

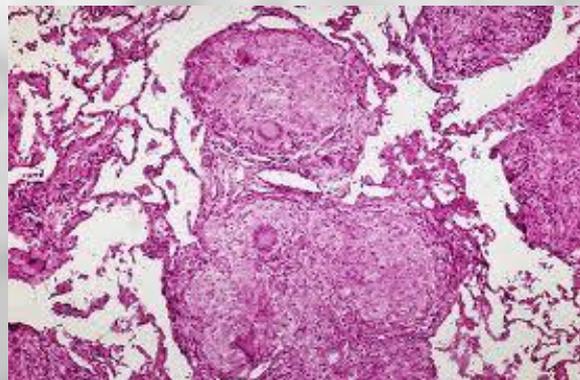
SARCOIDOSE MULTISSISTÉMICA

Quando somos nós os primeiros a suspeitar!

Serviço de Oftalmologia do HFF

Susana Pina, Cristina Santos, Samuel Alves,
Nuno Amaral, Graça Pires, Maria João Santos, Manuela Bernardo

Director de Serviço: Dr. António Melo

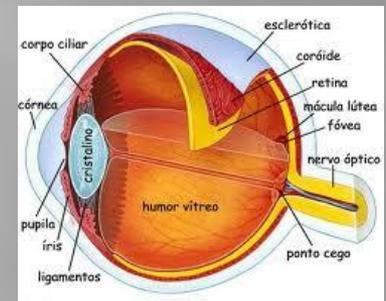
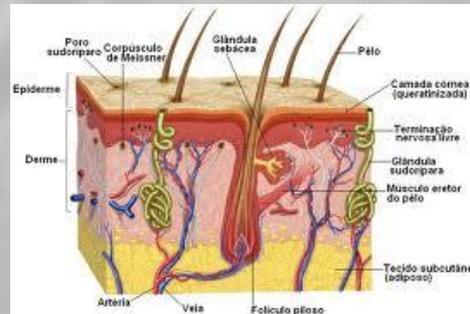
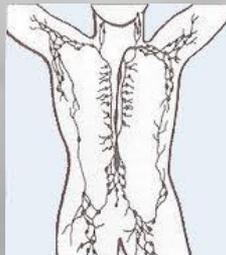
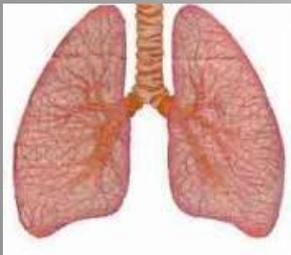


SARCOIDOSE

Definição

Doença multissistêmica, de etiologia desconhecida, caracterizada pela formação de **granulomas não caseosos** nos tecidos envolvidos

- Pulmão, sistema linfático, pele, olho como órgãos mais afectados



SARCOIDOSE

Sarcoidose Ocular

- **30 a 60 %** dos doentes com sarcoidose têm manifestações oculares¹
- Pode ocorrer em **qualquer fase da doença**
- Pode afectar **qualquer parte do globo ocular e anexos**
- Sem padrão definido

1. **Uveíte** (anterior, intermédia, posterior)
2. **Queratite** (intersticial ou em banda)
3. **Esclerite**
4. **Neuropatia Óptica**
5. **Infiltração da Glândula Lacrimal**
6. **Doença Orbitária**

¹Carl Herbort,MD, "International Criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis", Ocular and Immunology and Inflammation, 17, 160-169, 2009

OBJECTIVOS

Através da exposição de uma caso clínico

- Discutir as principais manifestações oftalmológicas e o pleomorfismo da doença
- Alertar para a importância de um diagnóstico precoce e de um seguimento destes doentes a longo prazo



CASO CLÍNICO

- Mulher, 54 anos, raça caucasiana
- AP:

1. HTA, Dislipidémia, Refluxo GE medicados
2. **Hx Neuropatia Óptica OE em 2002,**
- medicada com AAS

- Recorre ao **SU Oftalmologia** por **diminuição da A.V. do OD,** com **1 semana de evolução** e agravamento progressivo



CASO CLÍNICO

Anamnese

- **Astenia, anorexia, perda ponderal** nos últimos **2 meses**
- **Febre vespertina e sudorese noturna**
- “Infecção Respiratória” há 1 mês - **Tosse seca**
- **Artralgias** (tibiotalársica , metatarsofalângicas, mãos e punhos)



CASO CLÍNICO

Exame Objectivo Geral

- Palidez das mucosas
- Eritema nodoso MI direito



CASO CLÍNICO

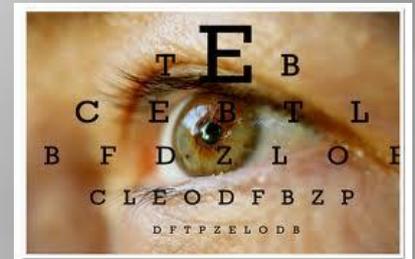
Exame Oftalmológico

- Reflexos pupilares simétricos
- Movimentos oculares mantidos
- A.V.

OD: 5/10

OE: 6/10

- PIO: OD -12; OE- 13 (mmHg)



CASO CLÍNICO

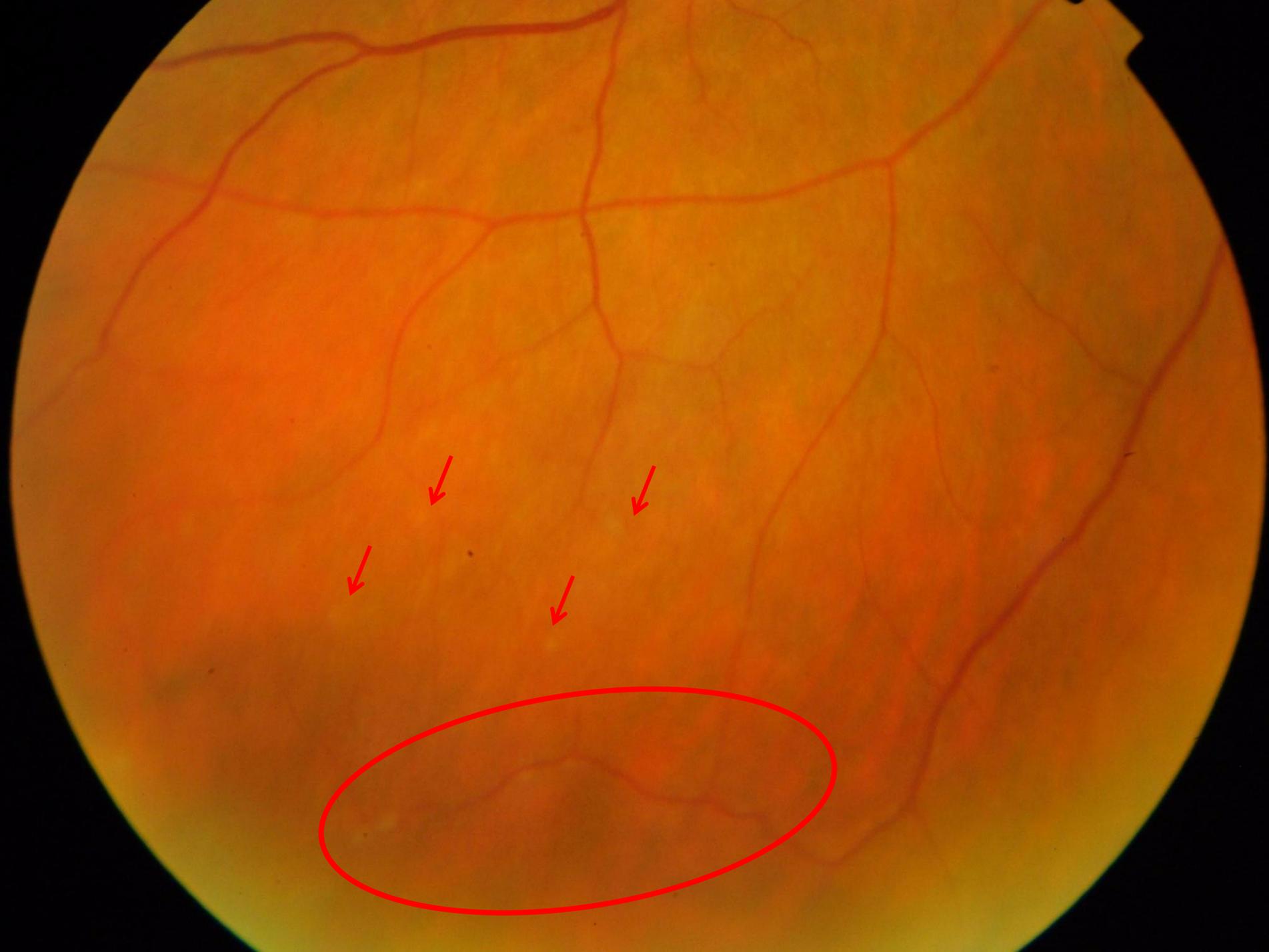
Exame Oftalmológico

PANUVEÍTE BILATERAL GRANULOMATOSA

- **Uveíte anterior:**
 - Tyndall anterior 2-3+, PK finos
 - ~~o~~ sinéquias anteriores ou posteriores
- **Vitrite**
- **Uveíte posterior :**
 - Tortuosidade e engurgitamento venoso
 - Periflebite segmentar,
 - Exsudados em “pingos de cera”,
 - Lesões corioretinianas periféricas múltiplas
 - Edema da papila do OD.









