

A FORMA ARTERÍTICA DA NEUROPATIA ÓPTICA ISQUÊMICA ANTERIOR

ESTUDO DE 25 CASOS

MARCO AURÉLIO LANA-PEIXOTO*

RESUMO - O quadro clínico, laboratorial, campimétrico e angiofluoresceinográfico de 25 pacientes (40 olhos) com a forma arterítica da neuropatia óptica isquêmica anterior (NOIA-A) foi estudada com a finalidade de definir o perfil da doença possibilitando seu diagnóstico diferencial com a forma não arterítica (NOIA-NA) e com outras doenças do nervo óptico. A NOIA-A ocorreu em pacientes entre 60 e 88 anos (média 74 anos), predominando no sexo feminino (64%). Em 15 pacientes o envolvimento foi bilateral, ocorrendo simultaneamente ou nas primeiras semanas após o acometimento inicial. Cefaléia e dor ocular foram os pródromos mais frequentes, enquanto todos os pacientes apresentavam, ao momento da perda visual, sintomas e sinais sistêmicos da arterite de células gigantes (ACG). Elevação da proteína C reativa, do fibrinogênio e da velocidade de hemossedimentação foram as alterações laboratoriais mais frequentemente encontradas. A acuidade visual, em geral, foi severamente acometida. As principais anormalidades fundoscópicas foram edema do disco óptico, usualmente pálido, com ou sem hemorragias, e alterações retinianas. Exame do campo visual demonstrou uma variedade de defeitos, principalmente altitudinais inferiores enquanto a principal característica angiofluoresceinográfica observada foi o atraso setorial ou difuso do enchimento da coróide.

PALAVRAS-CHAVE: neuropatia óptica isquêmica anterior, forma arterítica, forma não arterítica, arterite de células gigantes.

The arteritic type of the anterior ischemic optic neuropathy: a study of 25 cases

SUMMARY - The clinical, laboratorial, perimetric and fluorescein angiographic features of the arteritic type of the anterior ischemic optic neuropathy (A-AION) was studied in 25 patients (40 eyes) in order to characterize the profile of the disease and to allow the differential diagnosis with the non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NA-AION) and other disorders of the optic nerve. The A-AION occurred in patients 60 to 88 years old (mean 74 years) and was highly predominant in females (64 per cent). Fifteen patients had both eyes involved, either simultaneously or usually within few days or weeks after the initial involvement. Headache and eye pain were the most commonly observed prodromic complaints whereas systemic symptoms of giant cell arteritis (GCA) were seen in all patients. The laboratorial abnormalities most commonly found were high values of reactive C protein, plasmatic fibrinogen and erythrocyte sedimentation rate. In the great majority of the patients visual acuity was severely affected. The optic disc was always abnormal, usually showing a pale edema. In addition to that retinal changes were commonly found. Goldmann perimetry disclosed a wide variety of visual fields abnormalities, the most common of them being inferior altitudinal defects. Fluorescein fundus angiography revealed delayed or absent disc fluorescence, or sectorial or diffuse hypofluorescence or hyperfluorescence of the optic disc. Choroidal filling delay was the most characteristic and frequent angiographic finding in the arteritic type of the disease.

KEY-WORDS: arteritic anterior ischemic optic neuropathy, non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy, giant cell arteritis.

* Professor Adjunto de Neurologia, Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Aceite: 24-março-1994.

A neuropatia óptica isquêmica anterior (NOIA) é o infarto no segmento anterior do nervo óptico e se manifesta clinicamente por baixa de visão de início súbito, edema do disco óptico e defeitos campimétricos, em geral altitudinais. A NOIA é classificada com bases em critérios etiológicos, patogênicos, histopatológicos e clínicos em duas formas distintas: (1) *neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica (NOIA-A)*, em que há oclusão trombótica das artérias ciliares posteriores curtas por processo inflamatório granulomatoso causado especificamente pela arterite de células gigantes (ACG); e (2) *neuropatia óptica isquêmica anterior não arterítica (NOIA-NA)*, em que a isquemia do nervo óptico pode resultar tanto de processo obstrutivo quanto da redução temporária da perfusão sanguínea no segmento anterior do nervo óptico, secundária a grande variedade de causas^{21,22}. O caráter mais grave da NOIA-A em relação à NOIA-NA tem sido enfatizado por vários autores^{7,15,30} que a consideram como uma urgência médica. Como a NOIA-A ocorre predominantemente no curso sintomático da ACG e apenas excepcionalmente como manifestação isolada da doença^{7,15,17,27}, o conhecimento das manifestações sistêmicas da ACG torna-se de grande importância para sua identificação e imediata instituição do tratamento.

Este estudo tem por objetivo a caracterização clínica da NOIA-A, visando possibilitar seu diagnóstico entre as outras neuropatias ópticas principalmente a NOIA-NA e, então, a adequada abordagem terapêutica.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram revistos os prontuários de 387 pacientes com diagnóstico de NOIA, examinados pelo autor, no período entre janeiro-1980 e dezembro-1992, no Departamento de Neuro-Oftalmologia do Instituto Hilton Rocha e no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, em Belo Horizonte.

