

SPO JOVEM

Edema da Papila

Marta Guedes

Serviço de Oftalmologia do Hospital Egas Moniz, CHLO

Director de Serviço: Dr. António Rodrigues

RAIO

Figueira da Foz, 14 de Julho de 2012

Edema da Papila



Definição

- Edema da cabeça do NO.
- Frequentemente com hiperémia, dilatação capilar superficial, hemorragias em chama de vela e edema da CFN que torna indefinida a margem do DO e os vasos retinianos que a atravessam.

Edema da Papila



Causas frequentes:

- Nevrite Óptica
- Neurorretinite
- NOIA
- Papiledema

Outras:

- Papilopatia diabética
- Papiloflebite
- Lesões compressivas orbitárias anteriores ou infiltrativas
- Pseudopapiledema

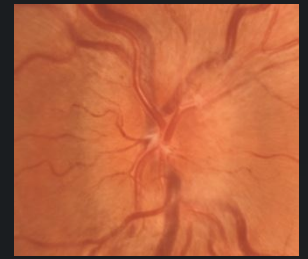
Edema da Papila



Nevrite Óptica

- Neuropatia óptica com etiologia inflamatória, infecciosa, **desmielinizante** ou **idiopática**
- NO anterior/papilite → edema do DO
- NO retrobulbar → sem edema do DO

Edema da Papila

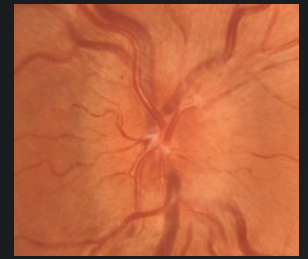


Nevrite Óptica- Características Clínicas:

- Diminuição AV aguda, tipicamente unilateral, ONTT (n=455):

≥ 1.0	11%
0,5 a 0,8	25%
0,15 a 0,4	29%
0,025 a 0,1	20%
CD	4%
MM	6%
PL	3%
SPL	3%

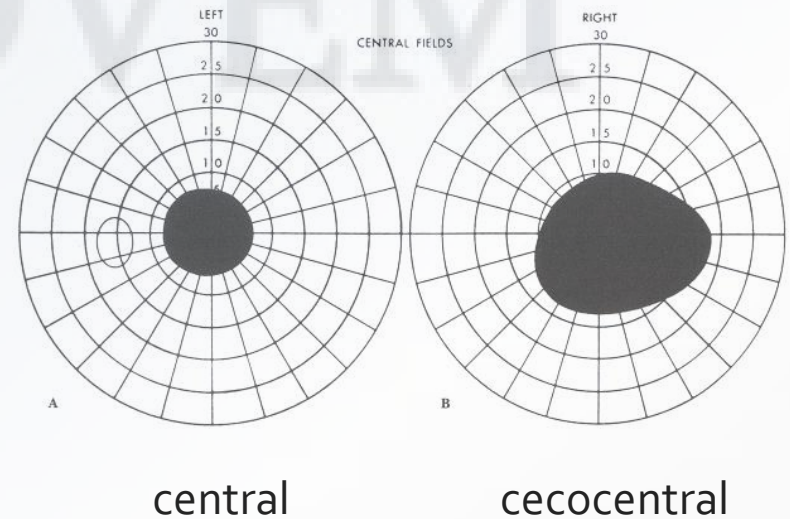
Edema da Papila



Nevrite Óptica- Características Clínicas:

- Defeito CV variável, ONTT (n=455):

Difuso	48%
Altitudinal, arciforme, degrau nasal	20%
Central, cecocentral	8%
Outros tipos	24%
Bitemporal	5%
Homónimos	9%

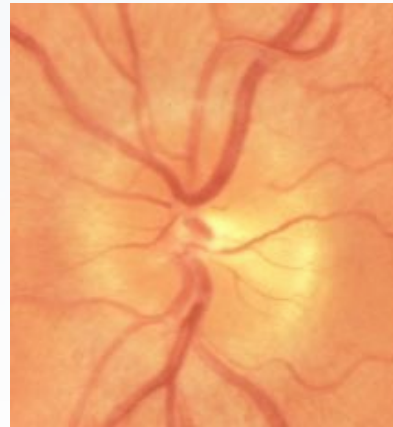
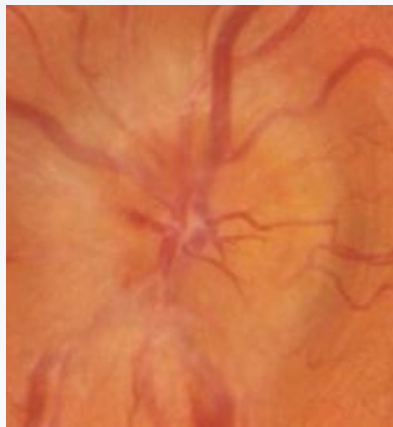


Edema da Papila



Nevrite Óptica- Características Clínicas :

