

Apostila gratuita

RETINOPATIA DA PREMATURIDADE, RETINOPATIA FALCIFORME E VASCULITES

Retinopatia da prematuridade · Retinopatia falciforme ·
Vasculites de retina



RETINOPATIA DA PREMATURIDADE (ROP)

A retinopatia da prematuridade caracteriza-se pelo desenvolvimento incompleto da circulação retiniana normal, acometendo recém-nascidos (RN) **prematturos e de baixo peso**. A vascularização incompleta resulta em isquemia retiniana, liberação de fatores de crescimento vasculares (como o VEGF) e neovascularização no limite entre a retina vascularizada e avascular. Com a progressão da doença pode ocorrer descolamento tracional de retina, que em casos avançados forma uma placa atrás do cristalino, conhecida como fibroplasia retrolental.

EPIDEMIOLOGIA/FATORES DE RISCO

- **Idade gestacional** - ocorre principalmente em RNs com menos de 26 semanas de idade gestacional.
- **Baixo peso ao nascer** - cerca de 80% dos RNs com menos de 1.000 g de peso ao nascer desenvolvem a doença. Em RNs com peso entre 1.000 e 1.250 g este percentual é de cerca de 45-65%.
- **Complicações perinatais** - sepse, transfusão sanguínea e ganho de peso pós-natal lento aumentam o risco de ROP. O uso de oxigênio em terapia intensiva neonatal também é classicamente implicado como um fator de risco para ROP.

COLEÇÃO CBO 2023

O Brasil é um dos países com maior taxa de RNs prematturos do mundo, segundo a OMS, e pelo menos 1000 bebês por ano precisam de tratamento para ROP. Possivelmente, esse é um número crescente, uma vez que há aumento da sobrevivência de RNs prematturos e de baixo peso pelos avanços da medicina neonatal.

FISIOPATOLOGIA

A vascularização da retina começa com 16 semanas de idade gestacional, a partir do disco óptico em direção à periferia. Com 32-36 semanas, atinge a periferia nasal, e com 40 semanas, a periferia temporal.

Com o nascimento prematturo, ocorre aumento nos níveis de oxigênio disponíveis ao RN, pela própria respiração ou pelo uso de oxigênio suplementar na terapia intensiva, o que reduz a produção dos fatores de crescimento vasculares - VEGF, IGF-1 e outros - inibindo a vascularização normal, causando obliteração capilar e formação de shunts arteriovenosos (esta é a primeira fase, que ocorre até a 31ª semana de gestação).

Na segunda fase (ocorre entre 31-34 semanas de gestação) ocorre produção exacerbada de fatores de crescimento vasculares pela retina isquêmica, principalmente VEGF e IGF-1, levando à neovascularização nos limites entre a retina isquêmica e vascularizada. Nos estágios avançados, são estes neovasos que podem contrair e provocar o descolamento tracional da retina.

TERMINOLOGIA

A doença é classificada de acordo com: a zona acometida; o estágio de gravidade; a extensão em horas de relógio; e a presença ou ausência de doença plus.

COLEÇÃO CBO 2023

Atenção! A coleção CBO 2023 trouxe novos conceitos, advindos da 3ª edição da classificação internacional em retinopatia da prematuridade, ICROP, publicado em 2021.

Localização

- **Zona I:** retina posterior, correspondendo a um círculo de 60 graus centrado no nervo óptico. O raio do círculo corresponde ao dobro da distância entre o nervo óptico e a foveola.
- **Zona II:** Círculo externo e que tem o círculo da zona I em seu centro, estendendo-se à ora serrata nasal.
- **Zona III:** remanescente da retina temporal.

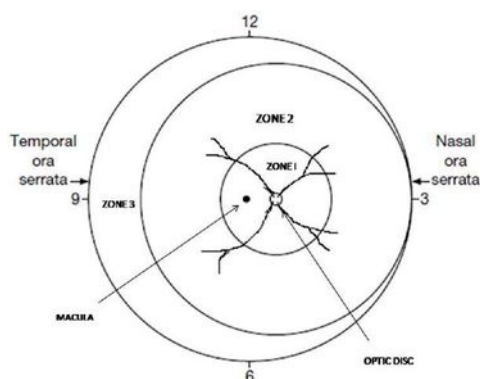


FIGURA 1. Zonas I, II e III da Retinopatia da Prematuridade. Fonte: Sen P, Jain S, Bhende P. Stage 5 retinopathy of prematurity: An update. Taiwan J Ophthalmol [serial online] 2018 [cited 2020 Sep 9];8:205-15. Available from: <http://www.e-tjo.org/text.asp?2018/8/4/205/246807>

COLEÇÃO CBO 2023

Notch

O conceito de *notch* se refere ao achado de uma alteração que está parcialmente (pelo menos 1h de extensão) encontrada numa zona mais posterior do que sua maior parte. O correto é classificar a localização conforme a zona onde se encontra o *notch*, por ser mais grave. Exemplo: paciente com alterações majoritariamente na zona 3, mas com mais de uma hora de sua extensão em zona 2, deve ser considerado como **“zona 2 secundária a notch”**.

Gravidade

- **Estágio 1:** presença de linha (plana) de demarcação tortuosa e acinzentada entre a retina vascularizada e não vascularizada.



FIGURA 1. ROP estágio 1. Fonte: Anthony P. Mai, BS; Brittni A. Scruggs, MD, PhD; Pavlina S. Kemp, MD. eyerounds.org. Disponível em: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/286-retinopathy-of-prematurity.htm>

- **Estágio 2:** a linha de demarcação adquire altura e largura, formando uma crista.



FIGURA 2. ROP estágio 2. Fonte: Anthony P. Mai, BS; Brittni A. Scruggs, MD, PhD; Pavlina S. Kemp, MD. eyerounds.org. Disponível em: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/286-retinopathy-of-prematurity.htm>

- **Estágio 3:** ocorre neovascularização na região da crista, que assume coloração rosada. Hemorragias retinianas e vítreas podem ocorrer.

