



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2014/2015

Rui Ribeiro Paiva Ferraz
Drusas do disco ótico

Agosto, 2015

FMUP



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

Rui Ribeiro Paiva Ferraz
Drusas do disco ótico

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Oftalmologia

Tipologia: Monografia

**Trabalho efetuado sob a Orientação de:
Doutora Olinda Maria de Sá Faria**

março, 2015

FMUP

Eu, Rui Ribeiro Paiva Ferraz, abaixo assinado, nº mecanográfico 200900116, estudante do 6º ano do Ciclo de Estudos Integrado em Medicina, na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste projeto de opção.

Neste sentido, confirmo que **NÃO** incorri em plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria de um determinado trabalho intelectual, ou partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores, foram referenciadas, ou redigidas com novas palavras, tendo colocado, neste caso, a citação da fonte bibliográfica.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 23/03/2015

Assinatura conforme cartão de identificação:

Rui Ribeiro Paiva Ferraz

NOME

Rui Ribeiro Paiva Ferraz

CARTÃO DE CIDADÃO OU PASSAPORTE (se estrangeiro)

E-MAIL

TELEFONE OU TELEMÓVEL

13919269 r.pferraz91@hotmail.com 912143068

NÚMERO DE ESTUDANTE

DATA DE CONCLUSÃO

200900116 Março de 2015

DESIGNAÇÃO DA ÁREA DO PROJECTO

Oftalmologia

TÍTULO DISSERTAÇÃO/MONOGRAFIA (riscar o que não interessa)

Brusas do disco ótico

ORIENTADOR

Olinda Maria de Sá Faria

COORIENTADOR (se aplicável)

É autorizada a reprodução integral desta Dissertação/Monografia (riscar o que não interessa) para efeitos de investigação e de divulgação pedagógica, em programas e projectos coordenados pela FMUP.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 23/03/2015

Assinatura conforme cartão de identificação: Rui Ribeiro Paiva Ferraz

Aos meus pais e à minha namorada
pela força, carinho e dedicação
que sempre me deram.

Drusas do disco ótico

Optic disc drusen

Autores: Rui Ferraz; Olinda Maria Faria, MD, departamento de Oftalmologia do “Centro Hospitalar de São João, E.P.E.”

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Autor correspondente – Rui Ribeiro Paiva Ferraz, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto - Al. Prof. Hernâni Monteiro, 4200 - 319 Porto, PORTUGAL. E-mail: r.ferraz91@hotmail.com

Tese de Mestrado, Março de 2015, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Resumo

Introdução: Drusas do disco ótico representam uma condição que envolve a retenção de corpos hialinos, criando alterações estruturais no nervo ótico. Não havendo uma revisão disponível em inglês na base de dados utilizada desde 2008 sobre o tema, este trabalho procura abordá-lo duma forma mais actual e com acesso a dados novos, principalmente de métodos de diagnóstico.

Materiais e métodos: Foi efetuada uma pesquisa bibliográfica na base de dados PubMed, com as palavras-chave: *optic disc drusen, optic nerve, treatment, ischemic optic neuropathy, optical coherence tomography*. Foram seleccionados os artigos considerados relevantes para o tema através da leitura do seu título e resumo.

Discussão: As Drusas do disco ótico podem ser superficiais ou profundas, sendo a última a sua apresentação mais comum nas crianças. Os doentes apresentam alterações progressivas dos campos e acuidade visuais, sendo que estas alterações se formam de forma crónica e insidiosa, portanto, a maioria dos doentes apresenta-se assintomática. A maior dificuldade na abordagem destes doentes, é diferenciar casos de drusas de papiledema. Evolução nos métodos de diagnóstico têm permitido visualizar a drusas e a sua estrutura, podendo trazer muitos benefícios na abordagem desta patologia. Ainda não é conhecido nenhum tratamento eficaz.

Conclusão: Esta patologia pode causar perda visual total, pelo que doentes diagnosticados, têm que ser acompanhados regularmente. Ainda não há nenhum tratamento definitivo eficaz, no entanto, a evolução nos métodos de diagnóstico pode-nos dar maior compreensão sobre a patologia e, a partir daí, alternativas de tratamento.

Abstract

Introduction: Optic disc drusen represent a condition in which there is a retention of hyaline bodies, creating structural abnormalities in the optic nerve. Since there is not a review available on the database selected since 2008 about the theme, this review tries to approach it on a more current form and with access to new data, mostly of diagnosis.

Materials and methods: A search on the PubMed database was conducted using the following key words: *optic disc drusen, optic nerve, treatment, ischemic optic neuropathy, optical coherence tomography*. Relevant articles were selected considering the title and abstract.

Discussion: Optic disc drusen can present themselves as visible or buried, the last being the most common in children. It is a pathology that can degenerate visual fields and acuity, these changes evolve in a chronic and insidious way, so most patients don't realize them. The biggest challenge for clinicians is to differentiate drusen from papilledema. Advances in multimodal imaging, may give us a better understanding of the druse and its structure. No effective treatment has been established so far.

Conclusion: This disease can lead to visual loss, so the patients need to be followed regularly. There is no effective treatment so far. Although, the new diagnostic methods may give us a better understanding of the disease and new forms of treatment.

Key-words: drusen, optic disc, pseudopapilledema, optical coherence tomography, visual field

Drusas do disco ótico

Optic disc drusen

Definição

As drusas do disco ótico representam uma condição que envolve a formação de corpos hialinos, também conhecidos como corpos coloides. Estes depósitos são o produto de um transporte axoplasmático alterado das células ganglionares da retina. O nome surge da palavra alemã do século XVI, *druse* -usada para caracterizar incrustações de pequenos metais e cristais nos espaços de uma rocha – aproveitada por Müller em 1858 para descrever depósitos calcificados acelulares, descobertos em alguns modelos histológicos do nervo ótico.(1)

Prevalência e hereditariedade

A prevalência de drusas em série de autópsias varia entre 0,41% e 2,0%(2). Lorentzen descobriu que essa incidência está aumentada em 10 vezes em elementos da mesma família.(3) Geneticamente, o padrão de transmissão da doença é autossômico dominante com uma penetrância incompleta. Apesar de inicialmente não ser relatada predominância de sexo, alguns estudos mais recentes têm demonstrado uma predominância no sexo feminino de 71%(4). Os indivíduos da raça branca parecem estar mais predispostos a esta condição, uma vez que possuem um canal escleral mais estreito e discos óticos menores em relação a indivíduos de raça negra, fatores de risco importantes para o desenvolvimento desta patologia.(5)

Patogénese

Na maioria dos casos as drusas aparecem no espaço extracelular, anterior à lâmina crivosa e, em 90% dos casos posterior ao nível da membrana de Bruch. Só em casos raros é que aparece ou posterior à lâmina crivosa ou sobressaindo dentro do corpo vítreo. Estas alterações são bilaterais em aproximadamente 75% dos casos.

O metabolismo axonal anormal relacionado com vasculatura anormal e estreitamento do canal escleral leva a calcificação mitocondrial intracelular. Alguns axónios rompem e dá-se a extrusão de mitocôndrias para o espaço extracelular. Daí decorre uma elevada deposição de cálcio nas mitocôndrias extracelulares, levando à criação de micro-corpos calcificados que servem de ninho para deposição de cálcio adicional, que por sua vez conduzem à formação e ao crescimento crónico e insidioso das drusas.

Sinais Clínicos e Sintomas

Os discos óticos com drusas mudam a sua aparência ao longo dos anos, devido ao seu crescimento crónico e progressivo. A sua aparência clássica é descrita como sendo elevações bilaterais nos discos óticos com margens irregulares na porção mais anterior do disco, sendo a margem nasal do disco o local onde mais frequentemente se detetam drusas visíveis. O disco é mais pequeno que o normal e apresenta-se com ramificações anormais dos vasos – grande associação com vasos cilio-retinianos e colaterais venosos retino-coroideus.(6) O nervo ótico com drusas também é anómalo e acompanha-se de alterações vasculares, tais como: bi/trifurcações dos ramos, tortuosidade dos ramos e shunts ótico-ciliares. O canal escleral é, frequentemente, mais pequeno.(7, 8) Um estudo que incluiu 100 olhos com drusas do disco ótico, revelou as

seguintes anomalias oftalmoscópicas: drusas visíveis (52%), bordos irregulares (84%), elevação no disco ótico (74%), ramificação vascular anormal (81%), presença de vasos cílio-retinianos (42%), atrofia peripapilar (56%) e hemorragias (2%).(9)

Os olhos com drusas superficiais apresentam mais frequentemente defeitos nos campos visuais em comparação com aqueles com drusas profundas.(1, 10) Os olhos que possuem drusas profundas normalmente apresentam espessura normal da camada de fibras nervosas da retina, sendo que pode apresentar diminuições focais no diâmetro, mas mantendo geralmente, a espessura média.(11)

Em crianças, apresentam-se normalmente como elevações no disco ótico, devido às drusas que se apresentam mais profundamente na papila(6). Com o passar do tempo, as drusas vão ficando progressivamente visíveis à medida que crescem em direção à superfície do disco e a camada sobreposta de fibras nervosas fica mais fina.(12, 13) Este crescimento, no entanto, é lento e, portanto, é raro encontrar crianças com drusas superficiais, ao contrário dos adultos.(4)

Tipicamente, os doentes com drusas do disco ótico apresentam-se sem sintomas sendo diagnosticados em exames oftalmológicos de rotina.