Para propósito deste estudo a NOIA foi definida como uma condição que causa perda súbita ou rapidamente progressiva de acuidade visual ou defeito do campo visual, ou ambos, associada a edema do disco óptico seguido pelo desenvolvimento de atrofia óptica, na ausência de evidência de doenças inflamatórias, desmielinizantes ou compressivas do nervo óptico^{7,9,10,15,16,25,26,30}.

A NOIA foi considerada como arterítica quando ocorreu no curso clínico da ACG. Os critérios de diagnóstico da ACG incluíram necessariamente: (1) idade igual ou superior a 60 anos; (2) presença de novo tipo de cefaleia localizada ou dolorimento no couro cabeludo; (3) biópsia da artéria temporal superficial demonstrando vasculite. A biópsia foi considerada positiva para ACG quando revelava presença de infiltrado inflamatório linfocítico e histiocítico na parede vascular e interrupção da lâmina elástica, com ou sem células gigantes^{2,3}.

Os pacientes foram estudados em relação aos fenômenos prodrômicos, aos sintomas e sinais sistêmicos antecedentes ou concomitantes à baixa visual, e à ocorrência de déficits neurológicos focais e alterações mentais. Todos os pacientes foram submetidos a completo exame oftalmológico e exame neurológico.

Os pacientes com suspeita de NOIA-A foram submetidos aos seguintes exames complementares:

- (1) Exames hematológico : hemograma com índices hematimétricos; velocidade de hemossedimentação pelo método de Westergren; proteína C reativa; dosagem de glicose, colesterol, triglicérides, uréia, creatinina e cálcio; VDRL e FTA-ABS; pesquisa de células LE, fator reumatóide, dosagem de imunoglobulinas, do complemento hemolítico e do componentes C3 e C4; eletroforese de hemoglobina e pesquisa de drepanócitos em pacientes melanodérmicos ou feodérmicos; atividade de protrombina, tempo de tromboplastina parcial, atividade da proteína C e da proteína S da coagulação, atividade de antitrombina III e pesquisa de anticorpos antifosfolipídeos.
- (2) Perimetria de Goldmann com correção para perto.
- (3) Fotografia do fundo de olho com luz anérita.
- (4) Angiografia fluoresceínica do fundo de olho, segundo a técnica convencional, com estudo da fase coróideia, fase de enchimento arterial retiniano, fase arteriovenosa, fase venosa e fase tardia.
- (5) Biópsia da artéria temporal superficial, segundo as técnicas de Albert, Searl e Craft².
- (6) Tomografia computadorizada ou imagem por ressonância magnética do crânio e órbitas nos casos de presença de sinais neurológicos focais.

Tabela 1. Frequência de pródromos na neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Pródromos	Número	Porcentagem
Amaurose fugaz	2	8
Fotopsias/escotomas/ embaçamento visual	2	8
Dor ocular	12	48
Cefaléia	18	72
Diplopia	3	12
Ptose	1	4

direito e em três pacientes o olho esquerdo. Nos casos de bilateralidade o envolvimento dos olhos foi simultâneo em cinco pacientes e sequencial em 10 casos, com intervalo de envolvimento menor que uma semana em três pacientes e entre uma a quatro semanas em quatro pacientes. Em três pacientes o intervalo de envolvimento do segundo olho foi maior que um mês.

Os pródromos relatados por pacientes com NOIA-A estão relatados na Tabela 1. Cefaléia e dor ocular foram os mais comuns.

Em 70% dos pacientes a baixa de visão foi observada no decurso do dia e em 30% ao acordar pela manhã, sugerindo que o infarto do segmento anterior do nervo óptico tenha ocorrido durante a noite.

Todos os pacientes com NOIA-A apresentavam ao momento da perda visual sintomas e sinais sistêmicos ocasionados pela arterite de células gigantes (Tabela 2). Inapetência com perda de peso e adinamia foram os sintomas sistêmicos mais frequentemente observados. Dores musculares difusas, principalmente na região da cintura escapular, no dorso e nos membros inferiores foram relatados por cerca de metade dos pacientes. Não foi observada piora da intensidade da dor à palpação muscular. Claudicação da mandíbula, embora incomum, foi severa e em um dos pacientes havia acentuado espasmo do masséter com trisma. Claudicação da língua, com dor e dificuldade de fala ocorreu menos frequentemente que a claudicação da mandíbula. Depressão foi a única manifestação mental observada.

Exame clínico das artérias temporais superficiais demonstrou tortuosidade e enrijecimento da parede das artérias com nodulações em seu trajeto em 14 pacientes. Em 12 destes pacientes as artérias estavam dolorosas

RESULTADOS

Entre os 387 pacientes cujos prontuários foram revistos, 328 preencheram os critérios diagnósticos de NOIA propostos neste estudo. Vinte e cinco destes pacientes (7,6%) apresentavam a forma arterítica, secundária à ACG, cujo diagnóstico, em todos os casos, foi confirmado histopatologicamente. Quarenta olhos destes 25 pacientes foram afetados.