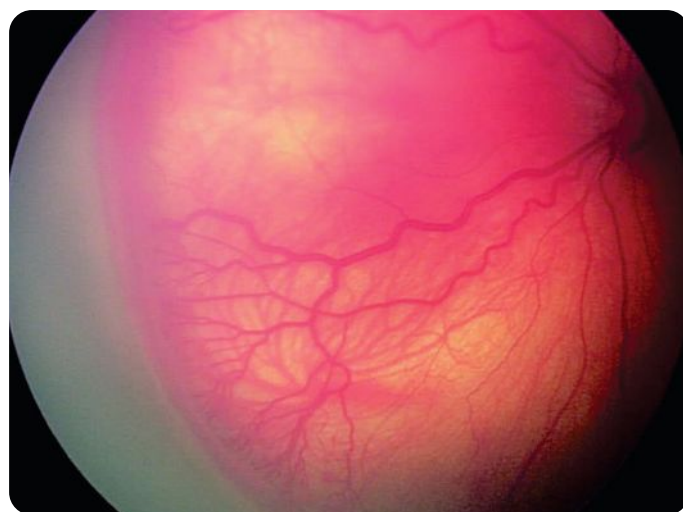


Figura 3. ROP estágio 3. Fonte: <https://neoreviews.aappublications.org/content/10/1/e20/tab-figures-data>

- **Estágio 4:** Descolamento de retina parcial.

- **4A.** Extrafoveal.
- **4B.** Envolvimento da fóvea.



FIGURA 4. ROP estágio 4A. Fonte: <https://www.cehjournal.org/article/classifying-retinopathy-of-prematurity/>

COLEÇÃO CBO 2023

- **Estágio 5:** Descolamento de retina total, em funil. Nesta fase observa-se leucocoria. Atualmente também é dividido em três estágios:

- **5A:** disco óptico visível por oftalmoscopia, denotando funil aberto
- **5B:** disco óptico não é visível, obscurecido por tecido vascular retrolental ou descolamento em funil fechado
- **5C:** 5B + alterações de segmento anterior (aderências iridocorneolenticulares ou opacificação corneana)

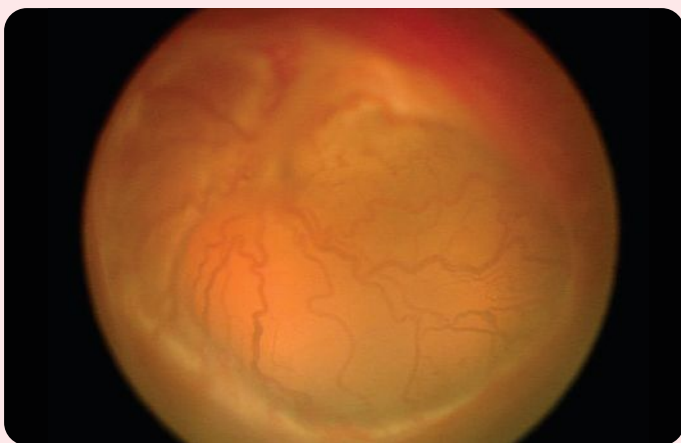


FIGURA 5. ROP estágio 5. Fonte: <https://imagebank.asrs.org/members/profile/1403/audina-m-berrocal>

Doença plus

Dilatação e tortuosidade vascular nos vasos retinianos do polo posterior em pelo menos 2 quadrantes. Pode haver dilatação dos vasos da íris e vitreíte. A presença de características "plus" indica doença ativa em progressão.

COLEÇÃO CBO 2023

Há um espectro entre o aspecto de normalidade e a doença *plus* de fato, que inclui a fase "pré-plus", quando a tortuosidade e a dilatação não estão tão exageradas.

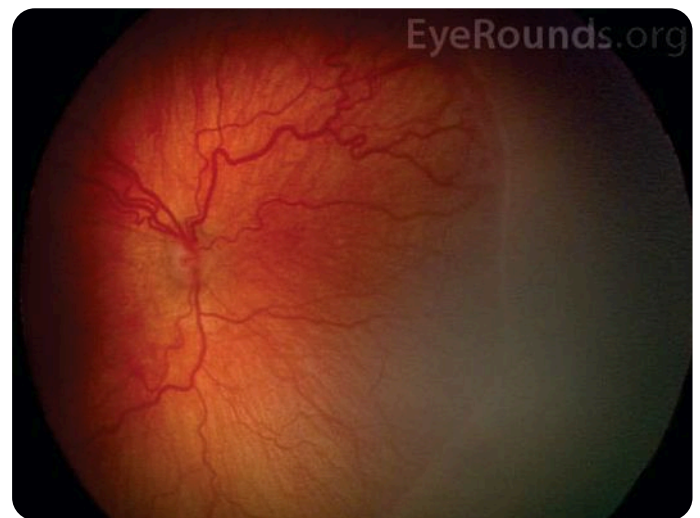


FIGURA 6. Doença plus. Fonte: Anthony P. Mai, BS; Brittni A. Scruggs, MD, PhD; Pavlina S. Kemp, MD. eyerounds.org. Disponível em: https://webeye.ophth.uiowa.edu/eye_forum/cases/286-retinopathy-of-prematurity.htm

CLASSIFICAÇÃO

COLEÇÃO CBO 2023

Aqui vão aparecer as maiores diferenças em relação à literatura prévia! Fiquem atentos às novidades de classificação!

Doença agressiva (Rush): Neovascularização rapidamente progressiva + doença *plus*, **que não necessariamente segue os estágios típicos da ROP**. Antigamente, era usado o conceito de que as alterações estavam no polo posterior (de onde vinha o nome "agressiva-posterior"), mas há quadros em que as alterações ocorrem mais na periferia e nem por isso deixam de configurar doença grave.

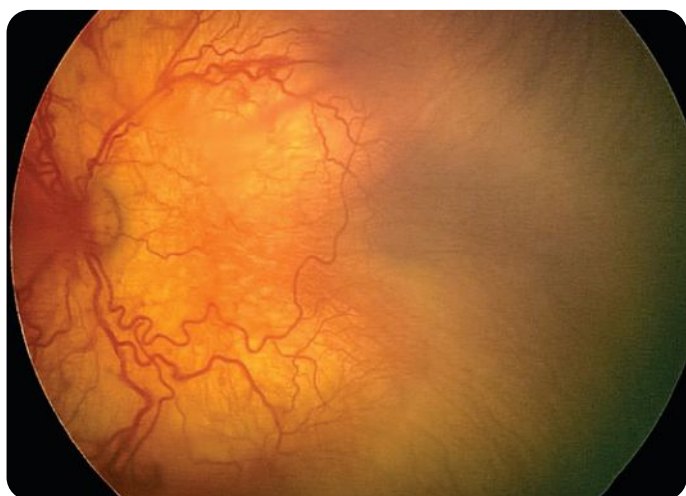


FIGURA 6. ROP agressiva posterior. Fonte: https://cehjournal.org/wp-content/uploads/PlusD_b.jpg

Doença de limiar

- Presença de 5 horas contíguas de relógio de doença em Zonas I ou II, estágio 3, com doença plus.
- Presença de 8 horas cumulativas de relógio de doença em Zonas I ou II, estágio 3, com doença plus.

