunocomplexos. A rápida e excelente resposta a corticoterapia sistêmica evidencia a etiologia imune e a importância de investigação sistêmica em casos de vasculites retinianas. Destacamos a gravidade e exuberância do acometimento ocular, em uma paciente jovem previamente hígida com boa resposta ao tratamento clínico.

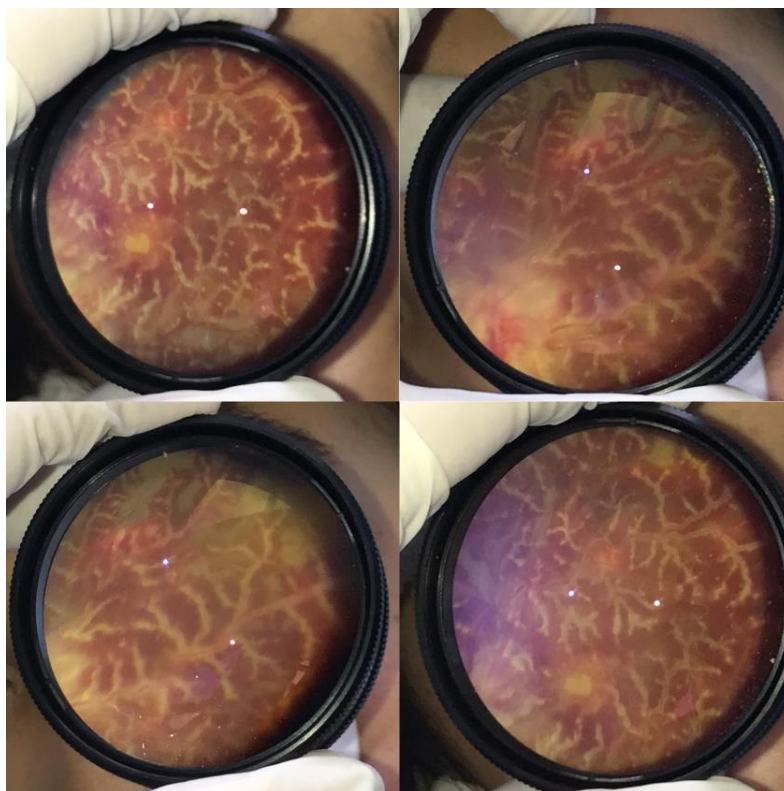


Figura 1. Fundoscopia de ambos os olhos ao momento do diagnóstico de ARC, evidenciando embainhamento vascular difuso e agressivo, hemorragia holorretiniana e edema local e intenso.

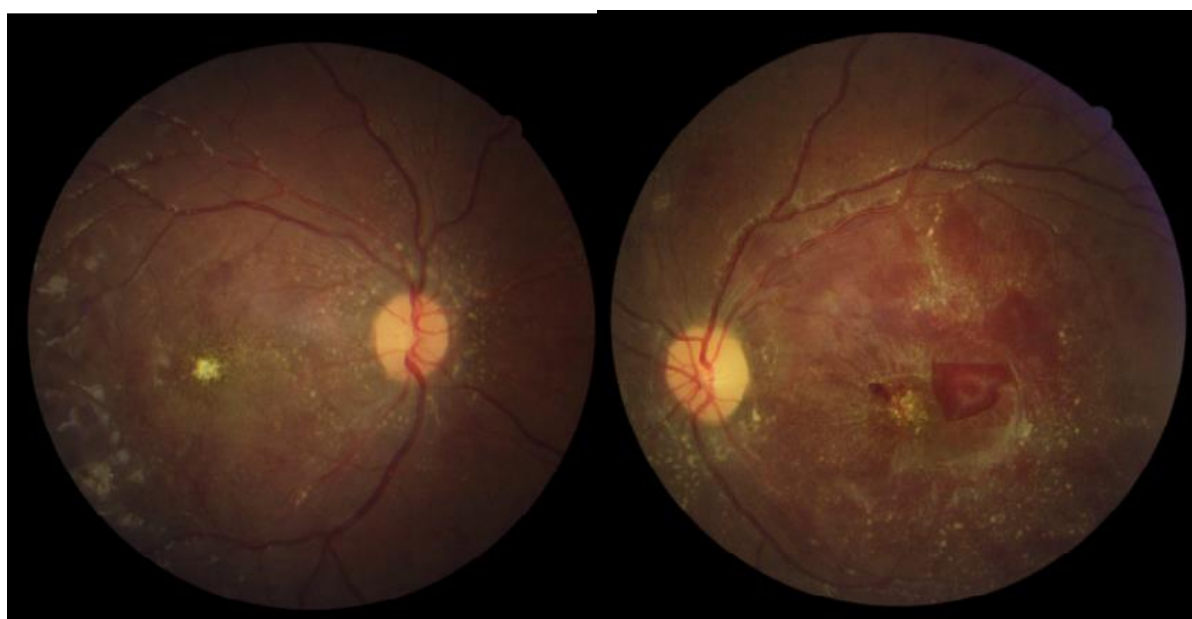


Figura 2. Retinografia de ambos os olhos dois meses após o tratamento, evidenciando melhora do quadro oftalmológico, contudo mantendo exsudações e hemorragias.

