

# Manifestações Oftalmológicas de Doenças Sistémicas

## CASO CLÍNICO

---

### **Serviço de Oftalmologia:**

Susana Pina, Inês Coutinho, Nuno Amaral, Manuela Bernardo, António Melo

### **Serviço de Med IV:**

Filipe Paula, Frederico Batista, Marta Amaral, Prof. José Alves

**Sessão Clínica HFF**

3 Abril 2014

# Caso Clínico

- Sexo masculino, leucodérmico
- 41 anos
- Hábitos tabágicos (20/dia) e alcoólicos (6 copos/dia) activos

## **AP:**

- Asma brônquica na infância
- HTA
- Safenectomia em 2004 (úlceras venosas MI esquerdo)
- Trombose venosa da retina no OD em 2010

## **AF:**

- Irrelevantes

# Anamnese

- Perda ponderal 7 Kg (2 meses)
- Mal estar geral
- Astenia
- Dispneia de esforços, DPN e ortopneia com agravamento progressivo
- Tosse produtiva com expectoração esverdeada
- Queixas álgicas nos MI
- Múltiplas úlceras dolorosas, diferentes dimensões (MI,MS, mucosa labial e escrotal)

**Automedicação com  
AINES (meses)**

- Alteração da sensibilidade na mão esquerda ( 5 dias)

# Exame Objectivo

- **PA 150/100** FC 90bpm
- Febril
- **Anasarca**
- Ingurgitamento jugular evidente a 30°
- Alopécia
  
- **Lesões mucocutâneas múltiplas:**
  - ✓ Lesões **ulceradas** com material necrótico de grandes dimensões e muito **dolorosas nos MI**
  - ✓ Lesões **eritematosas ulceradas dedos** mãos e pés
  - ✓ Lesões **maculopapulares eritematosas coxa**
  - ✓ Lesões **eritematosas** não ulceradas **tronco**
  - ✓ Úlceras dolorosas **mucosa labial**
  - ✓ Úlcera dolorosa **escrotal**
  
- **Hiperémia conjuntival**
  
- Neurologia: **hipostesia** táctil da face **palmar esquerda**

# Exame Objectivo



**Lesões ulceradas, material necrótico, grandes dimensões e muito dolorosas nos MI**



# Exame Objectivo



- Lesões ulceradas, material necrótico, grandes dimensões e muito dolorosas nos MI
- Lesões eritematosas ulceradas dedos pés



## Exame Objectivo



- Lesões maculopapulares eritematosas - foliculite

# Exame Objectivo



- Lesões eritematosas ulceradas dedos mãos, MS



# Exame Objectivo

- Lesões ulceradas mucosa labial



- Hiperémia conjuntival



- ✓ Lesões eritematosas não ulceradas tronco
- ✓ Úlcera dolorosa escrotal

# Internamento para investigação etiológica e tratamento

# Provas Laboratoriais

- **Anemia** normocítica, hipocrômica (11,5 g/dL; 30,5 g/dL)
- **Leucocitose** 12.000 com **neutrofilia** (87%N)
- Trombocitose 445.000
- VS 4
- **PCR** 9,75 ↑
- **F. hepática alterada** (TGO 95; TGP 64, FA 220; GGT 100; LDH 600)
- **Hemoglobinúria** (+2) e **proteinúria** (++++) (2800mg/24H)
- Creatinina 1,09
- CK 700; CK-MB 68; Troponina I 15 ↑

Proteinúria  
Nefrótica

Lesão  
cardíaca

ANA 1/160 padrão fino granular

Anti- DNAs negativo

FR 17

Estudo trombofilias - negativo

Serologias negativas (HIV, HBV, HCV)

Hemoculturas negativas

HLA B51 Negativo

## ECG

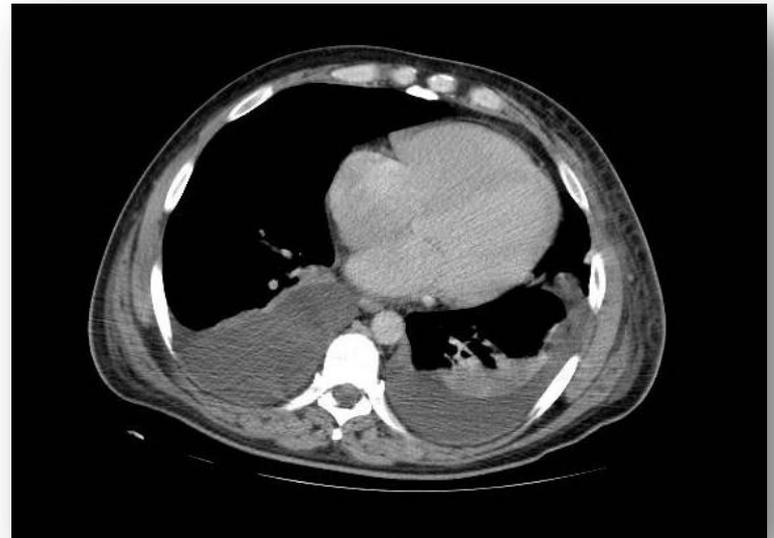
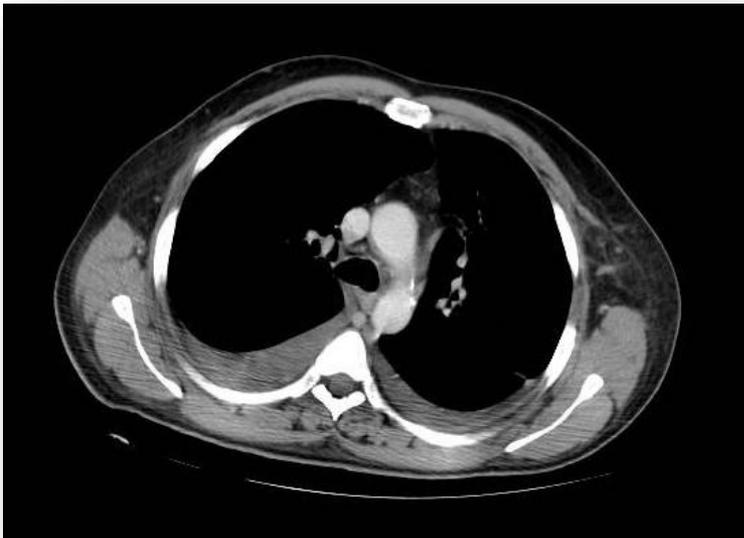
- Ritmo sinusal
- Sem alterações da repolarização

