

# Maculopatia viteliforme polimorfa exudativa aguda: um relato de caso

## *Acute exsudative polymorphous vitelliform maculopathy: a case report*

Geórgia de Freitas Neves<sup>1</sup>, André Luís Carvalho de Moura Bastos<sup>2</sup>

### RESUMO

A maculopatia viteliforme polimorfa exudativa aguda é um distúrbio retiniano extremamente raro, que tem sido considerado como uma forma de retinopatia paraneoplásica, encontrada em pacientes com um tumor primário subjacente. Os sintomas de maculopatia viteliforme polimorfa exudativa aguda incluem dor de cabeça precedente seguida de perda aguda da visão. O fundo de olho de um paciente com essa condição demonstra geralmente depósitos bilaterais, branco-amarelados na região macular. O relato de uma doença rara e que tem uma forte associação com neoplasia oculta é de extrema relevância, pois ajuda a conhecer melhor a sua história natural, possíveis complicações e prognóstico.

**Descritores:** Macula lutea/patologia; Retina/patologia; Neoplasias/diagnóstico; Baixa visão; Relatos de casos

### ABSTRACT

*Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy is an extremely rare retinal disorder, that has been considered as a form of paraneoplastic retinopathy, found in patients with a underlying primary tumor. Symptoms of acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy include preceding headache followed by acute onset of vision loss. The fundus of a patient with this condition typically demonstrates bilateral, subretinal white-yellow deposits in the macular region. The report of a rare disease which has a strong association with underlying neoplasia is extremely relevant whereas it helps better comprehend its genuine history, possible complicity and prognosis.*

**Keywords:** Macula lutea/pathology; Retina/pathology; Neoplasms/diagnosis; Low vision; Case reports

<sup>1</sup>Programa de Residência Médica, Instituto Brasileiro de Oftalmologia e Prevenção a Cegueira, Salvador, BA, Brasil.

<sup>2</sup>Departamento de Retina e Vítreo, Instituto Brasileiro de Oftalmologia e Prevenção a Cegueira, Salvador, BA, Brasil.

Trabalho realizado no Instituto Brasileiro de Oftalmologia e Prevenção a Cegueira (IBOPC), Salvador-BA, Brasil.

**Os autores declaram não haver conflito de interesses.**

Recebido para publicação em 06/05/2016 - Aceito para publicação em 13/07/2016.

## INTRODUÇÃO

A maculopatia viteliforme polimorfa exsudativa aguda (AEPVM) é uma doença retiniana rara, que foi descrita inicialmente em 1988, por Gass et al.<sup>(1)</sup> Até o momento, cerca de 20 casos foram descritos na literatura mundial<sup>(2)</sup>. Os primeiros casos relatados foram de dois homens brancos, que apresentavam início súbito de dor de cabeça e perda visual, associados a várias lesões branco-amareladas sub-retinianas e descolamento seroso de retina em áreas maculares de ambos os olhos<sup>(1)</sup>.

A etiologia da doença ainda não foi elucidada, contudo considera-se que as alterações sejam decorrentes de uma retinopatia paraneoplásica, encontrada em pacientes com alguma neoplasia primária oculta.

Este estudo tem por objetivo relatar um caso de maculopatia viteliforme polimorfa exsudativa aguda, de maneira a facilitar a identificação e melhor entendimento da enfermidade.

### Relato do caso

Paciente de 19 anos de idade, com queixa de baixa da acuidade visual súbita em olho direito há cerca de 20 dias, sem antecedentes pessoais e familiares de doenças, assim como de alterações oftalmológicas prévias. O paciente tinha relato de dores de cabeça frequentes e negava pródromos de doenças virais. A acuidade visual com correção foi de conta dedos em olho direito e 20/20 em olho esquerdo. O segmento anterior não apresentava alterações. A tonometria de aplanção foi de 12 mmHg em olho direito e 13 mmHg em olho esquerdo.

O exame de fundo de olho demonstrou um descolamento de retina regmatogênico em olho direito, com rotura envolvendo região temporal inferior, associado a uma lesão amarelada e redonda subfoveal. Na região macular do olho esquerdo, foram visualizadas lesões amareladas sub-retinianas com aspecto viteliforme, semelhantes as do olho direito, porém em maior

quantidade (Figura 1).

No exame de autofluorescência (Figura 2), foi verificado em ambos os olhos, hiper-autofluorescência das regiões correspondentes à acumulação sub-retiniana de material amarelado, margeadas por áreas de hipo-autofluorescência.

