

The patient's history and evidence of chorioretinal scarring in the early stages of the inflammation suggest that the bilateral uveitis occurring after a penetrating injury may represent a reactivation of a pre-existing uveitis rather than S.O. The clinical chorioretinitis of the inflammation and the usual diagnostic tests performed in cases of uveitis may be helpful in differential diagnosis.

HISTOPATHOLOGY

Several variations from Fuchs' classical histopathologic description of S.O. have been recently reported. Retinal perivasculitis is found in 50% or more of the cases. Focal involvement of the choriocapillaris occurs in 40% of the cases. Disruption of the retinal pigment epithelium with retinal extension of the inflammation is observed in 20% of the cases. The severity of the choroidal inflammation and extent of the granulomatous response is related to differences in uveal pigmentation.

TREATMENT

If there is a potential for useful vision, then every attempt should be made to save an injured eye. If an eye is so severely injured that no useful vision can be expected then it should be enucleated within 2 weeks of injury. There is approximately a two week period after primary repair of a penetrating wound in which the physician may evaluate the prognosis for recovery of useful vision.

It is unreasonable to enucleate an eye for the purpose of preventing sympathetic ophthalmia much later than two weeks after injury. It is not justified to remove an injured eye which is potentially functional particularly after S.O. has developed. There is no evidence that this produces improvement

in the sympathizing eye. After treatment the injured eye may end up with the best vision.

When the diagnosis of S.O. has been established, corticosteroids at a dose sufficient to control the inflammation should be given as early as possible. We ordinarily employ 100 to 200 mgm of oral prednisone daily for 3-5 days and then begin alternate day therapy with a gradual reduction to maintenance levels once control of the inflammation is achieved. Treatment should continue for six months after the inflammation has cleared. Systemic steroids may be supplemented with subtenons injections of soluble steroids as well as topical steroids.

In refractory patients or when medical problems or systemic complications prevent the use of large doses of steroids, combined therapy with immunosuppressive agents may be effective (e.g. 10 mg of prednisone plus 2 mg/kg azothioprine or 7mg/kg chlorambucil daily). The potential for both serious side effects or stimulation of neoplasms suggest that immunosuppressive treatment should be used only in collaboration with an oncologist after careful discussion of the side effects with the patient.

Prophylactic steroids have not prevented the development of S.O. while immunosuppressive doses of steroids in a recent penetrating wound introduce an unwarranted risk of infection.

There are no reliable data on the complications of glaucoma surgery in S.O. patients however a number of S.O. patients have had cataract surgery during remissions without complications.

It is important to remember that relapses occur in most patients. The interval between relapses may be more than 10 years. Prompt treatment and careful life time follow-up can produce an encouraging prognosis for (20/60 or better) useful vision in nearly 70% of the patients with S.O.

Behcet, Vogt-Koyanagui-Harada e Esclero-Uveítes

R. Belfort Jr. *

Entre as uveítes difusas, ao lado da oftalmia simpática, devem ser discutidas a Síndrome de Behcet e a Síndrome de Vogt-Koyanagui-Harada. São uveítes acompanhadas geralmente de vários sinais extra-oculares e que costumam acometer ambos os olhos apresentando grande gravidade. A causa é desconhecida, talvez auto-imune ou vi-

ral e tem nítida predisposição racial; genética ou geográfica.

É importante lembrar que o prognóstico visual para estes pacientes é razoável, desde que o diagnóstico feito precocemente seja acompanhado da terapêutica adequada já nas primeiras fases da doença.

* Escola Paulista de Medicina e Faculdade de Medicina de Jundiaí, São Paulo, Brasil.

SÍNDROME DE BEHCET

Ocorre em cerca de 2,3% de pacientes com uveíte atendidos na cidade de São Paulo, sua incidência é de 3% em Londres e no Japão, onde é frequente, chega a 33%.

Trata-se de vasculite necrotizante obstrutiva que pode levar a sintomas em várias partes do organismo. Os principais sinais diagnósticos incluem uveíte com hipópio, afta oral e genital, lesões cutâneas, artropatia, meningismo, alterações gastro-intestinais, cardio-vasculares e de personalidade. Em nossa série, mais de 90% dos pacientes tinham entre 20 e 40 anos de idade e apresentavam antecedentes de hipópio e aftas orais ou genitais. Artropatia foi notada em 54% dos doentes e 9% deles apresentou meningismo.