A NOIA-A ocorreu em pacientes com idades entre 60 e 88 anos (média: 74 anos, DP: 8,12), predominando no sexo feminino (64% no sexo feminino e 36% no sexo masculino), com relação M:F=0,56 (Fig 1). Em 15 pacientes a NOIA-A afetou ambos os olhos, enquanto em sete afetou o olho

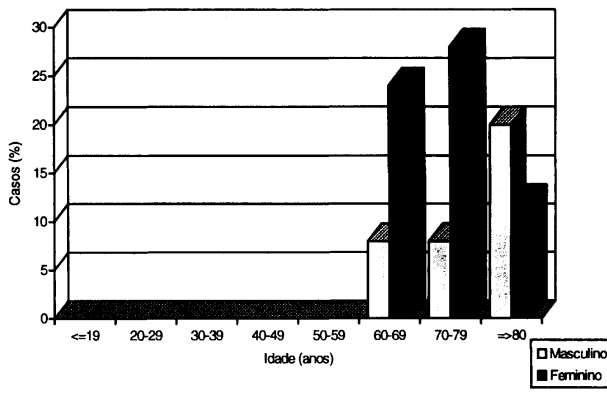


Fig 1. Distribuição dos casos de NOIA-A quanto ao sexo e idade.

Tabela 2. Manifestações sistêmicas da arterite de células gigantes em pacientes com neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Sintomas/Sinais	Número de casos	Porcentagem
Inapetência	20	80
Adinamia	20	80
Mialgias	13	52
Artralgias	12	48
Claudicação de mandíbula	10	40
Claudicação de língua	8	32
Depressão	7	28
Febre	5	20
AVC/AIT	4	16
ATS enrijecida	14	57
ATS dolorosa	12	48
ATS não pulsátil	6	24
ATS não palpável	3	12
Infarto do miocárdio	1	4
TOTAL	25	100

AVC/AIT, acidente vascular cerebral/ataque isquêmico transitório; ATS, artéria temporal superficial.

limites considerados normais. Biópsia da artéria temporal superficial foi anormal em todos os casos (Fig 2), obedecendo o critério áureo de diagnóstico da ACG, proposto neste trabalho. Em todos os casos havia edema subintimal, fragmentação da lâmina elástica interna e espessamento da parede arterial com infiltração de células inflamatórias, predominantemente linfócitos, mas também histiócitos, células epitelióides e alguns eosinófilos. O infiltrado inflamatório mais frequentemente predominava na adventícia. Degeneração da camada muscular foi evidenciada em 18 casos. Células multinucleadas gigantes foram encontradas em 20 casos. Em 12 casos havia trombo no lúmen da artéria. Em três pacientes as alterações histológicas eram de caráter segmentar.

A distribuição das acuidades visuais em olhos com NOIA-A está disposta na Tabela 4. Apenas 20% dos pacientes apresentavam acuidade visual igual ou melhor que 0,1, enquanto 42,5% dos pacientes apresentavam acuidade visual de apenas percepção luminosa ou amaurose.

O aspecto do disco óptico variou de edema - hiperêmico ou pálido, discreto ou acentuado - até atrofia óptica completa. Hemorragias sobre o disco óptico ou na região peripapilar ocorreram em associação ao edema (Tabela 5). Mais frequentemente o disco óptico se apresentava com acentuado edema pálido por infarto da região pré-laminar que se estendia ao epitélio pigmentário da região peripapilar (Fig 3).

à palpação e em seis pacientes pulsação arterial não foi observada. Em oito pacientes as alterações das artérias temporais eram bilaterais.

Dois pacientes com NOIA-A faleceram subitamente durante a hospitalização para tratamento da arterite de células gigantes. Um deles faleceu no segundo dia de tratamento com metilprednisolona endovenosa, tendo o exame post-mortem revelado a presença de extenso infarto do miocárdio com rotura da parede cardíaca e derrame pericárdico. Havia trombose da artéria coronária com intenso infiltrado granulomatoso em sua parede e presença de células gigantes. O segundo caso de óbito ocorreu em paciente em uso de prednisona oral, tendo a autópsia demonstrado insuficiência cardíaca e embolia pulmonar, sem qualquer evidência de processo inflamatório cardíaco ou pulmonar.

As alterações laboratoriais encontradas em pacientes com NOIA-A estão dispostas na Tabela 3. Elevação de proteína C reativa e da concentração de fibrinogênio ocorreu em todos os pacientes submetidos a estas dosagens séricas. Os valores da proteína C reativa variaram entre 9 e 21 mg% (média: 14 mg%). Os valores do fibrinogênio plasmático variaram de 476 a 750 mg% (média: 634 mg%). A velocidade de hemossedimentação estava elevada em 83% dos casos tendo variado entre 22 a 105 mm, (média: 71 mm). A eletroforese de proteínas séricas foi frequentemente anormal demonstrando em todos os casos elevação da fração alfa-2-globulina. As outras frações proteicas se encontravam dentro dos

Tabela 3. Alterações laboratoriais em pacientes com neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Alteração	Nº encontrado/ Nº pesquisado	Porcentagem
Anemia	8/25	32
Elevação da VHS	19/23	83
Elevação da proteína C reativa	6/6	100
Elevação da alfa-2-globulina	10/14	71
Elevação do fibrinogênio	4/4	100

VHS, velocidade de hemossedimentação



Fig 2. Arterite de células gigantes. Infiltrado inflamatório granulomatoso com células gigantes.

As hemorragias, quando presentes, estavam em geral isoladas e se situavam na borda do disco, estendendo-se com formato de chama de vela para a região peripapilar.