Na angiofluoresceinografia (Figura 3), foi observado, em ambos os olhos, marcante hiperfluorescência em áreas centrais das máculas, correspondendo a descolamento de retina seroso e depósito exsudativo. Não foram observadas áreas de vazamento ao contraste.

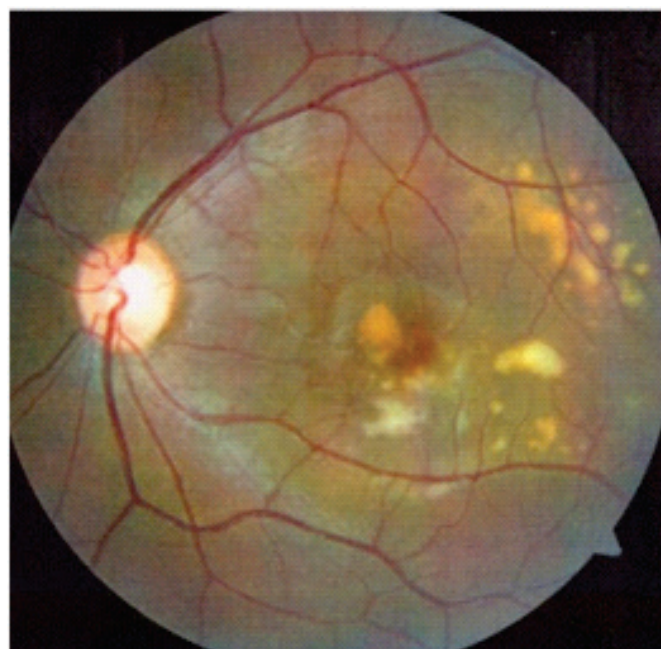
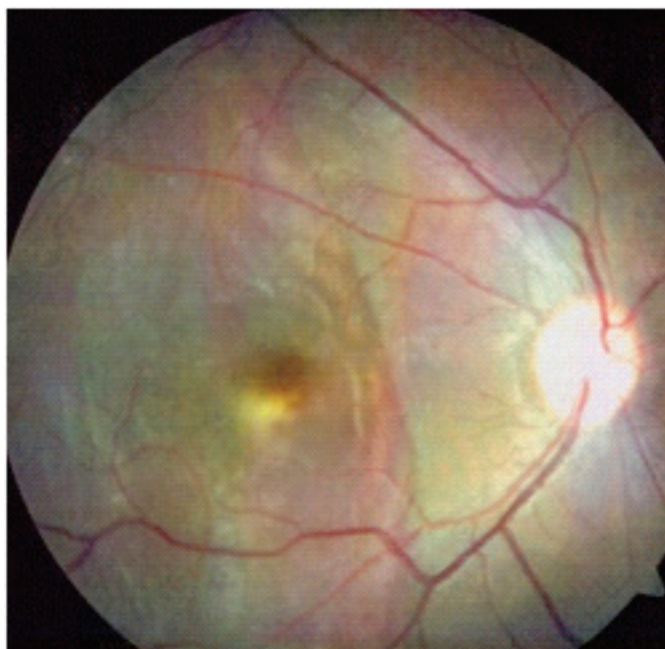
A tomografia de coerência óptica (OCT) do olho direito evidenciou cistos intra-retinianos associados a descolamento de retina. Já na OCT do olho esquerdo (Figura 4), observou-se descolamento seroso do neuroepitélio, com depósitos arredondados sub-retinianos.

O descolamento de retina encontrado em olho direito foi tratado através de vitrectomia posterior via pars plana, com utilização de perfluorcarbono, endolaser e gás octafluoropropano C3F8. Cerca de 2 meses após a cirurgia, a acuidade visual nesse olho era de 20/100 e retina estava totalmente colada.