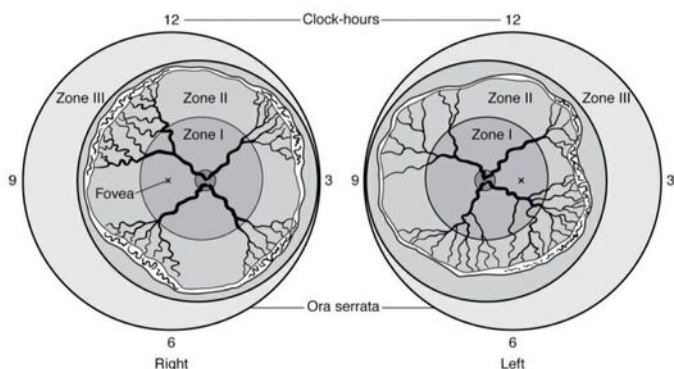


FIGURA 7. Desenho esquemático ilustrando doença de limiar. Olho direito com 8 horas de relógio cumulativas de neovascularização e olho esquerdo com 5 horas de relógio contíguas de neovascularização. Fonte: Mark M Miller. Basic and Clinical Science Course. Retina and Vitreous. Página 218. American Academy of Ophthalmology.

Doença pré-limiar

➤ Tipo I (alto risco)

- Zona I, qualquer estágio, com doença plus.
- Zona I, estágio 3, sem doença plus.
- Zona II, estágio 2 ou 3 com doença plus.

➤ Tipo II (baixo risco)

- Zona I, estágio 1 ou 2, sem doença plus.
- Zona II, estágio 3, sem doença plus.

HISTÓRIANATURAL

A ROP sofre regressão espontânea em 85% dos casos; quanto mais periférica a doença e menor o shunt arteriovenoso, maior essa chance. RNs com doença em zona 3 geralmente têm bom prognóstico. Quando a doença regride, desenvolve-se vascularização retilínea que atravessa o shunt, em direção à retina avascular.

20% das crianças acometidas desenvolvem algum grau de seqüela, que são mais significativas se a involução for mais tardia. Doença de limiar ocorre em 7-10% dos RNs com peso ao nascer menor ou igual a 1250 g.

COMPLICAÇÕES

- Miopia.
- Opacidades na base vítrea.
- Pigmentação retiniana periférica.
- Ectopia macular - deslocamento temporal da mácula por tração exercida pelo tecido fibroso. Pode causar pseudostrabismo.
- Catarata.
- Anisometropia.
- Glaucoma secundário de ângulo fechado pela anteriorização do diafragma iridocristaliniano em casos de descolamento de retina.

COLEÇÃO CBO 2023

SCREENING

De acordo com as diretrizes mais recentes das Sociedades Brasileiras de Pediatria e Oftalmologia Pediátrica e também do Conselho Brasileiro de Oftalmologia, devem ser rastreados os bebês:

- Nascidas com idade gestacional inferior ou igual a 32 semanas; e/ou

- Nascidas com menos de 1500 g; e/ou
- Apresentaram algum fator de risco: síndrome de desconforto respiratório, sepse, transfusões sanguíneas, gestações múltiplas ou hemorragia intraventricular.

O momento ideal para o exame é entre 4-6 semanas de vida pós-natal (CBO e AAO) ou entre 31-33 semanas pós-concepção, o que ocorrer mais tardiamente (AAO). Após o primeiro exame, novas avaliações devem ser realizadas a cada 1-2 semanas até que a retina se vascularize completamente ou até 45 semanas de idade corrigida, quando não houver sinais da doença.

O diagnóstico diferencial da ROP inclui: vitreoretinopatia exsudativa familiar (FEVR), doença de Norrie, incontinência pigmentar, prega retiniana congênita, toxocaríase ocular e retinoblastoma.

TRATAMENTO

Laser/Crioterapia

O tratamento da ROP é tradicionalmente realizado com a ablação da retina avascular, com crioterapia ou fotocoagulação a laser. O laser, utilizando oftalmoscópio indireto, é a opção preferível atualmente, apresentando melhor prognóstico e menos complicações, e deve ser realizado em até 72 horas após determinada a necessidade de tratamento.



FIGURA 8. Laser para tratamento da retina avascular em paciente com ROP. Fonte: <https://www.aao.org/eyenet/article/current-rop-therapies-how-laser-antivegf-compare>

As indicações são:

- **Doença de limiar.**
- **Doença pré-limiar tipo 1.**

Pacientes com doença pré-limiar tipo 2 devem ser acompanhados com intervalos curtos e tratados caso avancem para doença de limiar ou pré-limiar tipo 1.

Anti-VEGF

O estudo BEAT-ROP mostrou benefício do Bevacizumab em relação ao laser no tratamento de pacientes com a seguinte classificação:

- **Zona I, estágio 3, com doença plus.**

Também já há evidências demonstrando benefício do uso do Ranibizumab nos pacientes com ROP, na comparação com laser, com a vantagem teórica de o Ranibizumab ter depuração mais rápida do que o Bevacizumab.

Os anti-VEGF já são utilizados na prática clínica no tratamento da ROP, mas novos estudos são necessários para determinar a sua segurança de longo prazo. Além disso, observa-se relatos de recorrência de ROP em alguns casos tratados com anti-VEGF, o que é raro nos tratamentos ablativos; tais recorrências tendem a ser mais tardias, devendo ser feito um prolongamento do acompanhamento em pacientes tratados com a medicação.

Cirurgia

Pacientes com doença estágio 4A, com descolamento periférico, podem ser observados semanalmente. Por sua vez, na doença estágio 4A ameaçando a mácula ou doença estágio 4B está indicada a realização de introflexão escleral com faixa de silicone ou vitrectomia posterior preservando o cristalino.

- Não é necessário drenar o líquido sub-retiniano, pois o descolamento é tracional.
- O prognóstico é melhor no estágio A4, no qual a cirurgia pode evitar a evolução para os estágios 4B e 5.

- A vitrectomia parece cursar com melhor resultado visual que a introflexão escleral, por remover o mecanismo de tração.

Doença estágio 5 requer vitrectomia posterior com dissecação das membranas fibrovasculares pré-retinianas. Muitas vezes é necessário remover também o cristalino. Alguns autores consideram a vitrectomia apenas em casos de doença estágio 5 bilateral.

- O prognóstico é muito pobre, sendo possível reaplicar a retina ao menos parcialmente em 30% dos casos. Destes, apenas 25% mantêm a retina colada em 5 anos de seguimento e apenas 10% conseguem manter acuidade visual que permita deambulação.
- Haze vítreo, neovascularização e doença plus são fatores de mau prognóstico cirúrgico.
- Se ocorre uma rotura iatrogênica durante o procedimento, o prognóstico torna-se extremamente pobre. Por este motivo, também não se realiza retinotomia de drenagem.

