

DOENÇA DE COATS EM CRIANÇA COM CEGUEIRA PROGRESSIVA: RELATO DE CASO

COATS DISEASE IN CHILDREN WITH PROGRESSIVE BLINDNESS: CASE REPORT

Danielle Mubarak Carioca; Gilson Lima Bentes

RESUMO

O objetivo é relatar o caso de uma paciente de nove anos, encaminhada ao setor de Plástica Ocular e Orbitopatias do Hospital Universitário Getúlio Vargas, Manaus/AM, para elucidação diagnóstica. Apresentava história de redução da acuidade visual à direita, sem percepção luminosa (SPL), de caráter insidioso/progressivo, há sete meses. Ao exame do olho direito (OD) não apresentava alterações à biomicroscopia e a fundoscopia revelava descolamento de retina total, alterações vasculares retinianas e exsudação retiniana, associado à tração vitreoretiniana, confirmado pela ultrassonografia ocular. Diante disso, foi encaminhada ao setor de retina, onde aventou-se a hipótese diagnóstica de doença de Coats, com diagnóstico diferencial de retinoblastoma. Foram solicitados exames de imagem para investigação apropriada.

Palavras-chave: Doença de Coats, descolamento de retina, cegueira.

ABSTRACT

The objective is to report a case of a nine-year-old patient referred to Ocular Plastic department and Orbitopatias at University Hospital Getulio Vargas, Manaus / AM, for diagnosis. Had insidiously/progressive low vision in right eye, without light perception, seven months ago. The right eye (OD) exam was normal biomicroscopy and fundus revealed detachment total retina, retinal vascular abnormalities and retinal exudation, associated with vitreoretinal traction, confirmed by ocular ultrasound. It was referred to the retina department, which has suggested to diagnosis of Coats disease with differential diagnosis of retinoblastoma. Imaging tests were ordered for proper investigation.

Keywords: Coats disease, retinal detachment, blindness.

INTRODUÇÃO

A doença de Coats é uma doença caracterizada por exsudação intrarretiniana e sub-retiniana, sem sinais de tração vitreoretiniana, fazendo parte do amplo espectro das retinopatias exsudativas e das desordens vasculares retinianas⁽¹⁾. Os homens são 3 vezes mais afetados do que as mulheres assim como o olho direito.

Os principais diagnósticos diferenciais são: retinoblastoma, toxocaríase, hemangioma capilar retiniano, entre outros^(1,2).

O objetivo é relatar um caso de doença de Coats em uma menina de nove anos de idade que evoluiu para cegueira, além de descrever a importância da avaliação oftalmológica em crianças com queixa de diminuição da acuidade visual.

RELATO DE CASO

Paciente de nove anos, feminino, proveniente de Coari/AM, encaminhada ao setor de Plástica Ocular e Orbitopatias do Hospital Universitário Getúlio Vargas, Manaus/AM, para elucidação diagnóstica. A mãe da criança referia que a menor apresentava redução da acuidade visual de caráter insidioso/progressivo em olho direito há sete meses.

Ao exame apresentava acuidade visual sem percepção luminosa (SPL) no OD e de 20/20 no olho esquerdo (OE) e exotropia do OD. À biomicroscopia não apresentava alterações. A fundoscopia do OD revelava descolamento de retina (DR) total seroso, alterações vasculares retinianas e exsudação retiniana, associado a traves vítreas na região do disco óptico e polo posterior.

A ultrassonografia do OD revelou presença de DR total, acompanhado por ecos de alta reflectividade em cavidade vítrea, sem evidências de calcificação e/ou massas intraoculares (Figura 1).

A tomografia computadorizada de órbitas evidenciou globo ocular direito levemente reduzido, com redução da câmara anterior, apresentando conteúdo espontaneamente denso ocupando grande parte do vítreo à direita, sem realce pelo meio de contraste e ausência de calcificações (Figura 2).

Devido ao aspecto das lesões retinianas e da ausência de calcificações nos exames de imagem, foi descartado retinoblastoma, principal diagnóstico diferencial, e fechado diagnóstico para doença de Coats unilateral. Como a paciente foi diagnosticada na fase de acuidade visual sem percepção luminosa no olho acometido, mantém acompanhamento ambulatorial com o objetivo de avaliar periodicamente o olho contra-lateral.

