

Persistência da vasculatura fetal diagnosticada pela ultrassonografia – Relato de caso

*Daniela Mello Tonolli^I, Fernando Focaccia Póvoa^{II}, André de Queiroz Pereira da Silva^{III},
Márcio Luís Duarte^{IV}, Claudia Cristina Duarte^V, Rubens Sussumu Egawa^{VI}*

WEBIMAGEM Telerradiologia, São Paulo (SP), São Paulo, Brasil

RESUMO

Contexto: A persistência da vasculatura fetal é uma malformação ocular rara em adultos, habitualmente unilateral, sendo uma condição não hereditária, com poucas manifestações sistêmicas e neurológicas. **Descrição do caso:** Homem de 45 anos queixando-se de dor no olho esquerdo, com pressão intraocular de 56 mmHg. A ultrassonografia do olho esquerdo demonstra aumento da ecogenicidade do cristalino inferindo catarata e redução da amplitude da câmara anterior, membrana posterior hiperecogênica no interior da câmara vítrea com intensa vascularização com fluxo arterial ao estudo com Doppler, caracterizando a persistência da vasculatura fetal. O paciente recebeu tratamento por três dias. Com a redução da pressão intraocular após esse período, realizou a cirurgia combinada de facoemulsificação com implante de lio e implante de tubo de Ahmed. Após o procedimento cirúrgico, o paciente não voltou a apresentar a sintomatologia. **Discussão:** Clinicamente, há duas condições de doença, dependendo da porção atingida do vítreo primário – as formas anterior e posterior. A persistência da vasculatura fetal não tratada frequentemente progride para *phthisis bulbi* ou enucleação devido a uma hemorragia intraocular recorrente e secundária ao glaucoma. Os esforços cirúrgicos têm o intuito de preservar a visão. **Conclusão:** Relatamos um caso de persistência da vasculatura fetal diagnosticado pela ultrassonografia e tratado cirurgicamente com sucesso devido ao alívio dos sintomas em olho esquerdo sem percepção luminosa.

PALAVRAS-CHAVE: Olho, corpo vítreo, anormalidades do olho, vítreo primário hiperplásico persistente, ultrassonografia

INTRODUÇÃO

A persistência da vasculatura fetal é uma malformação ocular de origem desconhecida, classicamente unilateral (90% a 98% dos casos) ocorrendo no período da embriogênese, perdendo apenas para o lenticone posterior, sendo a segunda causa de catarata adquirida durante o primeiro ano

de vida.¹ A persistência da vasculatura fetal é uma condição não hereditária, rara em adultos e com poucas manifestações sistêmicas e neurológicas.²

É tipicamente unilateral e isolada, contudo, quando sua apresentação é bilateral, principalmente acompanhada de outras manifestações oculares, sugere síndromes congênitas como trissomia do 13, síndrome Walker-Warburg e doença de

^IMédica da Saúde Care, Santos (SP), Brasil.

^{II}Cardiologista e Professor de Emergências Clínicas na Faculdade de Ciências Médicas de Santos (UNILUS), Santos (SP), Brasil.

^{III}Radiologista da WEBIMAGEM Telerradiologia, São Paulo (SP), Brasil.

^{IV}Radiologista da WEBIMAGEM Telerradiologia, São Paulo (SP), Brasil. Mestre em Saúde Baseada em Evidências, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo (SP), Brasil.

^VOftalmologista na Clínica de Olhos Dra. Cláudia Cristina Duarte, Cacoal (RO), Brasil.

^{VI}Oftalmologista no Hospital São Rafael, Imperatriz (MA), Brasil.

Endereço para correspondência:

Márcio Luís Duarte

WEBIMAGEM Telerradiologia

Avenida Marquês de São Vicente, 446 — Barra Funda — São Paulo (SP) — Brasil — CEP 01139-020

Tel. (13) 981112799 — E-mail: marcioluisduarte@gmail.com

Fonte de fomento: não houve suporte financeiro. Conflito de interesse: não há conflito de interesse entre os autores.

Entrada: 16 de setembro de 2020. Última modificação: 13 de junho de 2021. Aceito: 14 de junho de 2021.

