

Camila Munayer Lara, Danuza de Oliveira Machado Azevedo, Pollyanna Costa Alves Jannuzzi,
Laura Alves Valle, Roberta Pacheco dos Santos, Ângela Andrade Maestrini

*Não há conflito de interesse

RESUMO

OBJETIVO: Relatar caso de dome-shaped-macula em paciente com baixa miopia e diagnóstico prévio de Serosa Central Crônica que veio com suspeita de esclerite posterior. **RELATO DO CASO:** Mulher, 36 anos, acompanhada em outro serviço com baixa visual antiga em ambos os olhos. Segundo relatório, apresentava serosa central crônica e foi encaminhada para avaliação de esclerite posterior OD. Queixava-se de dor ocular intensa e piora visual nesse olho. Visão 20/40 OD e 20/30 OE, reflexo macular diminuído com alteração do EPR. Sem sinais inflamatórios. OCT mostrou dome-shaped macula em ambos os olhos e no OD, cistos intra-retinianos, pequenos DEPs, "schisis" temporal e vasos coroidianos dilatados. Ecografia evidenciou espessamento localizado de coróide e calcificação. Sem sinais de esclerite posterior. Avaliação negativa para doenças sistêmicas e infecciosas. Neurologia constatou enxaqueca com dor ocular referida e controlada com medicação. Concluiu-se que as alterações maculares eram associadas a Dome-shaped-macula. Para o tratamento, iniciamos espironolactona com melhora da visão e quadro ocular estável. **CONCLUSÃO:** Dome-shaped-macula é caracterizada pela protusão convexa da macula em direção a cavidade vítrea. É rara e associada a alta miopia. Uma das complicações é descolamento seroso da retina e alterações do EPR. OCT é essencial para o diagnóstico. A espironolactona oral é possibilidade terapêutica em casos leves.

INTRODUÇÃO

Dome-shaped-macula é uma condição recentemente descrita, caracterizada por uma elevação cupuliforme da mácula em direção a cavidade vítrea e, por isso, é também conhecida por Maculopatia cupuliforme (4). Está geralmente associada a alta miopia e a presença de estafiloma posterior (2). Embora raro, pode ocorrer em olhos emétopes ou com miopia leve e diâmetro axial normal (6).

Várias hipóteses para a fisiopatologia já foram propostas, dentre elas, a resistência escleral a formação do estafilomas e alteração dos vetores de força da tração vítreo-macular (2).

O OCT spectral-domain é fundamental para o diagnóstico, sendo característico observar uma convexidade da área macular, em pelo menos um eixo (scan vertical ou horizontal) o que demonstra a importância da realização sistemática dos 2 scans para o diagnóstico (3).

Uma complicação associada a Dome-shaped-macula é o descolamento seroso de retina (3), para o qual não existe ainda, um tratamento eficaz, mas existem relatos de remissão espontânea e melhora com uso de espironolactona e injeção intra-vítrea de aflibercept em casos leve (6).

OBJETIVO

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de dome-shaped-macula em paciente com baixa miopia e diagnóstico prévio de serosa central crônica que veio com suspeita de esclerite posterior.

RELATO DE CASO

Trata-se de uma mulher, 36 anos, acompanhada em outro serviço com baixa visual binocular de longa data. Segundo relatório, apresentava coriorretinopatia serosa central crônica em ambos os olhos e foi encaminhada para exclusão de esclerite posterior no olho direito, pois queixava-se de dor ocular intensa e piora da visão neste olho.

À admissão, a acuidade visual era de 20/40 no OD e 20/30 no OE e ao exame de fundo de olho, apresentava reflexo macular diminuído com alterações do EPR em ambos os olhos. Sem sinais inflamatórios no segmento anterior e posterior. O OCT mostrou a presença de Dome-shaped macula em ambos os olhos e no OD, cistos intra-retinianos (figura 1 A), pequenos DEPs e irregularidades do EPR (figura 1B), "schisis" temporal e vasos coroidianos dilatados (figura 1 C).

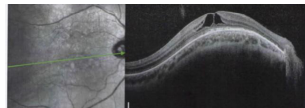


Figura 1 A

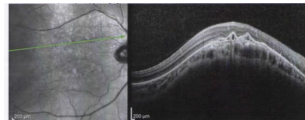


Figura 1 B

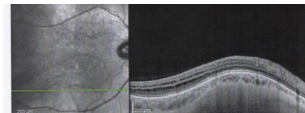


Figura 1 C

Camila Munayer Lara, Danuza de Oliveira Machado Azevedo, Pollyanna Costa Alves Jannuzzi,
Laura Alves Valle, Roberta Pacheco dos Santos, Ângela Andrade Maestrini

RELATO DE CASO

No OE as alterações eram mais tênues e altura da Dome-shaped-macula era visivelmente menor (figura 2 A), mas havia as mesmas alterações de EPR e vasos coroidianos dilatados (figura 2 B).