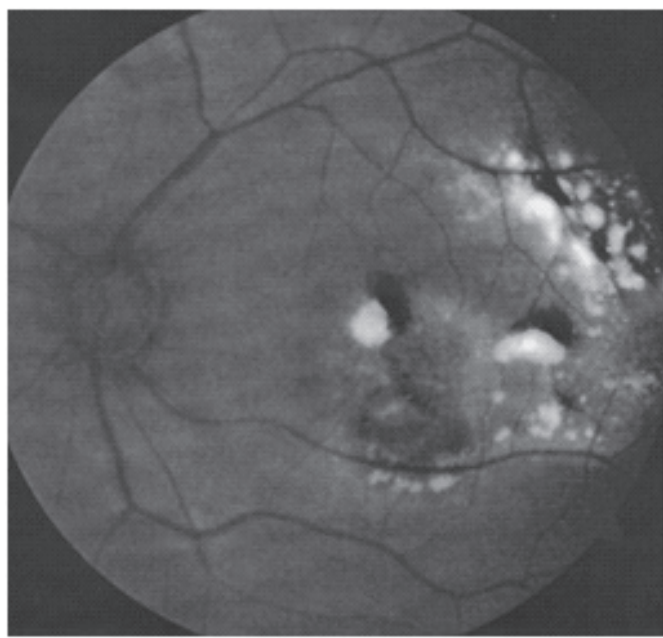
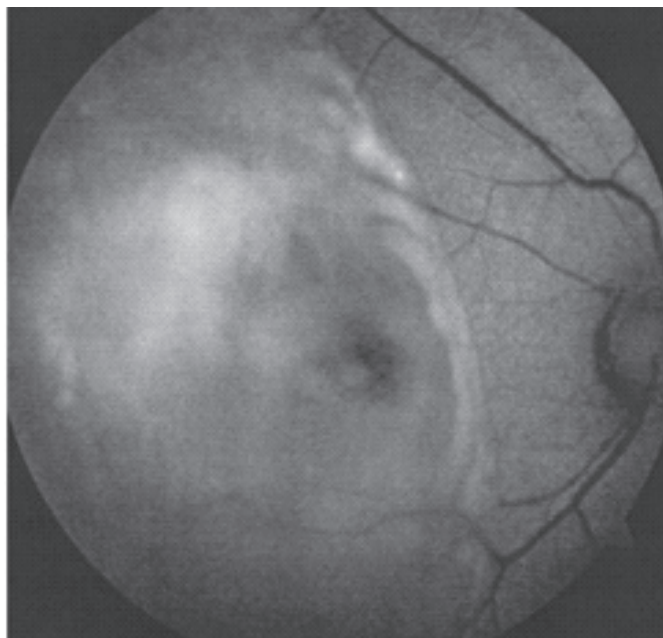
## DISCUSSÃO

O artigo relata um caso de AEPVM em um jovem de 19 anos de idade, sem comorbidades prévias. Os achados do caso coincidem com as alterações já descritas para a doença, de lesões amareladas bilaterais, pequenas e numerosas, que afetam o epitélio pigmentar da retina (EPR), provocando descolamento seroso de retina<sup>(3-5)</sup>. A baixa acuidade visual identificada no olho direito do paciente estava relacionada a um descolamento de retina regmatogênico, o qual não apresentava relação com a AEPVM posteriormente diagnosticada.

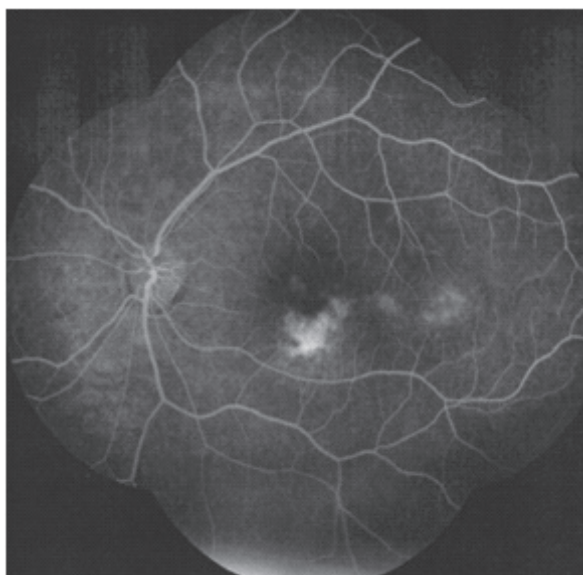
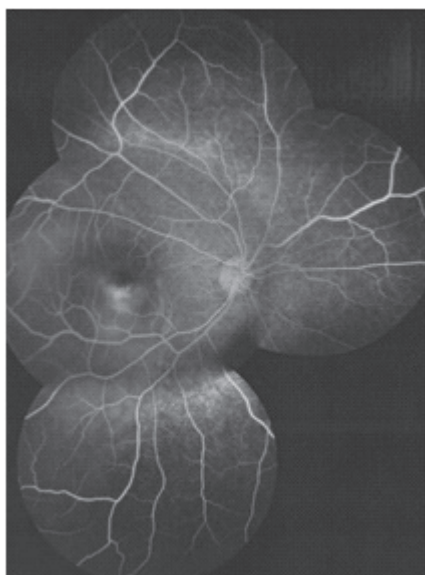
A fisiopatologia da doença ainda é alvo de especulações. Presume-se que o indivíduo que desenvolve AEPVM seja portador de alguma malignidade primária, que ainda não foi