As alterações retinianas observadas na NOIA-A estão relacionadas na Tabela 5. Constrição das arteríolas retinianas foi vista em cerca de dois terços dos casos. Obstrução da artéria cilioretiniana foi observada em 20% dos pacientes (Fig 4), enquanto obstrução da artéria central da retina foi mais rara. Hemorragias e exsudatos retinianos, assim como alterações maculares, foram também observados.

O campo visual foi avaliado e os resultados foram confiáveis em 24 olhos com NOIA-A. O exame de campo visual foi normal em apenas um paciente. Hemianopsia altitudinal inferior (Fig 5) foi o defeito mais comumente observado. A Fig 6 demonstra a distribuição dos achados campimétricos encontrados.

A angiografia fluoresceínica do fundo de olho foi realizada em 24 olhos com NOIA-A tendo revelado alterações em 19 destes olhos (Tabela 6). Os achados à angiografia fluoresceínica guardaram relação com a intensidade da isquemia e com o intervalo entre o início da NOIA e a realização do exame. A fluorescência do disco estava ausente ou era tardia na maioria dos olhos. Retardo de enchimento da coróide, difusa ou setorialmente, foi observado em 79,2% dos olhos (Fig 7). A área isquêmica do disco se apresentava sem fluorescência ou hipofluorescente em 75% e hiperfluorescente em 25% dos olhos envolvidos.

Tabela 4. Acuidade visual em olhos com neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Acuidade visual	Número de olhos	Porcentagem
1,3 - 1,0	0	-
0,8 - 0,5	0	-
0,4 - 0,2	3	7,5
0,2 - 0,1	5	12,5
0,1 - 0,05	3	7,5
0,05 - 0,025	2	5
CD - MM	10	25
PL - NPL	17	42,5
TOTAL	40	100

CD: conta-dedos; MM: movimento da mão; PL: percepção luminosa; NPL: não percepção luminosa.

COMENTÁRIOS

A forma arterítica da NOIA representou 7,6 % desta casuística, proporção discretamente menor que a usualmente relatada na literatura. Esta menor proporção provavelmente resulta dos critérios usados para o diagnóstico da ACG, neste estudo incluindo a necessidade de biópsia positiva. Alguns pacientes com o quadro clínico altamente sugestivo de NOIA por ACG foram excluídos desta análise por terem recusado a se submeter à biópsia da artéria temporal superficial. A forma arterítica tem sido relatada numa proporção variável na literatura, entre 0 e 57% dos casos de NOIA^{9,25}. Acredita-se que cerca de 12% de todos os pacientes com NOIA apresentam a forma arterítica da doença¹⁷.

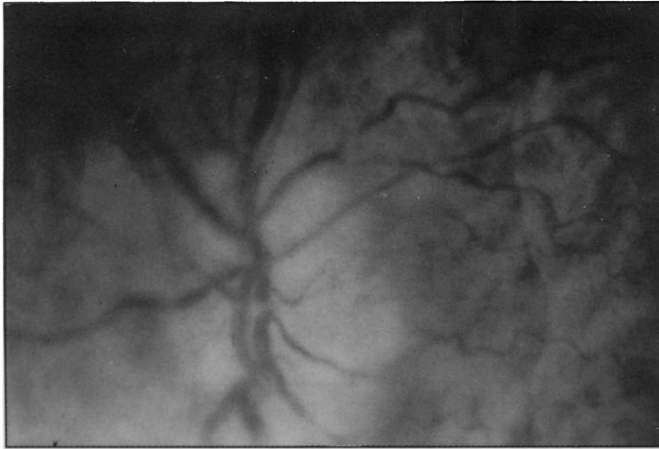


Fig 3. Retinografia demonstrando disco óptico como massa esbranquiçada, estendendo à região peripapilar.

A incidência de arterite de células gigantes é de 15 a 30 casos por ano por 100000 pessoas com idade acima de 50 anos em alguns países^{6,23}. Sua etiologia é ainda desconhecida, mas devido a sua maior incidência em caucasianos e sua associação com a presença de HLA-DR4, uma predisposição genética torna-se provável. O aumento de sua frequência com a idade e sua

predominância no sexo feminino sugerem relação com alterações degenerativas da parede vascular e com alterações hormonais¹⁹.

Tabela 5. Alterações fundoscópicas em pacientes com neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Alterações fundoscópicas	Número de olhos	Porcentagem
Alterações do disco óptico		
Edema hiperêmico discreto	4	10
Edema hiperêmico acentuado	2	5
Edema pálido discreto	4	10
Edema pálido acentuado	11	27,5
Atrofia	19	47,5
Hemorragias	9	22,5
Alterações retinianas		
Hemorragias	9	22,5
Exsudatos	9	22,5
Obstrução da ACR ou ramos	3	7,5
Obstrução da artéria cilioretiniana	8	20
Afilamento arteriolar	27	67,5
Alterações maculares	11	27,5

ACR, artéria central da retina.