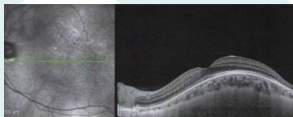


Figura 2 A

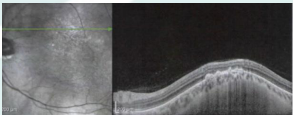


Figura 2 B

Na auto fluorescência, alterações do EPR em ambos os olhos semelhantes àquelas descritas na retinopatia serosa central crônica e a retinografia fluorescente mostrou hiperfluorescência por defeito em janela (figura 3).

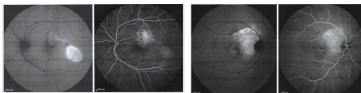


Figura 3

A ecografia descreveu espessamento localizado de coróide e calcificação. Sem sinais de esclerite posterior. A avaliação sistêmica foi negativa para doenças sistêmicas e infecciosas. A paciente foi encaminhada a Neurologia que constatou enxaqueca como causa da dor ocular e foi controlada com medicação. Concluiu-se que as alterações maculares eram associadas a Dome-shaped-macula.

Para o tratamento, iniciamos espironolactona 50mg/dia. A paciente evoluiu com melhora da visão (AV OD 20/25 e OE 20/25) e quadro ocular estável.

DISCUSSÃO

Embora a Dome-shaped-macula tenha sido inicialmente descrita por Gaucher et al em 2008 (4) em pacientes alto miopes, alguns poucos casos foram relatados em pacientes com baixa miopia, como é o caso da paciente desse relato.

A principal complicação da Dome-shaped-macula é o acúmulo de fluido sub-retiniano ocorrendo em cerca de 28-66% dos casos, provavelmente em decorrência de uma disfunção do EPR (2,3). Em nenhum momento observamos a presença de líquido sub-retiniano na paciente, mas alterações nos exames de autofluorescência e retinografia fluorescente sugerem episódios prévios de acúmulo de fluido sub-retiniano no polo posterior o que pode justificar o diagnóstico de Coriorretinopatia serosa central realizado em outro serviço.

Na Dome-shaped-macula podemos observar a presença de paquiroróide (1,2). Apesar de não haver medidas da espessura coroidiana desta paciente é possível ver a dilatação dos vasos coroidianos na base da Dome-shaped e aumento da espessura coroidiana.

Avaliação com OCT é essencial, mas é fundamental a realização de mais de um scan radial para o diagnóstico (1,5), o que pode explicar a ausência de diagnóstico prévio da Dome-shaped-macula na paciente, além da doença ser rara e desconhecida para muitos oftalmologistas.

Até o momento, nenhum tratamento mostrou-se eficaz. Pode-se tentar a espironolactona oral, terapia fotodinâmica e/ou injeção intra-vítrea de anti-VEGF (4,6). Alguns relatos mostram melhora do quadro de descolamento seroso macular leve com algumas dessas terapias (6), mas somente ensaios clínicos poderão comprovar a eficácia desses tratamentos.

Optamos por tratar a paciente com espironolactona devido a presença de paquiroróide. Apesar da melhora visual, não podemos atribuir esse resultado ao uso do medicamento. Além disso, estudos mostram que a Dome-shaped-macula pode estabilizar com o passar do tempo (6).

CONCLUSÃO

A Dome-shaped-macula é uma alteração morfológica pouco descrita e compreendida. Apresenta fisiopatologia obscura e nenhum tratamento mostrou-se totalmente eficaz. Apesar disso, é importante o conhecimento desta patologia como uma causa mais rara de descolamento seroso de retina e paquiroróide.

1. Marchesa A, Amigo A, Sacconi R, Querques L, Prasca F, Piaro L, Bandello F, Querques G. Spectrum of choroidal neovascularization associated with dome-shaped macula. *Br J Ophthalmol*. 2019 Aug;103(8):1146-1151. [doi: 10.1136/bjophthalmol-2018-028000](https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2018-028000). PMID: 30327318.

2. Lorenz D, Arora L, Choudhry N, Milan E, Flores I, Rubio MJ, Cobos E, Garcia-Bon P, Filby A, Cennamo JM. DOME-SHAPED MACULA IN MYOPIA: YES. Twelve-Month Follow-up. *Retina*. 2017 Apr;37(4):580-586. PMID: 28232782.

3. Enns MH, Michaelides M, Keane PA, Rastorj M, Paques M, Moore AT, Yeoh J, Chan D, Egan CA, Patel PJ, Tufel A. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014 Mar;52(3):499-508. Epub 2014 Jan 25. PMID: 24664468.

4. Gaucher D, Enghay A, Lecière-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY, Massin P, Gaudric A. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol*. 2008 May;145(5):909-14. doi: 10.1016/j.ajo.2008.01.012. Epub 2008 Mar 14. PMID: 18342827.

5. David Gaucher, Vincent Guaino, Pascale Mas sin, Ramon Tadayoni, Alain Gaudric. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol*. 2013;06:032

6. Napang Kethovith et al. DOME-SHAPED MACULA WITH THICKENED CHOROID IN AN EMMETROPIC PATIENT. *Retin Cases Brief Rep Fall 2015;9(4):307-10.*