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2015

Sobre os estágios evolutivos da retinopatia da prematuridade e as zonas de alteração vascular nesta doença, pode-se afirmar:

- A) No estágio 3 já existe o descolamento parcial da retina.
- B) O estágio 2 é caracterizado pela presença de uma linha demarcatória elevada do plano da retina, sem a presença de neovasos.
- C) A zona I corresponde à área temporal anterior, externa à zona II.
- D) No estágio 1, hemorragias retinianas e vítreas são comuns.

Gabarito - B

Comentário: Retinopatia da prematuridade pode ser um tema complicado, mas na maior parte das vezes o examinador cobra os estágios evolutivos da doença, que não são tão difíceis de serem memorizados.

A – Incorreta. O estágio 3 é caracterizado pela neovascularização entre a retina avascular e a vascularizada.

B – Correta! Gravem os estágios 2 e 3, pois são os mais cobrados na prova.

C – Incorreta. A zona I corresponde a um círculo posterior, centrado no nervo óptico.

D – Incorreta. O estágio I corresponde a uma linha de demarcação entre as retinas vascularizada e a retina avascular.

CBO 2026

De acordo com as diretrizes estabelecidas pelo Conselho Brasileiro de Oftalmologia (CBO), Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) e Sociedade Brasileira de Oftalmologia Pediátrica (SBOP), sobre as recomendações de rastreio da retinopatia da prematuridade, assinale a alternativa correta.

- A) O primeiro mapeamento de retina deve ser realizado na primeira semana de vida.
- B) A realização de transfusão sanguínea no bebê é um fator de risco a ser considerado para a indicação de rastreio.
- C) O exame deve ser repetido até a vascularização completa da retina, ou até 37 semanas de idade corrigida, quando não há sinais de doença.
- D) São indicações de rastreio: recém-nascidos com idade gestacional menor que ou igual a 36 semanas e/ou peso ao nascimento menor ou igual a 2.500g.

Gabarito - D

Comentário: Questão de conceitos sobre a retinopatia da prematuridade, muito boa para revisarmos o conteúdo. Analisemos as alternativas:

A – Incorreta. O primeiro mapeamento de retina **não deve ser feito na primeira semana de vida**. O momento ideal para o primeiro exame é **entre a 4ª e a 6ª semana de vida pós-natal**. Realizar o exame na primeira semana é ineficaz, pois os sinais da doença ainda não se desenvolveram o suficiente para serem detectados ou exigirem tratamento.

B – Correta! **A transfusão sanguínea é identificada como um fator de risco** significativo para o desenvolvimento e agravamento da retinopatia da prematuridade (ROP).

As diretrizes brasileiras (CBO/SBP/SBOP) recomendam o rastreo não apenas para os bebês que se enquadram nos critérios de peso e idade gestacional padrão, mas também **considerar em recém-nascidos que apresentem os seguintes fatores de risco: síndrome do desconforto respiratório, sepse, transfusões sanguíneas, gestação múltipla e hemorragia intraventricular.**

C – Incorreta. O acompanhamento **não deve ser interrompido arbitrariamente às 37 semanas de idade corrigida.** A diretriz estabelece que os exames devem ser repetidos até que a **vascularização da retina esteja completa** (atingindo a ora serrata), idade gestacional corrigida de 45 semanas e ausência de ROP pré limiar.

D – Incorreta. Os critérios de inclusão citados (36 semanas ou 2.500g) são excessivamente abrangentes e **não correspondem à diretriz de rastreo**, que focam nos grupos de maior risco. A diretriz indica o rastreo **para recém-nascidos com peso ao nascer $\leq 1.500\text{g}$ e/ou idade gestacional < 32 semanas.**

SEÇÃO 2

RETINOPATIA FALCIFORME

A anemia falciforme é a doença hematológica hereditária mais comum, sendo mais prevalente na população negra. O diagnóstico é realizado através da eletroforese de hemoglobina. A hemoglobina normal é chamada de hemoglobina A (HbA), enquanto na anemia falciforme ocorre a presença de uma hemoglobina mutada, a hemoglobina S. A hemoglobina S é formada a partir da substituição de um aminoácido tipo ácido glutâmico por valina.

Um outro tipo de hemoglobina anormal é a hemoglobina C, na qual ocorre a substituição do ácido glutâmico por lisina. Existe ainda uma terceira condição, na qual o paciente possui a mutação da Anemia falciforme e também a mutação de uma condição chamada Beta-Talassemia (SThal); a mutação da beta-talassemia causa redução na produção de cadeias beta de globina.

Estes tipos de hemoglobina (HbS e HbC) são suscetíveis à falcização (polimerização e

mudança do formato da célula) em situações de hipóxia, infecção ou acidose. Este processo de falcização desencadeia oclusões vasculares e lesões de órgãos-alvo, inclusive na retina.

CLASSIFICAÇÃO DAS HEMOGLOBINOPATIAS E ASSOCIAÇÃO COM RETINOPATIA

Traço falciforme (AS) - incidência de 8% - retinopatia é incomum, a não ser que os pacientes apresentem outras doenças vasculares concomitantes que possam comprometer a retina.

Traço de hemoglobina C (AC) - incidência de 2% - retinopatia é incomum.

Anemia falciforme homozigótica (SS) - incidência de 0,4% - incidência de retinopatia proliferativa de 3%.

Hemoglobinopatia SC - incidência de 0,2% - incidência de retinopatia proliferativa de 33%.

Heterozigose S-Beta-talassemia - incidência 0,03% - incidência de retinopatia proliferativa de 14%.

Como vocês puderam notar, **a Hemoglobinopatia SC e S-Beta-talassemia são as que mais causam retinopatia.**

EPIDEMIOLOGIA

- A retinopatia falciforme é mais comum em adultos.
- Portadores de hemoglobinopatia SC desenvolvem quadros proliferativos, principalmente em homens entre 15 e 24 anos e mulheres entre 25 e 39 anos.
- Portadores de hemoglobinopatia SS desenvolvem quadros proliferativos em homens e mulheres entre 25-39 anos.

CLÍNICA

As manifestações oculares na anemia falciforme decorrem de oclusões vasculares, que podem ocorrer na conjuntiva, íris, retina e coróide.

Manifestações no segmento anterior

- Vasos conjuntivais em forma de vírgula ou saca-rolha, pela oclusão de vasos conjuntivais e acúmulo de eritrócitos que sofreram falcização na porção terminal dos vasos.