Os defeitos nos campos visuais são as alterações mais comuns e aparecem ainda durante a infância, podendo ocorrer, mesmo antes das drusas se tornarem superficiais.(14) Perto de 90% dos casos apresentam defeitos de campos visuais, sendo que os padrões mais associados são: escotoma arciforme, aumento da mancha cega e estreitamento concêntrico.(15) Tal como a patologia, estes efeitos são progressivos, estando os casos de perda de visão transitória presentes em 8,6% dos casos.(16) Com o passar do tempo, os defeitos podem agravar, podendo condicionar alterações graves dos campos visuais. Raramente ocorre alteração grave da acuidade visual e, existindo, é habitualmente precedida por alterações graves dos campos visuais. Estas alterações

ocorrem concomitantemente com a alteração da aparência e aumento de tamanho das drusas. (17)

Tal como no glaucoma e noutras causas de degradação insidiosa dos campos visuais, estes defeitos passam muitas vezes despercebidos aos doentes e continuam a progredir, até serem um achado ocasional numa consulta oftalmológica de rotina.(2)

Diagnóstico

Os médicos, em casos de elevação da cabeça do disco ótico têm que fazer um diagnóstico diferencial crucial entre casos de pseudopapiledema (elevação benigna do nervo ótico), onde as drusas se inserem, e papiledema, condição neurológica mais grave causada por um aumento da pressão intra-craniana. (18)

A diferenciação destas duas patologias é muito importante para a abordagem e tratamento dos doentes, uma vez que nos casos de pseudopapiledema é apenas necessário acompanhamento regular, sendo as intervenções urgentes muito raras. Os casos de papiledema requerem uma avaliação diagnóstica acertada e tratamento urgente, uma vez que é um caso potencialmente fatal. Assim, o diagnóstico correcto de pseudopapiledema é importante para assegurar gestão adequada do caso, evitar custos médicos em exames neurológicos desnecessários e diminuir a ansiedade do doente e familiares.(19)

Fundoscopia

Como já referido anteriormente, nas crianças, as drusas superficiais (Fig. 1) são raras e, portanto o disco ótico aparece cheio, sem escavação. Nestes casos, em que o disco ótico aparece elevado, o uso de fundoscopia com oftalmoscopia direta ou

indireta, são valiosos, uma vez que a drusa reflete a luz indireta, aumentando assim a detecção de drusas profundas (Fig. 2).(20)

À medida que a drusa evolui, fica mais fácil detetá-la pela fundoscopia, uma vez que os bordos do disco ficam mais irregulares, acidentados e com depósitos brilhantes, mais frequentemente na metade nasal do disco ótico.(4)

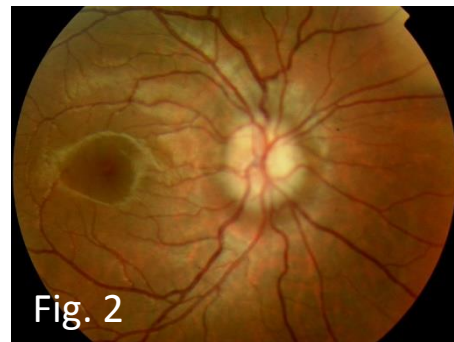
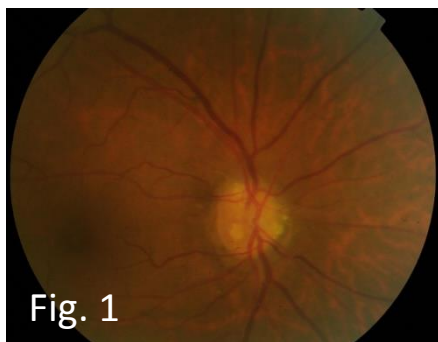


Figura 1 – Imagem de drusas superficiais em fundoscopia.
Figura 2 – Imagem de drusas profundas em fundoscopia.

Ecografia ocular

Os depósitos de cálcio situados profundamente no nervo ótico podem ser detetados pela ecografia ocular modo B (Fig. 3). Este método põe em evidência os depósitos de cálcio mesmo que estes não sejam detetados pela oftalmoscopia e podem ser usados facilmente nos doentes mais novos e não cooperantes, uma vez que podemos observar toda a área do disco, através de um único movimento da sonda ecográfica. Neste método, as drusas aparecem como estruturas altamente refletivas e com sombra acústica. (1, 21)

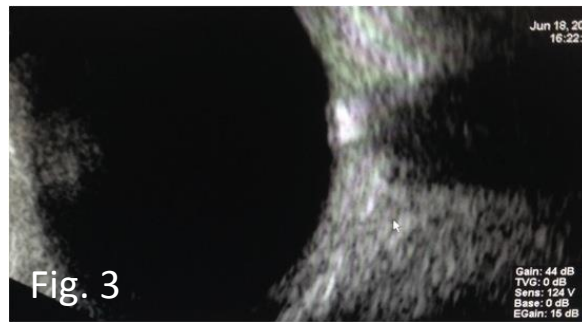


Figura 3 – Imagem de drusas do disco óptico em ecografia ocular modo B.

Tomografia computadorizada

Uma vez que as drusas são depósitos de cálcio, estas aparecem como pontos brancos nas tomografias computadorizadas, sendo por isso, um método superior à oftalmoscopia na detecção de drusas profundas. No entanto, comparando com a ecografia ocular, este método é menos sensível devido à sua resolução limitada e aos tamanhos de corte que podem não visualizar drusas de tamanho mais pequeno. Para além disso, o manuseamento mais complexo e o custo mais elevado, tornam este meio pouco rentável para pacientes com suspeita de drusas do disco óptico.(4, 9)

Angiografia com fluoresceína

As drusas óticas são entidades auto-fluorescentes, o que leva a que sejam detetadas por autofluorescência com sensibilidade superior à da fundoscopia, sendo ainda assim, menos sensível do que na detecção por ecografia ocular. Após a injeção de fluoresceína, as drusas exibem hiperfluorescência nodular, não se observando difusão papilar, ao contrário do papiledema.(2, 22, 23)

Tomografia de coerência ótica (OCT)

Técnica não invasiva que nos permite obter imagens *in-vivo* das estruturas anteriores e posteriores do olho e que nos permite quantificar e qualificar alterações precoces do disco e da camada de fibras nervosas peripapilares.

A diferenciação entre papiledema e pseudopapiledema pelos métodos acima descritos pode ser difícil, sobretudo na presença de drusas profundas e na falta de outros sinais clínicos e sintomas.(24) Portanto, esta técnica tem vindo a ganhar grande preponderância porque nos ajuda a distinguir esses casos.

Sarac O et al. mostraram que a análise quantitativa da cabeça do nervo óptico e da camada de fibras nervosas peripapilar com o *Spectral-Domain Optical Coherence Tomography* (SD-OCT) fornece informação importante para a distinção entre edema da papila e drusas do disco óptico. Na avaliação da camada de fibras nervosas peripapilar esta aparece com espessura diminuída nas drusas em relação ao edema da papila; a área e espessura da zona hiporreflectiva sub-retiniana estão aumentadas nos casos de drusas do disco ótico. (25)

O teste de fotografia com fundo monocromático permite-nos fazer o mesmo tipo de distinção entre as duas patologias – avaliando também área e espessura da camada de fibras nervosas - no entanto, a tomografia de coerência ótica permite-nos quantificar o grau de degradação das fibras nervosas melhor e com maior reprodutibilidade de resultados.(26, 27)

Recentemente, têm se utilizado algumas variações da SD-OCT no diagnóstico de drusas do disco ótico, surgindo a *enhanced depth imaging optical coherence tomography* (EDI-OCT) e *swept source optical coherence tomography* (SS- OCT).

A EDI-OCT já é utilizado desde 2008 principalmente para visualizar a coróide, recentemente tem sido explorada para visualização das drusas. Este método é muito

vantajoso, uma vez que nos permite, para além de quantificar as alterações na camada de fibras nervosas peripapilares, delimitar os contornos e a área da drusa (Fig. 4) – factores que podem ser importantes nas deteriorações visuais. Num estudo com o Enhanced Depth Imaging (EDI) OCT, este teve uma mais elevada taxa de detecção de drusas comparativamente à ecografia ocular modo B. (25, 28)

A SS-OCT trouxe melhorias significativas à capacidade de observar estruturas posteriores do olho comparando com a OCT convencional. De forma semelhante à EDI-OCT, a sua maior vantagem é permitir-nos visualizar uma secção de corte da área da drusa, com maior resolução que outros métodos convencionais. Sendo uma técnica nova, ainda não há muitos estudos que avaliem o seu uso na detecção de drusas, no entanto, Sato et al. demonstraram que as drusas se apresentam como regiões ovóides hiporreflectivas com contornos hiperreflectivos. (29, 30)

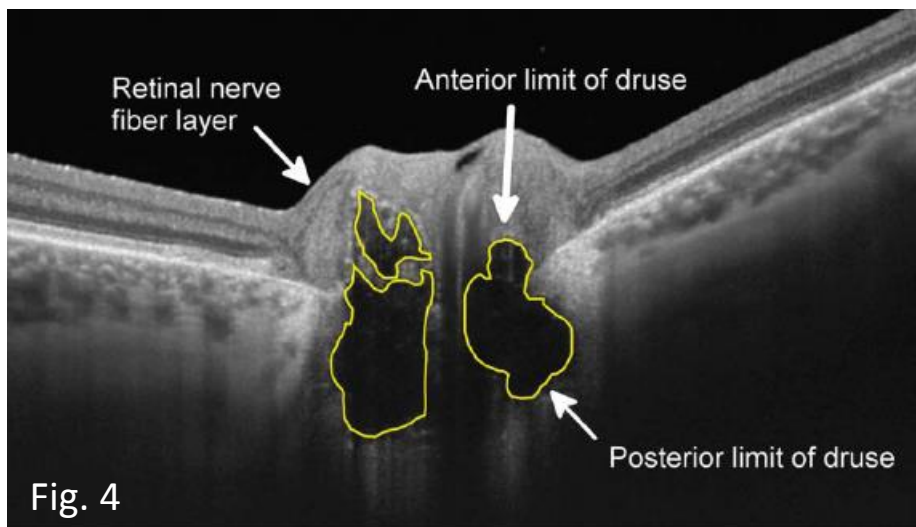


Fig. 4

Figura 4 – Imagem de drusas do disco óptico em EDI-OCT. Contornos da drusa a amarelo.