CASO CLÍNICO

Doença Multissistêmica - Granulomatosa

Medicina Interna

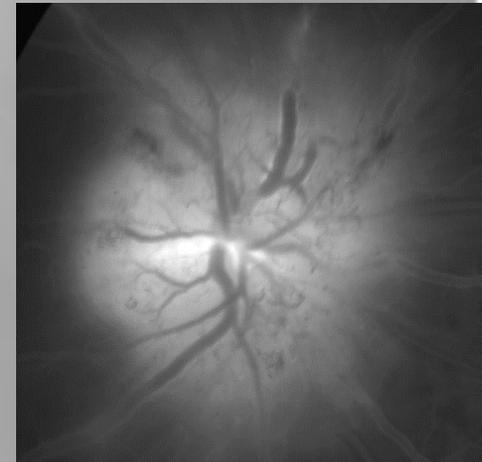
Internamento

CASO CLÍNICO

Exames Complementares

1. Oftalmológicos

- Angiografia Fluoresceínica
- Verde Indocianina
- OCT macular e do D.O.
- Campos Visuais
- PEV pattern
- ERG ff



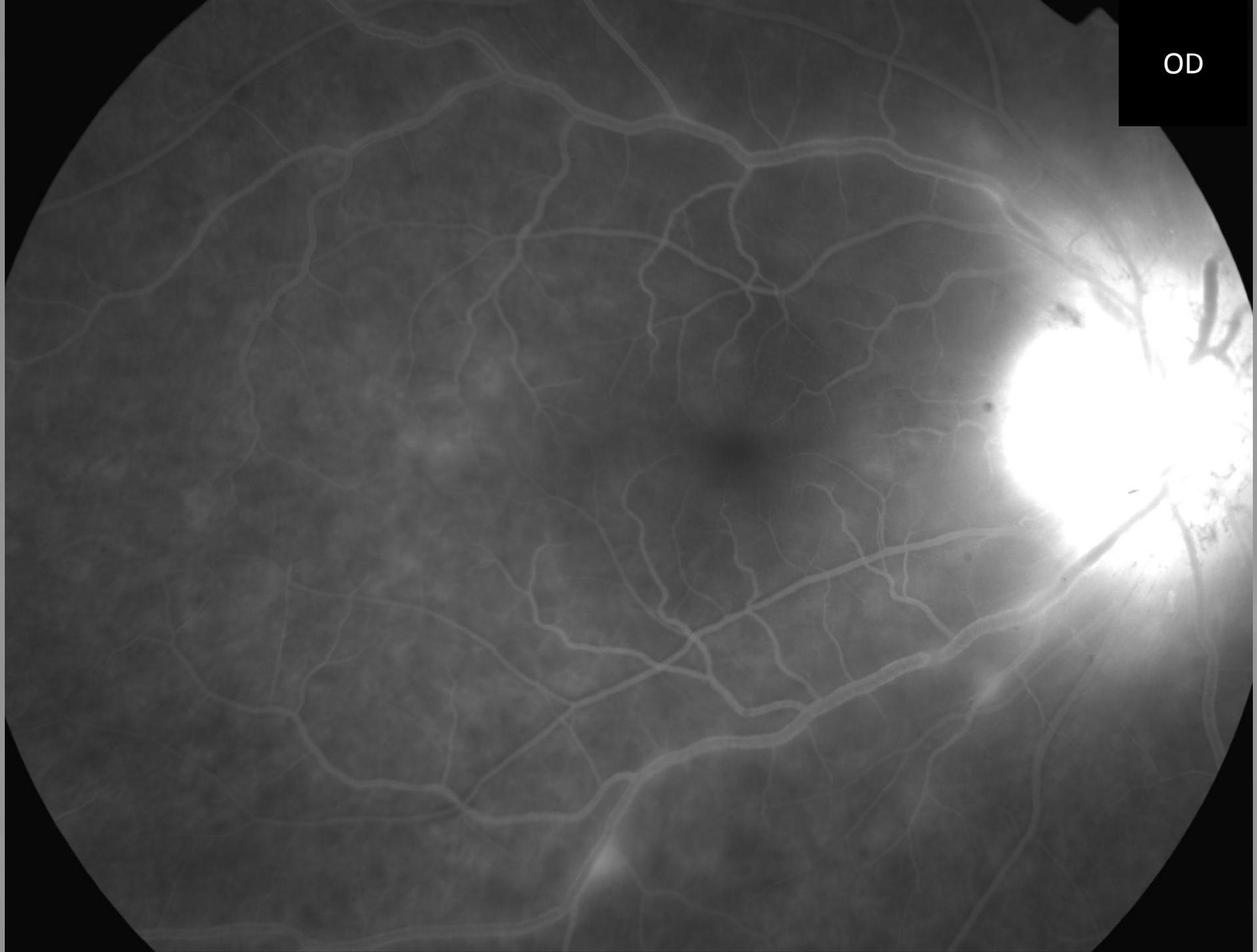
OD



OD



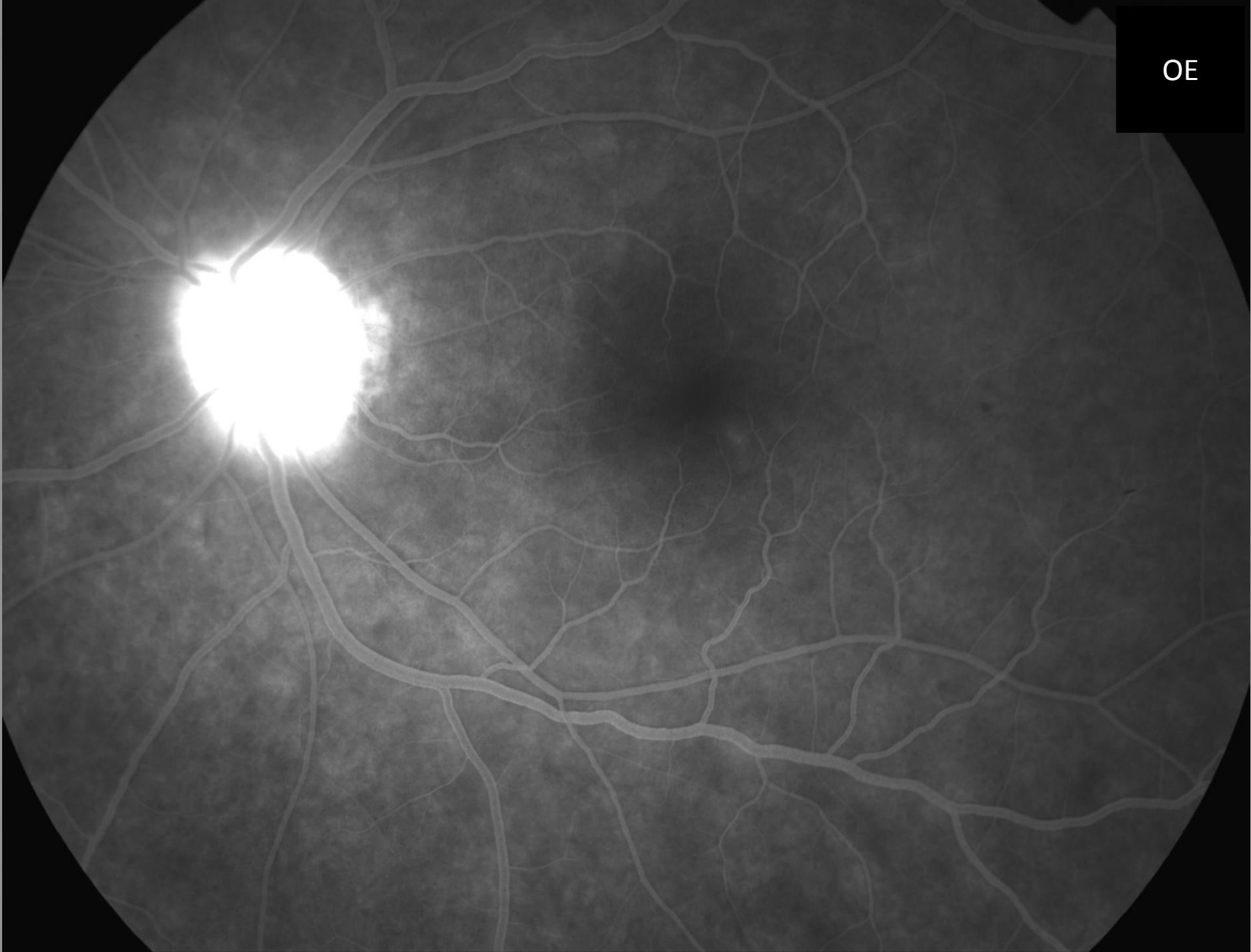
OD



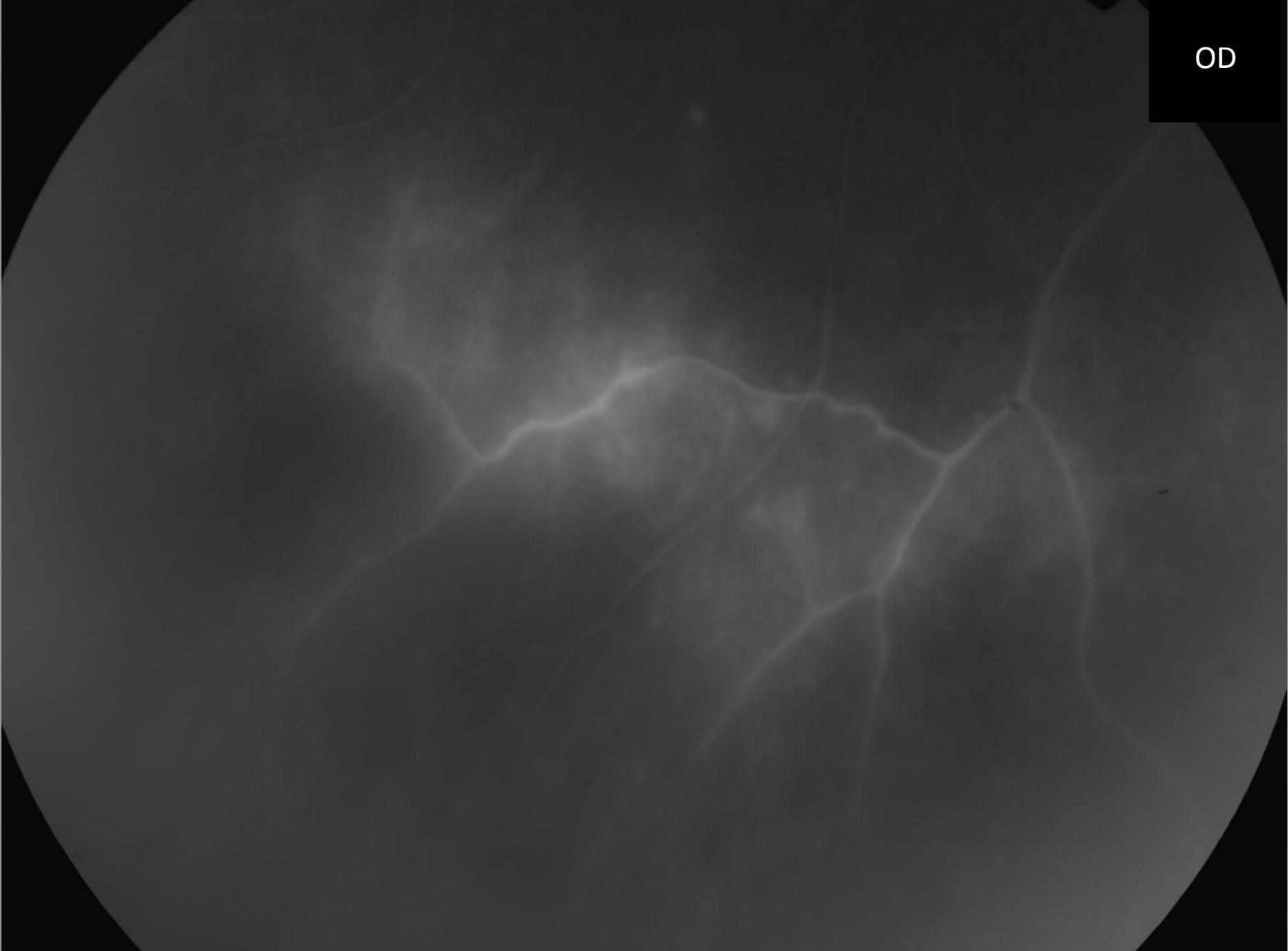
OE



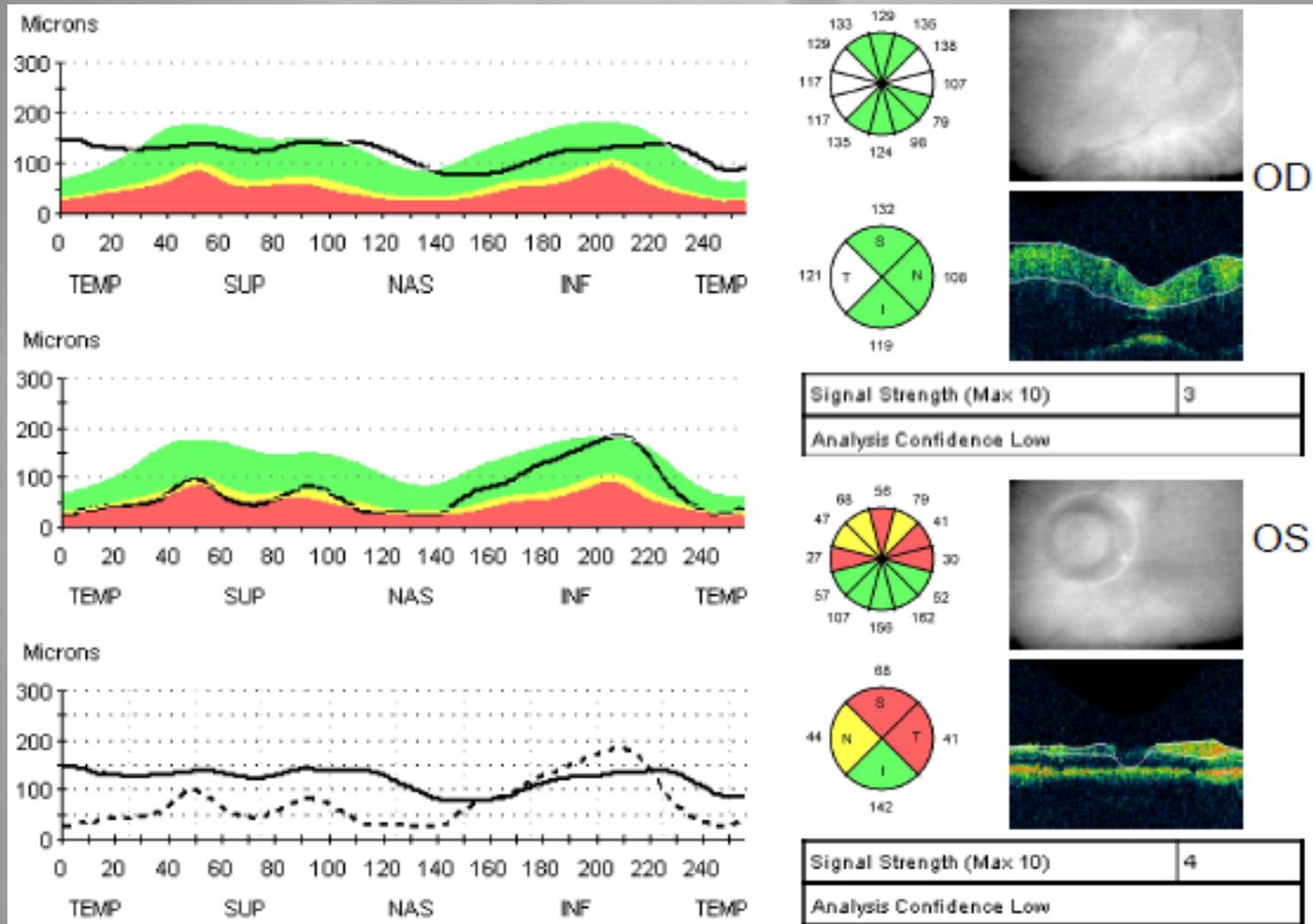