## Ecocardiografia Transtorácica

- Dilatação biventricular
- Disfunção sistólica grave (F Ej < 25%)
- Disfunção diastólica grau III
- Movimento anormal do septo IV (“septal bounce”)
- Hipertensão pulmonar moderada (PSAP 50)
- Sem hipocinésia segmentar

# TC Torácica

- **Derrame pleural** bilateral → atelectasia segmentos pulmonares adjacentes
- **Cardiomegália**
- Sem adenopatias mediastínicas ou hilares
- **Sem envolvimento parênquima**



# RM CE

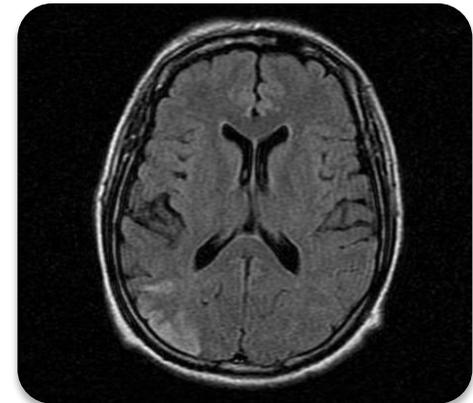
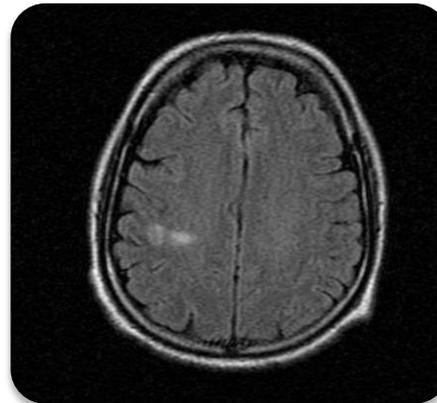
Hiperintensidade (em T2):

- Cortico- parietal
- Cortico-subcortical temporo-parieto-occipital
- Periatrrial

com restrição à difusão

**Enfarte isquêmico recente**  
dependente dos  
**ramos distais da**  
**ACM direita**

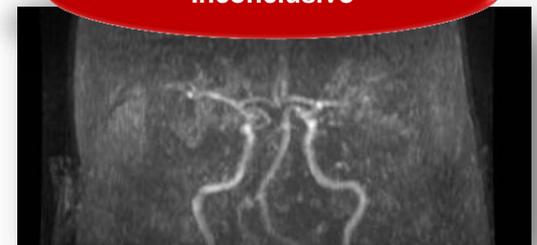
**Correlação com déficit sensitivo**



# Angio-RM

Sem áreas evidentes de estenose focal ou segmentar nos principais troncos arteriais de médio e grande calibre intracranianos

**Inconclusivo**



## Durante o Internamento...

Episódio de melenas abundantes

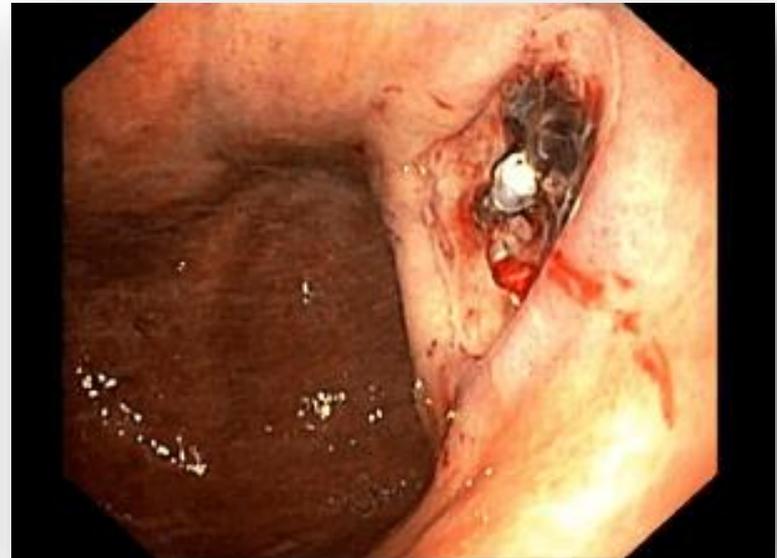
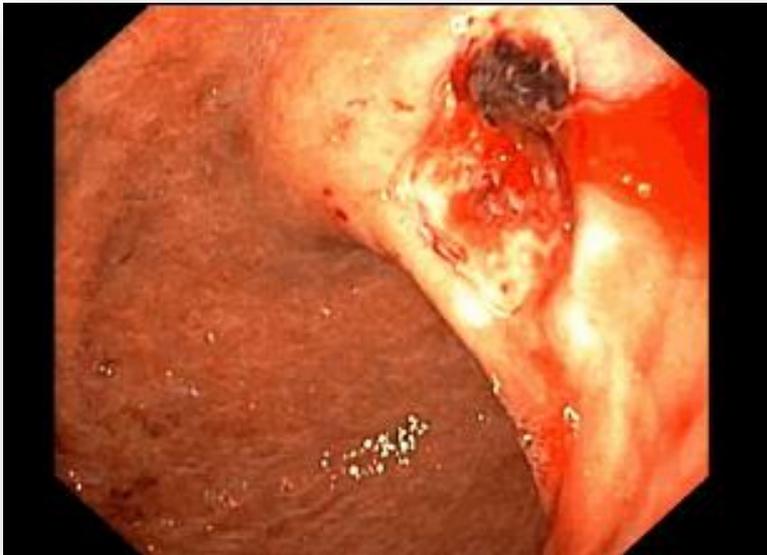
Diminuição da AV do OE

# EDA

**Úlcera gástrica (15 mm) com coágulo fresco, da vertente da incisura – Forrest IIa**

Terapêutica endoscópica combinada (adrenalina + 2 clips)