(30)

Anomalias vasculares e complicações

Como já descrito acima, esta patologia associa-se frequentemente a anomalias das artérias e veias oculares. Apesar disso, na maioria dos casos, estas anomalias não levam a alterações na visão.

Complicações descritas incluem hemorragias do disco ótico e retinianas, neuropatia isquémica ótica anterior (NOIA), oclusão da artéria central da retina (OACR), oclusão da veia central da retina (OVCR) e neovascularização coroideia peripapilar. Os mecanismos possíveis incluem efeitos compressivos do disco com drusas causando interrupção mecânica da integridade vascular, congestão vascular e isquemia.

Neuropatia isquémica ótica anterior (NOIA)

Esta neuropatia é a causa mais comum de perda de acuidade visão nos pacientes com drusas do disco ótico. Comparativamente a doentes com NOIA não arterítica de apresentação clássica, os pacientes com drusas são normalmente mais jovens, reportam eventos anteriores de perda de visão transitória e não costumam estar associados fatores de risco cardiovasculares como nas apresentações clássicas. A associação com esta patologia parece dever-se à estrutura anatómica anormal do disco, mais pequeno e com menor espaço para os vasos sanguíneos.(1, 31)

Não são conhecidos até agora tratamentos que resultem nos casos de NOIA-não arterítica, sendo que já foram realizados vários estudos com várias terapêuticas: descompressão da bainha do nervo ótico(32, 33), administração de corticoterapia oral – demonstrou alguns resultados positivos(34), injeção intra-vítrea de fatores anti-VEGF(35) e administração de aspirina – alguns resultados a curto prazo, mas nenhum resultado positivo a longo prazo.(31, 36)

Oclusão da artéria central da retina (OACR)

Tal como no caso de NOIA, os doentes com drusas parecem apresentar esta patologia numa idade mais jovem do que doentes com OACR não associada a drusas. No entanto, as drusas do disco ótico não parecem ser fator suficiente para desenvolvimento desta oclusão, estando normalmente associados a factores de risco cardiovasculares.(37)

Oclusão da veia central da retina (OVCR)

A veia central da retina, no olho normal fica mais estreita depois de passar a lâmina crivosa. As drusas do disco ótico aparecem associadas a OVCR, uma vez que comprimem as veias, mais facilmente do que as artérias, e aumentam a turbulência de fluxo. Alguns estudos associam ainda a toma de contraceptivos como fator concomitante para o aparecimento de OVCR.(38, 39)

Neovascularização coroideia peri-papilar

A neovascularização está normalmente localizada perto do disco, podendo estender-se até à mácula, sendo que o envolvimento primário da mácula é muito raro. A neovascularização secundária a drusas do disco ótico aparece normalmente em crianças ou adultos jovens. Estas membranas neovasculares podem ocasionalmente gerar hemorragias, advindo daí perda visual suave a moderada. A maioria dos pacientes consegue recuperar a visão sem qualquer tipo de tratamento, devendo ser ainda assim acompanhados em consulta oftalmológica e discutido o tratamento nos casos de neovascularização progressiva, principalmente se a mácula estiver em perigo de ser afetada.(40, 41) Existem estudos relacionados com o tratamento com sucesso da

neovascularização coroideia associada a drusas do disco ótico, com uma única injeção de ranibizumab (anti-VEGF) intra-vitreo.(42-44)

Hemorragia da retina

Muitos casos de hemorragias da retina sem neovascularização associada foram descritos em doentes com drusas do disco ótico, indicando uma predisposição dos olhos com drusas para esta complicação. A prevalência de hemorragias da retina nestes doentes é de 2-10%.(4, 45)

Existem 4 tipos diferentes de hemorragias da retina associadas aos olhos que sofrem de drusas do disco ótico: 1) hemorragias pequenas e assintomáticas na cabeça do nervo ótico; 2) hemorragias da cabeça do nervo ótico que se estende até ao corpo vítreo que causa defeitos nos campos visuais transitórios; 3) hemorragia papilar profunda; 4) hemorragias papilares profundas com atingimento macular que podem causar defeitos visuais graves e permanentes.(45, 46) Na maioria dos casos estas hemorragias são detetadas acidentalmente, sem deterioração da acuidade visual e com bom prognóstico, uma vez que o envolvimento da mácula é menos frequente.(39)

O mecanismo patológico para ocorrência de hemorragias sem envolvimento de neovascularização ainda não é completamente compreendido, mas parece dever-se a 1) erosão dos vasos do disco devido ao aumento da drusa; 2) congestão e estase venosa ou comunicações venosas retino-ciliares; 3) isquemia.(47, 48)

Abordagem e tratamento

Ainda que a maioria dos doentes com drusas do disco ótico se mantenham assintomáticos ao longo da vida, todos devem manter uma monitorização própria da sua visão. Apesar de o desenvolvimento da doença ser tipicamente lento, há um risco de

perda progressiva de visão e de deterioração dos campos visuais. Alterações abruptas da visão podem estar associadas com a formação de neovascularização coroideia e/ou hemorragias retinianas e devem ser abordadas das maneiras acima descritas.

Uma vez instalados os defeitos visuais, os pacientes devem ser submetidos regularmente a tonometria ocular e exame dos campos visuais, uma vez que estas fibras nervosas pré-danificadas são mais sensíveis ao aumento da pressão intra-ocular do que fibras não danificadas. Em casos de aumento da pressão intra-ocular, deve ser considerado o uso de anti-hipertensores oculares.

As complicações vasculares como oclusões venosas e arteriais, devem ser tratadas como se não estivessem associadas a drusas do disco ótico.(4)

Tratamento cirúrgico através da decompressão da bainha nervosa ou remoção de drusas até agora permanece com resultados muito controversos, uma vez que há poucos estudos relatados de sucesso desta técnica para tratamento de drusas do disco ótico.(38, 49, 50)

Referências

1. Lam BL, Morais CG, Jr., Pasol J. Drusen of the optic disc. *Current neurology and neuroscience reports*. 2008 Sep;8(5):404-8. PubMed PMID: 18713576. Epub 2008/08/21. eng.
2. Davis PL, Jay WM. Optic nerve head drusen. *Seminars in ophthalmology*. 2003 Dec;18(4):222-42. PubMed PMID: 15513010. Epub 2004/10/30. eng.
3. Lorentzen SE. Drusen of the optic disk, an irregularly dominant hereditary affection. *Acta ophthalmologica*. 1961;39:626-43. PubMed PMID: 14466675. Epub 1961/01/01. eng.
4. Auw-Haedrich C, Staubach F, Witschel H. Optic disk drusen. *Survey of ophthalmology*. 2002 Nov-Dec;47(6):515-32. PubMed PMID: 12504737. Epub 2002/12/31. eng.
5. Thurtell MJ, Biousse V, Bruce BB, Newman NJ. Optic nerve head drusen in black patients. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2012 Mar;32(1):13-6. PubMed PMID: 21788909. Pubmed Central PMCID: PMC3459063. Epub 2011/07/27. eng.
6. Boldt HC, Byrne SF, DiBernardo C. Echographic evaluation of optic disc drusen. *Journal of clinical neuro-ophthalmology*. 1991 Jun;11(2):85-91. PubMed PMID: 1832690. Epub 1991/06/01. eng.
7. Pilat AV, Proudlock FA, McLean RJ, Lawden MC, Gottlob I. Morphology of retinal vessels in patients with optic nerve head drusen and optic disc edema. *Investigative ophthalmology & visual science*. 2014 Jun;55(6):3484-90. PubMed PMID: 24787568. Epub 2014/05/03. eng.
8. Erkkila H. The central vascular pattern of the eyeground in children with drusen of the optic disk. *Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie Albrecht von Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology*. 1976 Apr 1;199(1):1-10. PubMed PMID: 1083679. Epub 1976/04/01. eng.
9. Flores-Rodriguez P, Gili P, Martin-Rios MD. Ophthalmic features of optic disc drusen. *Ophthalmologica Journal international d'ophthalmologie International journal of ophthalmology Zeitschrift fur Augenheilkunde*. 2012;228(1):59-66. PubMed PMID: 22584542. Epub 2012/05/16. eng.
10. Wilkins JM, Pomeranz HD. Visual manifestations of visible and buried optic disc drusen. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2004 Jun;24(2):125-9. PubMed PMID: 15179065. Epub 2004/06/05. eng.
11. Katz BJ, Pomeranz HD. Visual field defects and retinal nerve fiber layer defects in eyes with buried optic nerve drusen. *American journal of ophthalmology*. 2006 Feb;141(2):248-53. PubMed PMID: 16458676. Epub 2006/02/07. eng.
12. Spencer TS, Katz BJ, Weber SW, Digre KB. Progression from anomalous optic discs to visible optic disc drusen. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2004 Dec;24(4):297-8. PubMed PMID: 15662245. Epub 2005/01/22. eng.
13. Noval S, Visa J, Contreras I. Visual field defects due to optic disk drusen in children. *Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology = Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie*. 2013 Oct;251(10):2445-50. PubMed PMID: 23733034. Epub 2013/06/05. eng.
14. Erkkila H. Clinical appearance of optic disc drusen in childhood. *Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie Albrecht von Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology*. 1975;193(1):1-18. PubMed PMID: 1078948. Epub 1975/01/01. eng.
15. Obuchowska I, Mariak Z. [Visual field defects in the optic disc drusen]. *Klinika oczna*. 2008;110(10-12):357-60. PubMed PMID: 19195165. Epub 2009/02/07. Zaburzenia pola widzenia w druzach tarczy nerwu wzrokowego. pol.