A necessidade de inclusão de biópsia positiva como critério diagnóstico da ACG é controversa. Pode-se argumentar que é sempre necessária a confirmação da histologia da doença antes de submeter o paciente a prolongada corticoterapia. Por outro lado, deve-se lembrar da possibilidade de resultados falso-negativos devido à natureza segmentar das alterações inflamatórias e às diferentes fases de atividade da doença^{1,20,29}. Em 14% dos pacientes a biópsia unilateral pode não revelar anormalidades, eventualmente diagnosticadas pela biópsia da artéria contralateral. Ultimamente os critérios diagnósticos da doença foram revistos pela *The American College of Rheumatology*³. Cinco itens foram selecionados: (1) idade igual ou superior a 50 anos ao início da doença; (2) cefaléia recente localizada; (3) dolorimento ou diminuição do pulso da artéria temporal superficial; (4) velocidade de hemossedimentação (Westergren) igual ou maior que 50 mm na primeira hora; (5) biópsia mostrando arterite necrosante, caracterizada por infiltrado mononuclear ou processo granulomatoso com

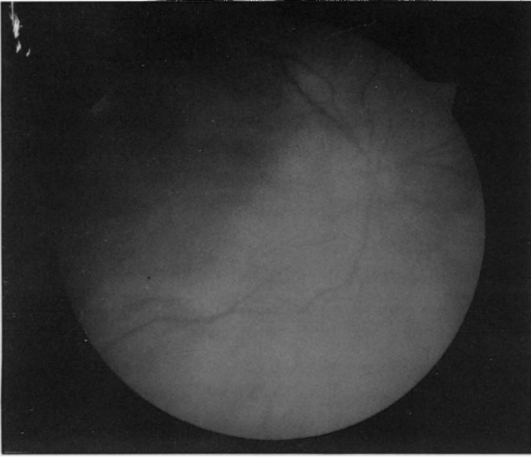


Fig 4. Retinografia demonstrando obstrução da artéria cilioretiniana, com infarto retiniano.

“oculta” que desenvolveram NOIA, 10 apresentavam cefaléia e dolorimento nas regiões temporais, três queixaram dor mandibular, enquanto anorexia, perda de peso, cansaço e adinamia ocorreram na metade dos casos.

O exame das artérias temporais superficiais demonstrou neste estudo maior frequência de alterações como enrijecimento das paredes arteriais, tortuosidade e presença de nodulações e dolorimento à palpação. A sensibilidade destes achados, na presente série, foi semelhante à relatada pela *The American College of Rheumatology*³, que encontrou sensibilidade de 57% mas especificidade de 97% destas características para o diagnóstico da ACG.

Os exames laboratoriais, no presente estudo foram de grande utilidade para o diagnóstico da ACG. A velocidade de hemossedimentação estava elevada em 83% dos casos, enquanto a proteína C reativa, o fibrinogênio e a eletroforese de proteínas séricas foram frequentes indicativos da existência da doença. A velocidade de hemossedimentação é índice altamente sensível, embora de baixa especificidade. Cullen⁸ encontrou valores acima de 70 mm/hora em 80% de sua série, com valor médio de 84 mm na primeira hora e valores acima de 100 mm/hora em 32% dos casos. Outros autores relataram valores elevados em 97% dos pacientes²³. No estudo realizado para o estabelecimento dos critérios diagnósticos da ACG pela *The American College of Rheumatology*³ a velocidade de hemossedimentação foi relatada acima de 50 mm/hora em 86,5% dos casos, com especificidade de 47,7%, constituindo a variável de mais baixa especificidade entre todos os itens para o diagnóstico da ACG. Devido a esta baixa especificidade a velocidade de hemossedimentação foi substituída no novo conjunto de critérios para o diagnóstico

células gigantes. A presença de três ou mais destes cinco itens tem sensibilidade de 93,5% e especificidade de 91,2%. Outro critério diagnóstico foi também elaborado usando seis itens³. Estes itens são os mesmos, exceto que a velocidade de hemossedimentação foi substituída por outros dois itens: o dolorimento do couro cabeludo e a claudicação da mandíbula, da língua ou da deglutição.

Manifestações sistêmicas da ACG foram identificadas em todos os pacientes com NOIA-A, sugerindo que o envolvimento visual ocorre no curso sintomático da doença. Esta observação está de acordo com os achados da maioria dos autores^{7,15,17,27}. Cullen⁸ comenta que entre seus 25 pacientes com ACG

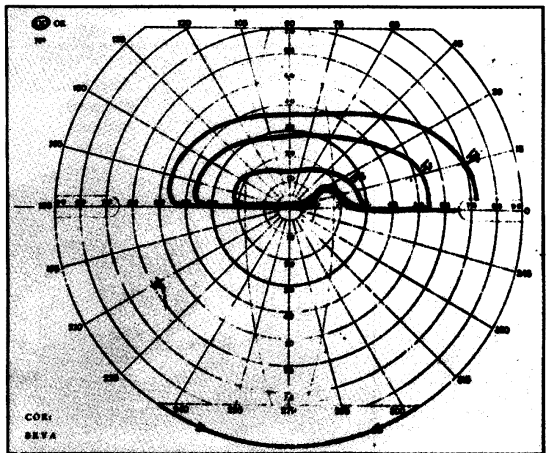


Fig 5. Perimetria de Goldmann demonstrando hemianopsia altitudinal inferior.

Tabela 6. Achados angiografosceinográficos em 24 olhos com neuropatia óptica isquêmica anterior arterítica.