OE



OD



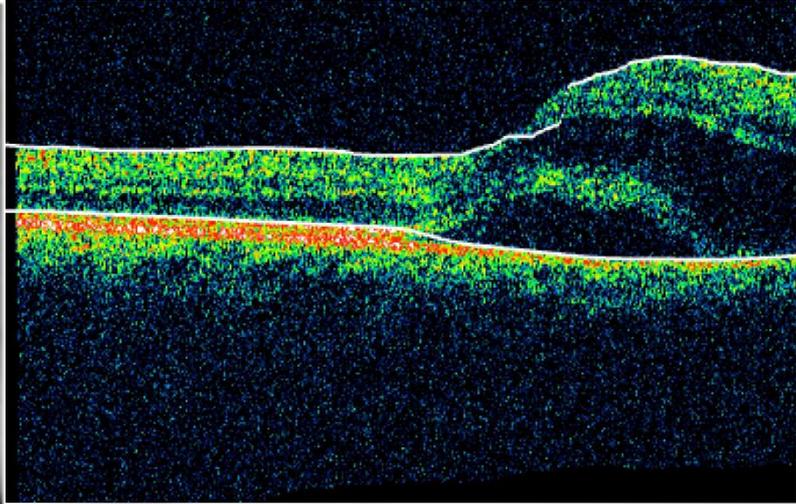
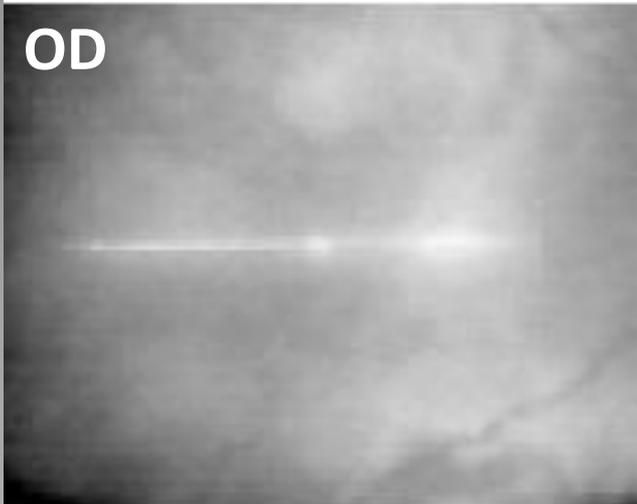
OCT CFNpp



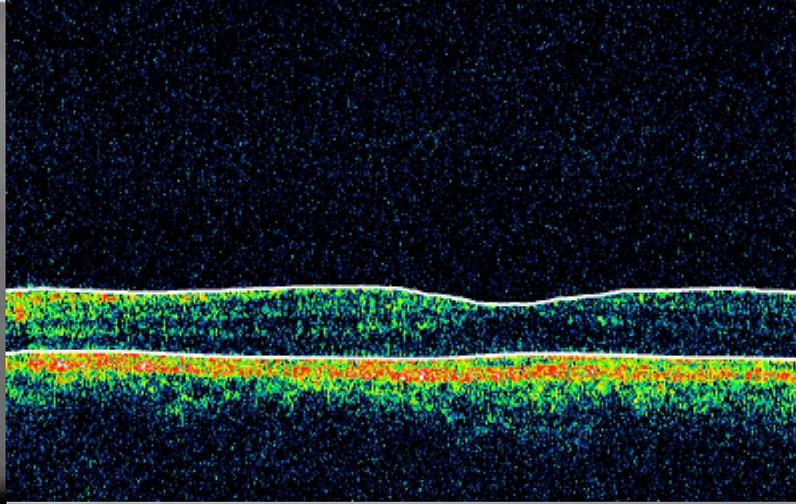
Neuropatia Óptica no OE em 2002

OCT Macular

OD



OE

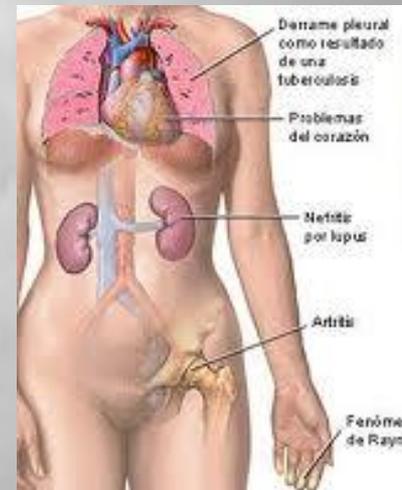


CASO CLÍNICO

Exames complementares

2. Avaliação Sistêmica

- Análises
- Prova Mantoux
- Rx Tórax
- TC toraco-abdomino-pélvica
- RM CE com contraste
- Broncofibroscopia + LBA
- Provas de função respiratória
- Biópsia nodular