Biópsias



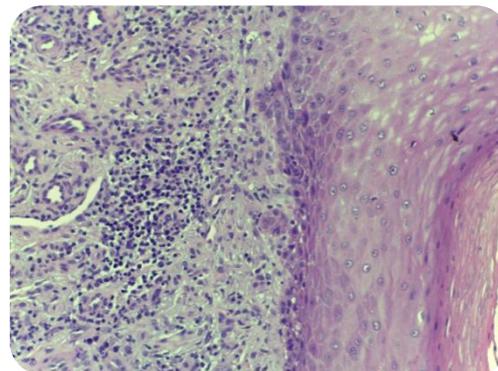
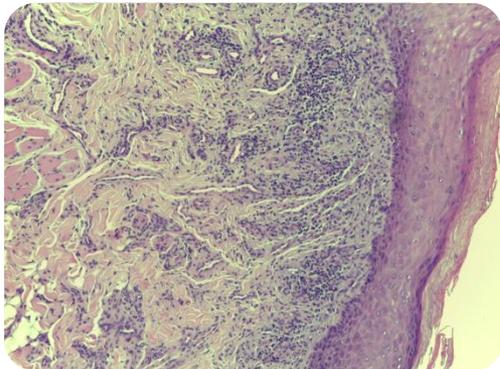
# Anatomia Patológica

## Fragmentos de biópsia gástrica:

- Gastrite crônica quiscente
- H. pylori negativo
- **Sem evidência vasculite**

## Retalho de mucosa labial:

- Lesões de **vasculite linfocítica** na derme papilar e reticular



# Exame Oftalmológico

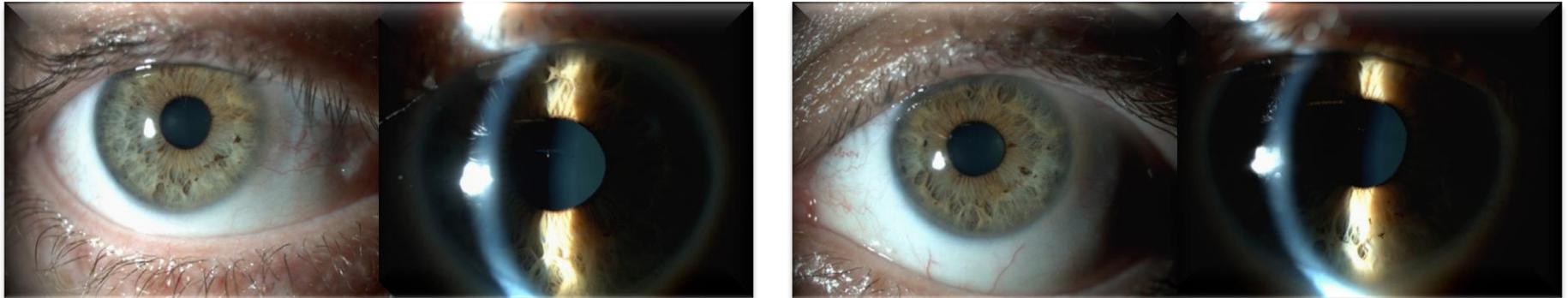
- Ambliopia OE – anisometropia
- Oclusão veia retiniana no OD em 2010
- Fotocoagulação + injeção intra-vítrea de bevacizumab OD

Antecedentes  
oftalmológicos

## OBSERVAÇÃO:

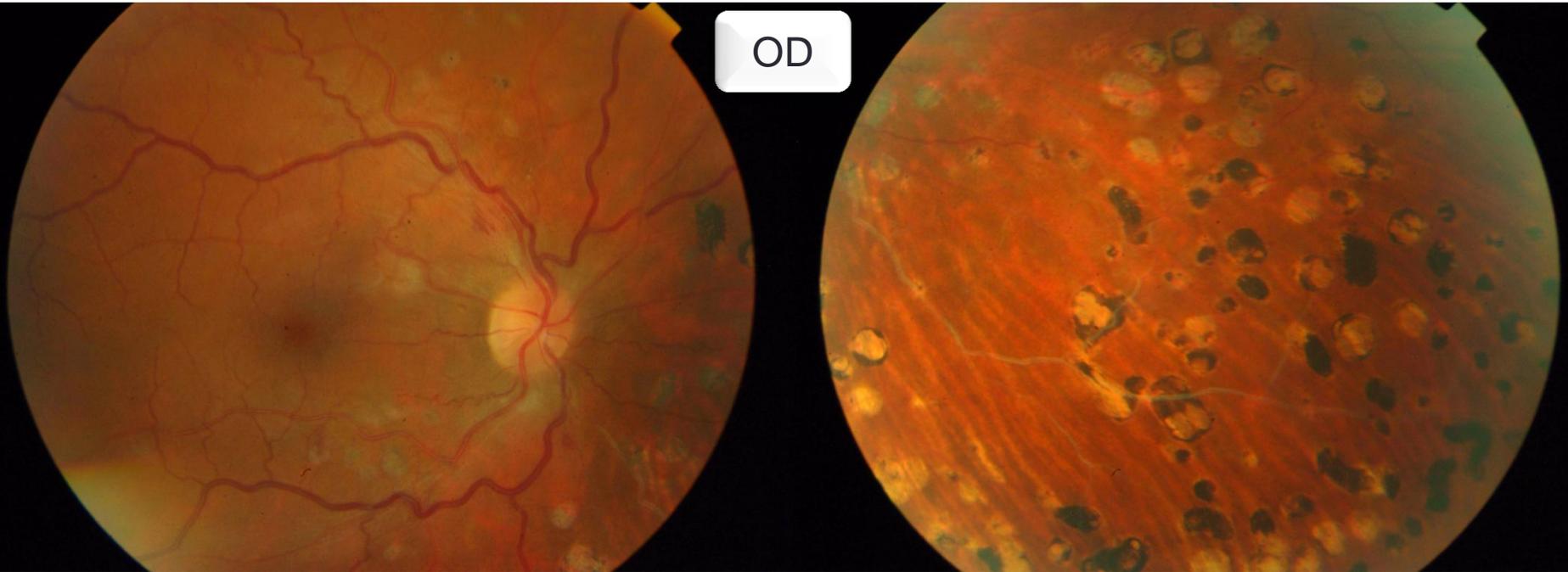
AV: OD (SC) 1,0; OE (+2,00) 0,28 -

PIO normal ODE



- Sem sinais de inflamação segmento anterior

# Retinografia



- Tortuosidade vascular venosa e arterial
- Pequenas hemorragias junto arcada temporal superior
- Marcas de fotocoagulação quadrante nasal inferior OD
  - Vaso esclerosado