FIGURA 1. Vasos em formato de vírgula ("coma sign"). Fotografia gentilmente cedida pelo Dr. Rodolpho Takaishi (USP-SP).

- Atrofia de íris.

Retinopatia falciforme não-proliferativa

A retinopatia não-proliferativa caracteriza-se por oclusões arteriolares e capilares.

- **Hemorragias em Salmon Patch** - hemorragia intrarretiniana que ocorre posteriormente à uma área de oclusão arteriolar.

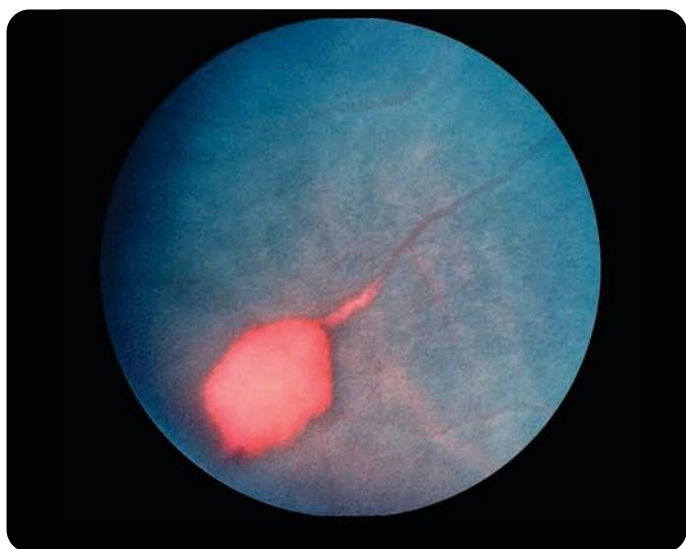


FIGURA 2. Hemorragia em Salmon Patch. Fonte: <https://imagebank.asrs.org/members/profile/1018/larry-halperin>

- **Corpos iridescentes** - deposição de hemosiderina na retina interna, abaixo da MLI, pela reabsorção das hemorragias.



Figura 3. Corpos iridescente em paciente com retinopatia falciforme não proliferativa. Baker Hubbard III, em Retina and Vitreous, Basic and Clinical Science Course 2024-2025, American Academy of Ophthalmology, pág 170.

- **Black sunburst** - áreas localizadas de hipertrofia e hiperplasia do EPR e migração de pigmento, causadas por hemorragias retinianas mais profundas. Resultam do acúmulo de pigmento ao redor dos vasos sanguíneos, na região equatorial da retina. Geralmente são assintomáticas.

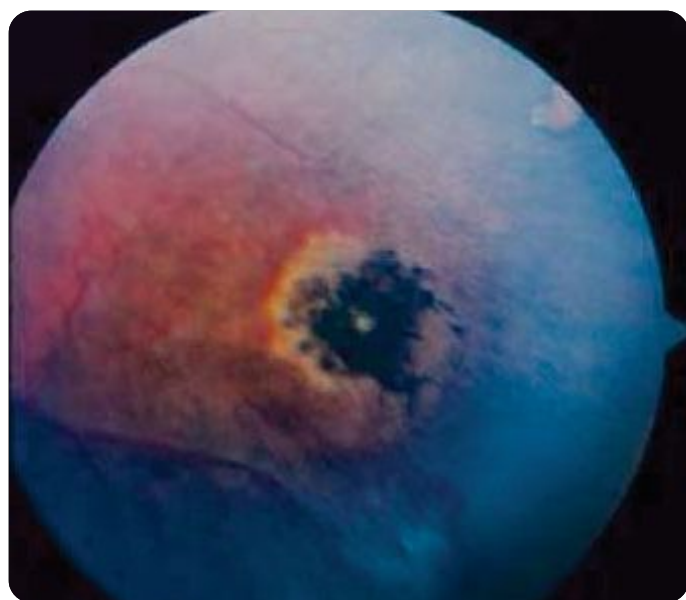


FIGURA 4. Black sunburst. Fonte: <https://entokey.com/hematology/>

- **Oclusão de capilares parafoveais** pode causar a chamada maculopatia falciforme, mais comum na HbSS. Pode ser assintomática ou ser uma causa importante de baixa visual, sendo visualizadas através da angiofluoresceinografia ou, principalmente, através do OCT-Angiography. Na fase aguda, observa-se hiperrefletividade nas camadas internas da retina e na fase crônica, atrofia. As hemoglobinopatias também podem causar oclusão de artéria central ou de ramo de artéria central da retina.

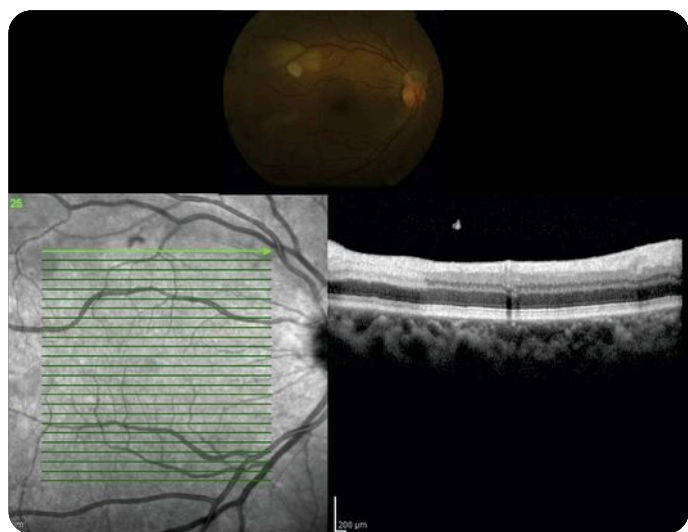


FIGURA 5. Oclusão nos plexos retinianos profundos em paciente com anemia falciforme, produzindo quadro de PAMM (*paracentral acute middle maculopathy*). Fotografia gentilmente cedida pelo prof. Bernardo Moraes.

- **Oclusões intravasculares na superfície do nervo óptico** podem ocorrer, manifestando-se como pontos vermelho-escuro na superfície do disco, sendo mais comum na HbSS.

NOTAS

Obs: Estrias angioides são observadas em 6% dos pacientes com HbSS, também podendo ser observadas em pacientes com traço falciforme.

Retinopatia falciforme proliferativa

- Incidência de 33% na HbSC.
- Incidência de 14% na HbS^{Thal}.
- Incidência de 3% na HbSS.

- Na HbSS, a incidência de complicações sistêmicas é maior do que nas outras formas de hemoglobinopatia, mas as **complicações retinianas são menos frequentes**.

- Incidência muito baixa no traço falciforme (HbAS).

A retinopatia falciforme proliferativa é uma doença progressiva, representando a principal causa de perda visual em pacientes com anemia falciforme.