CASO CLÍNICO

Análises:

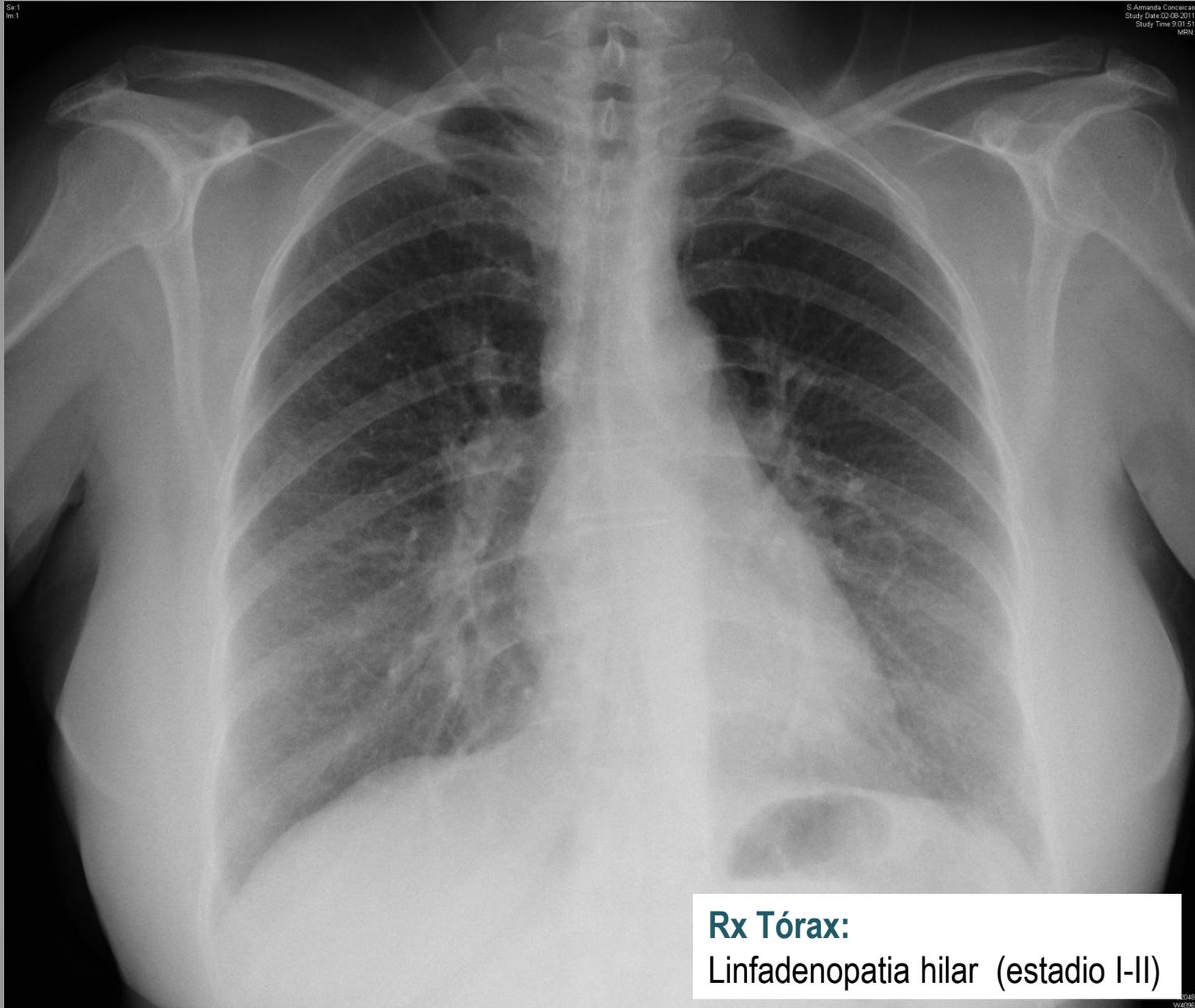
- Microcitose/ hipocromia eritrocitária
- **VS** ↑ (54)
- **ECA** ↑ (119); **Lisozima** ↑ (7,31)
- **AST 51/ ALT 81/ FA 263/ GGT 123** (↑)
- ANA (1/320)
- Serologias negativas



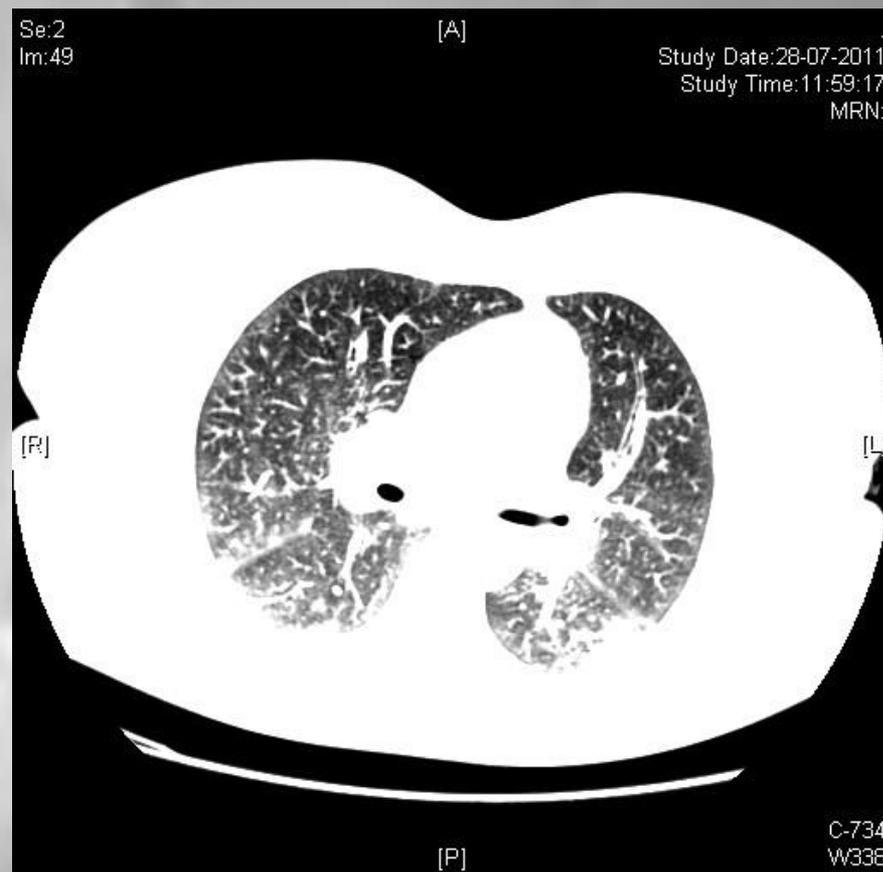
Mantoux:

- Anérgico





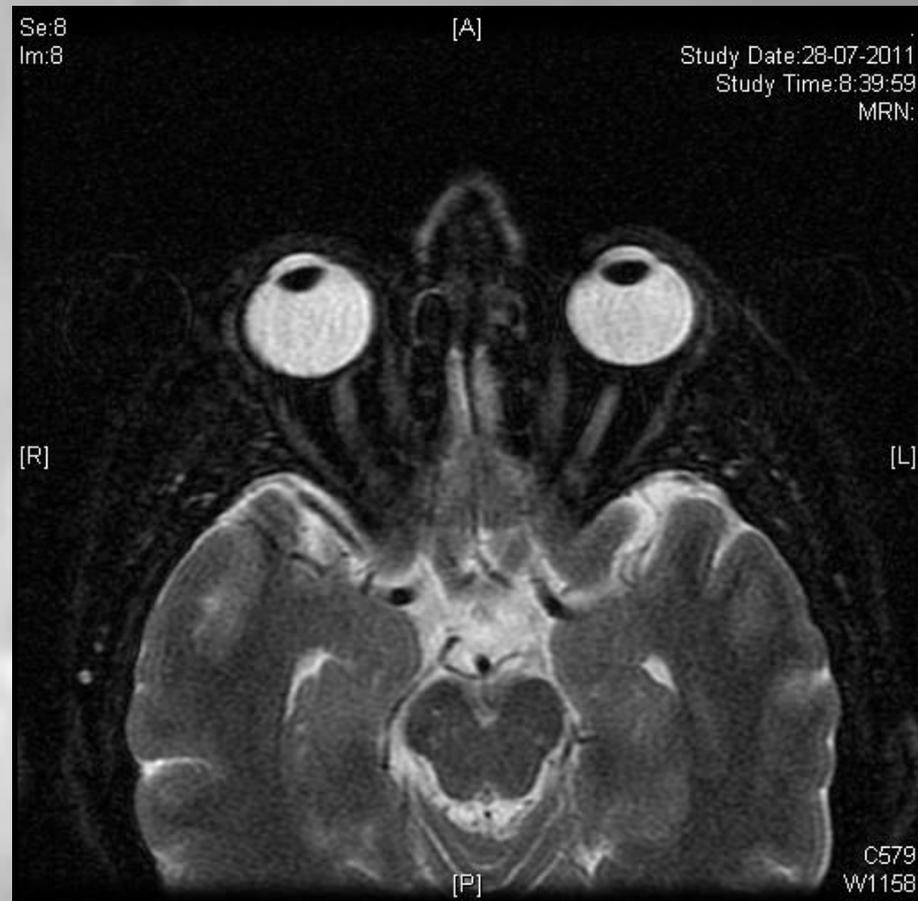
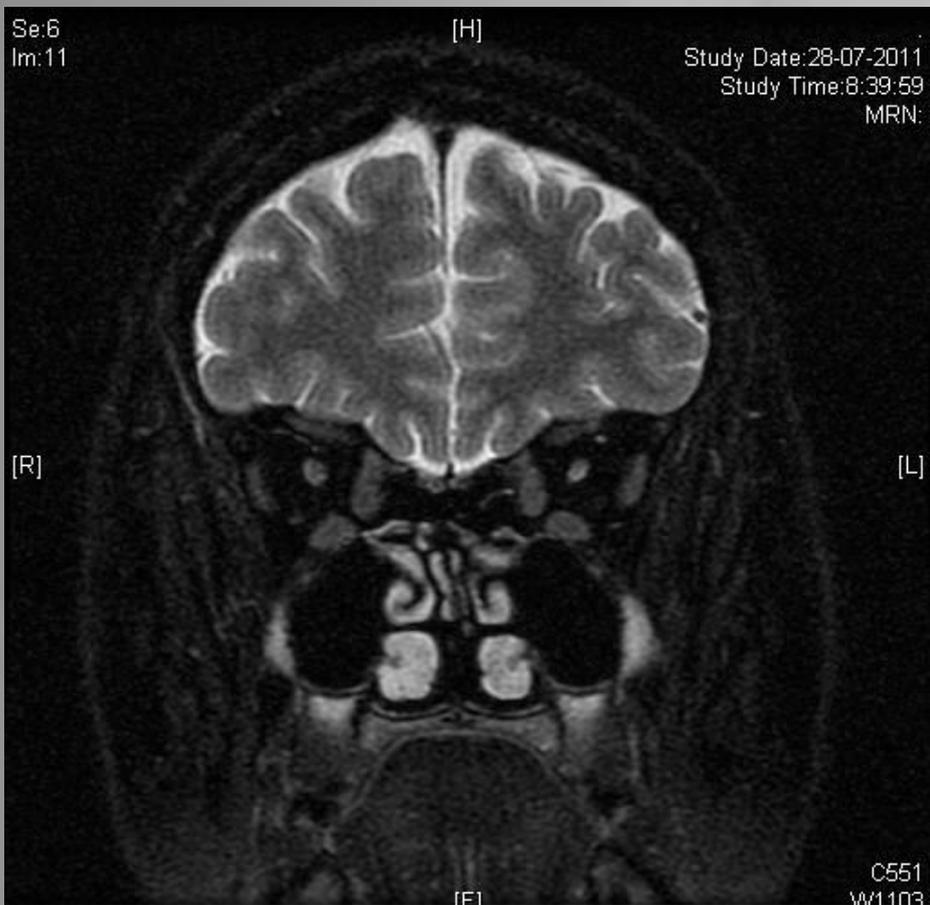
Rx Tórax:
Linfadenopatia hilar (estadio I-II)