**Figura 1.** Retinografias: olho direito apresenta descolamento de retina regmatogênico extenso e uma lesão amarelada arredondada subfoveal. No olho esquerdo, há múltiplas lesões amareladas em região macular.



**Figura 2.** Autofluorescência: hiper-autofluorescência nas áreas correspondentes às lesões amareladas subfoveais, margeadas por áreas de hypo-autofluorescência, em ambos os olhos



**Figura 3.** Angiofluoresceinografia: áreas hiperfluorescentes subfoveais em ambos os olhos.

diagnosticada devido a ausência de sinais e sintomas. A neoplasia primária mais comum relatada em pacientes com AEPVM é melanoma cutâneo ou coroideano, no entanto, a condição já foi documentada em pacientes com outros tipos de neoplasias, tais como carcinomas<sup>(6)</sup>.

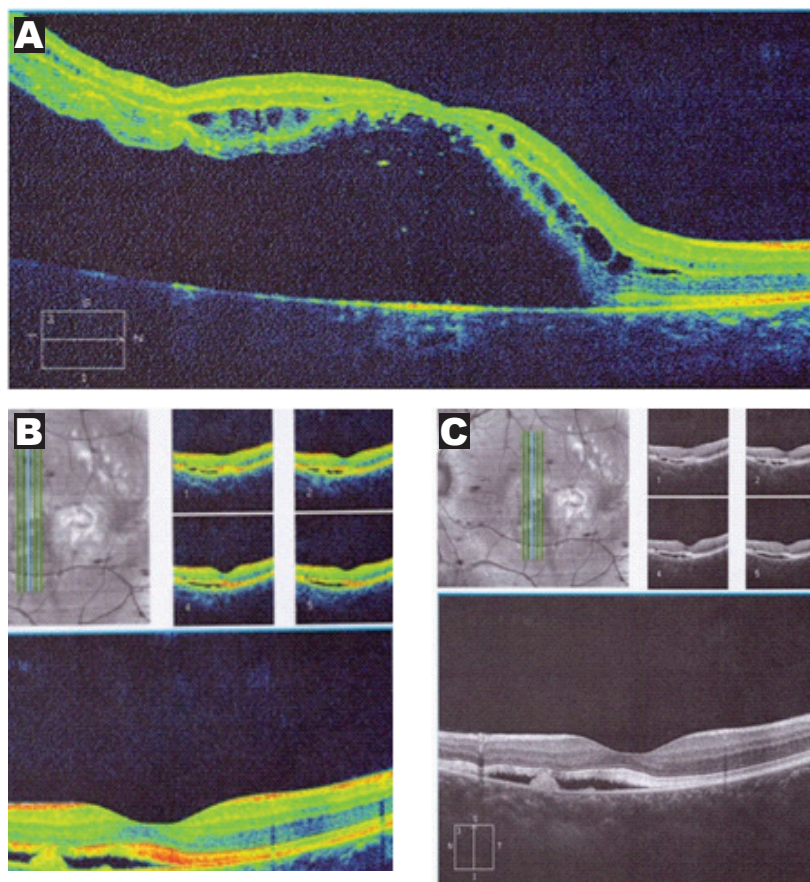
Existe uma suspeita considerável de que o EPR seja a principal estrutura afetada nesta condição e a disfunção deste poderia explicar a sobrecarga de lipofuscina visto na autofluorescência<sup>(7)</sup>. A hipótese é que ocorra uma reação cruzada entre os auto-anticorpos produzidos contra neoplasia primária e antígenos das células do EPR e que o pigmento amarelado seja um produto do EPR e/ou camada de fotorreceptores danificados<sup>(8)</sup>.