Quadro Clínico Ocular:

O quadro ocular inflamatório decorre de vasculite que atinge primariamente a retina e o nervo óptico e inclui edema difuso de retina, exsudatos, hemorragias, obstruções vasculares, flebites, arterites, hiperemia de papila, células inflamatórias e flare intenso de vítreo e aquoso, sinéquias posteriores, precipitados ceráticos e hipópio. O hipópio é recidivante e dura alguns dias, desaparecendo mesmo sem tratamento. Muitas vezes a exsudação para o vítreo é intensa e a visualização do polo posterior difícil, desde as fases iniciais da doença. As complicações mais frequentes são o descolamento da retina e o glaucoma.

Não se pode esperar o quadro completo para o estabelecimento do diagnóstico pois só raramente estes sinais aparecem ao mesmo tempo e, sem tratamento, os pacientes cegam em poucos anos. Não há exame de laboratório de utilidade e o diagnóstico deve ser baseado no quadro ocular e sistêmico, instituindo-se a terapia precocemente para evitar a cegueira.

Prognóstico:

Há casos leves e casos severos mas o prognóstico visual depende muito da precocidade do tratamento.

Tratamento:

Havendo reação uveal anterior, são empregados colírios de atropina e dexametasona. Nos casos brandos emprega-se apenas prednisona (v.o.) 40 a 60 mg por dia logo diminuindo-se a droga conforme desaparecem os sinais inflamatórios. Nos casos graves ou resistentes ao esteróide, emprega-se dois esquemas, de acordo com a severidade da inflamação: I) Clorambucil (8 a 14 mg/dia) associado a prednisona na dosagem de 20 a 40 mg/dia em dias alternados ou II) ci-

clofosfamida 50 a 100 mg/dia associado a prednisona (20 a 40 mg/dia). Todo paciente com tratamento de imunossupressor é frequentemente avaliado quanto ao surgimento de infecção e tem semanalmente realizado exame hematológico, suspendendo-se ou diminuindo-se a dosagem conforme haja depressão do número de leucócitos e plaquetas (números críticos de 3.000 e 80.000 respectivamente). Deve-se seguir os cuidados gerais de emprego de imunossupressores.

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGUI-HARADA

Já é praticamente aceita por todos a existência de apenas uma Síndrome na qual as doenças descritas por Harada e por Vogt e Koyanagui representam espectros diferentes.

A Síndrome de Vogt-Koyanagui-Harada compreende cerca de 2,5% do total de uveítes em São Paulo, 6,8% do Japão, e consiste de uveíte bilateral difusa crônica exsudativa granulomatosa às vezes acompanhada de discusia, poliose, vitiligo, alopecia, irritação meningéa e alterações de personalidade.

É mais frequente em raças hiperpigmentadas e acomete geralmente pessoas entre 20 e 50 anos de idade. A doença é bilateral, acometendo-se o outro olho em 5 dias em mais de 70% dos casos.

As alterações oculares costumam preceder as auditivas, de sistema nervoso central e de despigmentação, ou virem isoladas.

Quadro Clínico Ocular:

A uveíte evolui por crises com grandes descolamentos exsudativos de retina, hiperemia papilar às vezes com hemorragia, flare e células de vítreo de câmara anterior, sinéquias posteriores e precipitados ceráticos geralmente grandes. O descolamento exsudativo de retina que constitui o sinal mais típico do quadro, costuma ser acompanhado de manchas brancas na coróide e epitélio pigmentar. A fluoresceinografia mostra que, ao contrário da Síndrome de Behcet, a Síndrome de Vogt-Koyanagui-Harada tem acometimento primário na coróide aparecendo, desde as fases precoces do exame, múltiplas áreas hiper e hipofluorescentes. Passada a crise, a retina costuma se reaplicar e clareia o vítreo, vendo-se então a mobilização de pigmento e formação de cicatrizes de córiorretinite.

Diagnóstico:

Não há exames importantes (líquor, audiométrico e fluoresceinográfico são usualmente secundários) e o diagnóstico deve ser feito o mais rápido possível, pelo quadro ocular e sistêmico, para instituição da terapia adequada.

Diagnóstico diferencial:

1) oftalmia simpática, 2) outras causas de descolamento de retina exsudativo: esclerite posterior, síndrome de efusão uveal, tumores intra-oculares. Sempre se deve suspeitar de Síndrome de Vogt-Koyanagui-Hara da unilateral.