TC toraco-abdominopélvica:

Mediastino com **múltiplas formações ganglionares** paratraqueais, hilares bilaterais e infracarinais

Parênquima pulmonar com **padrão micronodular** bilateral



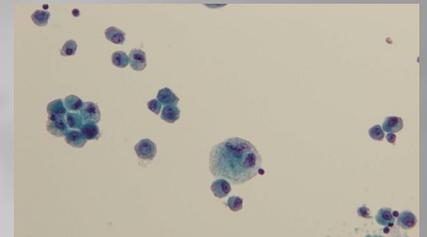
RM-CE:

Assimetria dos diâmetros dos N.O. com relativa diminuição à esquerda. Sem captação de Gadolínio no seu trajecto. Sem outras alterações.

Sarcoidose Multissistêmica

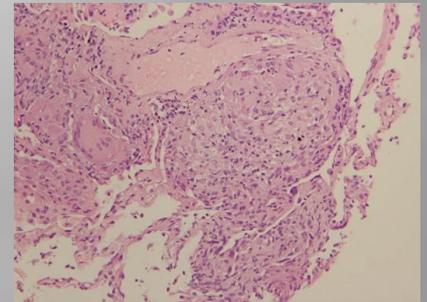
Lavado Bronco-Alveolar:

- Celularidade elevada, ++ **macrófagos**, observando-se **células gigantes multinucleadas**
- Razão CD4/CD8 = 8,42 ↑



Biópsia Transbrônquica:

- Identificam-se numerosos **granulomas epitelióides**, com presença de algumas células gigantes multi-nucleadas e **sem necrose**
- <-> SARCOIDOSE



Biópsia Cutânea (Eritema Nodoso):

- Paniculite septal e lobular com **vasculite** e **células gigantes multinucleadas**

- Negativos para células neoplásicas
- Negativos para bacilos álcool-ácido resistentes

Corticoterapia Sistémica

Prednisolona (dose inicial 60 mg/dia)

3 Meses



AV OD- 10/10 ; OE- 8/10



Resolução *quase* completa das manifestações oftalmológicas



Sem sintomas sistémicos (tosse, febre, artralguas, astenia, eritema nodoso...)



Efeitos Secundários da Corticoterapia Sistémica



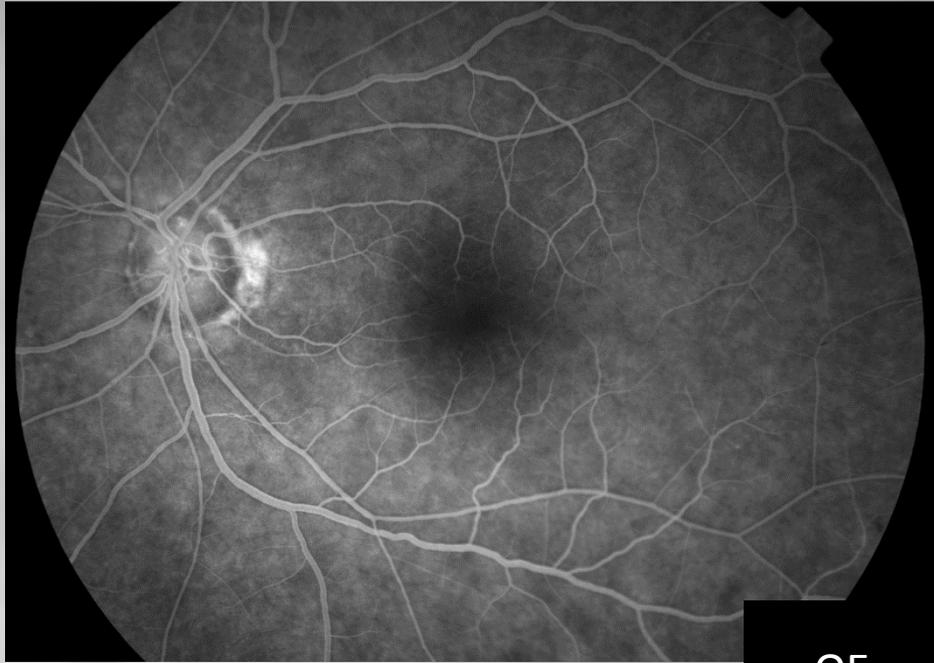
OD
AV : 10/10



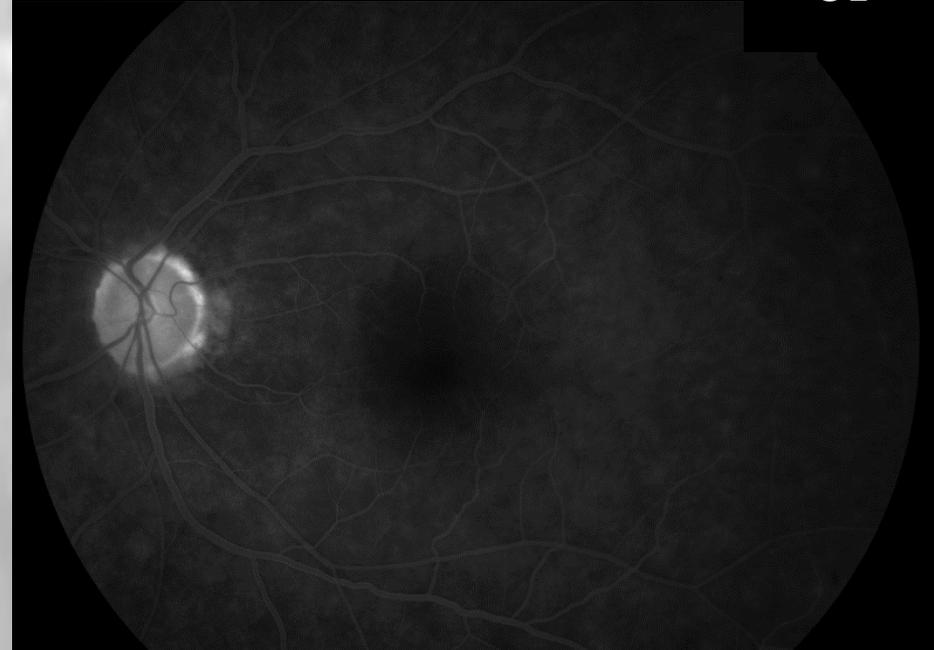
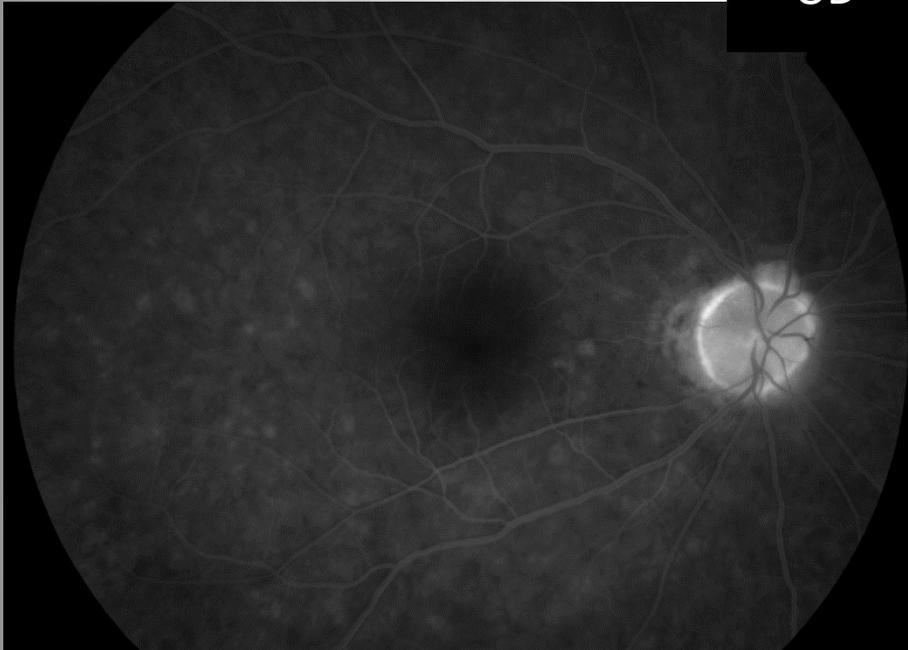
OE
AV : 8/10