- **Estágio I** - Oclusão arteriolar periférica, levando a áreas de não-perfusão.
- **Estágio II** - Anastomoses arteriolo-venulares periféricas, com desvio do sangue das artérias ocluídas para as vênulas adjacentes.

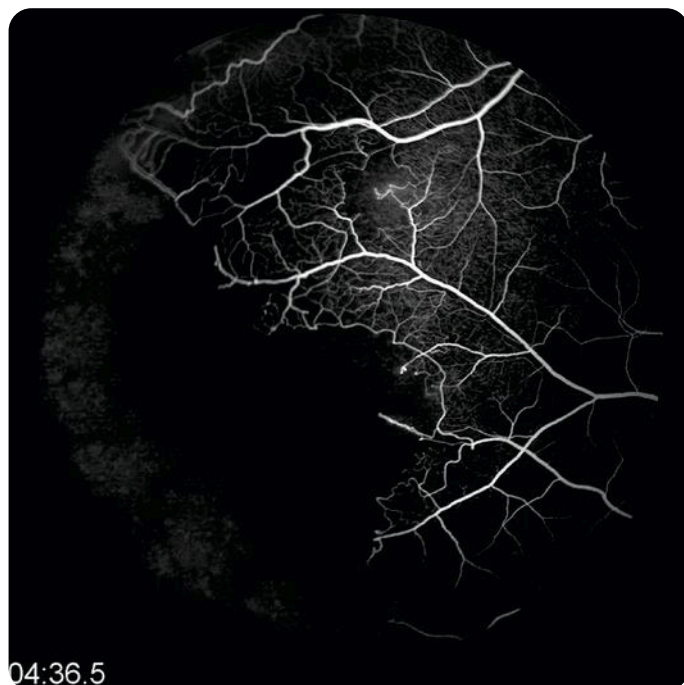


FIGURA 6. Retinopatia falciforme estágio II, com grande área de não-perfusão periférica e formação de anastomoses. Fonte: <https://imagebank.asrs.org/members/profile/9865/michael-p-kelly>

- **Estágio III** - Formação de neovasos, na junção da retina vascularizada e avascular, conhecidos como *sea fan*, por seu formato semelhante a um tipo de coral marinho.

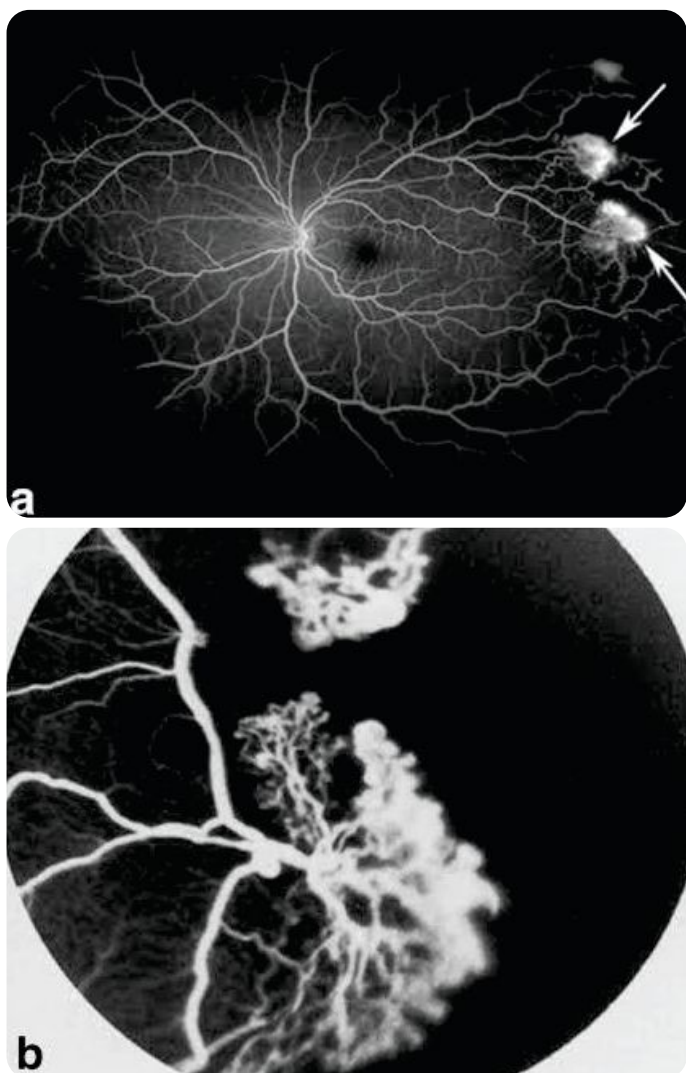


FIGURA 7. Neovascularização em sea fan (estágio III). Fonte: Linz, M.O., Scott, A.W. Wide-field imaging of sickle retinopathy. *Int J Retin Vitro* 5, 27 (2019). <https://doi.org/10.1186/s40942-019-0177-8>

- **Estágio IV** - Hemorragia vítrea.
- **Estágio V** - Descolamento de retina tracional.

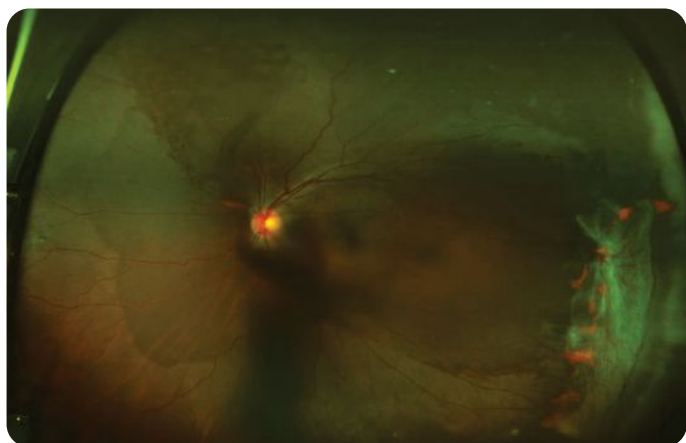


Figura 8. Descolamento de retina tracional (estágio V) periférico, em paciente com retinopatia falciforme. Fonte: Prashant K. Parekh, MD, MBA, Matthew A. Miller, MD, Stephen R. Russell, MD. *eyerounds.org*. Disponível em: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/233-Sickle-Cell-Retinopathy.htm>

A neovascularização na retinopatia falciforme localiza-se na periferia, enquanto em outras condições, como a retinopatia diabética, começa posteriormente ao equador. Além disso, na retinopatia falciforme, é comum a regressão espontânea dos neovasos por autoinfarto, resultando no chamado "sea fan branco".