Norrie. Os sinais mais comuns são leucocoria e microftalmia. Outros achados menos comuns são catarata, estrabismo, extensa hemorragia intravítrea e uveítes.³

A microftalmia é um achado comum nos casos bilaterais, sendo observado em 61% a 92% dos casos. Por outro lado, foi relatado que 13% dos pacientes apresentam globo ocular do tamanho normal e 26% possuem aumento do globo ocular. Todos os casos bilaterais e um terço dos casos unilaterais apresentam associação com outras anomalias oculares que podem afetar o prognóstico da visão.³

O diagnóstico pré-natal de persistência da vasculatura fetal é raro. Seus achados ultrassonográficos mais importantes incluem lentes hiperecoicas e uma massa hiperecoica entre a superfície posterior da lente e da parede posterior do olho, representando a persistência da artéria hialoide e o descolamento da retina.⁴

Clinicamente, há duas condições de doença, dependendo da porção atingida do vítreo primário. A forma anterior é suprida pelo sistema da artéria ciliar e não possui anormalidades oculares associadas, apresentando um melhor prognóstico. Por outro lado, a forma posterior é suprida pelo sistema da artéria hialoide e pode estar associada a uma prega retiniana posterior e outras alterações do disco óptico e mácula, levando a um desfecho visual desfavorável.¹

A persistência da vasculatura fetal não tratada frequentemente progride para *phthisis bulbi* ou enucleação devido a hemorragia intraocular recorrente e secundária ao glaucoma. Os esforços cirúrgicos, com o intuito de preservar a visão, geralmente não são eficazes, exceto nos pacientes com a forma anterior da doença. O objetivo tende a ser a preservação do globo ocular e o tratamento da ambliopia.⁵

DESCRIÇÃO DO CASO

Homem de 45 anos queixando-se de dor no olho esquerdo, com pressão intraocular de 56 mmHg. Refere cegueira do olho esquerdo sem percepção luminosa desde o nascimento. Refere ser diabético e hipertenso há 15 anos. Ao exame de fundo de olho apresentou descolamento da retina no olho esquerdo.

A ultrassonografia do olho esquerdo demonstra aumento da ecogenicidade do cristalino, inferindo catarata e redução da amplitude da câmara anterior, podendo estar associado ao glaucoma agudo de ângulo fechado (**Figura 1**). Contudo, a ultrassonografia com Doppler demonstra membrana posterior hiperecogênica no interior da câmara vítrea com intensa vascularização ao estudo com Doppler, caracterizando a persistência da vasculatura fetal (**Figuras 2 e 3**).

O aumento da ecogenicidade do cristalino inferindo catarata e redução da amplitude da câmara anterior, neste caso, são complicações relacionadas à persistência da circulação fetal posterior. A ultrassonografia Doppler também exclui a

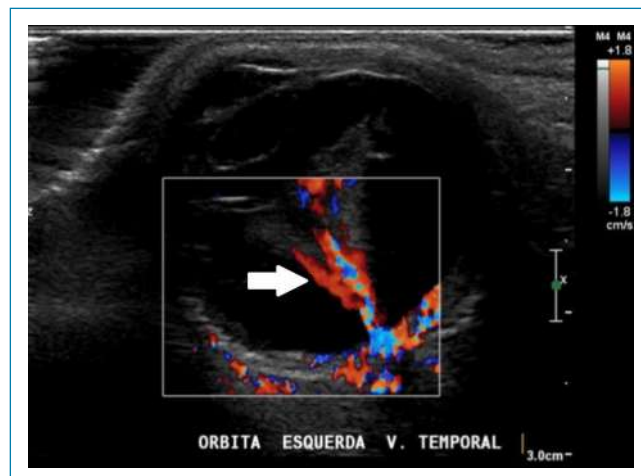


Figura 1. Ultrassonografia do globo ocular esquerdo demonstrando complicações relacionadas à persistência da circulação fetal posterior. No caso, observa-se aumento da ecogenicidade do cristalino, inferindo catarata e redução da amplitude da câmara anterior, que por vezes associa-se a glaucoma agudo de ângulo fechado – como no caso relatado.

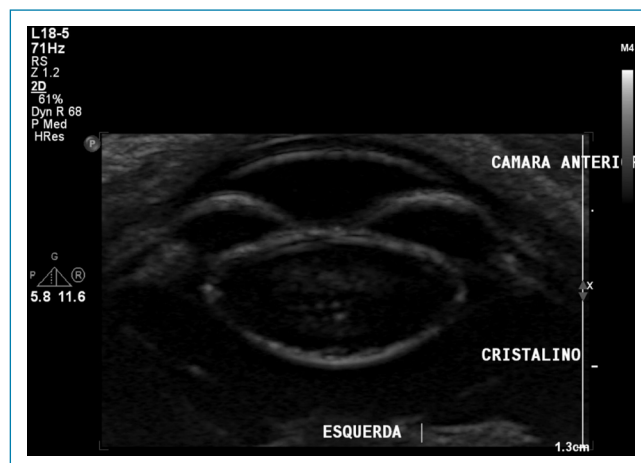


Figura 2. Ultrassonografia do globo ocular esquerdo com Doppler demonstrando membrana posterior hiperecogênica no interior da câmara vítrea com intensa vascularização ao estudo com Doppler (seta branca).

possibilidade de descolamento de retina em funil fechado, pois, nessa doença, as camadas de retina descoladas não apresentam fluxo vascular significativo.

