

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: João Figueira, Joaquim Sequeira, Miguel Amaro

PO77 - 09:20 | 09:25**ALTERAÇÕES OCULARES ASSOCIADAS AO PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO – UM CASO DE SUCESSO**

Teresa Painhas; Filipe Esteves; Inês Almeida; João Chibante-Pedro
(Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga)

Objetivo

Os autores descrevem um caso clínico de uma paciente com pseudoxantoma elástico (PXE) associado com estrias angioides (EA) e neovascularização da corioide (NVC) unilateral cujo diagnóstico de PXE foi realizado após o aparecimento das queixas oftalmológicas.

Introdução

PXE é uma doença hereditária rara e multissistémica caracterizada por calcificação progressiva e fragmentação das fibras elásticas, com envolvimento de vários órgãos, nomeadamente a pele, olhos, sistema cardiovascular e gastrointestinal. Na retina está associado com o aparecimento de EA e, ocasional, NVC.

Caso clínico

Mulher de 45 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos, apresentou-se com queixas de visão turva e metamorfoseia olho esquerdo com 3 meses de evolução.

A melhor acuidade visual corrigida (MAVC) era de 20/20 no olho direito (OD) e 20/40 no olho esquerdo (OE). À biomicroscopia não foram evidentes alterações de relevo. O exame fundoscópico revelou EA bilaterais irradiando a partir do disco óptico e pigmentação na retina com aspeto “casca de laranja”. O exame cutâneo revelou placas amarelas na região das pregas axilares e pescoço com aspeto em “pele de galinha”. O estudo histopatológico de uma das lesões cutâneas confirmou o diagnóstico de pseudoxantoma elástico.

O paciente foi enviado a cardiologia, dermatologia e gastroenterologia para despiste de atingimento de outros órgãos.

A angiografia fluoresceínica (AF) confirmou a presença bilateral de estrias angioides assim como uma membrana neovascular no OE. A tomografia de coerência óptica (OCT) do OE também documentou membrana neovascular com líquido subretiniano.

Iniciou-se tratamento com três injeções intravítreas de ranibizumab (0,5 mg/0.05 ml) OE, em regime mensal. Um mês após o tratamento verificou-se melhoria funcional, com MAVC OE de 20/20 assim como melhoria anatómica comprovada no OCT com a ausência de fluido subretiniano e na AF já sem evidência de difusão do complexo NV.

Conclusão

As EA representam interrupções na membrana de Bruch calcificada. A complicação visual mais significativa das EA é o desenvolvimento de NVC a partir de ruturas na membrana de Bruch. Diversas publicações recentes da literatura mostram um benefício potencial das injeções intravítreas com anti-VEGF em doentes com pseudoxantoma elástico que desenvolvem NVC associada a EA, tal como se verificou no nosso caso.

Bibliografia:

(1)Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. Surv Ophthalmol. 1982;26:235–246.

(2) Connor PJ Jr, Juergens JL, Perry HO, Hollenhorst RW, Edwards JE. Pseudoxanthoma elasticum and angioid streaks - a review of 106 cases. Am J Med. Apr 1961; 30: 537-43.

(3)Myung JS, Bhatnagar P, Spaide RF, Klancnik JM Jr, Cooney MJ, Yannuzzi LA. Long-term outcomes of intravitreal anti-vascular endothelial growth factor therapy for the management of choroidal neovascularization in pseudoxanthoma elasticum. Retina. Maio de 2010; 30

(4) :748-55 [Medline] . May 2010;30

(5): 748-55.