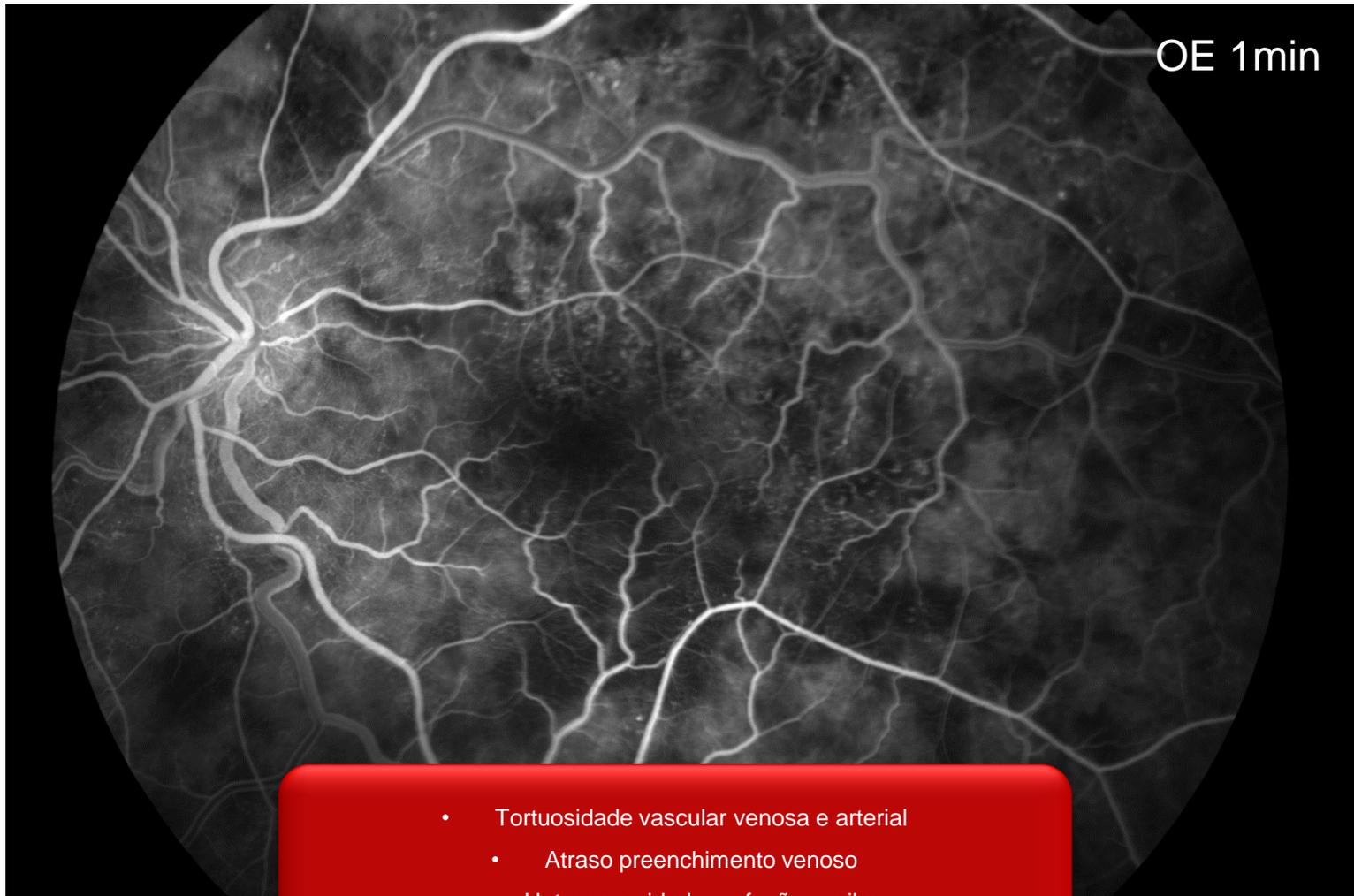
# Retinografia

OE

- Tortuosidade vascular venosa e arterial
  - ORVCR superior
- Alteração brilho macular
  - Hiperémia disco
  - Manchas de Roth

Vitrite +

# Angiografia Fluoresceínica OE



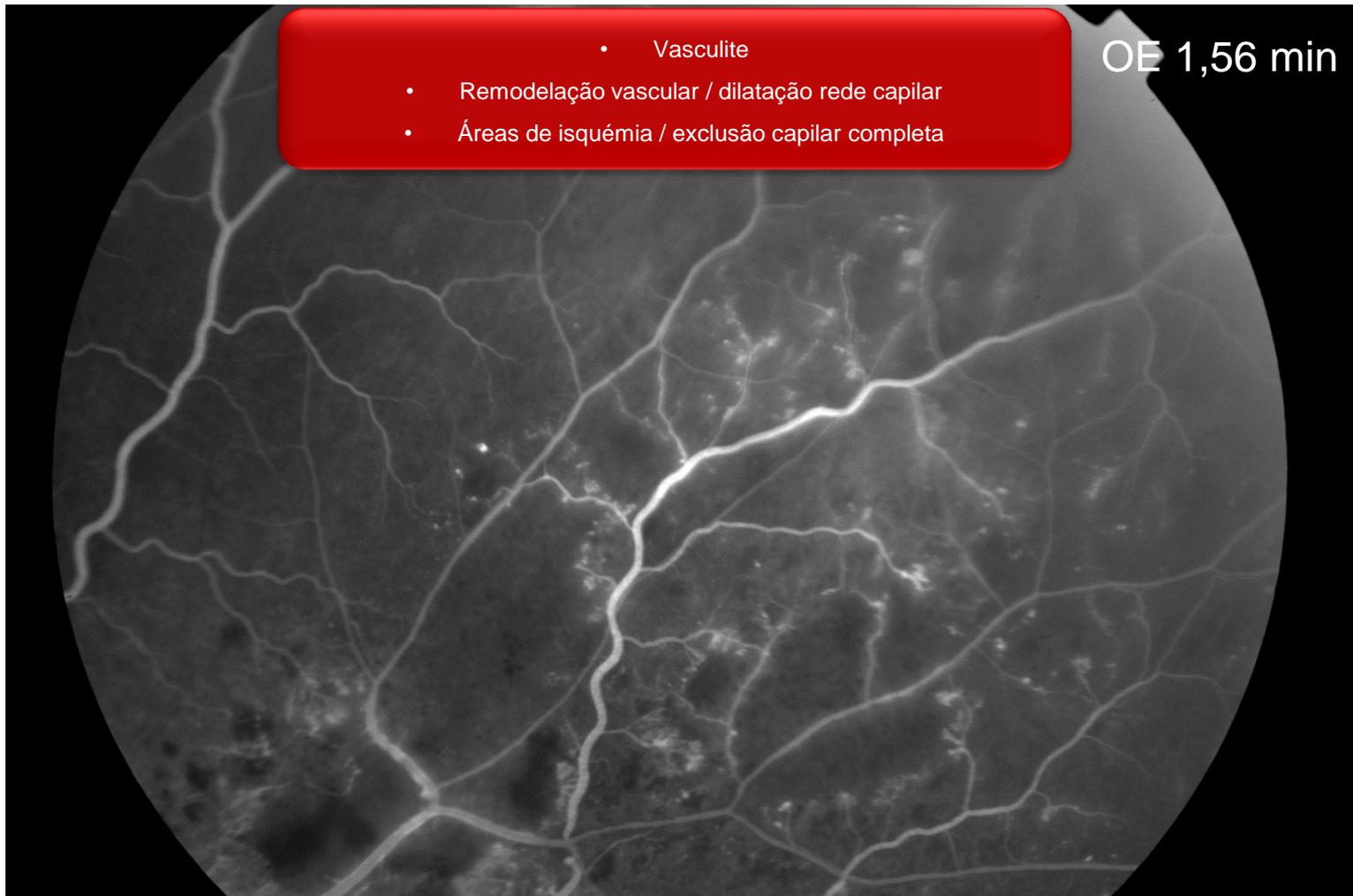
- Tortuosidade vascular venosa e arterial
- Atraso preenchimento venoso
- Heterogeneidade perfusão capilar