16. Beck RW, Corbett JJ, Thompson HS, Sergott RC. Decreased visual acuity from optic disc drusen. *Archives of ophthalmology*. 1985 Aug;103(8):1155-9. PubMed PMID: 4026645. Epub 1985/08/01. eng.
17. Morris RW, Ellerbrock JM, Hamp AM, Joy JT, Roels P, Davis CN, Jr. Advanced visual field loss secondary to optic nerve head drusen: case report and literature review. *Optometry (St Louis, Mo)*. 2009 Feb;80(2):83-100. PubMed PMID: 19187896. Epub 2009/02/04. eng.
18. Sadun AA, Wang MY. Abnormalities of the optic disc. *Handbook of clinical neurology*. 2011;102:117-57. PubMed PMID: 21601065. Epub 2011/05/24. eng.
19. Chiang J, Wong E, Whatham A, Hennessy M, Kalloniatis M, Zangerl B. The usefulness of multimodal imaging for differentiating pseudopapilloedema and true swelling of the optic nerve head: a review and case series. *Clinical & experimental optometry : journal of the Australian Optometrical Association*. 2015 Jan;98(1):12-24. PubMed PMID: 25315395. Epub 2014/10/16. eng.
20. Erkkila H. Optic disc drusen in children. *Acta ophthalmologica Supplementum*. 1977 (129):3-44. PubMed PMID: 193351. Epub 1977/01/01. eng.
21. McNicholas MM, Power WJ, Griffin JF. Sonography in optic disk drusen: imaging findings and role in diagnosis when fundusoscopic findings are normal. *AJR American journal of roentgenology*. 1994 Jan;162(1):161-3. PubMed PMID: 8273656. Epub 1994/01/01. eng.
22. Segato T, Piermarocchi S, Midena E. The role of fluorescein angiography in the interpretation of optic nerve head diseases. *Metabolic, pediatric, and systemic ophthalmology (New York, NY : 1985)*. 1990;13(2-4):111-4. PubMed PMID: 2079901. Epub 1990/01/01. eng.
23. Pineles SL, Arnold AC. Fluorescein angiographic identification of optic disc drusen with and without optic disc edema. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2012 Mar;32(1):17-22. PubMed PMID: 21926917. Pubmed Central PMCID: PMC3713807. Epub 2011/09/20. eng.
24. Johnson LN, Diehl ML, Hamm CW, Sommerville DN, Petroski GF. Differentiating optic disc edema from optic nerve head drusen on optical coherence tomography. *Archives of ophthalmology*. 2009 Jan;127(1):45-9. PubMed PMID: 19139337. Epub 2009/01/14. eng.
25. Sarac O, Tasci YY, Gurdal C, Can I. Differentiation of optic disc edema from optic nerve head drusen with spectral-domain optical coherence tomography. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2012 Sep;32(3):207-11. PubMed PMID: 22473041. Epub 2012/04/05. eng.
26. Roh S, Noecker RJ, Schuman JS, Hedges TR, 3rd, Weiter JJ, Mattox C. Effect of optic nerve head drusen on nerve fiber layer thickness. *Ophthalmology*. 1998 May;105(5):878-85. PubMed PMID: 9593392. Pubmed Central PMCID: PMC1937403. Epub 1998/05/21. eng.
27. Flores-Rodriguez P, Gili P, Martin-Rios MD. Sensitivity and specificity of time-domain and spectral-domain optical coherence tomography in differentiating optic nerve head drusen and optic disc oedema. *Ophthalmic & physiological optics : the journal of the British College of Ophthalmic Opticians (Optometrists)*. 2012 May;32(3):213-21. PubMed PMID: 22428958. Epub 2012/03/21. eng.
28. Merchant KY, Su D, Park SC, Qayum S, Banik R, Liebmann JM, et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of optic nerve head drusen. *Ophthalmology*. 2013 Jul;120(7):1409-14. PubMed PMID: 23531353. Epub 2013/03/28. eng.
29. Sato T, Mrejen S, Spaide RF. Multimodal imaging of optic disc drusen. *American journal of ophthalmology*. 2013 Aug;156(2):275-82 e1. PubMed PMID: 23677136. Epub 2013/05/17. eng.
30. Silverman AL, Tatham AJ, Medeiros FA, Weinreb RN. Assessment of optic nerve head drusen using enhanced depth imaging and swept source optical coherence tomography. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2014 Jun;34(2):198-205. PubMed PMID: 24662838. Epub 2014/03/26. eng.
31. Tan DKL, Tow SLC. Acute visual loss in a patient with optic disc drusen. *Clinical Ophthalmology (Auckland, NZ)*. 2013;7:795-9. PubMed PMID: 23658477.

32. Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial: twenty-four-month update. *Archives of ophthalmology*. 2000 Jun;118(6):793-8. PubMed PMID: 10865316. Epub 2000/06/24. eng.
33. Dickersin K, Manheimer E, Li T. Surgery for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2012;1:CD001538. PubMed PMID: 22258945. Pubmed Central PMCID: PMC3845212. Epub 2012/01/20. eng.
34. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ipsilateral recurrence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *American journal of ophthalmology*. 2001 Nov;132(5):734-42. PubMed PMID: 11704035. Epub 2001/11/13. eng.
35. Kaderli B, Avci R, Yucel A, Guler K, Gelisken O. Intravitreal triamcinolone improves recovery of visual acuity in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2007 Sep;27(3):164-8. PubMed PMID: 17895814. Epub 2007/09/27. eng.
36. Beck RW, Hayreh SS, Podhajsky PA, Tan ES, Moke PS. Aspirin therapy in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *American journal of ophthalmology*. 1997 Feb;123(2):212-7. PubMed PMID: 9186127. Epub 1997/02/01. eng.
37. Farah SG, Mansour AM. Central retinal artery occlusion and optic disc drusen. *Eye (London, England)*. 1998;12 (Pt 3a):480-2. PubMed PMID: 9775256. Epub 1998/10/17. eng.
38. Gallagher MJ, Clearkin LG. Drug or drusen? Central retinal vein occlusion in a young healthy woman with disc drusen. *Eye (London, England)*. 2000 Jun;14 (Pt 3A):401-2. PubMed PMID: 11027015. Epub 2000/10/12. eng.
39. Law DZ, Yang FP, Teoh SC. Case report of optic disc drusen with simultaneous peripapillary subretinal hemorrhage and central retinal vein occlusion. *Case reports in ophthalmological medicine*. 2014;2014:156178. PubMed PMID: 25544921. Pubmed Central PMCID: PMC4269277. Epub 2014/12/30. eng.
40. Dinakaran S, Talbot JF. Optic disc drusen associated with neovascularization of optic disc. *Eye (London, England)*. 2005 Jul;19(7):816-8. PubMed PMID: 15359235. Epub 2004/09/11. eng.
41. Munteanu M. [Hemorrhagic complications of drusen of the optic disk]. *Journal francais d'ophtalmologie*. 2007 Jan;30(1):58-67. PubMed PMID: 17287674. Epub 2007/02/09. Complications hemorragiques des druses de la papille. fre.
42. Gregory-Evans K, Rai P, Patterson J. Successful Treatment of Subretinal Neovascularization with Intravitreal Ranibizumab in a Child with Optic Nerve Head Drusen. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus*. 2009 Aug 21. PubMed PMID: 20842978. Epub 2010/09/17. Eng.
43. Alkin Z, Ozkaya A, Yilmaz I, Yazici AT. A single injection of intravitreal ranibizumab in the treatment of choroidal neovascularisation secondary to optic nerve head drusen in a child. *BMJ case reports*. 2014;2014. PubMed PMID: 24792030. Epub 2014/05/06. eng.
44. Baillif S, Nguyen E, Colleville-El Hayek A, Betis F. Long term follow-up after a single intravitreal ranibizumab injection for choroidal neovascularisation secondary to optic nerve head drusen in a 5-year-old child. *Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology = Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie*. 2013 Jun;251(6):1657-9. PubMed PMID: 23093047. Epub 2012/10/25. eng.
45. Romero J, Sowka J, Shechtman D. Hemorrhagic complications of optic disc drusen and available treatment options. *Optometry (St Louis, Mo)*. 2008 Sep;79(9):496-500. PubMed PMID: 18722960. Epub 2008/08/30. eng.
46. Bozinovic MT, Jovanovic P, Zlatanovic G, Veselinovic D, Trenkic AA, Trenkic M. Retinal hemorrhages as one of complications of optic disc drusen during pregnancy. *Medicinski pregled*. 2014 May-Jun;67(5-6):185-9. PubMed PMID: 25033580. Epub 2014/07/19. eng.
47. Aumiller MS. Optic disc drusen: complications and management. *Optometry (St Louis, Mo)*. 2007 Jan;78(1):10-6. PubMed PMID: 17208669. Epub 2007/01/09. eng.
48. Nicholson B, Ahmad B, Sears JE. Congenital optic nerve malformations. *International ophthalmology clinics*. 2011 Winter;51(1):49-76. PubMed PMID: 21139477. Epub 2010/12/09. eng.