Características	Número de olhos	Porcentagem
Fluorescência do disco		
Ausente	10	42
Tardia	6	25
Fase arterial	0	0
Durante trânsito e tardia	8	33
Area isquêmica do disco		
Hipofluorescente	18	75
Hiperfluorescente	6	25
Fluorescência da coróide		
Retardo difuso	10	42
Retardo setorial	9	38
Normal	5	21

que apresenta distribuição semelhante nos dois sexos^{6,15,33} ou predominância no sexo masculino^{4,21,32}. A elevada tendência à bilateralidade observada na presente série demonstra a gravidade da NOIA-A. O segundo olho tende a ser acometido principalmente nos primeiros dias e semanas após o envolvimento visual inicial. A maior tendência da NOIA-A, em relação à NOIA-NA, de apresentar envolvimento bilateral, assim como o curto intervalo entre o acometimento dos olhos, tem sido reconhecida na literatura⁴.

Sintomas e sinais prodrômicos são comuns na forma arterítica e raros na forma não arterítica, e sua presença em pacientes idosos é importante indicativo diagnóstico. A cefaléia e o dolorimento

da ACG por itens de mais elevada especificidade.

Diferentemente da forma não arterítica da NOIA, que acomete todos os grupos etários¹⁷, a NOIA-A ocorre exclusivamente em pacientes com idade igual ou superior a 50 anos³. Neste estudo a faixa etária dos pacientes com NOIA-A foi de 60 a 88 anos, uma distribuição semelhante à encontrada na literatura^{4,5,12,15,35}. Em pacientes com idade igual ou superior a 80 anos a possibilidade de que a NOIA seja ocasionada por ACG é muito grande e, quando sintomas sistêmicos estão associados, o diagnóstico de NOIA-A é quase certo, justificando a imediata instituição de elevadas doses de corticoesteróides.

Em relação à distribuição quanto ao sexo o presente estudo demonstrou que dois terços dos casos de NOIA-A ocorrem em mulheres. Esta predominância no sexo feminino tem sido um achado frequente nas diversas séries publicadas^{4,9,13,15,30}, constituindo outro traço diferencial em relação à forma não arterítica

^{6,15,33} ou predominância no sexo masculino^{4,21,32}.

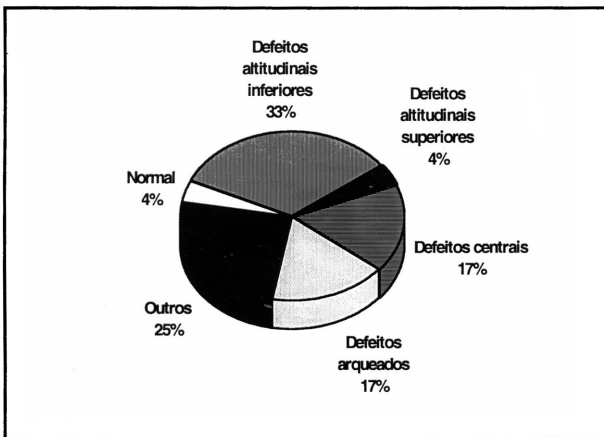


Fig 6. Frequência dos achados campimétricos na NOIA-A.

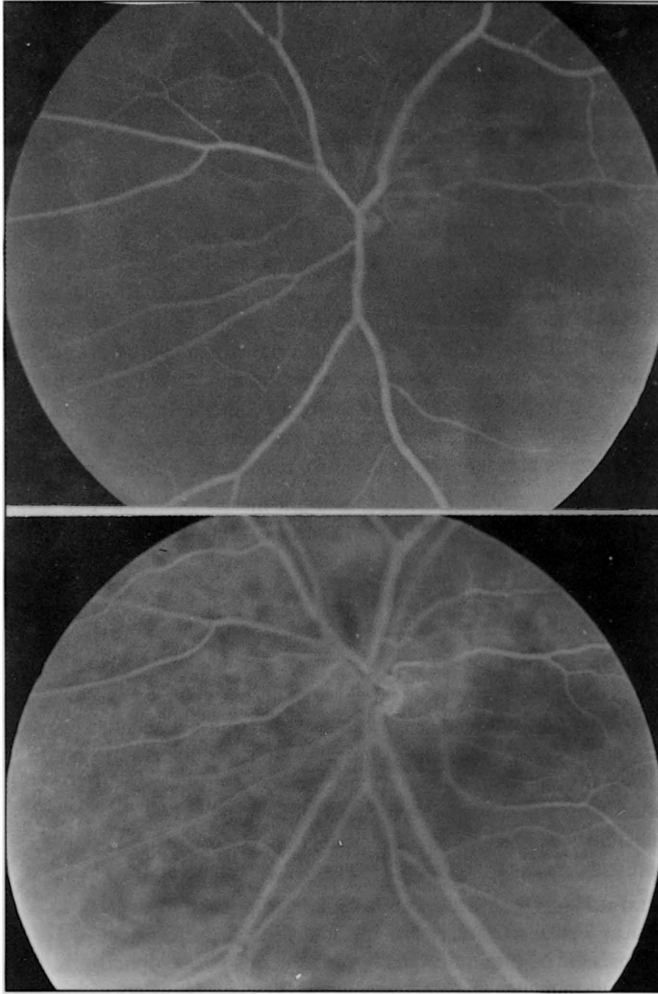


Fig 7. Angiografia fluoresceínica do fundo de olho. A (em cima): Fase arterial. Hipofluorescência da coróide principalmente na região peripapilar e do disco óptico. Hemorragia na porção superior do disco. B (em baixo): Fase arteriovenosa. Persiste hipofluorescência da coróide e do disco óptico.

temporal são comuns na NOIA-A, mas também podem ocorrer na forma não arterítica³¹. Pródromos visuais tais como amaurose fugaz, fotsias, escotomas e episódios de embaçamento visual são relatados como ocorrendo muito mais frequentemente na forma arterítica que na forma não arterítica da NOIA¹⁷. A presença de amaurose fugaz, em pacientes com suspeita de ACG, deve alertar o médico para a possibilidade de perda iminente e irreversível da visão¹⁷.