TRATAMENTO

Fotocoagulação a laser

A fotocoagulação, aplicada nas áreas isquêmicas, promove a regressão dos neovasos e reduz o risco de complicações proliferativas como a hemorragia vítrea e o descolamento de retina tracional.

Deve-se ter cautela na indicação da fotocoagulação, porque é comum a regressão espontânea dos neovasos após os 40 anos e pelo fato de a fotocoagulação intensa poder causar roturas de retina e descolamento regmatogênico.

COLEÇÃO CBO 2023

Anti-VEGF

Já há orientação para uso de medicações anti-VEGF na condução da retinopatia proliferativa falciforme, seja para tratamento primário ou como adjuvante pré-operatório, reduzindo risco de sangramento e facilitando a dissecação das estruturas.

Cirurgia vitreorretiniana

Vitrectomia posterior via *pars plana* está indicada nos casos de hemorragia vítrea persistente, em descolamentos de retina tracionais, regmatogênicos ou mistos e nos casos de membrana epirretiniana macular. Os descolamentos geralmente iniciam-se na retina isquêmica periférica e, quando há roturas, elas podem ser causadas pela fotocoagulação.

Isquemia do segmento anterior pode ser causada por implantes de silicone utilizados em introfexão escleral, especialmente se for realizada crioterapia ou diatermia intensas. Desta forma, recomenda-se não utilizar faixas e buckles de silicone largos e apertados.

Além disso, é recomendado que se realize transfusão sanguínea ou eritroforese antes da cirurgia.

É recomendável a suplementação de oxigênio durante e até 48h após a cirurgia, uso cauteloso de gases expansíveis, evitar o uso de inibidores da anidrase carbônica e controle estrito da PIO, pois estes pacientes têm risco aumentado de oclusões vasculares em resposta à elevação pressórica intraocular. Além disso, recomenda-se uso mínimo de simpaticomiméticos tópicos e evitar anestesia local.

Em casos de isquemia de segmento anterior, embora o prognóstico seja muito ruim, estão indicadas todas as medidas para aumentar a oxigenação local, como oxigenoterapia hiperbárica, suplementação contínua de oxigênio e oxigenoterapia corneana através de máscaras especiais.

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2017

Paciente portador de determinado tipo de hemoglobinopatia hereditária, apresenta lesões tipo "seafan" ao exame de fundo de olho direito e hemorragia vítrea à esquerda. Entre os vários subtipos de mutação de hemoglobinopatias, qual tem maior risco do quadro descrito acima?

- A) AA.
- B) AC.
- C) AS.
- D) SC.

Gabarito - D

Comentário: Questão clássica de prova (tão clássica que se repetiu na prova de 2023!). Dentre as hemoglobinopatias, a que mais comumente causa retinopatia é a hemoglobinopatia SC.

CBO 2021

Paciente com retinopatia falciforme proliferativa apresenta descolamento tracional da retina, glaucoma neovascular e aumento da pressão intraocular. Sobre esse quadro é correto afirmar:

- A) A retinopatia falciforme proliferativa é mais comum em pacientes com hemoglobinopatia SS.
- B) O controle da pressão intraocular deve ser agressivo com uso tópico de beta bloqueadores, inibidores da anidrase carbônica, agonistas alfa e prostaglandina.
- C) Vitrectomia posterior precedida de eritroforese é uma opção de tratamento para o descolamento de retina tracional.
- D) A fisiopatologia deste quadro é decorrente de múltiplas oclusões venosas.

Gabarito - C

Comentário: Questão interessante sobre retinopatia falciforme.

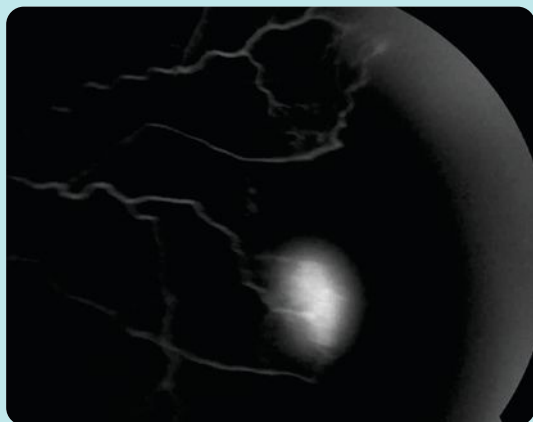
A – Incorreta. A retinopatia falciforme é mais comum em pacientes com Hemoglobinopatia SC e não SS (anemia falciforme).

B – Incorreta. O controle pressórico deve sim ser agressivo, para evitar complicações como a oclusão de artéria central da retina, mas os inibidores da anidrase carbônica são contraindicados nestes pacientes. Vocês já devem ter percebido como este conceito é recorrente em prova.

C – Correta! Eritroforese ou transfusão sanguínea são medidas recomendadas antes das cirurgias vitreoretinianas nos pacientes com retinopatia falciforme.

D – Incorreta. A fisiopatologia da retinopatia falciforme envolve oclusões arteriolares e capilares.

Paciente com anemia falciforme apresenta as alterações abaixo. Com base na imagem é correto afirmar:



- A) Vitrectomia está indicada.
- B) Trata-se de retinopatia falciforme proliferativa estágio 3 (classificação de Goldberg).
- C) Este achado é mais frequente em pacientes com hemoglobina SS.
- D) Apanfotocoagulação é contraindicada.

Gabarito - B

Comentário: Questão interessante da prova teórico-prática sobre retinopatia falciforme proliferativa.

A – Incorreta. A vitrectomia está indicada nos casos de descolamento de retina ou hemorragia vítrea persistente.

B – Correta! Trata-se da neovascularização tipo sea fan, que corresponde ao estágio 3 da classificação da retinopatia falciforme proliferativa.

C – Incorreta. A retinopatia falciforme é mais comum na hemoglobinopatia SC.

D – Incorreta. A panfotocoagulação está indicada na maior parte dos casos de neovascularização.

VASCULITES DE RETINA

As doenças que causam vasculite de retina podem evoluir em estágios, que vão desde inflamação, isquemia e neovascularização até complicações hemorrágicas e tracionais. Já estudamos em outros blocos diversas doenças que cursam com vasculite de retina, especialmente doença de Behçet, sarcoidose, uveíte intermediária, sífilis e retinites virais.

Destacaremos neste tópico algumas outras condições.

DOENÇA DE EALES

Trata-se de vasculite retiniana oclusiva primária, que acomete preferencialmente **homens jovens**. Caracteriza-se por um quadro bilateral de inflamação e oclusões vasculares periféricas, acometendo predominantemente veias, cursando com neovascularização e hemorragias vítreas de repetição.