# Angiografia Fluoresceínica OE

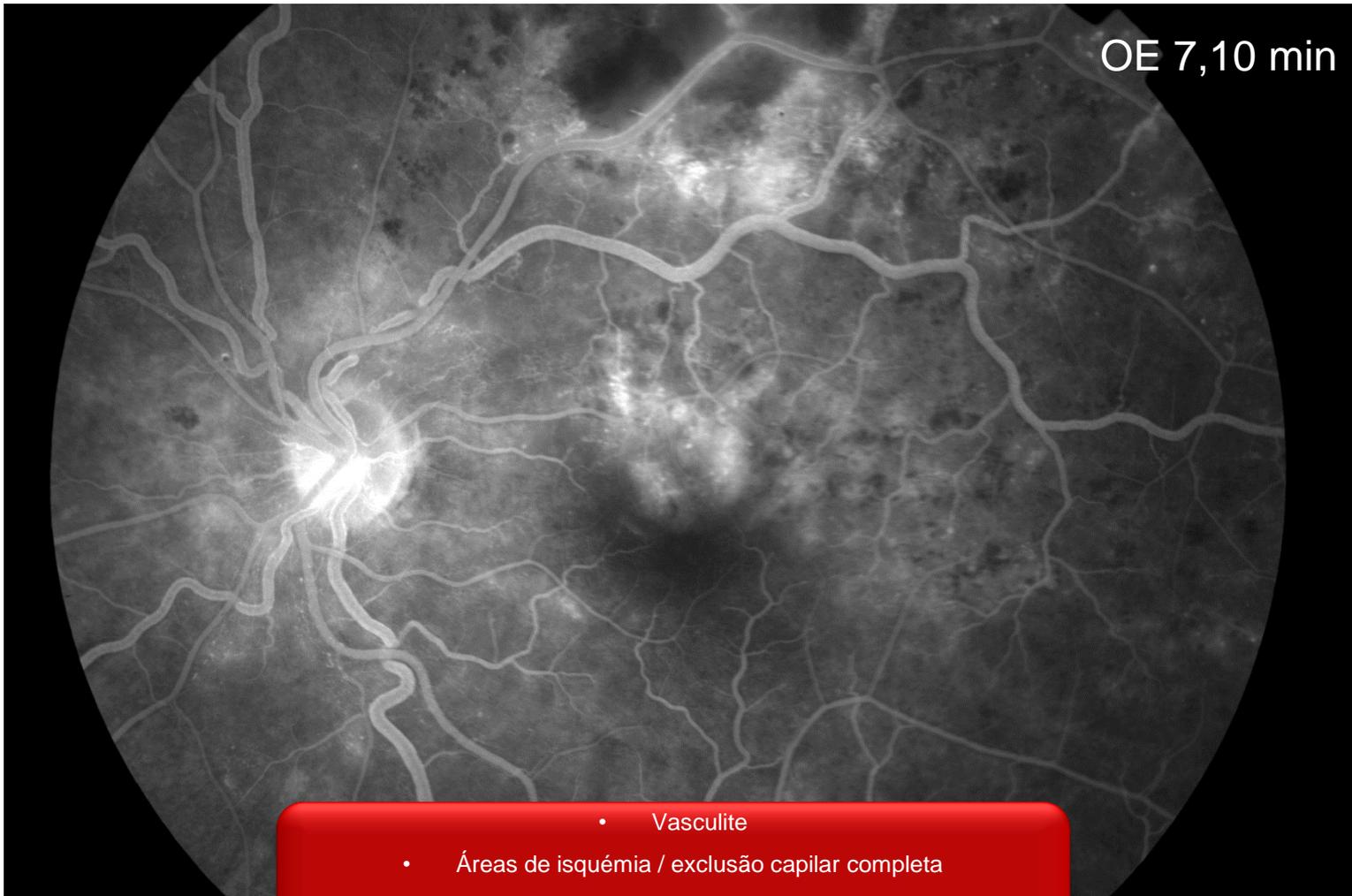


- Tortuosidade e ingurgitamento vascular e capilar
- Segmentação venosa, vasculite arterial e venosa
  - Remodelação vascular
- Área de isquemia com exclusão capilar completa