- Jovem adulto, média idade (ONTT) de $32 \pm 6,7$ anos
- DPAR em casos unilaterais ou bilaterais assimétricos
- Dor periocular (92%), agravada pelo movimento (87%), + frequente na ausência de edema
- Fundoscopia
 - Edema da Papila em 35%
 - Sem edema da papila em 65%
 - ONTT- edema da papila é ligeiro e difuso (51%), sem hemorragias peripapilares (84,5%), sem vitrite (93,8%), sem exsudados maculares (100%)



Edema da Papila



Nevrite Óptica- Características Clínicas :

- Melhoria AV:
 - ao longo de algumas semanas na maioria (90%) para valores normais
 - 88% melhoram $\geq$ 1 linha Snellen ao dia 15
 - 96% melhoram $\geq$ 1 linha Snellen ao dia 30
 - pode continuar ao longo de meses (até 1 ano)
- Podem permanecer défices na visão de contraste, cromática, estereopsia ou CV apesar da recuperação da AV

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Avaliação (ONTT):

- Casos típicos- sem necessidade de avaliação laboratorial ou PL
- Casos atípicos (>50 anos, ausência dor, inflamação intraocular, edema marcado, hemorragias, ausência melhora, patologia sistêmica inflamatória ou infecciosa conhecida...)
 - Rx tórax
 - Serologia Sífilis
 - Serologia Lyme (áreas endêmicas)
 - Rastreio doenças vasculares colagénio (ANAs)
 - Hemograma completo, bioquímica
 - PL

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Avaliação (ONTT):

- Exame neurológico e RM-CE para todos os doentes (≥ 3 lesões substância branca = alto risco de EM)
- Considerar RM-CE e órbitas (com supressão de gordura) para avaliação do trajecto do NO em casos atípicos

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Tratamento (ONTT):

ONTT:

- 1- metilprednisolona ev (250 mg 6/6h dte 3 dias) + prednisona oral (1 mg/Kg/dia dte 11 dias)
- 2- Prednisona oral (1 mg/Kg/dia dte 14 dias)
- 3- Placebo oral dte 14 dias seguido por um curto período de desmame

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Tratamento (ONTT):

- Corticoterapia ev seguida de oral acelerou recuperação visual mas não trouxe benefícios visuais a longo prazo
- A prednisona oral isolada não melhorou o prognóstico visual e foi associada a um aumento da recorrência de novos episódios de NO
- Corticoterapia ev e oral diminuiu a taxa de desenvolvimento de EM clínica durante os 2 primeiros anos (com perda de efeito aos 3 anos)
- Os achados da RM-CE são de importância prognóstica para a EM
- O tratamento foi bem tolerado sem efeitos secundários significativos

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Tratamento, recomendações (ONTT):

- O tratamento com prednisona oral deve ser evitado na NO
- O tratamento com metilprednisolona ev deve ser considerado em doentes com achados anormais na RM-CE ou com uma necessidade particular de recuperação mais rápida da função visual (p.e. olho único ou actividade profissional)

Edema da Papila



Nevrite Óptica- Tratamento, recomendações (ONTT):

■ CHAMPS (IFN, n=383):

- Doentes com 1º episódio desmielinizante agudo (NO, mielite transversa, síndrome cerebelar...), com evidência de desmielinização subclínica prévia na RM-CE (≥ 2 lesões de ≥ 3 mm sugestivas de EM)
- Injecções IM semanais de IFN vs placebo, tratamento inicial com corticóides
- Doentes com IFN com $<$ probabilidade de desenvolvimento de EM
- O início de IFN no 1º episódio desmielinizante é benéfico em doentes com lesões sugestivas de EM na RM-CE

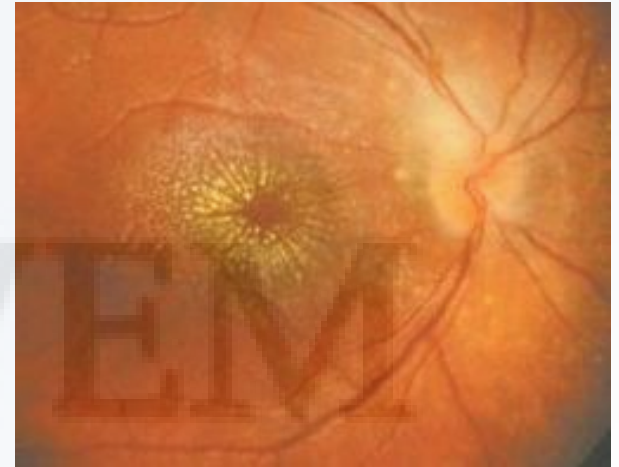
Edema da Papila



Neurorretinite (neurorretinite de Leber)