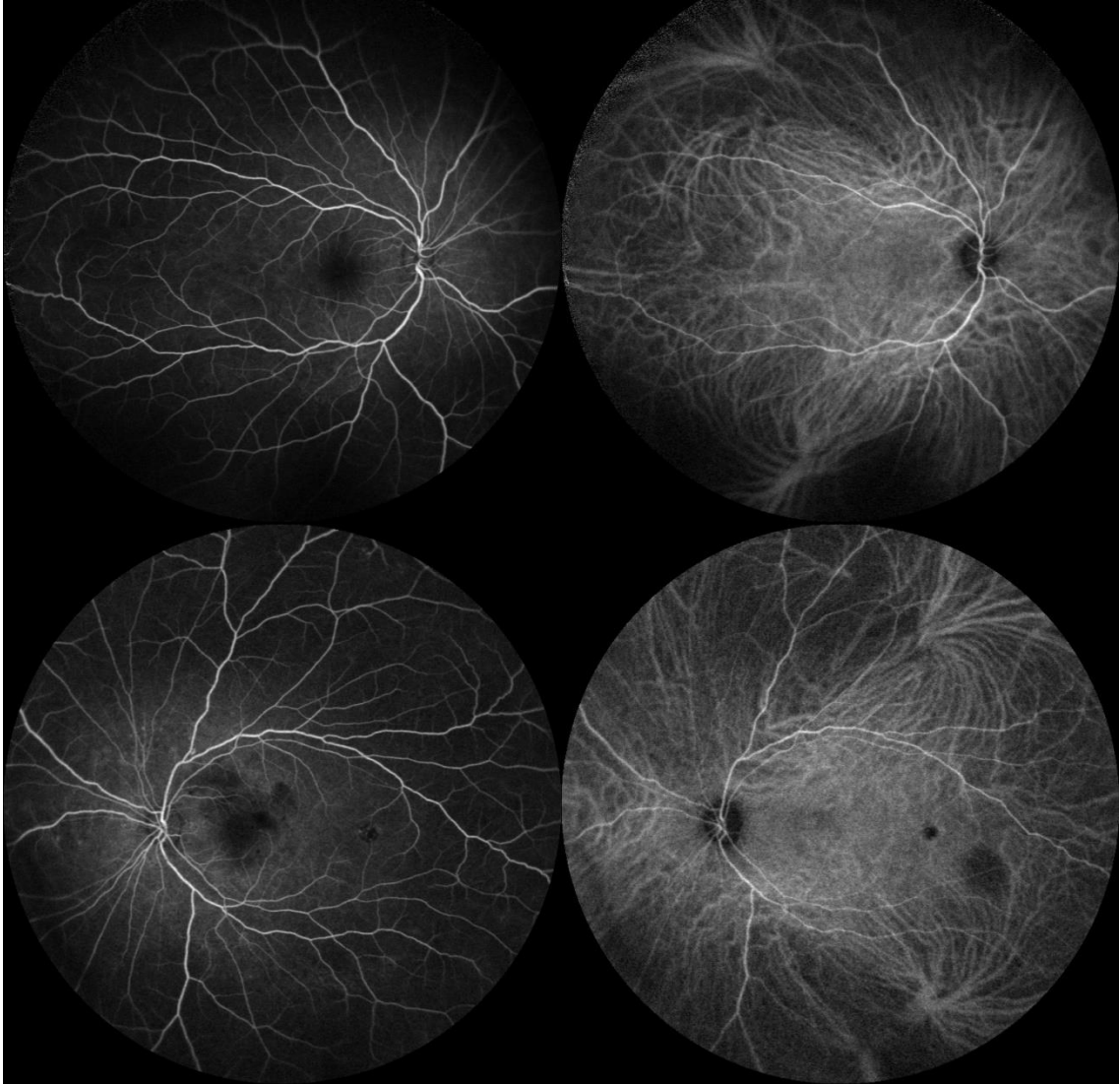


Figura 3. Angiografia fluorescente e indocianina verde evidenciando algumas áreas de bloqueio por hipofluorescência em ambos os olhos dois meses após o tratamento.