49. Haritoglou C, Prieglinger SG, Grueterich M, Kampik A, Kriegelstein GK. Radial optic neurotomy for the treatment of acute functional impairment associated with optic nerve drusen. *The British Journal of Ophthalmology*. 2005 Jun;89(6):779-80. PubMed PMID: 15923526.
50. Pfriem M, Hoerauf H. Unsuccessful surgical excision of optic nerve drusen. *Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology = Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie*. 2011 Oct;249(10):1583-5. PubMed PMID: 21638031.

Agradecimentos

Gostaria de começar por agradecer aos meus pais, sem os quais este percurso nunca teria começado sequer. Agracer-lhes também toda a ajuda, suporte e amor que sempre me deram.

Agradeço também a toda a minha restante família que sempre me apoiou, deu força e bons exemplos de trabalho e sucesso.

À minha namorada, por ter estado sempre comigo ao longo deste percurso imenso de 6 anos, por me ter obrigado a estudar e a não estudar quando foi preciso.

À Doutora Olinda Maria de Sá Faria, pela paciência, repostas rápidas, orientação e experiência, em situações que nem sempre lhe convinha.

À FMUP, que mais que uma escola, um espaço ou um anfiteatro, foi uma verdadeira casa recheada de boa gente e bons momentos.

Normas de Publicação da Acta Médica Portuguesa



Acta Médica Portuguesa's Publishing Guidelines

Conselho Editorial ACTA MÉDICA PORTUGUESA
Acta Med Port 2015, 26 Janeiro 2015

1. MISSÃO

Publicar trabalhos científicos originais e de revisão na área biomédica da mais elevada qualidade, abrangendo várias áreas do conhecimento médico, e ajudar os médicos a tomar melhores decisões.

Para atingir estes objectivos a Acta Médica Portuguesa publica artigos originais, artigos de revisão, casos clínicos, editoriais, entre outros, comentando sobre os factores clínicos, científicos, sociais, políticos e económicos que afectam a saúde. A Acta Médica Portuguesa pode considerar artigos para publicação de autores de qualquer país.

2. VALORES

- Promover a qualidade científica.
- Promover o conhecimento e actualidade científica.
- Independência e imparcialidade editorial.
- Ética e respeito pela dignidade humana.
- Responsabilidade social.

3. VISÃO

Ser reconhecida como uma revista médica portuguesa de grande impacto internacional.

Promover a publicação científica da mais elevada qualidade privilegiando o trabalho original de investigação (clínico, epidemiológico, multicêntrico, ciência básica).

Constituir o fórum de publicação de normas de orientação.

Ampliar a divulgação internacional.

Lema: "Primum non nocere, primeiro a Acta Médica Portuguesa"

4. INFORMAÇÃO GERAL

A Acta Médica Portuguesa é a revista científica com revisão pelos pares (*peer-review*) da Ordem dos Médicos. É publicada continuamente desde 1979, estando indexada na PubMed / Medline desde o primeiro número. Desde 2010 tem Factor de Impacto atribuído pelo Journal Citation Reports - Thomson Reuters.

A Acta Médica Portuguesa segue a política do livre acesso. Todos os seus artigos estão disponíveis de forma integral, aberta e gratuita desde 1999 no seu site www.actamedicaportuguesa.com e através da Medline com interface PubMed.

A taxa de aceitação da Acta Médica Portuguesa, em

2014, foi de aproximadamente de 20% dos mais de 700 manuscritos recebidos anualmente.

Os manuscritos devem ser submetidos *online* via "Submissões Online" <http://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/about/submissions#online> Submissions.

A Acta Médica Portuguesa rege-se de acordo com as boas normas de edição biomédica do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), do Committee on Publication Ethics (COPE), e do EQUATOR Network Resource Centre Guidance on Good Research Report (desenho de estudos).

A política editorial da Revista incorpora no processo de revisão e publicação as Recomendações de Política Editorial (*Editorial Policy Statements*) emitidas pelo Conselho de Editores Científicos (Council of Science Editors), disponíveis em <http://www.councilscienceeditors.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=3331>, que cobre responsabilidades e direitos dos editores das revistas com arbitragem científica. Os artigos propostos não podem ter sido objecto de qualquer outro tipo de publicação. As opiniões expressas são da inteira responsabilidade dos autores. Os artigos publicados ficarão propriedade conjunta da Acta Médica Portuguesa e dos autores.

A Acta Médica Portuguesa reserva-se o direito de comercialização do artigo enquanto parte integrante da revista (na elaboração de separatas, por exemplo). O autor deverá acompanhar a carta de submissão com a declaração de cedência de direitos de autor para fins comerciais.

Relativamente à utilização por terceiros a Acta Médica Portuguesa rege-se pelos termos da licença *Creative Commons* 'Atribuição – Uso Não-Comercial – Proibição de Realização de Obras Derivadas (by-nc-nd)'.

Após publicação na Acta Médica Portuguesa, os autores ficam autorizados a disponibilizar os seus artigos em repositórios das suas instituições de origem, desde que mencionem sempre onde foram publicados.

5. CRITÉRIO DE AUTORIA

A revista segue os critérios de autoria do "International Committee of Medical Journal Editors" (ICMJE).

Todos designados como autores devem ter participado significativamente no trabalho para tomar responsabilidade

pública sobre o conteúdo e o crédito da autoria.

Autores são todos que:

1. Têm uma contribuição intelectual substancial, directa, no desenho e elaboração do artigo
2. Participam na análise e interpretação dos dados
3. Participam na escrita do manuscrito, revendo os rascunhos; ou na revisão crítica do conteúdo; ou na aprovação da versão final
4. Concordam que são responsáveis pela exactidão e integridade de todo o trabalho

As condições 1, 2, 3 e 4 têm de ser reunidas.

Autoria requer uma contribuição substancial para o manuscrito, sendo pois necessário especificar em carta de apresentação o contributo de cada autor para o trabalho.

Ser listado como autor, quando não cumpre os critérios de elegibilidade, é considerado fraude.

Todos os que contribuíram para o artigo, mas que não encaixam nos critérios de autoria, devem ser listados nos agradecimentos.

Todos os autores, (isto é, o autor correspondente e cada um dos autores) terão de preencher e assinar o “Formulário de Autoria” com a responsabilidade da autoria, critérios e contribuições; conflitos de interesse e financiamento e transferência de direitos autorais / *copyright*.

O autor Correspondente deve ser o intermediário em nome de todos os co-autores em todos os contactos com a Acta Médica Portuguesa, durante todo o processo de submissão e de revisão. O autor correspondente é responsável por garantir que todos os potenciais conflitos de interesse mencionados são correctos. O autor correspondente deve atestar, ainda, em nome de todos os co-autores, a originalidade do trabalho e obter a permissão escrita de cada pessoa mencionada na secção “Agradecimentos”.

6. COPYRIGHT / DIREITOS AUTORAIS

Quando o artigo é aceite para publicação é mandatório o envio via *e-mail* de documento digitalizado, assinado por todos os Autores, com a partilha dos direitos de autor entre autores e a Acta Médica Portuguesa.

O(s) Autor(es) deve(m) assinar uma cópia de partilha dos direitos de autor entre autores e a Acta Médica Portuguesa quando submetem o manuscrito, conforme minuta publicada em anexo:

Nota: Este documento assinado só deverá ser enviado quando o manuscrito for aceite para publicação.

Editor da Acta Médica Portuguesa

O(s) Autor(es) certifica(m) que o manuscrito intitulado: _____ (ref.

AMP _____) é original, que todas as afirmações apresentadas como factos são baseados na investigação do(s) Autor(es), que o manuscrito, quer em parte quer no todo, não infringe nenhum *copyright* e não viola nenhum direito da privacidade, que não foi publicado em parte ou no todo e que não foi submetido para publicação, no todo ou em parte, noutra revista, e que os Autores têm o direito ao *copyright*.

Todos os Autores declaram ainda que participaram no trabalho, se responsabilizam por ele e que não existe, da parte de qualquer dos Autores conflito de interesses nas afirmações proferidas no trabalho.