Características Clínicas

- Jovens (6 a 50 anos)
- Envolvimento bilateral em 5-33%
- Dor ocasional
- Pródromo viral em aprox. 50%
- AV inicial variável (PL a 1.0), a maioria com 0,1 a 0,5
- Discromatopsia frequente
- Defeito CV **central**, **cecocentral**, arciforme, altitudinal
- DPAR se unilateral ou assimétrica
- **Edema DO**
- **Estrela macular** presente (1-2 semanas)
- **Vitrite** em 90%

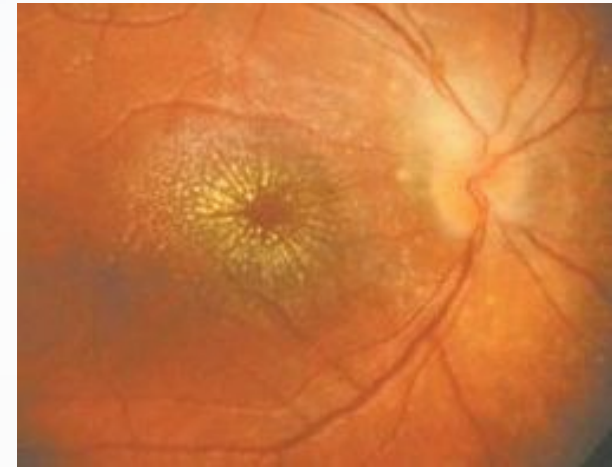


Edema da Papila



Neurorretinite; Características Clínicas:

- Edema DO resolve em 2-8 semanas, com atrofia subsequente em alguns doentes
- Leakage dos capilares DO para a plexiforme externa
- O componente seroso do fluido na camada de Henle é reabsorvido com precipitação lipídica e formação de estrela macular em 1-2 semanas
- Doentes com edema agudo da papila e mácula normal devem ser reobservados às 2 semanas!

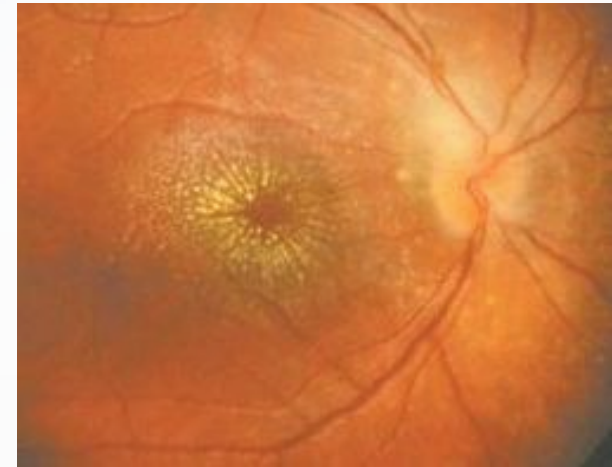


Edema da Papila



Neurorretinite; DD:

- HBV
- HSV, HZV
- EBV
- Arranhadura do gato (*Bartonella henselae*)
- Tuberculose
- Salmonella
- D. Lyme
- Sífilis
- Leptospirose
- Histoplasmose
- Toxoplasmose
- Toxocara
- Sarcoidose



Edema da Papila



Neurorretinite (edema DO com estrela macular)



VDRL + FTA-ABS
Título *Borrelia burgdorferi*
Serologia *Bartonella henselae*
Raio X tórax