A etiologia autoimune foi cogitada devido a detecção de auto-anticorpos anti-peroxiredoxina 3 (PRDX3) no soro de um paciente durante fase aguda da doença<sup>(9)</sup>. Sintomas de infecção

de vias aéreas superiores, semelhantes a gripe e cefaleia tem sido relatados antes das manifestações dos sintomas oculares e alguns estudos vem sugerindo que possa haver algum gatilho viral para o desenvolvimento de AEPVM<sup>(6)</sup>. Experimentos em ratos detectaram antígenos virais e auto-anticorpos contra o EPR, após infecção por coronavírus, e associaram os achados a retinopatia<sup>(6)</sup>.

A hipótese de patologia inflamatória foi levantada também, visto que alguns pacientes apresentaram uma resposta favorável ao tratamento com anti-inflamatórios esteroidais<sup>(1)</sup>. Contudo, o tratamento com corticoides, ainda é controverso, visto que a acuidade visual tende a melhorar com ou sem tratamento, em algumas semanas ou meses<sup>(6)</sup>.

A historia natural da doença ainda não foi completamente esclarecida, já que os casos descritos são poucos, e alguns deles acabam sucumbindo em curto tempo devido a agressividade da



**Figura 4.** Tomografia de coerência óptica (OCT): (A) Descolamento de retina em olho direito associado a cistos intra-retinianos. (B-C) Descolamento seroso de retina com depósitos e acúmulo de líquido sub-retinianos em olho esquerdo.

doença primária, tal como ocorreu em um estudo em que dos 5 pacientes acompanhados, 2 morreram em menos de 5 meses<sup>(9)</sup>.

A hipótese mais defendida é de que AEPVM seja uma retinopatia paraneoplásica e sendo assim, diante de um caso de AEPVM, é mandatório realizar um rastreamento para neoplasias primárias ocultas. O tempo médio entre o aparecimento das lesões de AEPVM e o diagnóstico da neoplasia primária é em geral de 42 meses<sup>(10)</sup>.

No caso descrito, foram realizados exames para rastreio de câncer, porém não foram encontrados achados para esta doença. O jovem não apresentava nenhuma lesão sugestiva de malignidade e ainda tinha pele negra, o que geralmente é um fator protetor para o câncer de pele. Todavia, mesmo que a probabilidade seja mínima o rastreio deve ser feito.

Em resumo, a AEPVM é um distúrbio raro, com poucos casos descritos na literatura publicada, cuja etiologia e patogênese não são bem conhecidas, mas que pode representar a primeira manifestação de uma neoplasia. Considerando isto, uma propedêutica completa e extensa deve ser realizada para buscar qualquer câncer subjacente e assim iniciar tão logo o tratamento apropriado.

## REFERÊNCIAS

- Gass JD, Chuang EL, Granek H. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1988; 86:354-66.
- Massaro et al. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Eur J Ophthalmol.* 2015; 25(5): e91-e94.
- Chan CK, Gass FJ, Lin SG. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy syndrome. *Retina.* 2003; 23(4):453-62.
- Spaide R. Autofluorescence from the outer retina and subretinal space: hypothesis and review. *Retina.* 2008; 28(1):5-35.
- Vaclavik V, Ooi KG, Bird AC, Robson AG, Holder GE, Webster AR. Autofluorescence findings in acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Arch Ophthalmol.* 2007; 125(2):274-7.
- Modi, Kunjal K, Roth, Daniel B, Green, Stuart N. Acute Exudative Polymorphous Vitelliform Maculopathy in Young Man: a case report. *Retinal Cases Brief Rep.* 2014; 8(3):200-4.
- Wiklund A, Peebo BB. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy in young woman: presymptomatic findings and 21-month follow-up. *Retinal Cases Brief Rep.* 2013; 7(2):123-7.
- Gass JD. Acute idiopathic exudative polymorphous vitelliform maculopathy. In: Gass JDM, ed. *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases: Diagnosis and Treatment.* 5th ed. St Louis, MO: CV Mosby, 1997, Vol. 2, p.168-9.
- Koreen L, He SX, Johnson MW, Hackel RE, Khan NW, Heckenlively JR. Anti-retinal pigment epithelium antibodies in acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy: a new hypothesis about disease pathogenesis. *Arch Ophthalmol.* 2011; 129(1):23-9.
- Al-Dahmash SA, Shields CL, Bianciotto CG, et al. Acute exudative paraneoplastic polymorphous vitelliform maculopathy in five cases. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging.* 2012; 43(5): 366-73.

## Autor correspondente:

Geórgia de Freitas Neves  
 Telefone Fax: (71) 3173-8218  
 Email: georgiafreitas\_@hotmail.com