# Angiografia Fluoresceínica OE

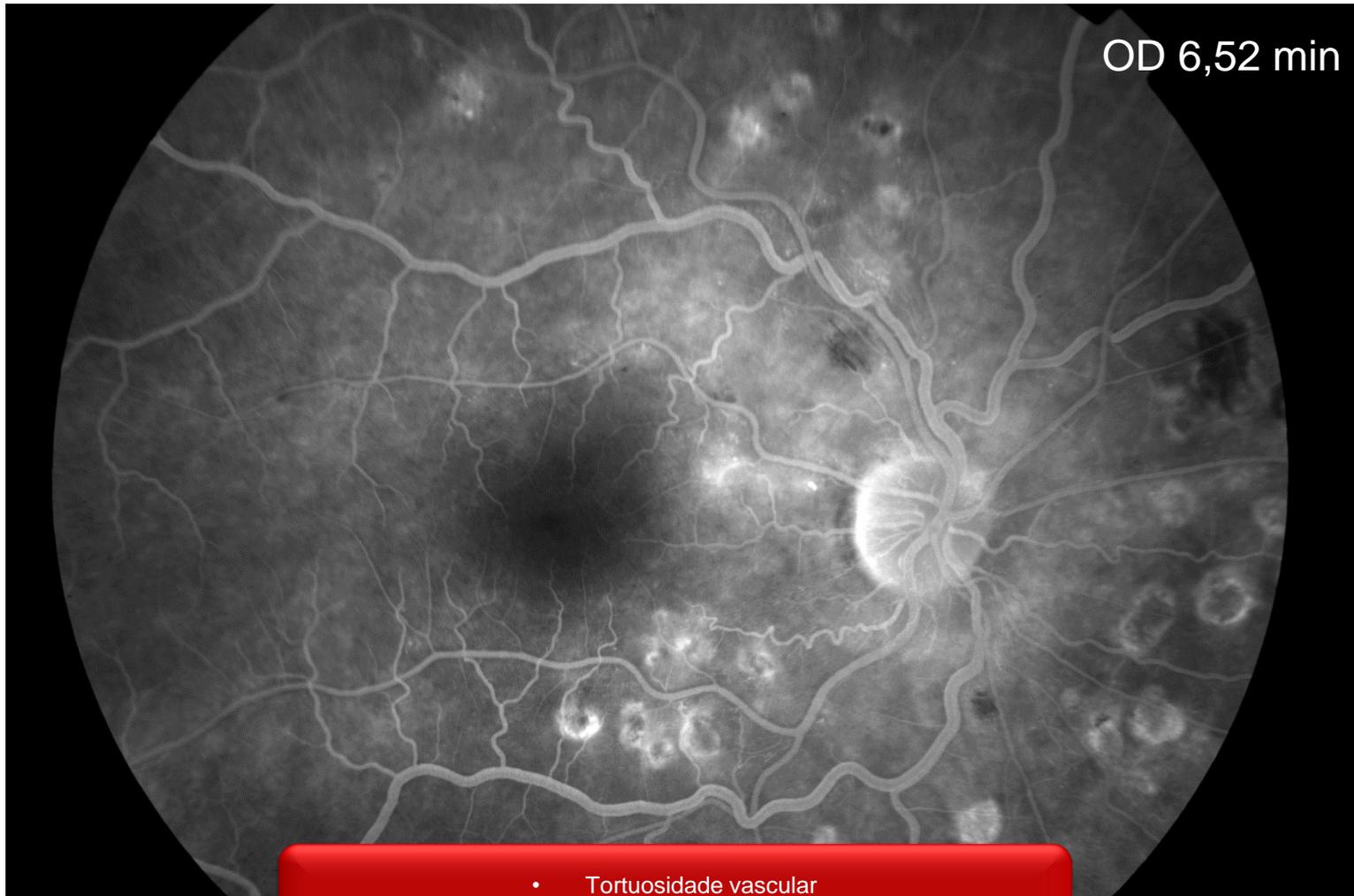


# Angiografia Fluoresceínica OE



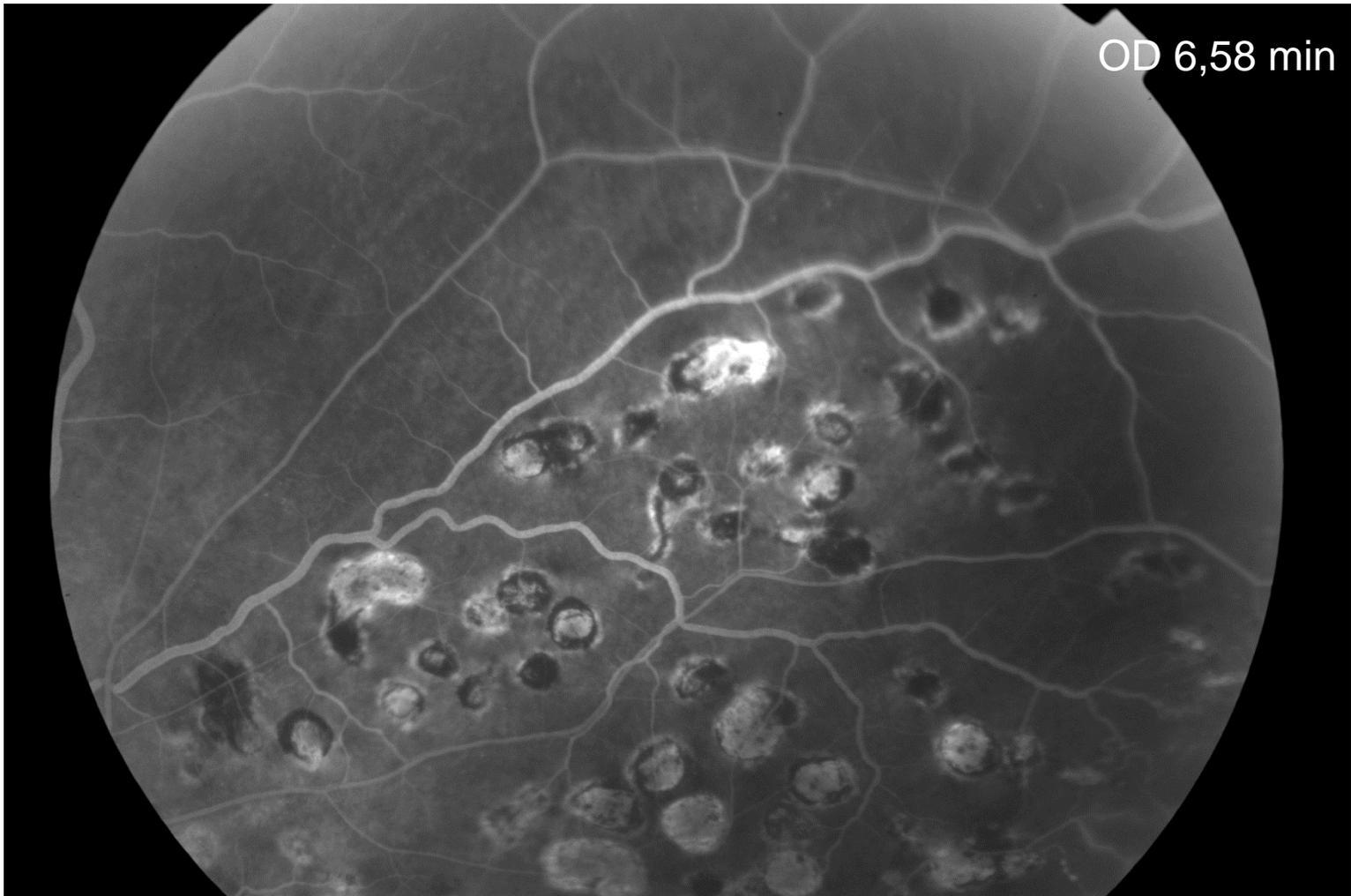
- Vasculite
- Áreas de isquemia / exclusão capilar completa
  - Edema macular sectorial superior
  - Papilite

