

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: José Arede, Paula Tenedório, Fernando Trancoso Vaz

PO13 - 09:30 | 09:35**PSEUDOPAPILEDEMA NO CONTEXTO DE RETINOSE PIGMENTAR: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA**

Joana Portelinha, Maria Picoto, André Marques, Filipe Isidro, Luís Dias Pereira, João Costa
(Hospital de Egas Moniz, CHLO)

Introdução:

A Retinose Pigmentar (RP) é uma distrofia hereditária da retina caracterizada pela disfunção progressiva dos fotoreceptores, nictalopia e constrição dos campos visuais. A forma ligada ao X está associada a um pior prognóstico, com um declínio visual rápido e precoce, perda funcional grave na 3ª década de vida e amaurose na 4ª década. Os autores apresentam um caso clínico de RP associado a pseudopapiledema bilateral.

Métodos:

Doente do sexo masculino de 9 anos de idade referenciado por antecedentes familiares de RP (irmão e tios maternos). A Melhor acuidade visual corrigida era de 8/10 bilateralmente (OD -3.00 -3.50 x 10° e OE -2.75 -3.50 x 165°). À fundoscopia apresentava discos ópticos elevados de bordos mal definidos e com fosseta papilar ausente, sem dilatação dos capilares superficiais, sem hemorragias ou exsudação e atrofia do epitélio pigmentar retiniano (EPR) na média e extrema periferia, com granularidade, poupando apenas a área macular. O doente negava cefaleias, obscuração visual, diplopia ou acufenos. Nas placas de Ishihara identificou correctamente apenas a placa teste bilateralmente. O diagnóstico diferencial neste caso incluiu pseudopapiledema relacionado com drusen da cabeça do nervo óptico ou associado a canais esclerais estreitos e papiledema secundário a aumento da pressão intracraniana.

Resultados:

Realizou ecografia ocular e autofluorescência que não demonstraram a presença de drusen do disco óptico. Realizou TAC-CE que não mostrou sinais de hipertensão intracraniana e confirmou indentação dos discos ópticos bilateralmente, sem alargamento do complexo bainha-nervo. A Perimetria Estática Computorizada mostrou uma depressão global da sensibilidade retiniana periférica bilateralmente. A Tomografia de Coerência Óptica confirmou o edema do disco óptico bilateral e foi útil na avaliação e documentação da sua estabilidade ao longo de um seguimento de 8 meses. O estudo electrofisiológico (electroretinograma "full-field" e electroretinograma multifocal) efectuado mostrou disfunção global da retina de tipo bastone-cone, com cones foveais relativamente poupados, compatível com distrofia heredo-familiar da retina de tipo misto.

Conclusão:

Trata-se provavelmente de um pseudopapiledema associado a RP e relacionado com canais esclerais estreitos.

Bibliografia:

Ozdek S, Ozdogan S, Sezgin T, Gurelik G. Bilateral disc edema and unilateral macular hole in a patient with retinitis pigmentosa. Eur J Ophthalmol. 2006. 16(3): 487-90.
Villa AM, Anderson SF, Abundo RE. Bilateral disc edema in retinitis pigmentosa. Optom Vis Sci. 1997 74(3):132-7.
Edwards A, Grover S, Fishman GA. Frequency of photographically apparent optic disc and parapapillary nerve fiber layer drusen in Usher syndrome. Retina. 1996;16(5):388-92.
Hayasaka S, Noda S, Setogawa T. Disc edema in juvenile retinitis pigmentosa. Ann Ophthalmol. 1991 23(8):304-7.
Heidemann DG, Beck RW. Retinitis pigmentosa. A mimic of neurologic disease. Surv Ophthalmol. 1987 32(1):45-51.