Positivo

Negativo

Tratar

Toxoplasmose
Toxocara
Tuberculose

Tratar

Positivo

Negativo

Idiopática



Edema da Papila



NOIA

- Neuropatia óptica isquêmica anterior
- Arterítica ou Não-Arterítica

Edema da Papila



NOIA-NA

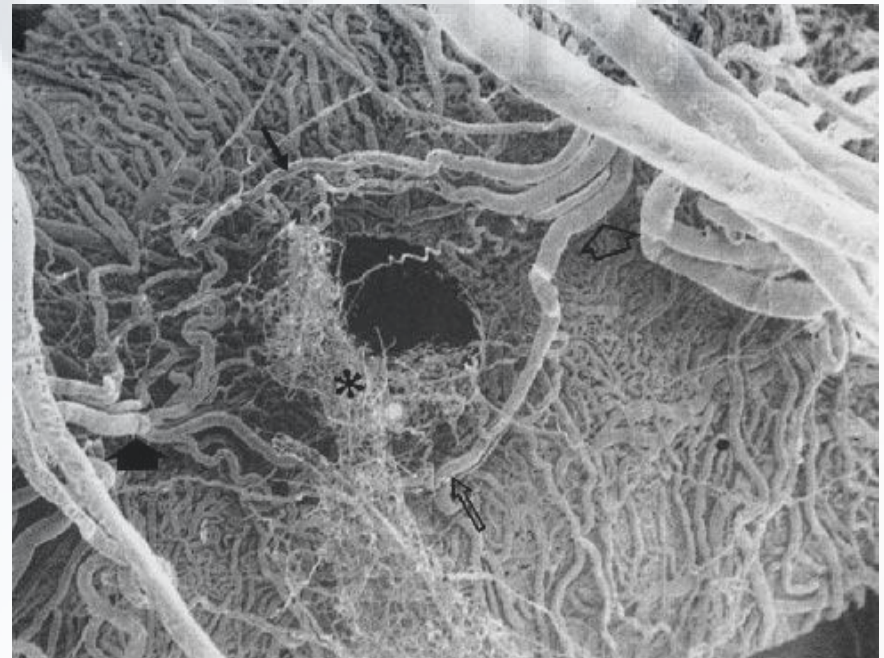
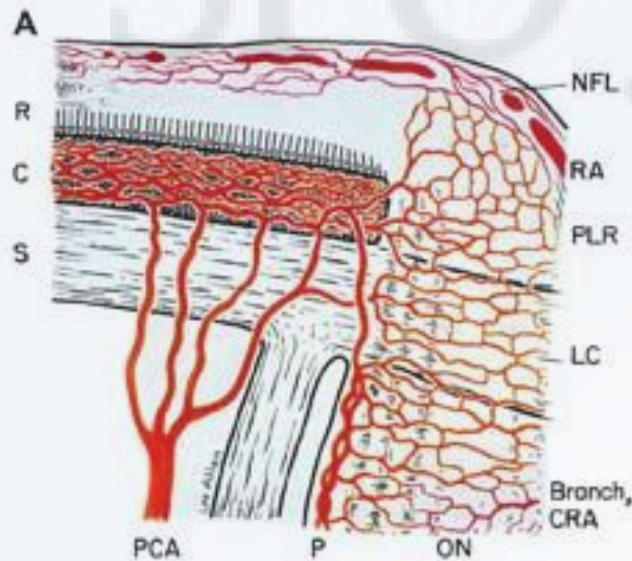
- Resulta de insuficiência circulatória ao nível da cabeça do nervo óptico mas o mecanismo específico e localização da vasculopatia permanecem controversos
- A localização da zona de enfarte (regiões paralaminar e retrolaminar) sugere um envolvimento predominante dos ramos paraópticos das artérias ciliares curtas posteriores

Edema da Papila



NOIA-NA

- Esta hipótese é reforçada pela presença frequente de um defeito altitudinal do campo visual, sugerindo oclusão ao nível do anel de Zinn-Haller



Edema da Papila



NOIA-NA

Factores de Risco

1) Sistémicos

- HTA
- Hipotensão noturna
- DM II
- Dislipidemia
- Doença cardíaca isquémica
- Apneia do sono
- Tabagismo
- Hiperhomocisteinémia
- Enxaqueca

Edema da Papila

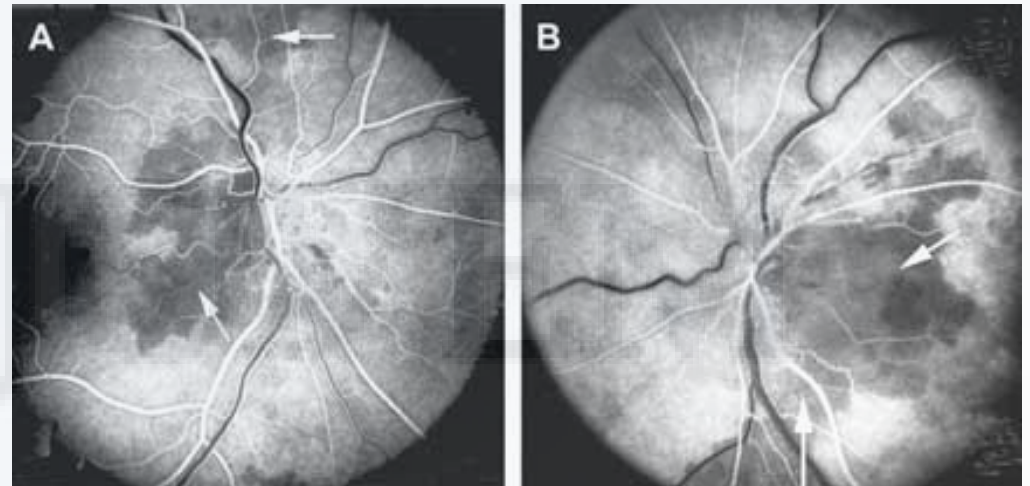


NOIA-NA

Factores de Risco

2) Locais

- Ratio E/D pequeno/ausente
- Hipermetropia
- Drusen DO
- *Localização das áreas de hipoperfusão ("watershead") das artérias ciliares posteriores na área peripapilar.....Sinal de alerta para etiologia arterítica!*



Edema da Papila



NOIA-NA

Factores de Risco

Ratio E/D pequeno/ausente → “Disk at risk”

- Factor de risco SECUNDÁRIO!!