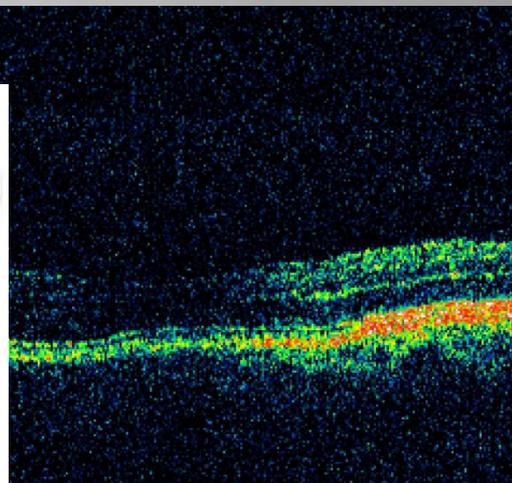
OD



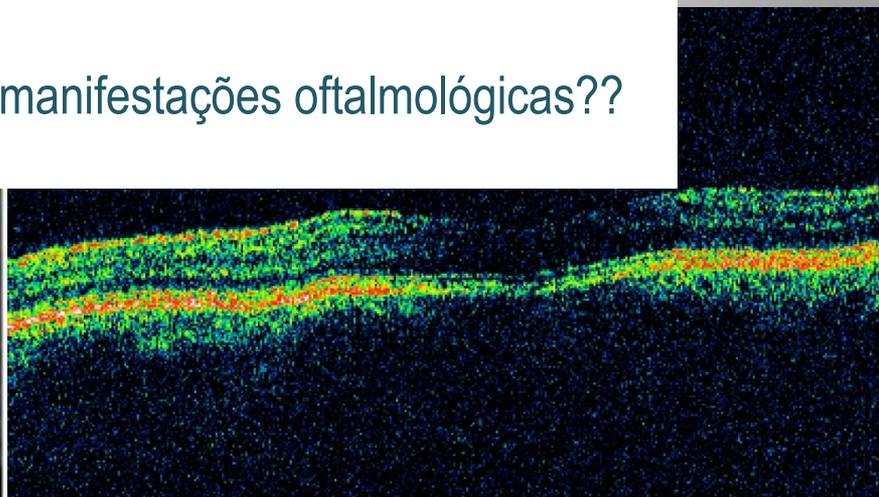
OE

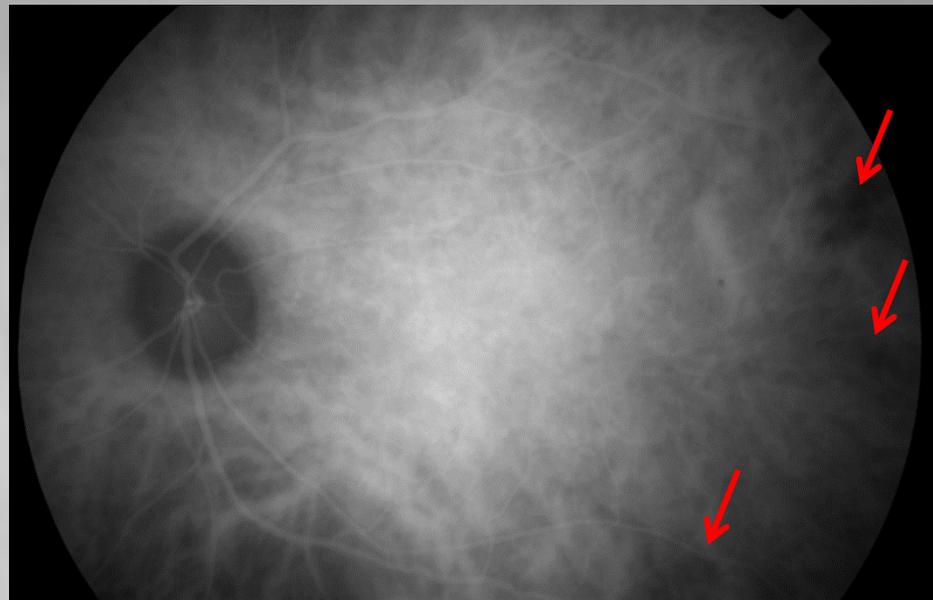
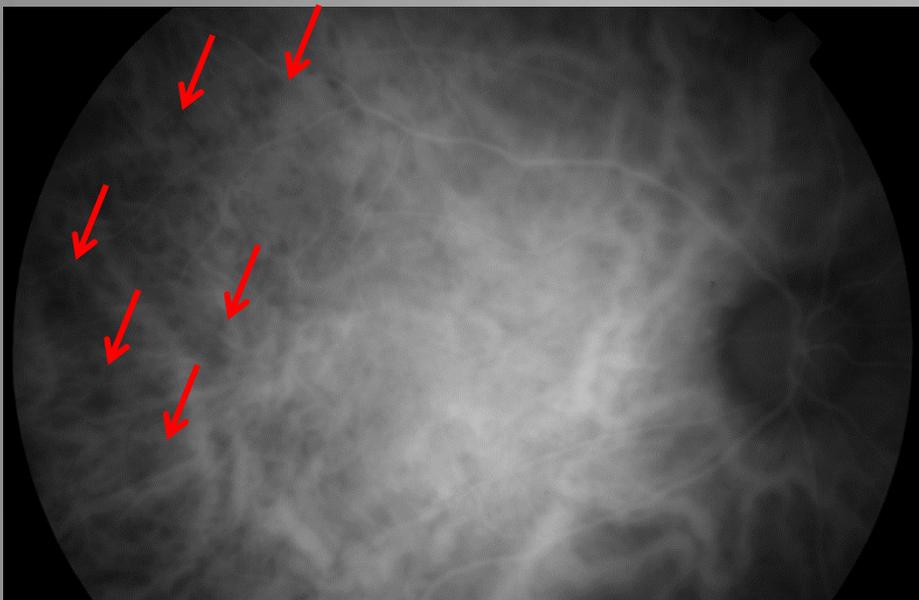


OCT Macular

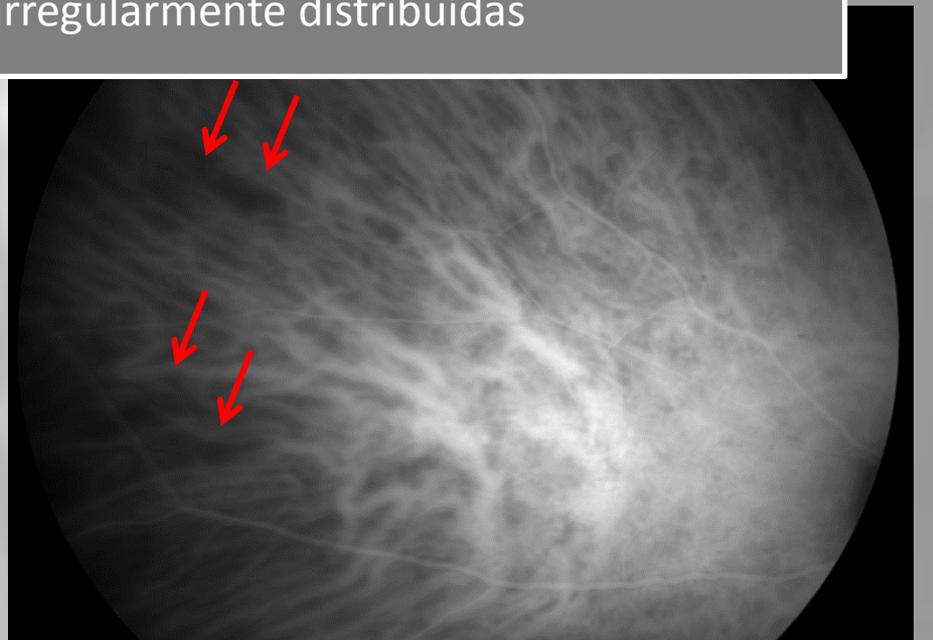
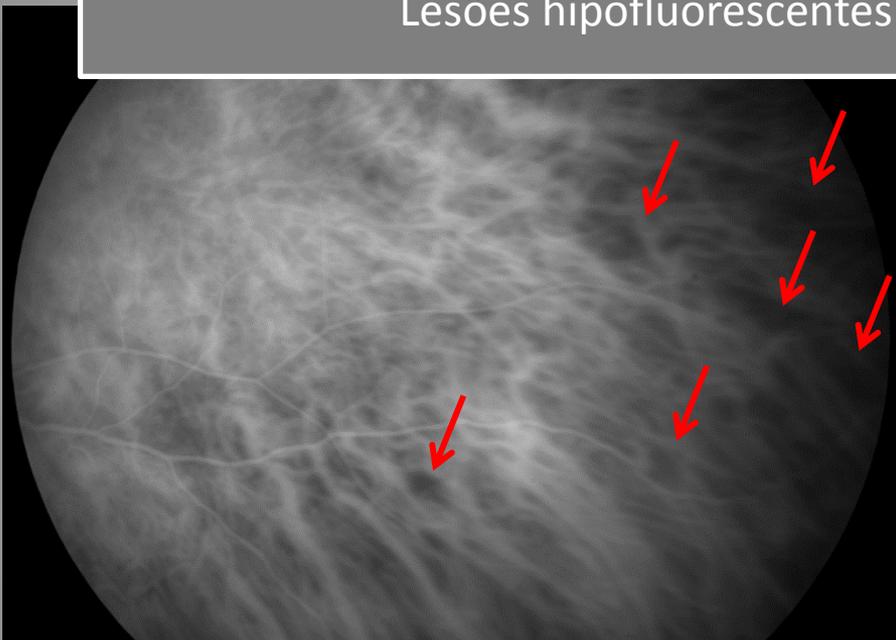