O paciente recebeu tratamento no dia com 500 ml de manitol via endovenosa (EV), reduzindo a pressão intraocular para 28 mmHg. Nos três dias subsequentes, realizou-se o tratamento com acetazolamida 250 mg via oral a cada 6 horas, cloreto de potássio 600 mg via oral a cada 12 horas, uso dos colírios tarta-rato de brimonidina a 0,2% e maleato de timolol a 0,5%, ambos com posologia de uma gota a cada 12 horas via ocular, prednisona 10 mg/ml a cada 6 horas e atropina 1% a cada 12 horas,

reduzindo a pressão intraocular para 13 mmHg. Realizou-se, então, a cirurgia combinada de facoemulsificação com implante de lio e implante de tubo de Ahmed. Após o procedimento cirúrgico, o paciente não voltou a apresentar a sintomatologia.

O protocolo de estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital São Rafael, na reunião do dia 24/03/2020 (CEP número 0001-2020).

DISCUSSÃO

A persistência da vasculatura fetal ocorre por regressão incompleta do vítreo embrionário e do sistema da artéria hialoide. A formação do vítreo primário ocorre durante o primeiro mês de desenvolvimento fetal e contém ramificações da artéria hialoide.⁶ A regressão da artéria hialoide começa com a formação do vítreo secundário, por volta de nove semanas. Durante o terceiro mês, o vítreo secundário finalmente forma o

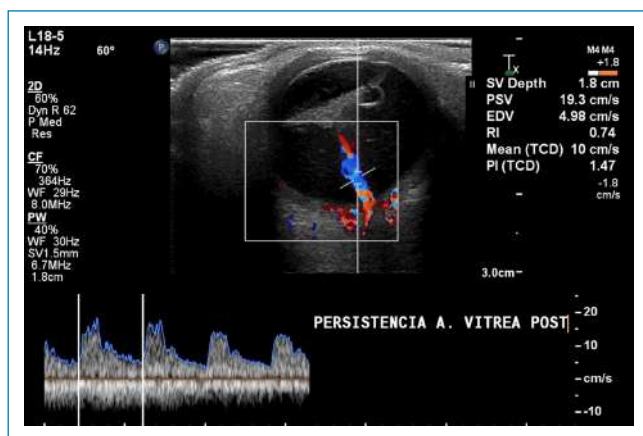


Figura 3. Ultrassonografia do globo ocular esquerdo com Doppler - Estudo espectral demonstra membrana posterior hiperecogênica no interior da câmara vítrea com fluxo arterial, inferindo persistência da circulação fetal posterior.

vítreo adulto, preenchendo a maior parte em desenvolvimento da cavidade vítrea.⁷ O vítreo primário regride até ocupar uma pequena porção central, em formato de “S”, chamado de canal de Cloquet, entre a lente posterior e o disco óptico.²

A diferenciação de patologias diversas, como o retinoblastoma, pode ser identificada por meio da análise do vítreo primário hiperplásico persistente visto na ultrassonografia. A escala de cinza mostra uma banda ecogênica estendendo-se da superfície posterior da cápsula da lente até o disco óptico. O uso do Doppler colorido demonstra o fluxo da artéria no interior dessa banda, representando a persistência da artéria hialoide.⁸

Um estudo francês analisou retrospectivamente 56 olhos de 52 crianças. A ultrassonografia modo A foi realizada em 43 olhos, destacando microftalmia moderada e uma diferença axial média de 1,92 mm entre o olho afetado e o olho contralateral. Contudo, 3 olhos eram severamente microftálmicos (12/18, 13/19, 19/24 mm). No entanto, foram notificados dois olhos buftálmicos.⁸

A ultrassonografia modo B foi necessária para avaliação dos segmentos posteriores inicialmente não visualizados em 40 olhos, observando 9 descolamentos de retina, mostrando uma aparência típica de triângulo hiperecoico, cuja base está localizada na superfície posterior da lente e ponta no nível da papila. Por outro lado, três descolamentos dos planos anteriores não foram detectados pela ultrassonografia, porém descobertos durante o primeiro exame pós-operatório. A ultrassonografia evidenciou, também, três colobomas de nervo óptico.⁸