Os Autores, ao submeterem o trabalho para publicação, partilham com a Acta Médica Portuguesa todos os direitos a interesses do *copyright* do artigo.

Todos os Autores devem assinar

Data: _____

Nome (maiúsculas): _____

Assinatura: _____

7. CONFLITOS DE INTERESSE

O rigor e a exactidão dos conteúdos, assim como as opiniões expressas são da exclusiva responsabilidade dos Autores. Os Autores devem declarar potenciais conflitos de interesse. Os autores são obrigados a divulgar todas as relações financeiras e pessoais que possam enviesar o trabalho.

Para prevenir ambiguidade, os autores têm que explicitamente mencionar se existe ou não conflitos de interesse.

Essa informação não influenciará a decisão editorial mas antes da submissão do manuscrito, os autores têm que assegurar todas as autorizações necessárias para a publicação do material submetido.

Se os autores têm dúvidas sobre o que constitui um relevante interesse financeiro ou pessoal, devem contactar o editor.

8. CONSENTIMENTO INFORMADO e APROVAÇÃO ÉTICA

Todos os doentes (ou seus representantes legais) que possam ser identificados nas descrições escritas, fotografias e vídeos deverão assinar um formulário de consentimento informado para descrição de doentes, fotografia e vídeos. Estes formulários devem ser submetidos com o manuscrito.

A Acta Médica Portuguesa considera aceitável a omissão de dados ou a apresentação de dados menos específicos para identificação dos doentes. Contudo, não aceitaremos a alteração de quaisquer dados.

Os autores devem informar se o trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética da instituição de acordo com a declaração de Helsínquia.

9. LÍNGUA

Os artigos devem ser redigidos em português ou em inglês. Os títulos e os resumos têm de ser sempre em português e em inglês.

10. PROCESSO EDITORIAL

O autor correspondente receberá notificação da recepção do manuscrito e decisões editoriais por *email*.

Todos os manuscritos submetidos são inicialmente revistos pelo editor da Acta Médica Portuguesa. Os manuscritos são avaliados de acordo com os seguintes critérios: originalidade, actualidade, clareza de escrita, método de

estudo apropriado, dados válidos, conclusões adequadas e apoiadas pelos dados, importância, com significância e contribuição científica para o conhecimento da área, e não tenham sido publicados, na íntegra ou em parte, nem submetidos para publicação noutros locais.

A Acta Médica Portuguesa segue um rigoroso processo cego (*single-blind*) de revisão por pares (*peer-review*, externos à revista). Os manuscritos recebidos serão enviados a peritos das diversas áreas, os quais deverão fazer os seus comentários, incluindo a sugestão de aceitação, aceitação condicionada a pequenas ou grandes modificações ou rejeição. Na avaliação, os artigos poderão ser:

- a) aceites sem alterações;
- b) aceites após modificações propostas pelos consultores científicos;
- c) recusados.

Estipula-se para esse processo o seguinte plano temporal:

- Após a recepção do artigo, o Editor-Chefe, ou um dos Editores Associados, enviará o manuscrito a, no mínimo, dois revisores, caso esteja de acordo com as normas de publicação e se enquadre na política editorial. Poderá ser recusado nesta fase, sem envio a revisores.

- Quando receberem a comunicação de aceitação, os Autores devem remeter de imediato, por correio electrónico, o formulário de partilha de direitos que se encontra no *site* da Acta Médica Portuguesa, devidamente preenchido e assinado por todos os Autores.

- No prazo máximo de quatro semanas, o revisor deverá responder ao editor indicando os seus comentários relativos ao manuscrito sujeito a revisão, e a sua sugestão de quanto à aceitação ou rejeição do trabalho. O Conselho Editorial tomará, num prazo de 15 dias, uma primeira decisão que poderá incluir a aceitação do artigo sem modificações, o envio dos comentários dos revisores para que os Autores procedam de acordo com o indicado, ou a rejeição do artigo.

Os Autores dispõem de 20 dias para submeter a nova versão revista do manuscrito, contemplando as modificações recomendadas pelos peritos e pelo Conselho Editorial. Quando são propostas alterações, o autor deverá enviar, no prazo máximo de vinte dias, um *e-mail* ao editor respondendo a todas as questões colocadas e anexando uma versão revista do artigo com as alterações inseridas destacadas com cor diferente.

- O Editor-Chefe dispõe de 15 dias para tomar a decisão sobre a nova versão: rejeitar ou aceitar o artigo na nova versão, ou submetê-lo a um ou mais revisores externos cujo parecer poderá, ou não, coincidir com os resultantes da primeira revisão.

- Caso o manuscrito seja reenviado para revisão externa, os peritos dispõem de quatro semanas para o envio dos seus comentários e da sua sugestão quanto à aceitação ou recusa para publicação do mesmo.

- Atendendo às sugestões dos revisores, o Editor-Chefe poderá aceitar o artigo nesta nova versão, rejeitá-lo ou voltar a solicitar modificações. Neste último caso, os Autores

dispõem de um mês para submeter uma versão revista, a qual poderá, caso o Editor-Chefe assim o determine, voltar a passar por um processo de revisão por peritos externos.

- No caso da aceitação, em qualquer das fases anteriores, a mesma será comunicada ao Autor principal. Num prazo inferior a um mês, o Conselho Editorial enviará o artigo para revisão dos Autores já com a formatação final, mas sem a numeração definitiva. Os Autores dispõem de cinco dias para a revisão do texto e comunicação de quaisquer erros tipográficos. Nesta fase, os Autores não podem fazer qualquer modificação de fundo ao artigo, para além das correcções de erros tipográficos e/ou ortográficos de pequenos erros. Não são permitidas, nomeadamente, alterações a dados de tabelas ou gráficos, alterações de fundo do texto, etc.

- Após a resposta dos Autores, ou na ausência de resposta, após o decurso dos cinco dias, o artigo considera-se concluído.

- Na fase de revisão de provas tipográficas, alterações de fundo aos artigos não serão aceites e poderão implicar a sua rejeição posterior por decisão do Editor-Chefe.

Chama-se a atenção que a transcrição de imagens, quadros ou gráficos de outras publicações deverá ter a prévia autorização dos respectivos autores para dar cumprimento às normas que regem os direitos de autor.

11. PUBLICAÇÃO FAST-TRACK

A Acta Médica Portuguesa dispõe do sistema de publicação *Fast-Track* para manuscritos urgentes e importantes desde que cumpram os requisitos da Acta Médica Portuguesa para o *Fast-Track*.

- a) Os autores para requererem a publicação *fast-track* devem submeter o seu manuscrito em <http://www.actamedicaportuguesa.com/> “submeter artigo” indicando claramente porque consideram que o manuscrito é adequado para a publicação rápida. O Conselho Editorial tomará a decisão sobre se o manuscrito é adequado para uma via rápida (*fast-track*) ou para submissão regular;

- b) Verifique se o manuscrito cumpre as normas aos autores da Acta Médica Portuguesa e que contém as informações necessárias em todos os manuscritos da Acta Médica Portuguesa.

- c) O Gabinete Editorial irá comunicar, dentro de 48 horas, se o manuscrito é apropriado para avaliação *fast-track*. Se o Editor-Chefe decidir não aceitar a avaliação *fast-track*, o manuscrito pode ser considerado para o processo de revisão normal. Os autores também terão a oportunidade de retirar a sua submissão.

- d) Para manuscritos que são aceites para avaliação *fast-track*, a decisão Editorial será feita no prazo de 5 dias úteis.

- e) Se o manuscrito for aceite para publicação, o objectivo será publicá-lo, online, no prazo máximo de 3 semanas após a aceitação.

12. REGRAS DE OURO ACTA MÉDICA PORTUGUESA

- a) O editor é responsável por garantir a qualidade da

revista e que o que publica é ético, actual e relevante para os leitores.

b) A gestão de reclamações passa obrigatoriamente pelo editor-chefe e não pelo bastonário.

c) O peer review deve envolver a avaliação de revisores externos.

d) A submissão do manuscrito e todos os detalhes associados são mantidos confidenciais pelo corpo editorial e por todas as pessoas envolvidas no processo de peer-review.

e) A identidade dos revisores é confidencial.

f) Os revisores aconselham e fazem recomendações; o editor toma decisões.

g) O editor-chefe tem total independência editorial.

h) A Ordem dos Médicos não interfere directamente na avaliação, selecção e edição de artigos específicos, nem directamente nem por influência indirecta nas decisões editoriais.

i) As decisões editoriais são baseadas no mérito de trabalho submetido e adequação à revista.

j) As decisões do editor-chefe não são influenciadas pela origem do manuscrito nem determinadas por agentes exteriores.

k) As razões para rejeição imediata sem peer review externo são: falta de originalidade; interesse limitado para os leitores da Acta Médica Portuguesa; conter graves falhas científicas ou metodológicas; o tópico não é coberto com a profundidade necessária; é preliminar de mais e/ou especulativo; informação desactualizada.

l) Todos os elementos envolvidos no processo de peer review devem actuar de acordo com os mais elevados padrões éticos.

m) Todas as partes envolvidas no processo de peer review devem declarar qualquer potencial conflito de interesses e solicitar escusa de rever manuscritos que sintam que não conseguirão rever objectivamente.

13. NORMAS GERAIS

ESTILO

Todos os manuscritos devem ser preparados de acordo com o "AMA Manual of Style", 10th ed. e/ou "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals".