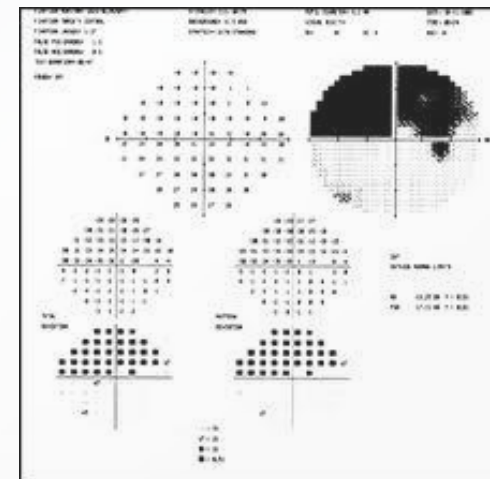


Susceptibilidade ↑ a isquemia da cabeça do nervo óptico com perpetuação do sofrimento axonal e morte neuronal adicional

Edema da Papila

NOIA-NA, Características Clínicas:

- Idade > 40 anos
- Diminuição AV unilateral variável
- Defeito CV **altitudinal**, central, arciforme
- Edema DO na fase aguda seguido de atrofia óptica (sectorial ou difusa)
- É típica a presença de hemorragias peri-papilares



Edema da Papila

NOIA-NA, Características Clínicas:

- DPAR unilateral ou bilateral em casos assimétricos
- E/D pequena ou ausente ($<0,2$), ver olho adelfo!
- Associação com factores risco cardiovasculares
- Melhoria ligeira AV ou agravamento
- **Risco de bilateralização** aumenta inversamente com a idade na 1ª manifestação



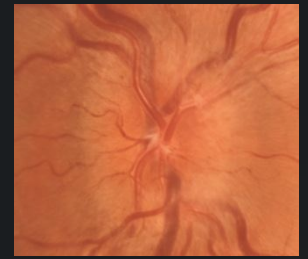
Edema da Papila



NOIA-NA, Avaliação:

- Sem necessidade de neuroimagem
- NOIA + atrofia contralateral (**Pseudo Foster-Kennedy**) → TC-CE
- **Excluir NOIA-A!!!!**
- Pesquisar estados de hipercoagulabilidade
 - Idade < 45 anos
 - E/D > 0,2 (sem “disc at risk”) no olho adelfo
 - NOIA-NA bilateral simultânea
 - NOIA-NA recorrente no mesmo olho (extremamente rara!)
 - Antecedentes pessoais ou familiares de eventos trombóticos
- Não é necessário Doppler carotídeo ou cardíaco

Edema da Papila



NOIA-NA, Tratamento:

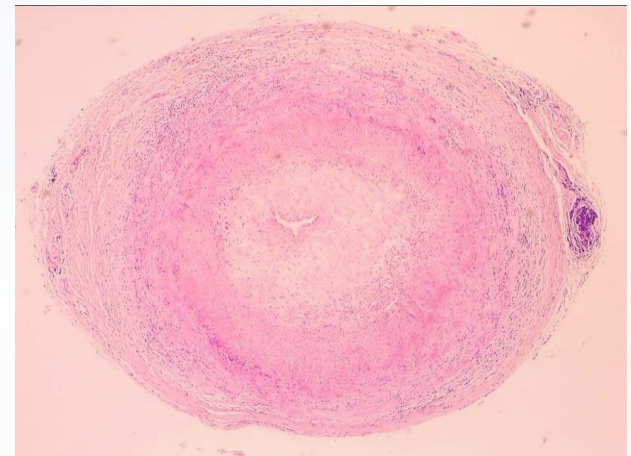
- Não existe terapêutica comprovada para a NOIA-NA
- Controlo médico dos factores risco cardiovasculares (HTA, DM II, cessação tabágica) é recomendado mas sem evidência provada na redução do risco de bilateralização
- Cuidado no controlo agressivo da HTA (hipotensão nocturna!)
- AAS → apesar de não existirem estudos controlados/randomizados a maior parte dos clínicos anti-agrega os doentes com NOIA-NA
- Fenestração Bainha NO → IONDT- procedimento não eficaz e potencialmente lesivo na NOIA-NA

Edema da Papila

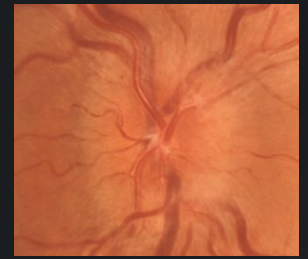


NOIA-A

- Arterite temporal / de Células Gigantes
- É uma vasculite sistêmica relativamente frequente com envolvimento predominante de artérias de grande e médio calibre (p.e. os ramos da artéria carótida externa)
- É a vasculite mais frequente a partir dos 50 anos sendo que a sua frequência aumenta exponencialmente com a idade
- Mulheres são mais afectadas



Edema da Papila



NOIA-A, Características Clínicas:

- **Idade > 50 anos** (média de 75 anos)
- Diminuição AV aguda, marcada
- Frequentemente precedida por amaurose fugaz
- Edema e palidez DO ("chalk white")
- Atrofia marcada subsequente (6-8 sem)
- Diplopia por polineuropatia craniana
- Perdas homónimas em consequência de envolvimento isquémico cerebral
- Bilateralização sequencial em 25 a 50 % no espaço de 1 a 14 dias se não for instituída terapêutica!!!!!!!!!!