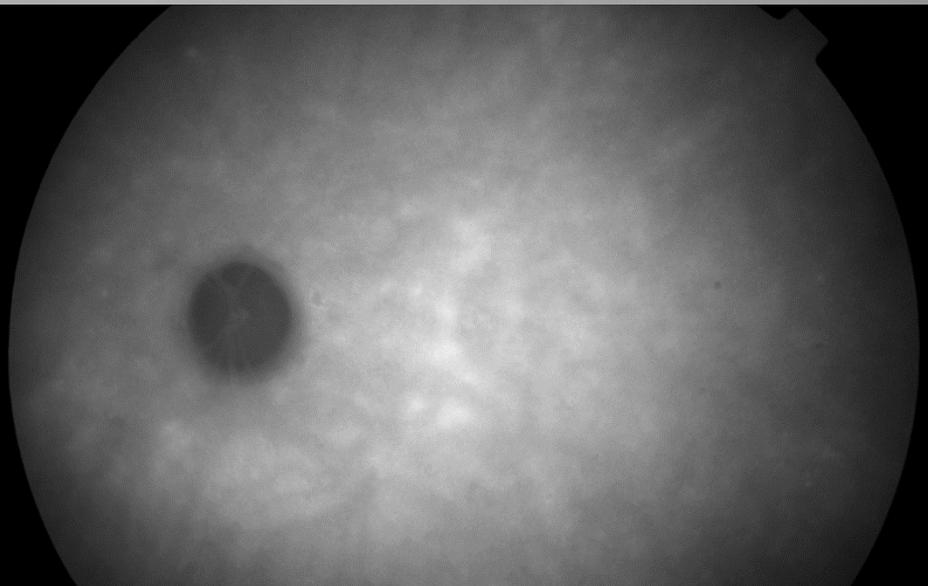
Resolução das manifestações oftalmológicas??





AG VI fases Precoces:
Lesões hipofluorescentes irregularmente distribuídas

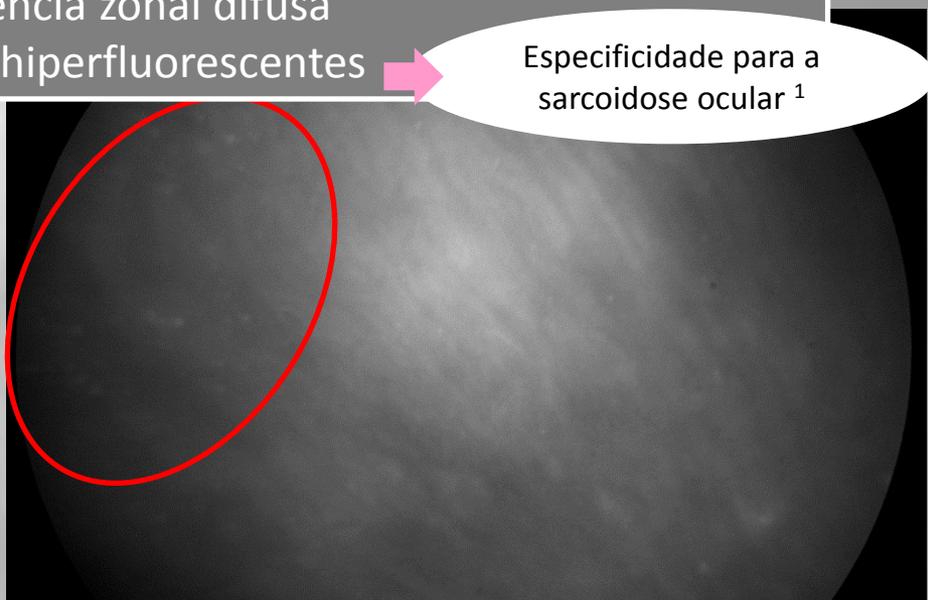
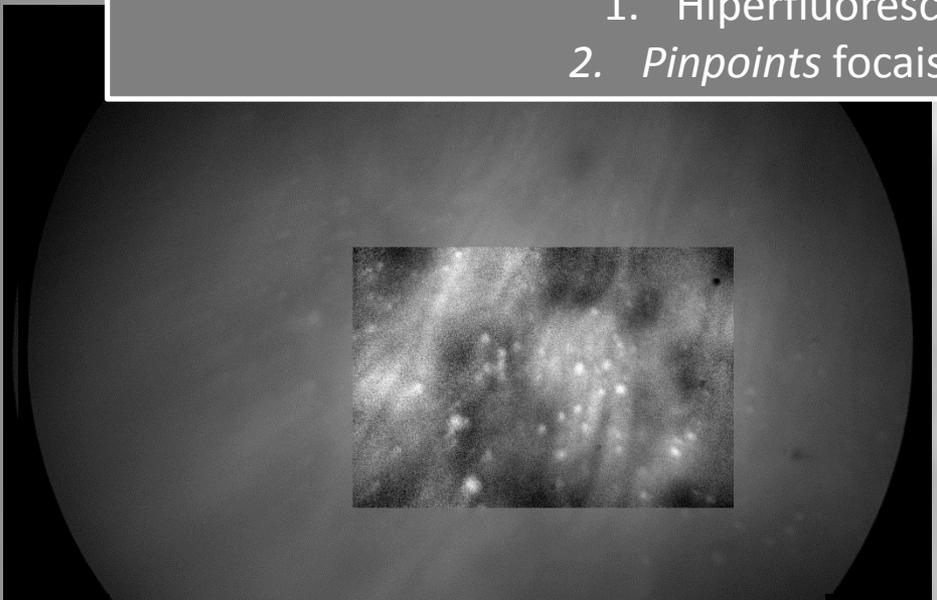




AG VI fases Tardias:

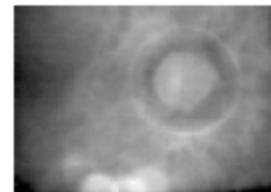
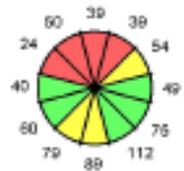
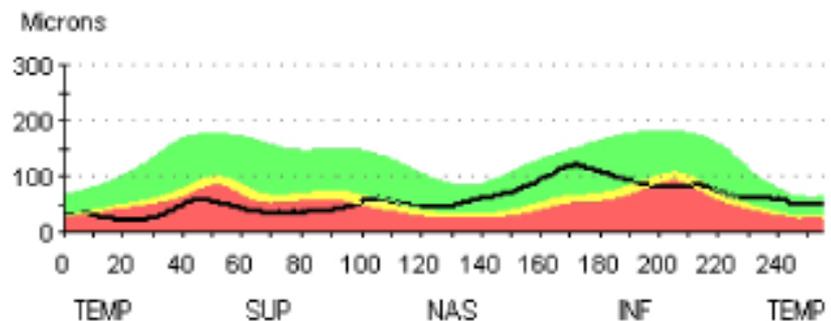
1. Hiperfluorescência zonal difusa
2. *Pinpoints* focais hiperfluorescentes

Especificidade para a sarcoidose ocular ¹

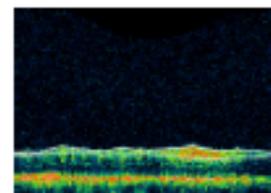
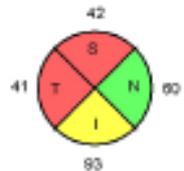


¹Wolfensberger,MD, et al, "Indocyanine Green Angiographic Features in Ocular sarcoidosis", Ophthalmology 1999;106:285-289

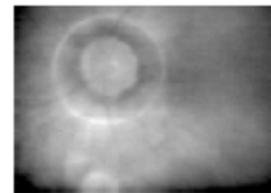
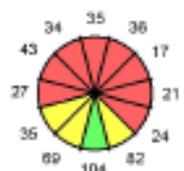
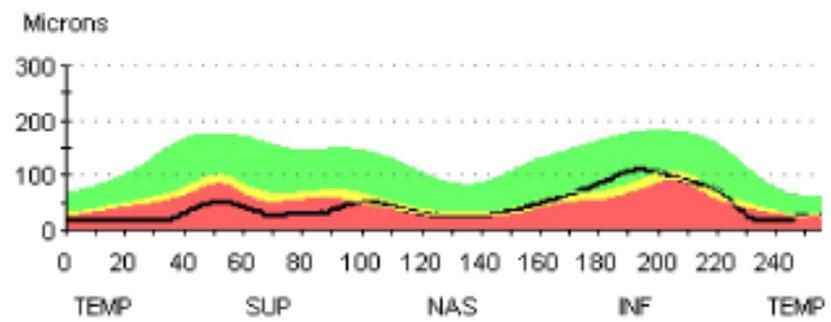
OCT CFNpp



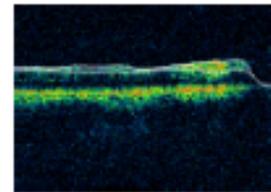
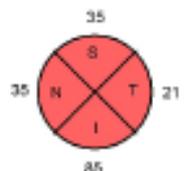
OD



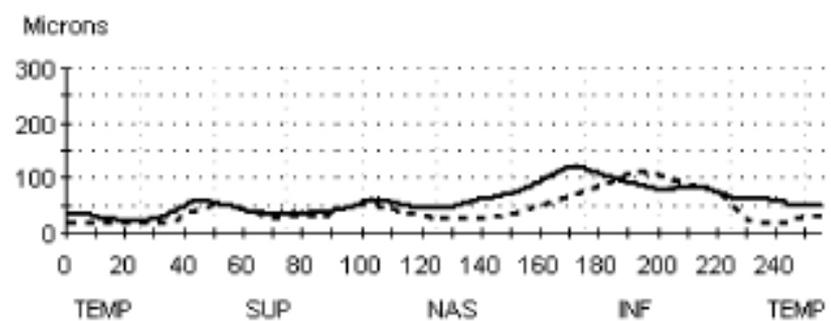
Signal Strength (Max 10)	4
--------------------------	---