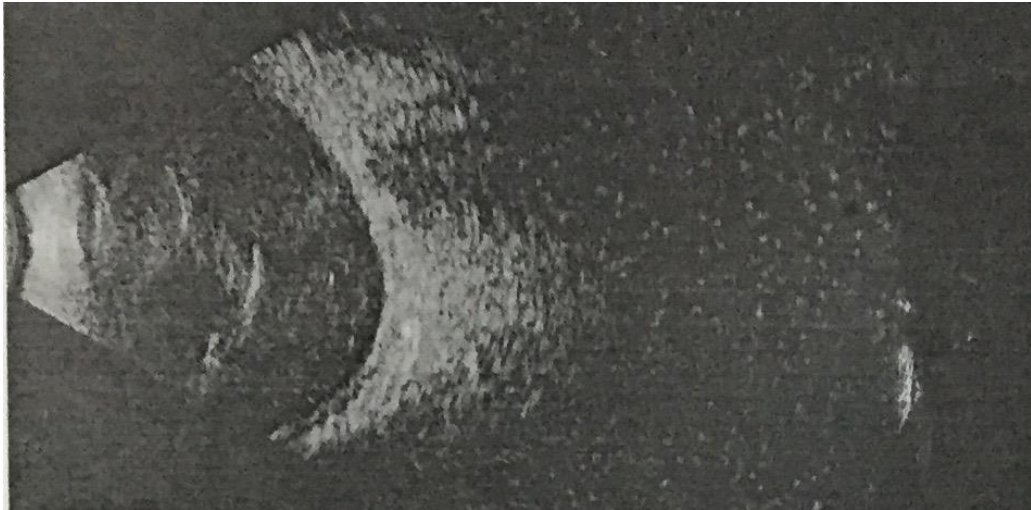


Figura 1: Ultrasonografia em corte axial, mostrando ecos de alta reflectividade em cavidade vítrea, sem evidências de calcificação e massas intraoculares.

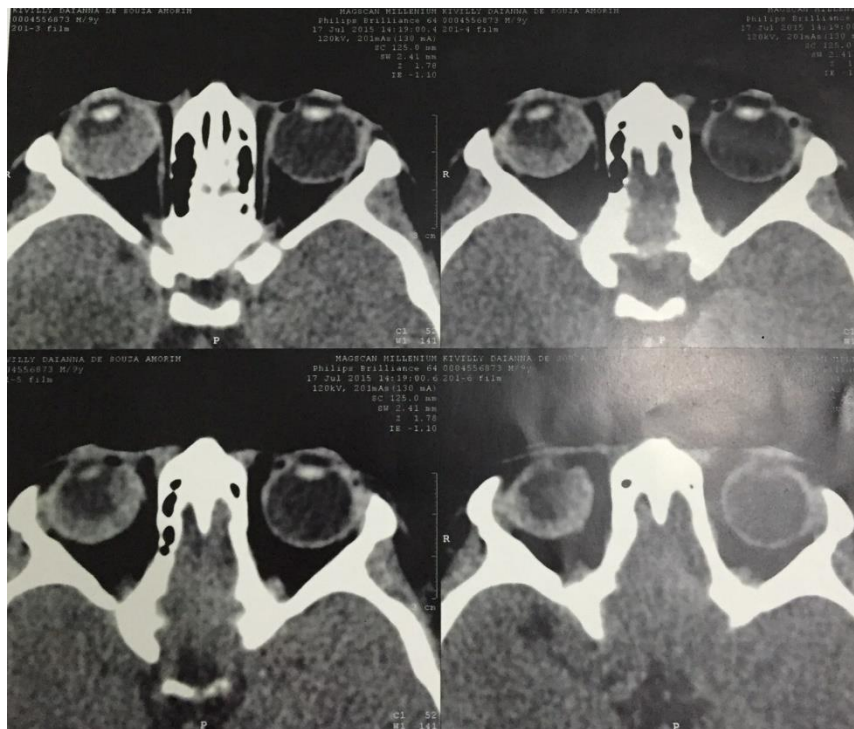


Figura 2: Tomografia computadorizada de órbitas, revelando conteúdo espontaneamente denso ocupando grande parte do vítreo à direita, sem realce pelo meio de contraste e ausência de calcificações.