Os pacientes com NOIA-A sofrem, em sua maioria, perda súbita e quase total da visão. Dois terços dos pacientes, na presente série, apresentaram visão igual ou pior que conta-dedos, enquanto visão igual ou melhor que 0,1 foi encontrada em apenas 20% dos pacientes. Em nenhum caso a acuidade visual foi normal, contrastando com os achados de Hayreh e Podhajsky¹⁸ que relataram acuidade visual normal em 14% dos casos de NOIA-A e 26% dos casos de NOIA-NA. A grande diferença entre NOIA-A e NOIA-NA em relação à acuidade visual foi enfatizada por estes autores

que encontraram visão de conta-dedos ou pior em 60% dos casos de NOIA-A e em 25,5% dos casos de NOIA-NA.

Na NOIA-A alterações fundoscópicas são sempre observadas. Há mais frequentemente edema pálido do disco óptico, de variável intensidade na fase aguda da isquemia. Quando o infarto do nervo já ocorreu por algumas semanas, o edema é gradativamente substituído por atrofia. Edema intensamente pálido ocorre mais frequentemente na NOIA-A que na na NOIA-NA, refletindo o caráter obstrutivo da forma arterítica¹⁷.

Alterações retinianas associadas ao edema do disco óptico são frequentemente observadas na NOIA-A. As alterações retinianas que se mostram significativamente mais frequentes na forma arterítica que na forma não arterítica são a obstrução da artéria cilioretiniana, a obstrução da artéria central da retina, o afilamento arteriolar e as alterações maculares²¹. Como a artéria cilioretiniana é ramo da artéria ciliar posterior, todas as vezes que houver oclusão da artéria ciliar posterior e a artéria cilioretiniana estiver presente, haverá infarto retiniano em seu correspondente território de irrigação. Portanto, a obstrução da artéria cilioretiniana é quase sempre indicativo diagnóstico da forma arterítica da NOIA^{14,15,17}. Em 20% dos olhos desta série, ou seja, em todos os olhos em que a artéria cilioretiniana estava presente, sua oclusão foi constatada, com secundário infarto retiniano.

Obstrução da artéria central da retina, embora menos frequente que a oclusão da artéria cilioretiniana, também pode ocorrer na NOIA-A enquanto constrição arteriolar tem sido igualmente relatada em ambas as formas de NOIA¹⁷.

Alterações maculares são comuns em ambas as formas de NOIA, embora ocorram com maior frequência na forma arterítica¹⁷. Neste estudo cerca de um quarto dos pacientes apresentava estas alterações.

A NOIA-A pode ocasionar grande variedade de defeitos campimétricos havendo, no entanto, predominância dos defeitos altitudinais, principalmente os altitudinais inferiores^{9,11,15,17,18,30-32}. O anel de Haller e Zinn, formado por anastomoses entre as artérias ciliares posteriores curtas, propicia à região retrolaminar do nervo óptico um suprimento sanguíneo de distribuição altitudinal²⁸ explicando, portanto, a predominância dos defeitos altitudinais na NOIA. A perda extrema do campo visual, com persistência apenas de ilhas residuais de visão, foi observada em 17% dos olhos examinados na presente série, demonstrando a severidade do envolvimento visual na NOIA-A.

A angiografia fluoresceínica é muito útil no diagnóstico da NOIA e pode auxiliar na diferenciação entre as formas arterítica e não arterítica da doença. As características mais comumente observadas são a ausência ou diminuição da fluorescência do disco óptico, o retardo de enchimento do disco, difusa ou setorialmente, sua hiperfluorescência na fase tardia por extravasamento de corante e retardo difuso ou setorial de enchimento da coróide. Este estudo demonstrou atraso de enchimento da coróide em mais de três quartos dos pacientes, sendo esta característica a principal anormalidade angiofluoresceinográfica encontrada na NOIA-A. Este achado está de acordo com recentes observações da literatura^{24,34} que sugerem que esta característica serve como critério de diferenciação entre as formas arterítica e não arterítica da NOIA. Hayreh^{14,15,17} já havia proposto que a ausência maciça de enchimento da coróide é sinal quase diagnóstico de ACG.

As alterações encontradas neste estudo, principalmente as manifestações sistêmicas da ACG, os achados laboratoriais, os sintomas prodrômicos, a grave perda visual e os aspectos fundoscópicos e angiofluoresceinográficos podem representar as mais importantes características do perfil da NOIA-A e ser de grande valor na diferenciação entre as formas arterítica e não arterítica do infarto do segmento anterior do nervo óptico.