Edema da Papila

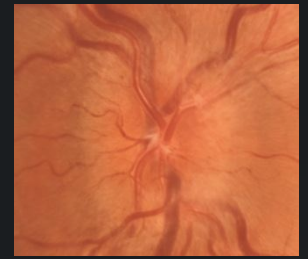


NOIA-A, Características Clínicas :

- Sintomas constitucionais:
 - Cefaleias (4-100%)
 - Dor à palpação temporal (28-91%)
 - Perda de peso (16-76%)
 - Claudicação mandibular (4-67%)
 - Anorexia (14-69%)
 - Mialgias proximais (PR, 28-86%)
 - Adinamia (12-97%)



Edema da Papila



NOIA-A, investigação laboratorial:

- A VS é um elemento importante no diagnóstico e monitorização da resposta à terapêutica (no entanto, um valor normal não exclui o dx)
- A PCR é um marcador de fase aguda que tem a vantagem de não ser influenciada pela idade ou pelos factores hemorreológicos, no entanto o seu valor diagnóstico aumenta se for utilizado em conjunto com a VS
- A trombocitose é um achado frequente e com particular significado se estiver associada a uma VS elevada
- A anemia ligeira a moderada (normocrômica, normocítica) está frequentemente presente como resultado da depressão da hematopoiese relacionada com a inflamação crónica

Mesmo no contexto da urgência, pedir VS e PCR em todos os doentes com avaliação sugestiva de NOIA-A particular/ se idade > 50 anos!!!!!!!!!!!!

Edema da Papila



NOIA-A, Biópsia da artéria temporal:

- A biópsia da artéria temporal constitui o “gold -standard” para o diagnóstico
- O fragmento a biopsar deve ter pelo menos 2 cm dado o envolvimento segmentar da doença
- Deve ser realizada tão cedo quanto possível no entanto as alterações anatomo-patológicas mantêm-se até 4 a 5 semanas após o início da terapêutica



Edema da Papila



NOIA-A, Tratamento:

- A corticoterapia constitui a principal arma terapêutica para controlar a doença
- Quanto mais cedo for instituído o tratamento, melhor é o prognóstico visual!!!
- Início da terapêutica com metilprednisolona endovenosa, 250 mg de 6/6h durante 3 a 4 dias, seguido de prednisolona oral na dose de 1 a 2 mg /kg/dia
- O início do desmame depende da resposta clínica e dos marcadores laboratoriais de actividade da doença (VS)
- A redução da prednisolona deve ser realizada lentamente
- O tratamento com doses baixas de corticoterapia (5 ou 10 mg/dia) tem geralmente que ser mantido por vários anos

Edema da Papila



NOIA-NA e NOIA-A

	AAION	NAION
Age of onset	Mean age: 8 th decade	Mean age: 6 th -7 th decade
Gender	Females>Males	Females=Male
Associated symptoms	Jaw claudication, headache, scalp tenderness, myalgia, constitutional symptoms	<10% mild pain
Associated systemic conditions	Polymyalgia rheumatica	Diabetes, hypertension, hypercholesterolemia, obstructive sleep apnea
Visual acuity	Often worse than 20/200	Often better than 20/100
Ophthalmic exam findings	1. Pallid, diffuse optic nerve edema 2. Retinal ischemia 3. Cotton wool spots	1. Hyperemic, segmental optic nerve edema 2. Small, “cup-less” disk in fellow eye
Laboratory evaluation	Abnormal ESR, CRP	No associated laboratory abnormalities

Edema da Papila



Papiledema

- Termo que deve ser usado unicamente no edema da papila que resulta de hipertensão intracraniana (HIC) → implica uma etiologia!!

Edema da Papila



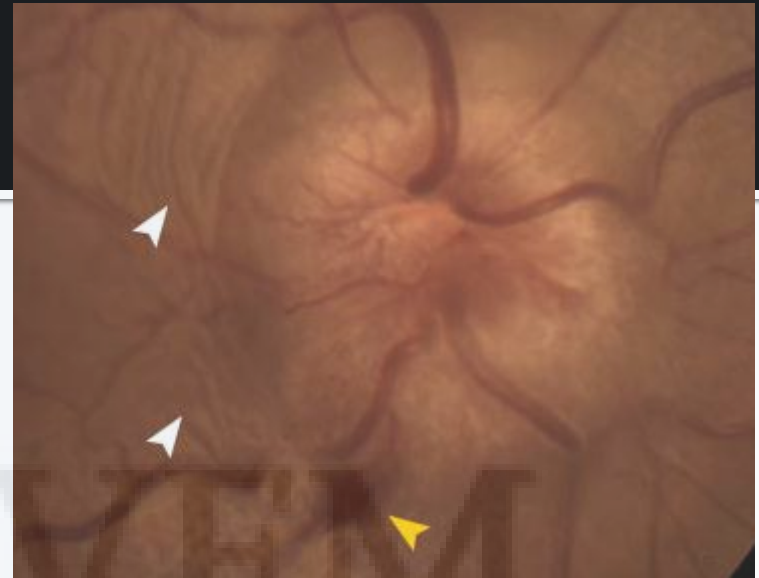
Papiledema, Características Clínicas:

- Bilateral, mas pode ser unilateral ou assimétrico
- **Normalmente com AV e visão cromática preservadas!!!**
- Podem ocorrer obnubilações da visão (mudanças de posição)
- Pode haver diplopia por VI par concomitante
- Defeitos CV (aumento mancha cega, constrição generalizada ou nasal, glaucoma-like)
- Sem DPAR (excepto se papiledema grave e assimétrico)

Edema da Papila

Papiledema, Características Clínicas (cont.):

- Papiledema marcado
 - Veias retinianas dilatadas e tortuosas
 - Hemorragias peri-papilares
 - Elevação da superfície do DO
 - Eventual/ exsudados algodonosos e duros (estrela macular) e edema macular com ↓ AV
 - Linhas Paton (pregas retinianas circunferenciais) ou coroideias
 - A dilatação capilar e ausência de pulso venoso espontâneo podem ser um sinal precoce



Edema da Papila



Papiledema, Avaliação:

- Todos os doentes requerem exame neurológico e neuroftalmológico completos
- Causas de HIC:
 - Primárias
 - **Pseudotumor Cerebri**
 - Secundárias
 - Hidrocefalia
 - Falha shunt em doentes com hidrocefalia
 - Lesões ocupando espaço (tumor, hemorragia, enfarte, abscesso)
 - Meningite, Encefalite
 - Hemorragia Subaracnoideia
 - Trauma
 - MAV
 - Obstrução venosa intra ou extracraniana

Edema da Papila



Pseudotumor Cerebri

- Idiopático
- Dx de exclusão
- Critérios de Dandy modificados:
 - 1) Neuroimagem (RM-CE) normal
 - 2) LCR normal
 - 3) Pressão de abertura aumentada
 - 4) Sinais e sintomas relacionados exclusivamente com a HIC (cefaleias, papiledema, VI par)

Edema da Papila



Pseudotumor Cerebri

- Mulheres em idade fértil (sexo masculino em 10-15%)
 - Obesidade
 - Em homens não obesos, considerar doença oclusiva venosa ou outras causas secundárias
 - Incidência de 1-2/100 000
-
- Obesidade → aumento pressão intra-abdominal → aumento pressão pleural e de enchimento cardíaco → aumento pressão venosa central → aumento pressão venosa IC → HIC.....fisiopatologia ainda controversa

Edema da Papila



Pseudotumor Cerebri

- Cefaleias
- Obscureções transitórias da visão (mudanças de posição)
- Tinnitus pulsátil
- Diplopia

Edema da Papila



Pseudotumor Cerebri

- Para além de RM-CE deve ser realizada angiografia ou venografia para exclusão de doença venosa oclusiva!