Complicações:

Descolamento de retina permanente, catarata, glaucoma, atrofia óptica e de retina.

Tratamento:

Enérgico, precoce, prolongado. Na fase aguda: Manitol 250 ml a 500 ml e.v. por dia por 4 dias; Prednisona v.o. 120 a 160 mg/dia por 4 dias e depois diminuir para 80 mg por dia, associando-se clorambucil (10 a 16 mg/dia) ou ciclofosfamida (50 a 150 mg/dia). Passada a crise, reaplicada a retina, o paciente é tratado com clorambucil (6 a 8 mg/dia) associado a 20 mg de prednisona em dias alternados por 6 meses, na tentativa de se evitar ataques. Devem ser respeitados os cuidados gerais de uso dos imunossupressores e realizado hematológico semanal.

ESCLERITES E ESCLERO-UVEÍTES

As esclerites constituem enfermidade ocular grave e crônica, na qual o diagnóstico e tratamento, por falha médica, às vezes é só instituído após longo tempo perdido.

Sua etiopatogenia não é bem entendida supondo-se que decorre de alterações imunológicas (processos infecciosos ou não) decorrentes de imuno complexos e fixação de complemento.

As esclerites fazem parte do diagnóstico diferencial do olho vermelho, ao lado da conjuntivite, uveíte, glaucoma, flictenula e episclerite. Frequentemente são crônicas e recidivantes e quando não tratadas apresentam maior probabilidade de desenvolver complicações tais como ceratite, uveíte, estafílo-mas, descolamento de retina, descolamento de coróide, papilite, catarata e glaucoma.

Quadro clínico ocular

Sintomas:

A dor pode ser muito intensa, com sede extra-ocular e se caracteriza por aumentar à noite e piorar à movimentação e à palpação ocular. O lacrimejamento e a fotofobia, quando presentes, indicam quadro grave pois costumam ser sinais de necrose. Pode haver também diminuição de visão e diplopia.

Sinais:

A esclera apresenta cor vermelha púrpura e o aspecto muda pouco ou nada, após instilação de colírio de fenilefrina a 10% (ou adrenalina a 1% quando não houver contra-indicação). Além de edema conjunti-

val e episcleral, há também edema escleral. Em alguns casos nota-se a presença de nódulos branco-amarelados aderidos à esclera. Estes nódulos são importantes de serem identificados porque é neles que devem ser observados os sinais precoces de necrose e definem a esclerite nodular.

A necrose geralmente se inicia nos nódulos que passam a apresentar áreas brancas isquêmicas, secundárias provavelmente à vasculite oclusiva. O progredir da necrose leva à visualização de áreas afinadas de esclera, geralmente de leito ulcerado e centro mais fundo, coberto com material necrosado.

Quando a localização da esclerite é próxima à córnea pode surgir ceratite, ulceração, "melting", descemetocle e perfuração corneana. Conforme a necrose escleral se aprofunda podem aparecer ectasias e alterações uveais anteriores, posteriores, descolamentos de retina e coróide e alterações sensoriais.

Causas:

As causas das esclerites em nossa experiência podem ser divididas de acordo com a frequência, em três grupos: I) artrite reumatóide do adulto, tuberculose, herpes zóster e sífilis; II) gota e espondilite anquilosante e III) associações raras, tais como com escleroderma, eritema nodoso, sarcoidose, policondrite recidivante, Wegener, Mooren).

Classificação:

Clinicamente as esclerites devem ser classificadas em quentes ou frias de acordo com a presença ou ausência de sinais inflamatórios. A escleromalacia perfurans, quadro raro de alteração escleral usualmente encontrado em pacientes idosos com artrite reumatóide adulta e levando a grande ectasia uveal sem sintomas, é exemplo de quadro frio.

As esclerites quentes se dividem em anterior e posterior quanto à sede e em difusa, nodular e necrotizante quanto ao aspecto biomicroscópico. As esclerites difusas são as mais frequentes e as que menos complicam. As esclerites nodulares se caracterizam pelos nódulos já descritos e podem chegar à necrose.

