

EMAP em foco: aspectos da *extensive macular atrophy with pseudodrusen* no Brasil

EMAP in focus: aspects of extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance in Brazil

Sung Eun Song Watanabe¹, Carlos Augusto Moreira-Neto^{2,3}

1. Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

2. Hospital de Olhos do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

3. Instituto Professor Moreira, Curitiba, PR, Brasil.

A *extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance* (EMAP), descrita inicialmente por Hamel et al. em 2009, vem sendo diagnosticada com frequência crescente na prática clínica brasileira, embora ainda permaneça subdiagnosticada, em especial devido à sua semelhança fenotípica com a degeneração macular relacionada à idade (DMRI), sobretudo em pacientes mais idosos¹.

A descrição clássica da EMAP inclui atrofia multilobulada do epitélio pigmentar da retina (EPR), frequentemente distribuída ao longo do eixo vertical, com predileção pela região perifoveal superior e relativa preservação foveal nas fases iniciais¹⁻³. Associam-se a esses achados depósitos subretinianos tipo *pseudodrusen* no polo posterior, áreas de degeneração periférica tipo *paving stone* e início dos sintomas em idade mais precoce do que a DMRI clássica, geralmente entre a quarta e sexta décadas de vida.

Estudos mais recentes ampliaram significativamente o espectro estrutural da doença, descrevendo separação do EPR da membrana de Bruch, afinamento coroideano progressivo, rupturas da membrana de Bruch e desenvolvimento de neovascularização coroideana^{2,4}. Do ponto de vista funcional, testes eletrofisiológicos demonstram comprometimento difuso da retina externa e interna, com alterações no eletrorretinograma de campo total e redução da resposta fotópica negativa, sugerindo envolvimento de fotorreceptores, células bipolares e ganglionares^{5,6}.

Clinicamente, os pacientes com EMAP diferenciam-se tanto daqueles com DMRI quanto dos portadores de distrofias hereditárias da retina. A apresentação típica inclui perda visual progressiva e insidiosa, frequentemente acompanhada de dificuldade de adaptação ao escuro, discromatopsia e escotomas paracentrais. A acuidade visual central pode permanecer preservada por anos; contudo, uma vez estabelecido o acometimento foveal, a progressão visual tende a ser rápida e clinicamente impactante.

Autor correspondente: Carlos Augusto Moreira-Neto. Email: camoreiraneto@gmail.com

Recebido em: 26 de Janeiro de 2026. **Aceito em:** 30 de Janeiro de 2026.

Financiamento: Declaram não haver. **Conflitos de interesse:** Declaram não haver.

Como citar: Watanabe SE, Moreira-Neto CA. EMAP em foco: aspectos da *extensive macular atrophy with pseudodrusen* no Brasil. eOftalmo. 2025;11(3):95-7.

DOI: 10.17545/eOftalmo/2025.0007

 Esta obra está licenciada sob uma *Licença Creative Commons* Atribuição 4.0 Internacional.

No Brasil, a EMAP foi inicialmente documentada em 2018, em um relato que descreveu a evolução clínica e estrutural de um paciente acompanhado por oito anos, contribuindo para o reconhecimento da entidade no contexto nacional⁷. Posteriormente, estudos brasileiros ampliaram essa observação, destacando particularidades epidemiológicas relevantes, sobretudo a elevada frequência de história prévia de febre reumática na infância^{8,9}.

A febre reumática é uma doença inflamatória autoimune tardia desencadeada por infecção orofaríngea pelo *Streptococcus pyogenes* do grupo A, ainda responsável por significativa morbimortalidade cardiovascular em países em desenvolvimento^{10,11}. Estimativas nacionais indicam que milhões de indivíduos permanecem em risco de desenvolver febre reumática após amigdalite estreptocócica, mantendo-se como importante problema de saúde pública no Brasil¹⁰.

Observa-se, em coortes brasileiras de pacientes com EMAP, história frequente de febre reumática associada ao uso prolongado de penicilina G benzatina como profilaxia secundária^{8,9}. Embora essa associação não estabeleça relação causal, ela levanta a hipótese de um possível mecanismo imunomediado crônico subjacente. Até o momento, não há evidências de toxicidade retiniana direta relacionada ao uso prolongado da penicilina benzatina, sendo sua menção relevante como marcador indireto de exposição à febre reumática.

Algumas semelhanças conceituais podem ser traçadas entre a febre reumática e a retinopatia autoimune, incluindo a presença de mediadores inflamatórios elevados, curso crônico subclínico com exacerbações episódicas, ausência de marcadores diagnósticos específicos e dificuldade na avaliação objetiva de progressão e resposta terapêutica^{4,11,12}. Nesse contexto, levanta-se a hipótese de que, em indivíduos geneticamente suscetíveis, o EMAP possa representar uma manifestação tardia de reação imunológica cruzada crônica após exposição prévia ao estreptococo do grupo A⁵. Corrobora essa hipótese a descrição prévia de alterações inflamatórias sistêmicas em pacientes com EMAP, como linfocitose, eosinofilia, elevação da velocidade de hemossedimentação e aumento de C3, sugerindo um estado inflamatório sistêmico ou alérgico subjacente².