REFERÊNCIAS

1. Albert DM, Ruchman MC, Keltner JL. Skip areas in temporal arteritis. Arch Ophthalmol 1976, 94: 2072-2077.
2. Albert DM, Searl SS, Craft JL. Histologic and ultrastructural characteristics of temporal arteritis: the value of the temporal artery biopsy. Ophthalmology 1982, 89:1111-1126.

3. American College of Rheumatology Subcommittee on Classification of Vasculitis (Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee of the Council on Research). The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990, 33:1122-1128.
4. Beri M, Klugman MR, Kohler JA, Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy: VII. Incidence of bilaterality and various influencing factors. *Ophthalmology* 1987, 94:1020-1028.
5. Blodi FC. The temporal artery biopsy as a diagnostic procedure in ophthalmology. *Trans Aust Coll Ophthalmol* 1969, 1:26-33.
6. Boesen P, Soensen SF. Giant cell arteritis, temporal arteritis, and polymyalgia rheumatica in a Danish County: a prospective investigation. (1982-1985). *Arthritis Rheum* 1987, 30:294-299.
7. Boghen DR, Glaser JS. Ischaemic optic neuropathy: the clinical profile and the natural history. *Brain* 1975, 98: 689-708.
8. Cullen JF. Occult temporal arteritis: a common cause of blindness. *Br J Ophthalmol* 1967, 51: 513-525.
9. Cullen JF. Ischaemic optic neuropathy. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1967, 87:759-774.
10. Eagling EM, Sanders MD, Miller SJH. Ischaemic papillopathy: clinical and fluorescein angiographic review of 40 cases. *Br J Ophthalmol* 1974, 58: 990-1008.
11. Ellenberger C Jr, Netsky MG. Infarction in the optic nerve. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1968, 31: 606-611.
12. François J, Verriest G, Rouck A, Hanssens M. Pseudonévrites oedémateuses d'origine vasculaire. *Ann Oculist* 1962, 195: 830-835.
13. Hamilton CR, Shelley WM, Tumulty PA. Giant cell arteritis: including temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. *Medicine* 1971, 50: 1-27.
14. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy: II. Fundus lesions on ophthalmoscopy and fluorescein angiography. *Br J Ophthalmol* 1974, 58: 964-980.
15. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. Berlin: Springer-Verlag, 1975.
16. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. *Arch Neurol* 1981, 38: 675-678.
17. Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy: differentiation of arteritic from non-arteritic type and its management. *Eye* 1990, 4:25-41.
18. Hayreh SS, Podhajsky P. Visual field defect in anterior ischemic optic neuropathy. *Doc Ophthalmol Proc Series* 1979, 19: 53-71.
19. Hunder GG, Sheps SG, Allen GL, Joyce JW. Daily and alternate day corticosteroids regimens in treatment of giant cell arteritis: comparison in prospective study. *Ann Intern Med* 1975, 82: 613-618.
20. Klein RG, Campbell RJ, Hunder GG, Carney JA. Skip lesions in temporal arteritis. *Mayo Clin Proc* 1976, 51: 504-510.
21. Lana-Peixoto MA. Estudo comparativo do perfil clínico das formas arterítica e não arterítica da neuropatia óptica isquêmica anterior. Tese de Doutorado, Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Belo Horizonte, 1993.
22. Lana-Peixoto MA. A etiologia da neuropatia óptica isquêmica anterior: estudo de 328 casos e revisão da literatura. *Rev Bras Oftalmol* (no prelo).
23. Machado EBV, Michet CJ, Ballard DJ, Hunder GG, Beard CM, Chu CP, O'Fallon WM. Trends in incidence and clinical presentation of temporal arteritis in Olmsted County, Minnesota, 1950-1985. *Arthritis Rheum* 1985, 31: 745-749.
24. Mack HG, O'Day J, Currie JN. Delayed choroidal perfusion in giant cell arteritis. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1991, 11:221-227.
25. Miller GR, Smith JL. Ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1966, 62: 105-115.
26. Miller NR. Anterior ischemic optic neuropathy: diagnosis and management. *Bull NY Acad Med* 1980, 56: 534-654.
27. Miller NR. Walsh and Hoyt's clinical neuro- ophthalmology. Ed. 4 Baltimore: Williams & Wilkins, 1982.
28. Olver JM, Spalton DJ, McCartney ACE. Microvascular study of the retrolaminar optic nerve in man: the possible significance in anterior ischaemic optic neuropathy. *Eye* 1990, 4: 7-24.
29. Paulley JW, Hughes JP. Giant cell arteritis, or arteritis of the aged. *Br Med J* 1960, 2: 1562-1567.
30. Repka MX, Savino PJ, Schatz MJ, Sergott RC. Clinical profile and long-term prognosis of anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1983, 96: 478-483.
31. Rizzo JF, Lessell S. Optic neuritis and ischemic optic neuropathy: overlapping clinical profiles. *Arch Ophthalmol* 1991, 105: 1668-1672.
32. Sawle GV, James CB, Russell RWR. The natural history of the non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990, 53: 830-833.
33. Scott GI. Optic disc oedema. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1967, 87: 733-753.
34. Siatkowsky RM, Gass JDM, Glaser JA, Smith JL, Schatz NJ, Schiffman J. Fluorescein angiography in the diagnosis of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol* 1993, 115: 57-63.
35. Wagoner HP, Hollenhorst RW. The ocular lesion of temporal arteritis. *Am J Ophthalmol* 1958, 45: 617-63