Edema da Papila



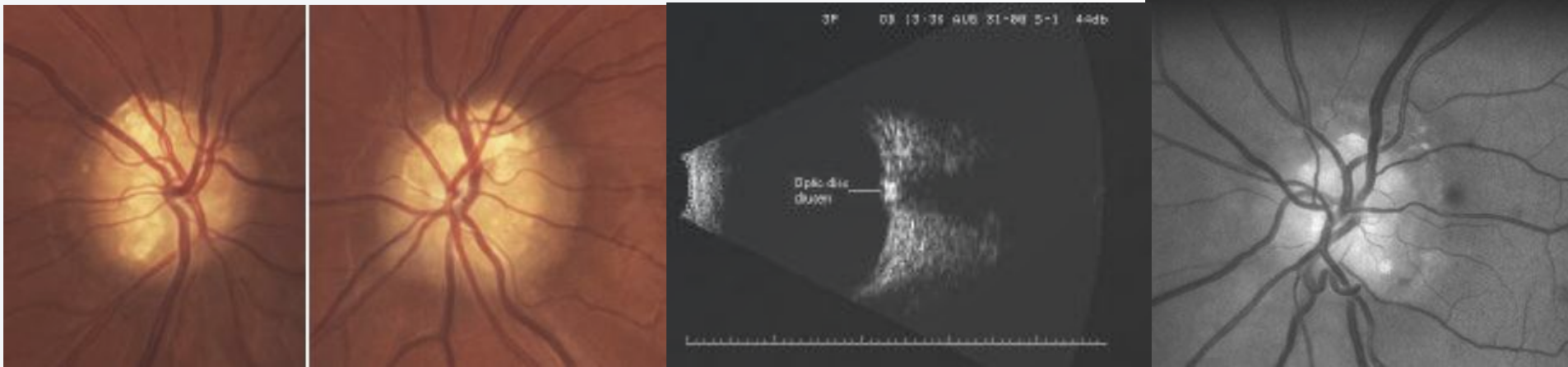
Pseudotumor Cerebri

- O tratamento visa o alívio sintomático e a preservação da função visual:
 - Perda de peso
 - Acetazolamida (até 2-4 g/dia)
 - Furosemida (efeito aditivo com a acetazolamida)
 - Derivações ventriculo-peritoneais
 - Fenestração Bainha NO?

Edema da Papila

Pseudopapiledema:

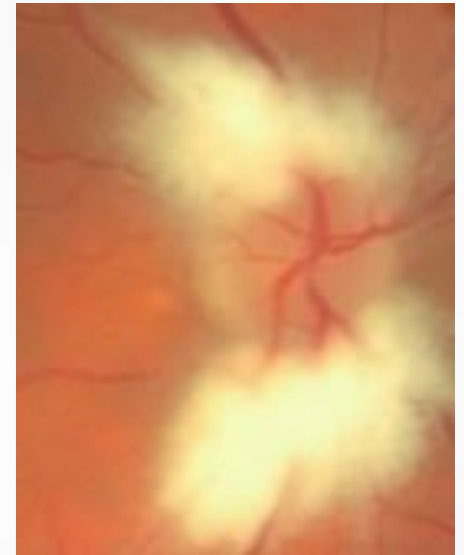
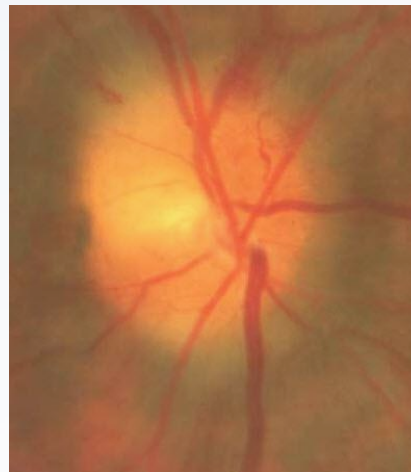
- O verdadeiro edema da papila deve ser diferenciado do **pseudopapiledema** (DOs anormalmente elevados)
- É um achado relativamente frequente e na maior parte das vezes causado por **Drusen** da cabeça do NO
- Os drusen do DO podem ser óbvios ou ser pequenos/profundos (usar meios complementares dx)



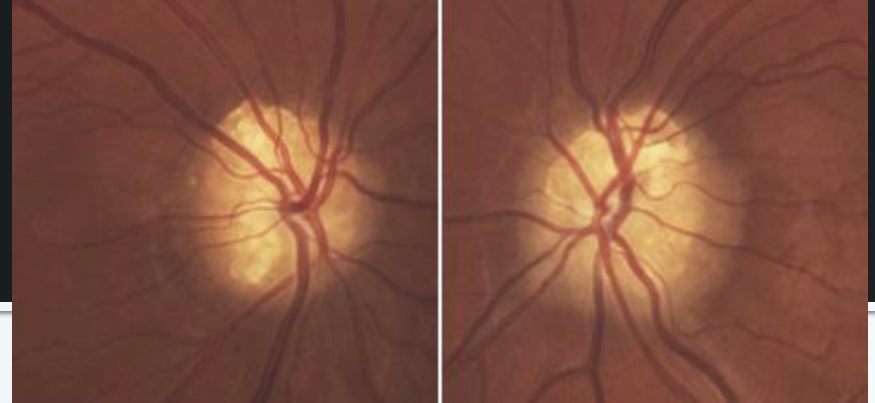
Edema da Papila

Pseudopapiledema:

- Outras causas de pseudopapiledema:
 - Remanescentes hialoideus e tecido glial na superfície do DO
 - DO crowded com uma E/D pequena/ausente
 - Fibras mielina peri-papilares
 - DO dismórficos



Edema da Papila



Pseudopapiledema vs Edema da Papila:

1) Existe hiperémia do DO?

O edema da papila está normalmente associado a congestão da microvasculatura do DO e aspecto hiperemiado.

2) Existem anomalias microvasculares na superfície do DO?

O edema da papila está associado a dilatação e telangiectasias dos capilares da superfície do DO assim como a hemorragias peri-papilares (embora estas tb possam existir nos drusen).

3) A que nível na retina é que se origina a indefinição da margem do DO?

No edema da papila tanto os limites do DO como os vasos retinianos parecem indefinidos. No pseudopapiledema, as margens do DO parecem indefinidas mas os vasos retinianos estão bem definidos.