# Angiografia Fluoresceínica OD



- Tortuosidade vascular
- Áreas de vasculite

# Angiografía Fluoresceínica OD



# OCT Macular

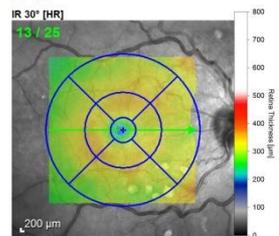
Thickness Map Single Exam Report OU  
SPECTRALIS® Tracking Laser Tomography

**HEIDELBERG  
ENGINEERING**

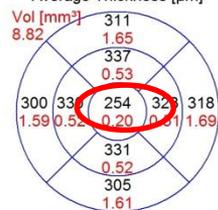
DOB: 01-Nov-1972  
Exam.: 28-Mar-2014  
Comment: ---

Sex: M

**OD**

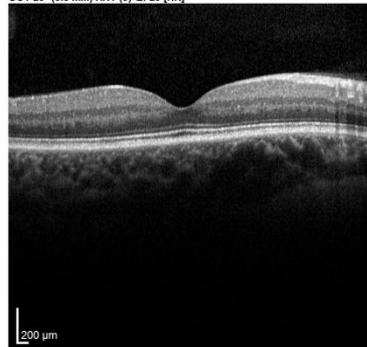


Average Thickness [µm]

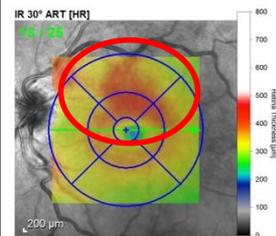


Center: 199 µm  
Central Min: 190 µm  
Central Max: 303 µm  
Circle Diameters: 1, 3, 6 mm ETDRS

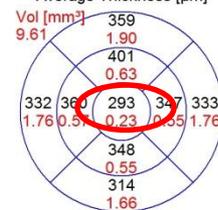
OCT 20° (5.8 mm) ART (9) Q: 29 [HR]



**OS**

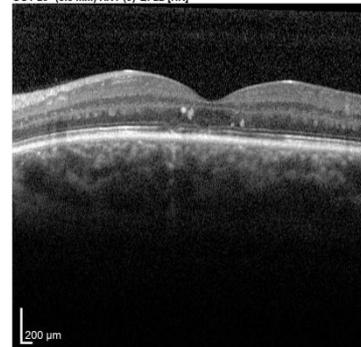


Average Thickness [µm]



Center: 257 µm  
Central Min: 197 µm  
Central Max: 374 µm  
Circle Diameters: 1, 3, 6 mm ETDRS

OCT 20° (5.8 mm) ART (9) Q: 22 [HR]

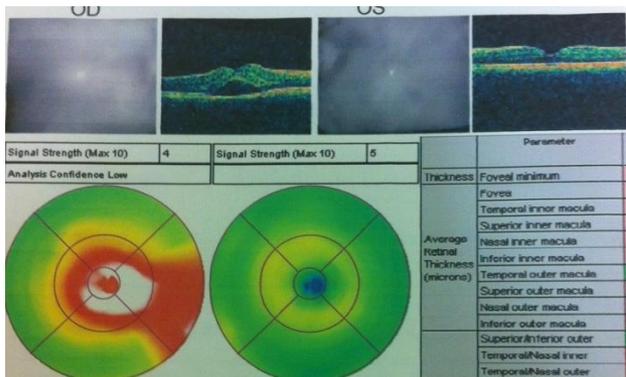
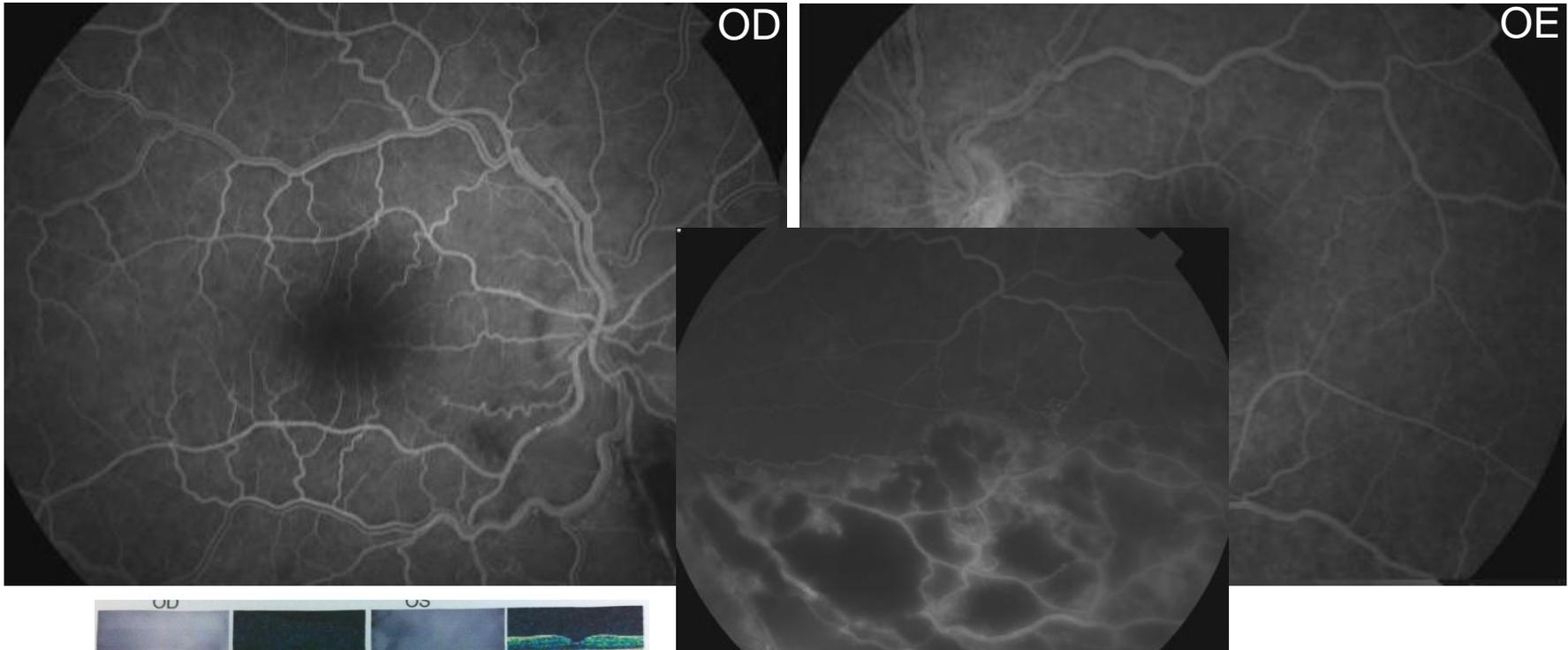