A esclerite posterior, recentemente, tem sido mais valorizada. Além dos sintomas dolorosos, podem mostrar visão alterada, uveíte, massa elevada no fundo do olho, descolamento de retina, descolamento de coróide, dobras de coróide, glaucoma, proptose e diplopia. O diagnóstico diferencial é feito com melanomas e outras causas de descolamento secundário de retina, através da clínica e dos exames de ecografia, fluoresceinografia e P32.

Exames de Laboratório:

Feito o diagnóstico de esclerite, deve-se sempre afastar doenças infecciosas (sífilis, tuberculose e Herpes Zóster) e doenças reumáticas; especialmente artrite reumatóide do adulto. O exame pelo reumatologista só raramente é de utilidade. Os exames a serem pedidos, pelo oftalmologista, incluem: FTA-ABS para sífilis, PPD, R-X do tórax e de articulação sacro-iliaca, fator-reumatóide (ou Látex) e ácido úrico. A biópsia da lesão é contra-indicada porque, além de negativa ao exame histológico, pode predispor a complicações esclerais e uveais.

Tratamento:

Apesar de algumas informações favoráveis existentes na literatura quanto ao uso da anti-inflamatórios não esteróides (tipo tanderil) nossa experiência no Brasil com essas drogas é totalmente negativa. Basicamente a terapia empregada por nós consiste de esteróides por via sistêmica. Apesar dos esteróides tópicos terem pouca ação nas esclerites, agem bem sobre a episclerite frequentemente associada. Esteróides de depósito com injeção peri-ocular, são sempre contra-indicados.

Nosso esquema básico de tratamento de esclerite é o seguinte:

- 1) Dexametasona tópica 3/3 horas (exceto nas esclerites necrotizantes);
- 2) Prednisona por via oral, 80 a 100 mg/dia (5 a 7 dias) e progressiva diminuição da dosagem; tomando-se o cuidado de manter a droga por alguns dias após o desaparecimento dos sintomas e retirar lentamente para evitar recidivas.

- 3) Nos casos refratários ao esteróide ou nas esclerites graves; principalmente recidivantes, clorambucil 8 a 14 mg/dia ou ciclofosfamida 50 a 150 mg/dia associado a dose de prednisona de 40 mg/dia iniciais e depois em dias alternados. Devem ser respeitados os critérios gerais de uso de imunossupressão.

BIBLIOGRAFIA

1. ABREU, M. T.; HIRATA, P. S.; BELFORT, R. Jr. & DOMINGUES, S. — Uveítes em São Paulo, Estudo epidemiológico, clínico e terapêutico. Arq. Bras. Oftalmol. 43: 10, 1980.
2. Allergy and Immunology of the Eye. Friedlaender M. Harper Row, Maryland, 1979.
3. BELFORT, R. Jr. — Atualização em uveítes. Arq. Bras. Oftal. 35: 26, 1972.
4. BENSON, W. E.; SHIELDS, J. A.; TASMAN, W. & CRANDALL, A. S. — Posterior Scleritis. Arch. Ophthalmol. 97: 1482, 1979.
5. FAUCI, A. S.; HAYNES, B. F. & KATZ, P. — The spectrum of vasculitis. Annals of Internal Medicine 89: 660, 1978.
6. JAMPOL, L. M.; WEST, C. & GOLDBERG, M. F. — Therapy of scleritis with cytotoxic Agents. Am. J. Ophthalmol. 86: 266, 1978.
7. LEHNER, T. & BARNES, C. G. — Behcet's Syndrome. Academic Press, London, 1979.
8. OHNO, S.; CHAR, D. W.; KIMURA, S. J. & O'CONNOR, G. R. — Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Am. J. Ophthalmol. 83: 735, 1977.
9. ONIKI, S.; KURAKAZU, K. & KAWATA, K. — Immunosuppressive Treatment of Behcet's Disease with Cyclophosphamide. Jap. J. Ophthalmol. 20: 32, 1976.
10. PERRY, H. D. & FONT, R. L. — Clinical and Histopathological Observations in Severe Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Am. J. Ophthalmol. 83: 242, 1977.
11. WATSON, P. G. & HAZLEMAN, B. L. — The Sclera and Systemic Disorders. Saunders, London, 1976.
12. TRICOULIS, D. — Treatment of Behcet's disease with clorambucil. Brit. J. Ophthal. 60: 55, 1976.
13. WATSON, P. G. & HAYREH, S. S. — Scleritis and Episcleritis. Brit. J. Ophthal. 60: 163, 1976.