DISCUSSÃO

A doença de Coats é uma telangiectasia retiniana idiopática com início geralmente no começo da infância. Ela está associada a exsudação intrarretiniana e sub-retiniana, e frequentemente a descolamento de retina exsudativo, sem sinais de tração vitreoretiniana⁽¹⁾. Aproximadamente 75% dos pacientes são do sexo

masculino, e grande maioria tem envolvimento de apenas um olho. Embora não seja hereditária, pode haver uma predisposição genética⁽³⁾.

A apresentação ocorre mais frequentemente na primeira década de vida (média 5 anos), com perda visual unilateral, estrabismo ou leucocoria. Ocasionalmente, a condição pode se apresentar mais tardiamente na infância e raramente na vida adulta⁽³⁾.

Os principais sinais são: telangectasias mais frequentemente nos quadrantes inferior e temporal; formação de exsudatos intrarretinianos e sub-retinianos; progressão de exsudação amarelada intrarretiniana frequentemente afetando áreas distantes das anormalidades vasculares, particularmente a mácula; descolamento exsudativo de retina^(1,3).

A angiofluoresceinografia mostra hiperfluorescência precoce das telangectasias e impregnação e vazamento tardios⁽⁴⁾.

A tomografia de coerência óptica (OCT) pode ser de utilidade para avaliação da mácula em crianças mais velhas e cooperativas⁽⁴⁾.

As principais complicações envolvem rubeose de íris, glaucoma, uveíte, catarata e atrofia bulbar.

O diagnóstico diferencial inclui outras causas de leucocoria e descolamento de retina unilaterais em crianças, tais como retinoblastoma de início tardio, toxocaríase, *incontinentia pigmenti*, hemangioma capilar retiniano, entre outros^(2,5).

Os tratamentos propostos para doença de Coats são observação (estágios iniciais ou naqueles com olho calmo sem esperança de recuperar visão útil), fotocoagulação a laser ou terapia anti-VEGF (estágios moderados) e crioterapia, cirurgia vitreoretiniana ou enucleação (estágios mais avançados)⁽³⁾.

O prognóstico é variável e dependente da gravidade do envolvimento na apresentação. Crianças pequenas, particularmente aquelas com menos de 3 anos de idade, frequentemente apresentam evolução clínica mais agressiva e comumente já têm um extenso descolamento de retina na apresentação⁽³⁾. Entretanto, crianças mais velhas e adultos jovens têm uma doença mais benigna, com menor probabilidade de exsudação progressiva e descolamento de retina, e, em alguns casos, pode ocorrer regressão espontânea⁽²⁾.

Por conseguinte, é essencial o conhecimento desta doença e de seus diferenciais para que seja feito um diagnóstico precoce e o tratamento seja prontamente instituído antes do desenvolvimento do DR extenso⁽³⁾, bem como avaliar

as dificuldades que a população do interior do Amazonas tem em encontrar, a tempo, um serviço especializado a fim de diagnosticar e tratar precocemente casos semelhantes. Desse modo, recomenda-se que os pacientes afetados sejam examinados regularmente, bem como seja realizada avaliação oftalmológica precoce em crianças, principalmente no interior do estado, com queixa de baixa acuidade visual e/ou leucocoria, para se detectar casos de doença de Coats em estágios leves.

REFERÊNCIAS

1. Kanski JJ, Bowling B. Oftalmologia clínica: uma abordagem sistemática. 7a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2012. cap. 13. p. 582-83.
2. Marback EF. Tumores do olho e seus anexos. In: Bicas HEA, organizador. Oftalmologia básica. São Paulo: Tecmed e Novo Conceito; 2006. cap. 6. p. 480-97.
3. Shields JA, Shields CL. Review: coats disease: the 2001 LuEsther T. Mertz lecture. Retina. 2002; 22(1):80-91. Review.
4. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol. 2001; 131(5): 57283.
5. Char DH, Hedges TR III, Norman D. Retinoblastoma. CT diagnosis. Ophthalmology 1984; 91:1347-50.