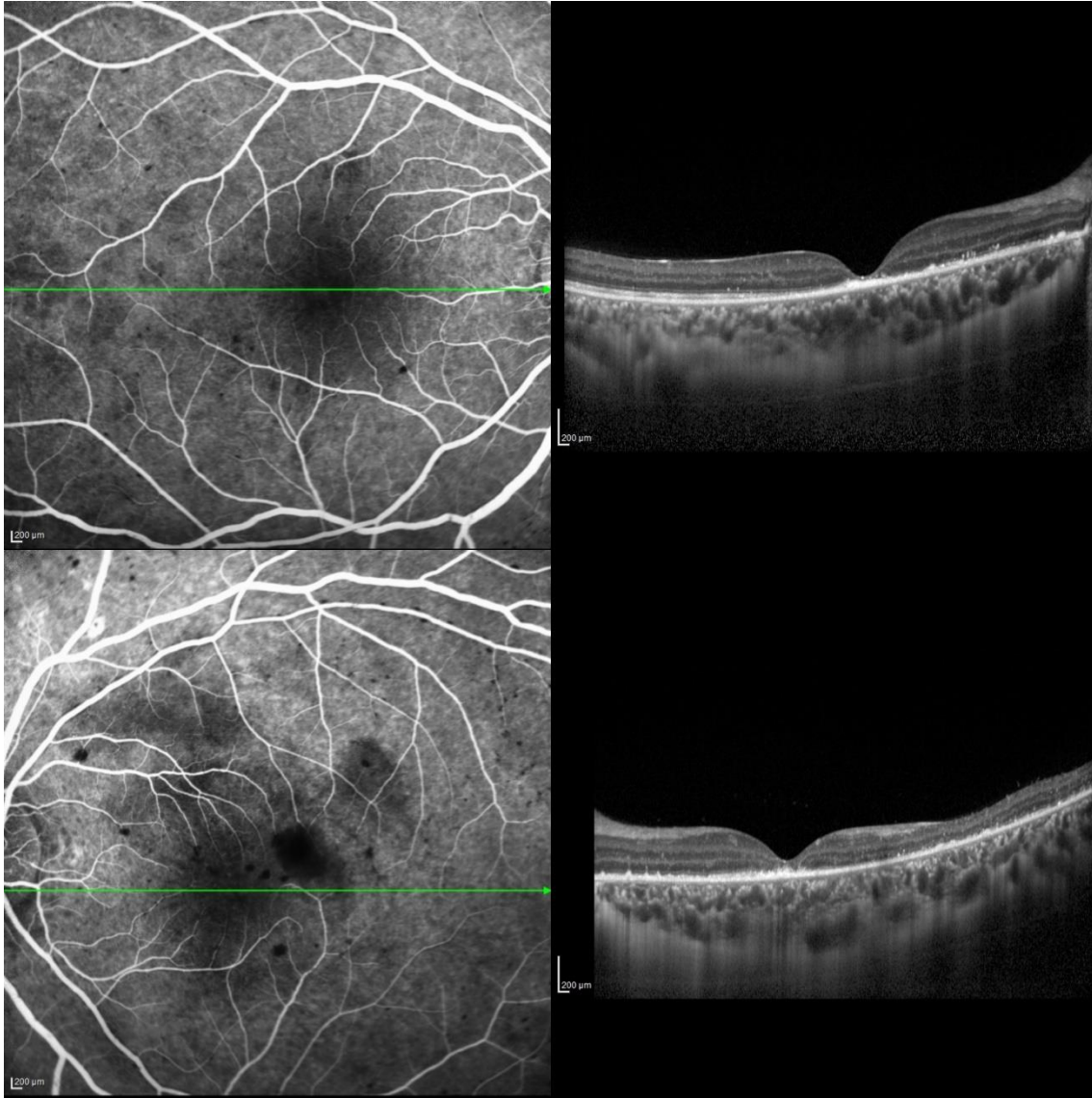


Figura 4. Tomografia de coerência óptica em ambos os olhos dois meses após o tratamento evidenciando hiperreflectividade nas camadas externas da retina-fotorreceptores (sugerindo atrofia foveal).



## Referências:

- 1) He L, Moshfeghi DM, Wong IG. Perivascular Exudates in Frosted Branch Angiitis. *Ophthalmic surgery, lasers & imaging retina*. Sep 18 2014:1-4.
- 2) Walker S, Iguchi A, Jones NP. Frosted branch angiitis: a review. *Eye (Lond)*. 2004;18:527–33.
- 3) Ito Y, Nakano M, Kyu N, Takeuchi M. Frosted branch angiitis in a child. *Rinsho Ganka (Jpn J Clin Ophthalmol)*. 1976;30:797–803.
- 4) Kleiner RC: Frosted branch angiitis: clinical syndrome or clinical sign? *Retina* 1997;17:370–372.
- 5) Quillen DA, Stahopulos NA, Blankenship GW. Lupus associated frosted branch periphlebitis and exudative maculopathy. *Retina*. 1997;17(5):449–451.
- 6) Ushiyama O, Ushiyama K, Koarada S. Retinal disease in patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2000;59:705–708.
- 7) Papaliadis GN, Lee CM, Kaplan HJ. Frosted branch angiitis. In: Albert, DM, Miller, JW, eds. *Albert and Jakobiec's Principles and Practice of Ophthalmology*. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2008:2141–2146.
- 8) Hernandez-Da Mota, S. E., Arellanes-Garcia, L., Recillas-Gispert, C., Cornejo-Ballesteros, H., Melgoza-del-Angel, C., Teran-Estrada, L., & Sanchez-Gonzalez, R. Lupus Relapse Presented as Frosted Branch Retinal Angiitis: Case Report. *Ocular Immunology and Inflammation*, 19(5), 367–369, 2011.
- 9) Gupta A, Narang S, Gupta V, et al. Frosted branch angiitis associated with rapidly progressive glomerulonephritis. *Indian J Ophthalmol*. 2002;50(4):317–319.