Foi realizada revisão da literatura acerca do tema nas plataformas de busca PubMed, EMBASE e LILACS (**Tabela 1**). Os estudos selecionados seguiram critérios de inclusão nas línguas inglesa, portuguesa e francesa, a fim de obter informações, comparando os dados da literatura médica com o nosso caso. Alguns estudos da busca foram excluídos, pois não apresentavam relação com o tema em estudo. Observamos que o padrão de imagem da ultrassonografia obtido no nosso caso é semelhante ao relatado na literatura médica, evidenciando

Tabela 1. Estratégia de busca, realizada no dia 16/09/2020

Base de dados	Estratégia de busca	Filtros	Resultados
PubMed	("Persistent Hyperplastic Primary Vitreous"[MeSH]) AND ("Ultrasonography"[MeSH])	Sem filtro	122
EMBASE	('persistent hyperplastic primary vitreous'/exp OR 'persistent hyperplastic primary vitreous' OR 'persistent hyperplastic vitreous body' OR 'phpv' OR 'vitreous body, persistent hyperplastic') AND ('echography'/exp OR 'diagnostic ultrasonic examination' OR 'diagnostic ultrasonic imaging' OR 'diagnostic ultrasonic method' OR 'diagnostic ultrasound' OR 'doptone' OR 'duplex echography' OR 'echogram' OR 'echographic evaluation' OR 'echography' OR 'echoscopy' OR 'echosound' OR 'high resolution echography' OR 'scanning, ultrasonic' OR 'sonogram' OR 'sonographic examination' OR 'sonographic screening' OR 'sonography' OR 'ultrasonic detection' OR 'ultrasonic diagnosis' OR 'ultrasonic echo' OR 'ultrasonic examination' OR 'ultrasonic scanning' OR 'ultrasonic scintillation' OR 'ultrasonogram' OR 'ultrasonographic examination' OR 'ultrasonographic screening' OR 'ultrasonography' OR 'ultrasound diagnosis' OR 'ultrasound scanning')	Sem filtro	132
LILACS	("Persistent Hyperplastic Primary Vitreous"[MeSH]) AND ("Ultrasonography"[MeSH])	Sem filtro	02

o diagnóstico e direcionando o tratamento relatado, o qual sanou a sintomatologia do paciente.^{2,4,5}

CONCLUSÃO

Relatamos um caso diagnosticado pela ultrassonografia e tratado cirurgicamente com sucesso. A persistência da

vasculatura fetal é uma doença rara, de origem desconhecida, em geral unilateral e não hereditária. Esta doença ocorre no período da embriogênese, sendo a segunda causa de catarata no primeiro ano de vida. O diagnóstico pré-natal da doença é raro. A catarata e a redução da amplitude da câmara anterior, nesses casos, são complicações relacionadas à persistência da circulação fetal posterior.

REFERÊNCIAS

1. Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol.* 1955;40(3):317-31. PMID: 13248898; [https://doi.org/10.1016/0002-9394\(55\)91866-3](https://doi.org/10.1016/0002-9394(55)91866-3).
2. Haddad R, Font RL, Reeser F. Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 1978;23(2):123-34. PMID: 100893; [https://doi.org/10.1016/0039-6257\(78\)90091-7](https://doi.org/10.1016/0039-6257(78)90091-7).
3. Smirniotopoulos JG, Bargallo N, Mafee MF. Differential diagnosis of leukokoria: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1994;14(5):1059-82. PMID: 7991814; <https://doi.org/10.1148/radiographics.14.5.7991814>.
4. Esmer AC, Sivriköz TS, Gulec EY, et al. Prenatal Diagnosis of Persistent Hyperplastic Primary Vitreous: Report of 2 Cases and Review of the Literature. *J Ultrasound Med.* 2016;35(10):2285-91. PMID: 27582535; <https://doi.org/10.7863/ultra.15.11040>.
5. Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1997;95:487-549. PMID: 9440186.
6. Chung EM, Specht CS, Schroeder JW. From the archives of the AFIP: Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: neuroepithelial lesions of the ocular globe and optic nerve. *Radiographics.* 2007;27(4):1159-86. PMID: 17620473; <https://doi.org/10.1148/rg.274075014>.
7. Jain TP. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous. *Indian J Ophthalmol.* 2009;57(1):53-4. PMID: 19075412; <https://doi.org/10.4103/0301-4738.44487>.
8. Roche O, Orssaud C, Beby F, et al. Persistance et hyperplasie du vitré primitif: étude rétrospective [Persistent hyperplastic primary vitreous: a retrospective study]. *J Fr Ophtalmol.* 2007;30(5):483-91. PMID: 17568341; [https://doi.org/10.1016/s0181-5512\(07\)89628-8](https://doi.org/10.1016/s0181-5512(07)89628-8).