Escreva num estilo claro, directo e activo. Geralmente, escreva usando a primeira pessoa, voz activa, por exemplo, "Analisámos dados", e não "Os dados foram analisados". Os agradecimentos são as excepções a essa directriz, e deve ser escrito na terceira pessoa, voz activa; "Os autores gostariam de agradecer". Palavras em latim ou noutra língua que não seja a do texto deverão ser colocadas em itálico.

Os componentes do manuscrito são: Página de Título, Resumo, Texto, Referências, e se apropriado, legendas de figuras. Inicie cada uma dessas secções em uma nova página, numeradas consecutivamente, começando com a página de título.

Os formatos de arquivo dos manuscritos autorizados incluem o *Word* e o *WordPerfect*. Não submeta o manuscrito em formato PDF.

SUBMISSÃO

Os manuscritos devem ser submetidos online, via "Submissão Online" da Acta Médica Portuguesa <http://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/about/submissions#onlineSubmissions>.

Todos os campos solicitados no sistema de submissão *online* terão de ser respondidos.

Após submissão do manuscrito o autor receberá a confirmação de recepção e um número para o manuscrito.

Na primeira página/ página de título:

a) Título em **português e inglês**, conciso e descritivo

b) Na linha da autoria, liste o Nome de todos os Autores (primeiro e último nome) com os títulos académicos e/ou profissionais e respectiva afiliação (departamento, instituição, cidade, país)

c) Subsídio(s) ou bolsa(s) que contribuíram para a realização do trabalho

d) Morada e *e-mail* do Autor responsável pela correspondência relativa ao manuscrito

e) Título breve para cabeçalho

Na segunda página

a) Título (sem autores)

b) Resumo em **português e inglês**. Nenhuma informação que não conste no manuscrito pode ser mencionada no resumo. Os resumos não podem remeter para o texto, não podendo conter citações nem referencias a figuras.

c) Palavras-chave (*Keywords*). Um máximo de 5 *Keywords* em inglês utilizando a terminologia que consta no Medical Subject Headings (MeSH), <http://www.nlm.nih.gov/mesh/MBrowser.html>, devem seguir-se ao resumo.

Na terceira página e seguintes:

■ Editoriais:

Os Editoriais serão apenas submetidos por convite do Editor. Serão comentários sobre tópicos actuais. Não devem exceder as 1.200 palavras nem conter tabelas/figuras e terão um máximo de 5 referências bibliográficas. Não precisam de resumo.

■ Perspectiva:

Artigos elaborados apenas por convite do Conselho Editorial. Podem cobrir grande diversidade de temas com interesse nos cuidados de saúde: problemas actuais ou emergentes, gestão e política de saúde, história da medicina, ligação à sociedade, epidemiologia, etc.

Um Autor que deseje propor um artigo desta categoria deverá remeter previamente ao Editor-Chefe o respectivo resumo, indicação dos autores e título do artigo para avaliação.

Deve conter no máximo 1200 palavras (excluindo as referências e as legendas) e até 10 referências bibliográficas. Só pode conter uma tabela ou uma figura. Não precisa de resumo.

■ Artigos Originais:

O texto deve ser apresentado com as seguintes secções: Introdução (incluindo Objectivos), Material e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusões, Agradecimentos (se aplicável), Referências, Tabelas e Figuras.

Os Artigos Originais não deverão exceder as 4.000 palavras, excluindo referências e ilustrações. Deve ser acompanhado de ilustrações, com um máximo de 6 figuras/tabelas e 60 referências bibliográficas.

O resumo dos artigos originais não deve exceder as 250 palavras e serão estruturados (com cabeçalhos: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusão).

A Acta Médica Portuguesa, como membro do ICMJE, exige como condição para publicação, o registo de todos os ensaios num registo público de ensaios aceite pelo ICMJE (ou seja, propriedade de uma instituição sem fins lucrativos e publicamente acessível, por ex. clinicaltrials.gov). Todos os manuscritos reportando ensaios clínicos têm de seguir o CONSORT *Statement* <http://www.consort-statement.org/>.

Numa revisão sistemática ou meta-análise de estudos randomizados siga as PRISMA *guidelines*.

Numa meta-análise de estudos observacionais, siga as MOOSE *guidelines* e apresente como um ficheiro complementar o protocolo do estudo, se houver um.

Num estudo de precisão de diagnóstico, siga as STARD *guidelines*.

Num estudo observacional, siga as STROBE *guidelines*.

Num *Guideline* clínico incentivamos os autores a seguir a GRADE *guidance* para classificar a evidência.

■ Artigos de Revisão:

Destinam-se a abordar de forma aprofundada, o estado actual do conhecimento referente a temas de importância. Estes artigos serão elaborados a convite da equipa editorial, contudo, a título excepcional, será possível a submissão, por autores não convidados (com ampla experiência no tema) de projectos de artigo de revisão que, julgados relevantes e aprovados pelo editor, poderão ser desenvolvidos e submetidos às normas de publicação.

Comprimento máximo: 3500 palavras de texto (não incluindo resumo, legendas e referências). Não pode ter mais do que um total de 4 tabelas e / ou figuras, e não mais de 50-75 referências.

O resumo dos artigos de revisão não deve exceder as 250 palavras e serão estruturados (com cabeçalhos: Introdução, Materiais e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusão).

■ Caso Clínico:

O relato de um caso clínico com justificada razão de publicação (raridade, aspectos inusitados, evoluções atípicas, inovações terapêuticas e de diagnóstico, entre outras). As secções serão: Introdução, Caso Clínico, Discussão, Bibliografia.

O texto não deve exceder as 1.000 palavras e 15 refe-

rências bibliográficas. Deve ser acompanhado de figuras ilustrativas. O número de tabelas/figuras não deve ser superior a 5.

Inclua um resumo não estruturado que não exceda 150 palavras, que sumarie o objectivo, pontos principais e conclusões do artigo.

■ Imagens em Medicina (Imagem Médica):

A Imagem em Medicina é um contributo importante da aprendizagem e da prática médica. Poderão ser aceites imagens clínicas, de imagiologia, histopatologia, cirurgia, etc. Podem ser enviadas até duas imagens por caso.

Deve incluir um título com um máximo de oito palavras e um texto com um máximo de 150 palavras onde se dê informação clínica relevante, incluindo um breve resumo do historial do doente, dados laboratoriais, terapêutica e condição actual. Não pode ter mais do que três autores e cinco referências bibliográficas. Não precisa de resumo.

Só são aceites fotografias originais, de alta qualidade, que não tenham sido submetidas a prévia publicação. Devem ser enviados dois ficheiros: um com a qualidade exigida para a publicação de imagens e outra que serve apenas para referência em que o topo da fotografia deve vir indicado com uma seta. Para informação sobre o envio de imagens digitais, consulte as «Normas técnicas para a submissão de figuras, tabelas ou fotografias».

■ Guidelines / Normas de orientação:

As sociedades médicas, os colégios das especialidades, as entidades oficiais e / ou grupos de médicos que desejem publicar na Acta Médica Portuguesa recomendações de prática clínica, deverão contactar previamente o Conselho Editorial e submeter o texto completo e a versão para ser publicada. O Editor-Chefe poderá colocar como exigência a publicação exclusiva das recomendações na Acta Médica Portuguesa.

Poderá ser acordada a publicação de uma versão resumida na edição impressa cumulativamente à publicação da versão completa no *site* da Acta Médica Portuguesa.

■ Cartas ao Editor:

Devem constituir um comentário a um artigo da Acta Med Port ou uma pequena nota sobre um tema ou caso clínico. Não devem exceder as 400 palavras, nem conter mais de uma ilustração e ter um máximo de 5 referências bibliográficas. Não precisam de resumo.

Deve seguir a seguinte estrutura geral: Identificar o artigo (torna-se a referência 1); Dizer porque está a escrever; fornecer evidência (a partir da literatura ou a partir de uma experiência pessoal) fornecer uma súmula; citar referências.

A(s) resposta(s) do(s) Autor(es) devem observar as mesmas características.

Uma Carta ao editor discutindo um artigo recente da Acta Med Port terá maior probabilidade de aceitação se for submetida quatro semanas após a publicação do artigo.

Abreviaturas: Não use abreviaturas ou acrónimos no título nem no resumo, e limite o seu uso no texto. O uso de acrónimos deve ser evitado, assim como o uso excessivo e desnecessário de abreviaturas. Se for imprescindível recorrer a abreviaturas não consagradas, devem ser definidas na primeira utilização, por extenso, logo seguido pela abreviatura entre parênteses. Não coloque pontos finais nas abreviaturas.

Unidades de Medida: As medidas de comprimento, altura, peso e volume devem ser expressas em unidades do sistema métrico (metro, quilograma ou litro) ou seus múltiplos decimais.

As temperaturas devem ser dadas em graus Celsius (°C) e a pressão arterial em milímetros de mercúrio (mm Hg).

Para mais informação consulte a tabela de conversão “Units of Measure” no *website* da AMA Manual Style.

Nomes de Medicamentos, Dispositivos ou outros Produtos: Use o nome não comercial de medicamentos, dispositivos ou de outros produtos, a menos que o nome comercial seja essencial para a discussão.

IMAGENS

Numere todas as imagens (figuras, gráficos, tabelas, fotografias, ilustrações) pela ordem de citação no texto.