Pode haver hipersensibilidade ao antígeno tuberculínico (PPD). Postula-se que possa ter relação com exposição prévia ao agente da tuberculose.

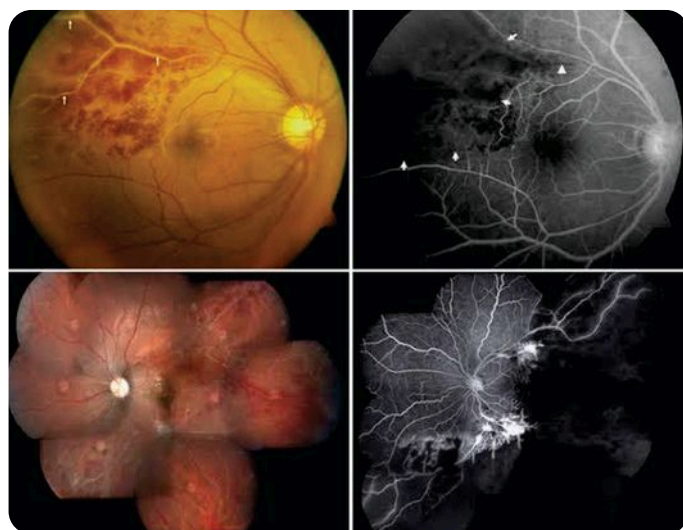


FIGURA 1. Doença de Eales. Fonte: Das, T., Pathengay, A., Hussain, N. et al. Eales' disease: diagnosis and management. *Eye* 24, 472–482 (2010). <https://doi.org/10.1038/eye.2009.3>

SÍNDROME DE SUSAC

Caracteriza-se por múltiplas oclusões de ramos arteriolar retinianos, associadas a perda auditiva e alterações de SNC, como acidentes vasculares encefálicos. A causa é desconhecida, sendo mais comum em mulheres na terceira década de vida. O tratamento envolve o uso de corticoides e imunossupressores.

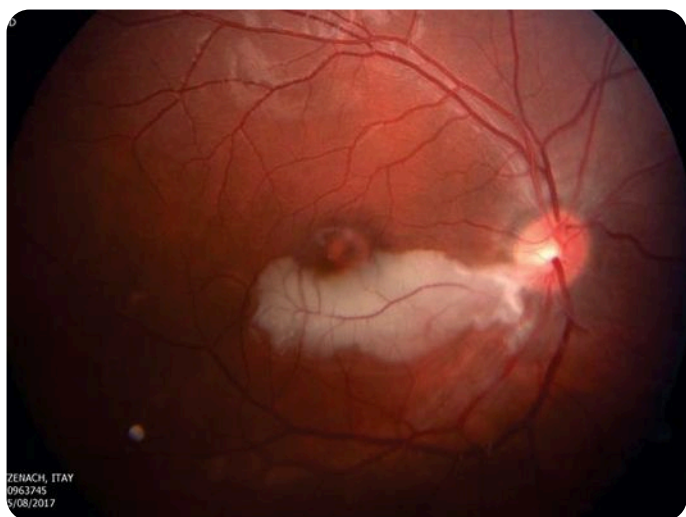


FIGURA 2. Oclusão de ramo arteriolar em paciente com Síndrome de Susac. Fonte: <https://imagebank.asrs.org/members/profile/18496/amir-manor>

IRVAN (Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis)

Caracteriza-se por vasculite de retina, com áreas de não-perfusão periférica, macroaneurismas e neurorretinite. Trata-se de condição rara e de causa desconhecida.

As áreas de não-perfusão periféricas devem ser tratadas com panfotocoagulação. Os corticoides oferecem pouco benefício.

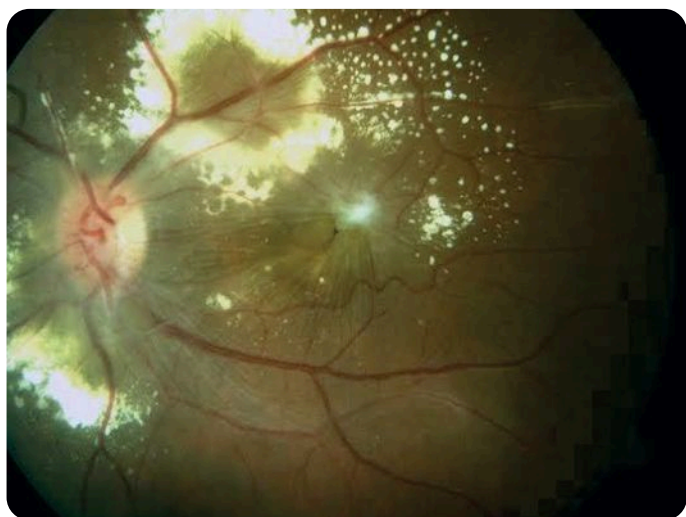


FIGURA 3. IRVAN. Fonte: <https://imagebank.asrs.org/members/profile/1193/s-natarajan>

APRENDENDO COM QUESTÕES

CBO 2022

Dentre as alternativas abaixo, qual microrganismo está associado à doença de Eales?

- A) Bartonella henselae.
- B) Mycobacterium tuberculosis.
- C) Toxoplasma gondii.
- D) Vírus Epstein-Barr.

Gabarito - B

Comentário: A doença de Eales é uma vasculopatia oclusiva que geralmente envolve a retina de ambos os olhos com periflebite levando a isquemia retiniana, neovascularização extrarretiniana e hemorragia vítrea. É mais frequente em homens dos 20-40 anos. Pode haver hipersensibilidade ao antígeno tuberculínico (PPD), postulando-se que possa ter relação com exposição prévia ao agente da tuberculose.

Med-Review Educação Médica Retina, Vítreo e Genética

Belo Horizonte - MG: Med-Review Educação Médica, 2026

© 2026 Med-Review Educação Médica
Todos os direitos reservados.

Nenhuma parte dessa obra poderá ser reproduzida, armazenada em sistema de recuperação ou transmitida por qualquer meio - eletrônico, mecânico, fotocópia, gravação ou outro - sem autorização prévia e por escrito do editor.

ISBN 978-65-84158-32-0

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) (eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)

M488r Med-Review Educação Médica.
Retina, vítreo e genética / Med-Review Educação
Médica. – 1. ed. – Belo Horizonte, MG: Med-Review,
2026.
il. color. ; 16 x 23 cm.

1. Retina – Doenças. 2. Vítreo – Patologias. 3. Genética
ocular – Aplicações clínicas. 4. Oftalmologia. I. Título.

CDD 617.735

Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422