Avanços em imagem multimodal, incluindo retinografia panorâmica, autofluorescência e OCT de alta resolução, permitem diagnóstico mais preciso e melhor monitoramento estrutural. Os testes eletrofisiológicos são amplamente utilizados nas doenças

retinianas e têm papel consolidado no diagnóstico e seguimento das retinopatias autoimunes, cujos padrões eletrofisiológicos variam conforme a associação paraneoplásica, presença de melanoma, forma não paraneoplásica e perfil de autoanticorpos antirretinianos¹³⁻¹⁵. Embora a literatura sobre essas entidades seja limitada pela raridade e complexidade diagnóstica, o EMAP compartilha diversas características clínicas com a retinopatia autoimune, como bilateralidade, perda visual progressiva indolor, nictalopia, discromatopsia, fotofobia e escotomas centrais e periféricos, frequentemente associados a doenças sistêmicas autoimunes.

Até o momento, não há consenso quanto à fisiopatogenia, fatores de risco ou tratamento modificador da doença. Na ausência de terapias específicas, o manejo clínico deve enfatizar o diagnóstico precoce, o acompanhamento estrutural e funcional rigoroso, o tratamento das complicações associadas, como a neovascularização coroideana, e a reabilitação visual.

O reconhecimento da EMAP como uma entidade distinta, potencialmente influenciada por fatores imunológicos sistêmicos prevalentes em países em desenvolvimento, reforça a necessidade de estudos prospectivos, análises genéticas e imunológicas e colaboração multicêntrica internacional, posicionando o Brasil como cenário singular e relevante para o avanço do conhecimento sobre essa doença.

REFERÊNCIAS

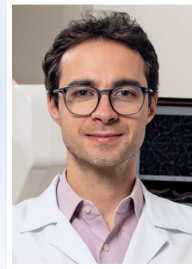
- Hamel CP, Meunier I, Arndt C, ben Salah S, Lopez S, Bazalgette C, et al. Extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance: a new clinical entity. *Am J Ophthalmol*. 2009;147(4):609–620.
- Douillard A, Picot MC, Delcourt C, Lacroux A, Zanlonghi X, Puech B, et al. Clinical characteristics and risk factors of extensive macular atrophy with pseudodrusen: The EMAP Case-Control National Clinical Trial. *Ophthalmology*. 2016;123(9):1865–1873.
- Antropoli A, Bianco L, Condroyer C, Antonio A, Navarro J, Dagostinoz D, et al. Extensive Macular Atrophy with Pseudodrusen-like appearance: Progression kinetics and late-stage findings. *Ophthalmology*. 2024;131(10):1175-1184.
- Antropoli A, Bianco L, Romano F, Trinco A, Arrigo A, Benadji A, et al. Extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance (EMAP) clinical characteristics and diagnostic criteria, and insights from allied inherited retinal diseases and age-related macular degeneration. *Prog Retin Eye Res*. 2025 Jan;104:101320.
- Watanabe SES, Quercia AZF, Sacai PY. Electrophysiological findings in extensive macular atrophy with pseudodrusen. *Doc Ophthalmol*. 2023;147(2):121-130.

6. Watanabe SES, Quercia AZF, Assis GPSM, Borges ML, Sacai PY. Ganglion cell function loss in extensive macular atrophy with pseudodrusen. *Int Ophthalmol*. 2025;45(1):338.
7. Moreira-Neto CA, Moreira Júnior CA. Extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance resembling atrophic age-related macular degeneration: a fully documented eight-year clinical history. *e-Oftalmo*. 2015;1(3):1-7.
8. Moreira-Neto CA, Andujar RAS, Chao JCT, Vasconcelos H, Alves FEE, Rodrigues GD, et al. Rheumatic fever and long-term use of benzathine penicillin as possible risk factors for extensive macular atrophy with pseudodrusen in a Brazilian cohort. *Int J Retina Vitreous*. 2024;10(1):75
9. Audi LO, Carvalho RAP, Casella AM, Maniero LAH, Zett C, Messias AMV, et al. Visual outcomes and clinical features of extensive macular atrophy with pseudodrusen. *Retina*. 2025;45(10):1842-1853.
10. Leão SC, Lima MRM, Nascimento HM, Octacilio-Silva S, Rodrigues TMA. IL-10 and ET-1 as biomarkers of rheumatic valve disease. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2014;29(1):25-30.
11. Oliveira SG, Marossi LM, Spaziani AO, Frota RS, Filho LSG, Monteiro STF, et al. Epidemiologia da doença reumática crônica cardíaca no Brasil nos anos de 2014 a 2018. *Braz J Health Rev*. 2020;3(1):857-872.
12. Grange L, Dalal M, Nussenblatt RB, Sen HN. Autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol*. 2014;157(2):266-272.e1.
13. Azevedo PM, Pereira RR, Guilherme L. Understanding rheumatic fever. *Rheumatol Int*. 2012;32(5):1113-20.
14. Braithwaite T, Vugler A, Tufail A. Autoimmune retinopathy. *Ophthalmologica*. 2012;228(3):131-42.
15. Canamary AM Jr, Takahashi WY, Sallum JMF. Autoimmune retinopathy: a review. *Int J Retina Vitreous*. 2018 Jan 3:4:1.

INFORMAÇÃO DOS AUTORES



» **Sung Eun Song Watanabe**
<https://orcid.org/0000-0001-6553-8117>
<http://lattes.cnpq.br/3528644527985185>



» **Carlos Augusto Moreira-Neto**
<https://orcid.org/0000-0001-7370-6395>
<http://lattes.cnpq.br/7462211121032251>