Inclua um título/legenda para cada imagem (uma frase breve, de preferência com não mais do que 10 a 15 palavras).

A publicação de imagens a cores é gratuita.

No manuscrito, são aceitáveis os seguintes formatos: BMP, EPS, JPG, PDF e TIF, com 300 *dpis* de resolução, pelo menos 1200 *pixels* de largura e altura proporcional.

As Tabelas/Figuras devem ser numeradas na ordem em que são citadas no texto e assinaladas em numeração árabe e com identificação, figura/tabela. Tabelas e figuras devem ter numeração árabe e legenda. Cada Figura e Tabela incluídas no trabalho têm de ser referidas no texto, da forma que passamos a exemplificar:

Estes são alguns exemplos de como uma resposta imunitária anormal pode estar na origem dos sintomas da doença de Behçet (Fig. 4).

Esta associa-se a outras duas lesões cutâneas (Tabela 1).

Figura: Quando referida no texto é abreviada para Fig., enquanto a palavra Tabela não é abreviada. Nas legendas ambas as palavras são escritas por extenso.

Figuras e tabelas serão numeradas com numeração árabe independentemente e na sequência em que são referidas no texto.

Exemplo: Fig. 1, Fig. 2, Tabela 1

Legendas: Após as referências bibliográficas, ainda no ficheiro de texto do manuscrito, deverá ser enviada legenda detalhada (sem abreviaturas) para cada imagem. A imagem tem que ser referenciada no texto e indicada a sua localização aproximada com o comentário “Inserir Figura nº 1... aqui”.

Tabelas: É obrigatório o envio das tabelas a preto e

branco no final do ficheiro. As tabelas devem ser elaboradas e submetidas em documento *word*, em formato de tabela simples (*simple grid*), sem utilização de tabuladores, nem modificações tipográficas. Todas as tabelas devem ser mencionadas no texto do artigo e numeradas pela ordem que surgem no texto. Indique a sua localização aproximada no corpo do texto com o comentário “Inserir Tabela nº 1... aqui”. Neste caso os autores autorizam uma reorganização das tabelas caso seja necessário.

As tabelas devem ser acompanhadas da respectiva legenda/título, elaborada de forma sucinta e clara.

Legendas devem ser auto-explicativas (sem necessidade de recorrer ao texto) – é uma declaração descritiva.

Legenda/Título das Tabelas: Colocada por cima do corpo da tabela e justificada à esquerda. Tabelas são lidas de cima para baixo. Na parte inferior serão colocadas todas as notas informativas – notas de rodapé (abreviaturas, significado estatístico, etc.) As notas de rodapé para conteúdo que não caiba no título ou nas células de dados devem conter estes símbolos *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡, §§, ||||, ¶¶.

Figuras: Os ficheiros «figura» podem ser tantos quantas imagens tiver o artigo. Cada um destes elementos deverá ser submetido em ficheiro separado, obrigatoriamente em versão electrónica, pronto para publicação. As figuras (fotografias, desenhos e gráficos) não são aceites em ficheiros *word*.

Em formato TIF, JPG, BMP, EPS e PDF com 300 *dpis* de resolução, pelo menos 1200 *pixels* de largura e altura proporcional.

As legendas têm que ser colocadas no ficheiro de texto do manuscrito.

Caso a figura esteja sujeita a direitos de autor, é responsabilidade dos autores do artigo adquirir esses direitos antes do envio do ficheiro à Acta Médica Portuguesa.

Legenda das Figuras: Colocada por baixo da figura, gráfico e justificada à esquerda. Gráficos e outras figuras são habitualmente lidos de baixo para cima.

Só são aceites imagens de doentes quando necessárias para a compreensão do artigo. Se for usada uma figura em que o doente seja identificável deve ser obtida e remetida à Acta Médica Portuguesa a devida autorização. Se a fotografia permitir de forma óbvia a identificação do doente, esta poderá não ser aceite. Em caso de dúvida, a decisão final será do Editor-Chefe.

• **Fotografias:** Em formato TIF, JPG, BMP e PDF com 300 *dpis* de resolução, pelo menos 1200 *pixels* de largura e altura proporcional.

• **Desenhos e gráficos:** Os desenhos e gráficos devem ser enviados em formato vectorial (AI, EPS) ou em ficheiro bitmap com uma resolução mínima de 600 dpi. A fonte a utilizar em desenhos e gráficos será obrigatoriamente Arial.

As imagens devem ser apresentadas em ficheiros separados submetidos como documentos suplementares, em condições de reprodução, de acordo com a ordem em que

são discutidas no texto. As imagens devem ser fornecidas independentemente do texto.

AGRADECIMENTOS (facultativo)

Devem vir após o texto, tendo como objectivo agradecer a todos os que contribuíram para o estudo mas não têm peso de autoria. Nesta secção é possível agradecer a todas as fontes de apoio, quer financeiro, quer tecnológico ou de consultoria, assim como contribuições individuais. Cada pessoa citada nesta secção de agradecimentos deve enviar uma carta autorizando a inclusão do seu nome.

REFERÊNCIAS

Os autores são responsáveis pela exactidão e rigor das suas referências e pela sua correcta citação no texto.

As referências bibliográficas devem ser citadas numericamente (algarismos árabes formatados sobrescritos) por ordem de entrada no texto e ser identificadas no texto com algarismos árabes. **Exemplo:** “Dimethylfumarate has also been a systemic therapeutic option in moderate to severe psoriasis since 1994¹³ and in multiple sclerosis.¹⁴”

Se forem citados mais de duas referências em sequência, apenas a primeira e a última devem ser indicadas, sendo separadas por traço.⁵⁻⁹

Em caso de citação alternada, todas as referências devem ser digitadas, separadas por vírgula.^{12,15,18}

As referências são alinhadas à esquerda.

Não deverão ser incluídos na lista de referências quaisquer artigos ainda em preparação ou observações não publicadas, comunicações pessoais, etc. Tais inclusões só são permitidas no corpo do manuscrito (ex: P. Andrade, comunicação pessoal).

As abreviaturas usadas na nomeação das revistas devem ser as utilizadas pelo National Library of Medicine (NLM) *Title Journals Abbreviations* <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/journals>

Notas: Não indicar mês da publicação.

Nas referências com 6 ou menos Autores devem ser nomeados todos. Nas referências com 7 ou mais autores devem ser nomeados os 6 primeiros seguidos de “et al”.

Seguem-se alguns exemplos de como devem constar os vários tipos de referências.

Artigo:

Apelido Iniciais do(s) Autor(es). Título do artigo. Título das revistas [abreviado]. Ano de publicação; Volume: páginas.

1. Com menos de 6 autores

Miguel C, Mediavilla MJ. Abordagem actual da gota. *Acta Med Port.* 2011;24:791-8.

2. Com mais de 6 autores

Norte A, Santos C, Gamboa F, Ferreira AJ, Marques A, Leite C, et al. Pneumonia Necrotizante: uma complicação rara. *Acta Med Port.* 2012;25:51-5.

Monografia:

Autor/Editor AA. Título: completo. Edição (se não for a primeira). Vol.(se for trabalho em vários volumes). Local de publicação: Editor comercial; ano.

1. Com Autores:

Moore, K. *Essential Clinical Anatomy*. 4th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkins; 2011.

2. Com editor:

Gilstrap LC 3rd, Cunningham FG, VanDorsten JP, editors. *Operative obstetrics*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2002.

Capítulo de monografia:

Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. In: Vogelstein B, Kinzler KW, editors. *The genetic basis of human cancer*. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 93-113.

Relatório Científico/Técnico:

Lugg DJ. Physiological adaptation and health of an expedition in Antarctica: with comment on behavioural adaptation. Canberra: A.G.P.S.; 1977. Australian Government Department of Science, Antarctic Division. ANARE scientific reports. Series B(4), Medical science No. 0126

Documento electrónico:

1. CD-ROM

Anderson SC, Poulsen KB. Anderson's electronic atlas of hematology [CD-ROM]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

2. Monografia da Internet

Van Belle G, Fisher LD, Heagerty PJ, Lumley TS. *Biostatistics: a methodology for the health sciences* [e-book]. 2nd ed. Somerset: Wiley InterScience; 2003 [consultado 2005 Jun 30]. Disponível em: Wiley InterScience electronic collection

3. Homepage/Website

Cancer-Pain.org [homepage na Internet]. New York: Association of Cancer Online Resources, Inc.; c2000-01; [consultado 2002 Jul 9]. Disponível em: <http://www.cancer-pain.org/>.

PROVAS TIPOGRÁFICAS

Serão da responsabilidade do Conselho Editorial, se os Autores não indicarem o contrário. Neste caso elas deverão ser feitas no prazo determinado pelo Conselho Editorial, em função das necessidades editoriais da Revista. Os autores receberão as provas para publicação em formato PDF para correcção e deverão devolvê-las num prazo de 48 horas.

ERRATA E RETRACÇÕES

A Acta Médica Portuguesa publica alterações, emendas ou retracções a um artigo anteriormente publicado. Alterações posteriores à publicação assumirão a forma de errata.

NOTA FINAL

Para um mais completo esclarecimento sobre este assunto aconselha-se a leitura do *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals* do International Committee of Medical Journal Editors, disponível em <http://www.ICMJE.org>.