OS



Signal Strength (Max 10)	2
Missing Data - Analysis Confidence Low	



Análise de Campo Único

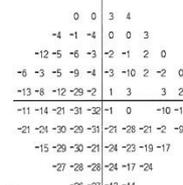
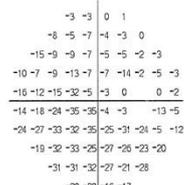
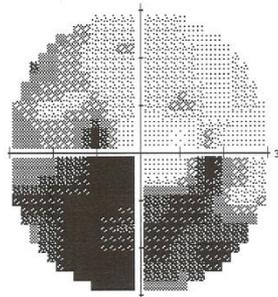
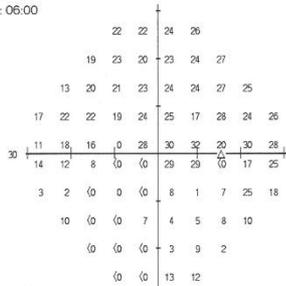
Olho: Direito

Nome: ARMANDA SILVA ID: 1996907 DDN: 25-11-1956

Central 30-2 Teste Limiar

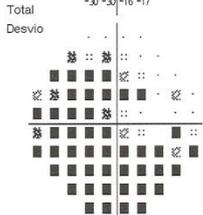
Monitor de Fixação: Fixação/Ponto Cego Estimulo: III, Branco Diâmetro da Pupila: 6.0 mm Data: 03-11-2011
 Alvo de Fixação: Central Fundo: 31.5 ASB Acuidade Visual: Horas: 11:56
 Perdas de Fixação: 0/16 Estratégia: SITA-Fast RX: +5.00 DS DC X Idade: 54
 Erros Falsos POS: 0 %
 Erros Falsos NEG: 0 %
 Duração do Teste: 06:00

Fóvea: OFF



GHT
 Fora dos limites normais

MD -16.73 dB P < 0.5%
 PSD 13.17 dB P < 0.5%



:: < 5%
 ☒ < 2%
 ☒ < 1%
 ■ < 0.5%

Análise de Campo Único

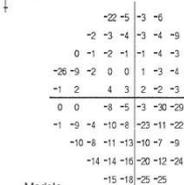
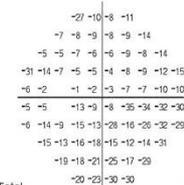
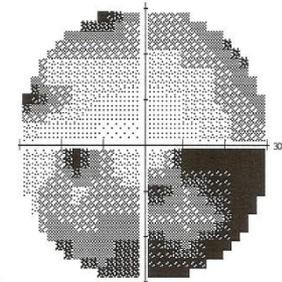
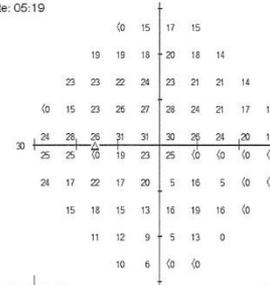
Olho: Esquerdo

Nome: ARMANDA SILVA ID: 1996907 DDN: 25-11-1956

Central 30-2 Teste Limiar

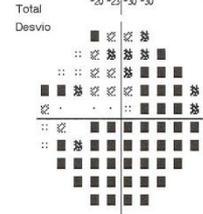
Monitor de Fixação: Fixação/Ponto Cego Estimulo: III, Branco Diâmetro da Pupila: 6.1 mm Data: 03-11-2011
 Alvo de Fixação: Central Fundo: 31.5 ASB Acuidade Visual: Horas: 12:06
 Perdas de Fixação: 0/15 Estratégia: SITA-Fast RX: +7.50 DS DC X Idade: 54
 Erros Falsos POS: 0 %
 Erros Falsos NEG: 0 %
 Duração do Teste: 05:19

Fóvea: OFF



GHT
 Fora dos limites normais

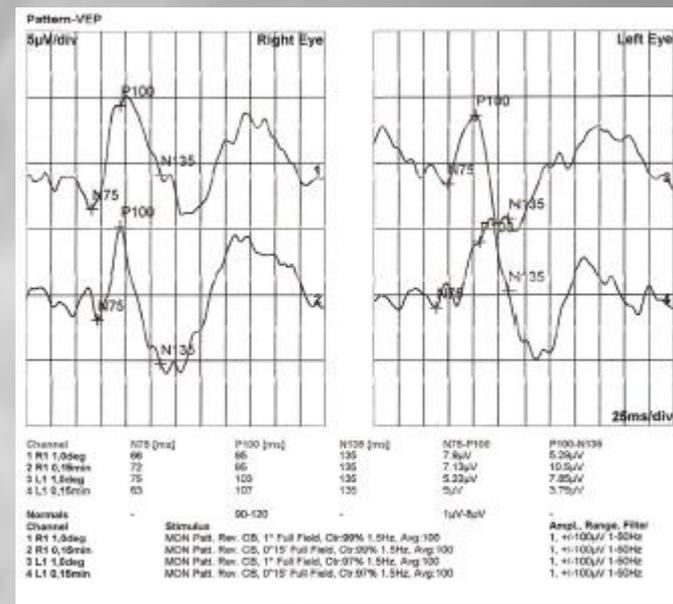
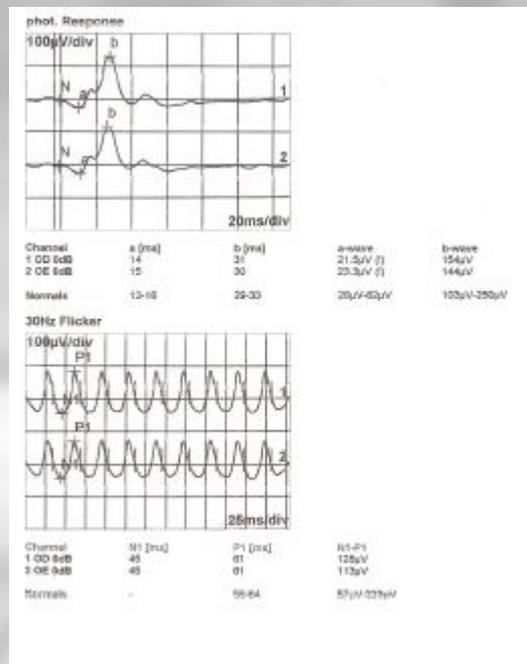
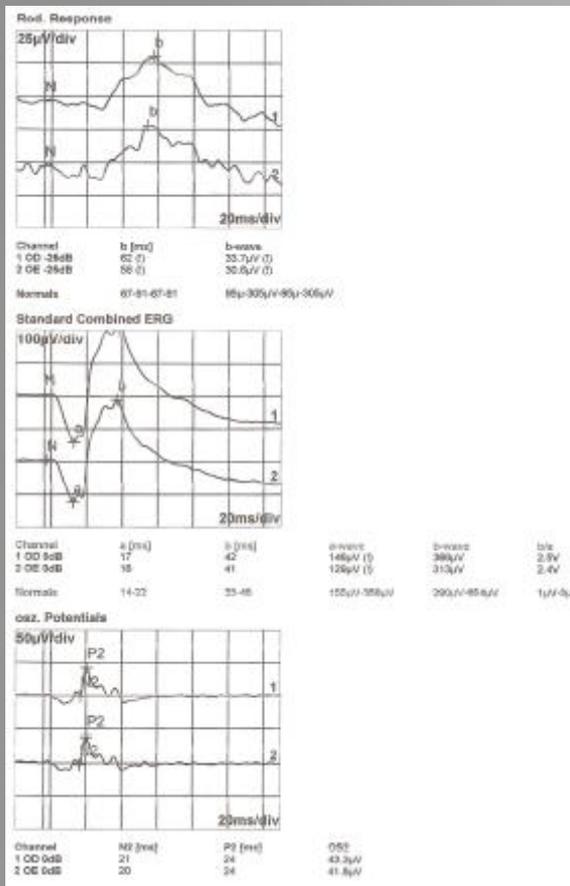
MD -14.06 dB P < 0.5%
 PSD 10.57 dB P < 0.5%



:: < 5%
 ☒ < 2%
 ☒ < 1%
 ■ < 0.5%

Campos Visuais (Humphrey 30-2; SITA-Fast):

- Escotoma arciforme inferior com extensão ao quadrante nasal superior em ODE



Electrofisiologia:

ERG ff: função global da retina , bastonete e cone, dentro da normalidade ODE

PEV pattern: ligeira assimetria da condução nas vias ópticas, com parâmetros de amplitude da onda P100 relativamente mais reduzidos em OE; latências dentro da normalidade.

SARCOIDOSE

Conclusões

- A **sarcoidose ocular** é uma das complicações extra-torácicas mais frequentes
- A **uveíte pode ser a chave** para o **diagnóstico da sarcoidose**
- O **prognóstico das lesões oculares** depende das estruturas envolvidas e da rapidez da intervenção terapêutica

Diagnóstico Precoce!

SARCOIDOSE

Conclusões

É importante manter uma vigilância continuada destes doentes, mesmo nos casos com melhoria aparente

Angiografia Verde de Indocianina no diagnóstico e *follow-up* da doença

BIBLIOGRAFIA

1. Carl P. Herbort *et al*, “International Criteria for the Diagnosis of Ocular Sarcoidosis: Results of the First International Workshop on Ocular sarcoidosis”, *Ocular Immunology and Inflammation*, 17, 160-169, 2009
2. Thomas J. Wolfensberger, MD, *et al*, “Indocyanine Green Angiographic Features in Ocular sarcoidosis”, *Ophthalmology* 1999;106:285-289
3. Hilario Nunes *et al*, Sarcoidosis- Review , *Orphanet Journal of Rare diseases* 2007, 2:46
4. Costa F., Arrobas A., Sarcoidose Extratorácica, Artigo de Revisão, *Revista Portuguesa de Pneumologia*, Vol XIV nº1, Jan/Fev 2008
5. Baughman Robert P., *et al*, “Ocular Sarcoidosis”, *Semin Respir Crit Care Med* 2010; 31:452-462



Obrigado