Notes:

Date: 28-03-2014

- Edema discreto / espessamento macular

# Angiografía Fluoresceínica + OCT macular 2010



LASER

ANTI-VEGF

# Lista de problemas

1. Úlceras orais vasculíticas
2. Úlceras cutâneas – *pyoderma gangrenosum* (?)
3. Úlcera escrotal
4. Vasculite retiniana (artérias + veias)
5. Trombose venosa retiniana prévia
6. AVC isquémico recente (multifocal)
7. Cardiopatia com compromisso grave da função ventricular
8. Lesão renal com proteinúria nefrótica
9. Úlcera gástrica

AINES?

Vasculite?

## DOENÇA DE BEHÇET

cutâneo

cardíaco

renal?

SNC

mucoso

ocular

pulmonar?

vascular

GI ?

SNP?

# Tratamento

- **AB empírica largo espectro** (ceftriaxone + metronidazol -> piperacilina+tazobactam)
- **Colchicina**
- **Enoxaparina**
- **T anti-HTA máxima**
- Apósito carvão ativado+ prata + pensos hidrogel (lesões ulceradas)

Após resolução quadro infeccioso  
e  
suspeita doença de Behçet

- **Corticoterapia sistêmica** (pulsos → oral)
- **Ciclofosfamida**



# Follow-up - curto

- Franca melhoria estado geral
- Apirético
- Melhoria úlceras
- Resolução anasarca
- Melhoria Cardiopatia

Função sistólica global conservada com Fej 53%  
agora com hipocinésia basal



- ✓ Melhoria subjectiva da AV
- ✓ Hemorragias em reabsorção
- ✓ Discreta melhoria ingurgitamento venoso

# DOENÇA DE BEHÇET

---

# Introdução

- Doença inflamatória multissistémica crónica, curso episódico
- Etiologia desconhecida - multifactorial
- **Vasculite oclusiva** – arterial e venosa

- Episódios recorrentes
  - **Úlceras aftosas orais e genitais**
  - **Uveíte**
  - **Lesões cutâneas** (EN, lesões acneiformes, foliculite vs pseudofoliculite, *pyoderma gangrenosum*<sup>1</sup>)

- Idade jovem (média 25-35 anos)
- Diagnóstico é clínico

# Doença de Behçet

Qualquer órgão

Gastrointestinal  
SNC  
Articular  
Cardíaco...

Leucocitose  
VS  
PCR  
HLA B51  
Anatomia patológica

<sup>1</sup> Nakamura T et al, Intestinal behçet disease with pyoderma gangrenosum: a case report. World J Gastroenterol 2006; 12:979-981; Rustin MH, et al, Pyoderma gangrenosum associated with Behçet disease: treatment with thalidomid; J Am Acad Dermatol 1990, 23:941-944; Kim JW, et al, Vegetative pyoderma gangrenosum in Behçet disease, Acta Dermato-venereologica, 2007 87: 365-366

## Prognóstico

## Doença de Behçet

Morbilidade

Mortalidade

1. Lesões oculares
2. Lesões SNC
3. Lesões cardiovasculares

# Manifestações oculares

- Em 60-80% casos <sup>1</sup>
- Uveíte anterior com hipópion (recorrente)
  - precipitados endoteliais finos
  - sinéquias anteriores e posteriores
- Uveíte posterior
  - Vitrite
  - Dilatação e tortuosidade venosa, atenuação arteriolar
  - Vasculite retiniana obliterativa (artérias + veias)
  - Embainhamento vascular, exsudados perivasculares
  - Oclusão venosa central ou de ramo

Ulceras conjuntivais  
Anel imune córnea  
Queratite  
Episclerite  
Esclerite  
Nevrite óptica



<sup>1</sup> Deuter CME, et al, Behcet's disease: Ocular effects and treatment, Progress in Retinal and Eye Research 27 (2008), 111-136

# Opções Terapêuticas

# Doença de Behçet

- **Corticoterapia**
  - Infusão Metilprednisolona 1 g, 3 dias
    - 1mg/kg/dia
    - Desmame progressivo
- **Tratamento imunossupressor**
  - Azatioprina
  - Ciclosporina
  - Ciclofosfamida
  - Infliximab
  - Alfa-Interferão

Sintomas mucocutâneos

• **Colchicina** (1-2mg/dia)

• **Anticoagulação**

Envolvimento vascular

# Agradecimentos

*Serviço Medicina IV*

*Técnicos de Ortóptica: **Olga Barroqueiro e Herlander Marques***