

Oftalmologia no Internamento de Pediatria. 18 meses de Colaboração

MARGARIDA AZEVEDO, PAULO VALE, PAULO QUEIRÓS, OLÍVIA COSTA, MARGARIDA GUEDES

Serviço de Pediatria do H.G.S.A.

Resumo

O diagnóstico e tratamento em Pediatria requerem frequentemente um empenhamento multidisciplinar.

Durante o período de 18 Meses, no Sector de Internamento de crianças com menos de dois anos do Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António (H.G.S.A.), foi pedida a observação por Oftalmologia nas seguintes situações: infecções (sistema nervoso central, sistémicas graves, grupo TORCH), hidrocefalia, exposição pré-natal a drogas, prematuridade, síndromes polimalformativos, doença metabólica (suspeita ou confirmada).

Dos 119 casos clínicos observados foram encontradas 49 alterações (41,2%). Proporcionalmente os grupos que revelaram mais alterações foram as infecções do grupo TORCH (confirmadas), a hidrocefalia e o grupo dos síndromes polimalformativos e doença metabólica.

Com a revisão destes casos clínicos os autores sublinham a importância do exame oftalmológico como parte integrante da avaliação pediátrica neste grupo etário, sobretudo com o objectivo de antecipação dos problemas e consequente orientação precoce.

Palavras-chave: Lactentes; alterações oftalmológicas; rastreio.

Summary

The Pediatric diagnosis and treatment often need the interdisciplinary collaboration.

For some eighteen months, in the Nursey (children under two years) of Pediatrics Department (Hospital Geral Santo António – Porto), the ophthalmologic observation was requested in the following situations: infections (in the CNS, serious systemic, TORCH), hydrocephaly, prenatal drug exposure, prematurity, dysmorphic syndromes and metabolic diseases.

In the 119 clinical cases observed, were founded 49 alterations (41,2%). The higher incidence of alterations was observed in the TORCH group, hydrocephaly, dysmorphic syndromes and metabolic diseases.

With the revision of these cases, the authors underline the significant role of ophthalmologic observation in evaluation of pediatric population, in order a precocious diagnosis and orientation.

Key-words: Infants; ophthalmologic findings; screening.

Introdução

Numa era em que as doenças infecciosas perdem terreno em favor de outras doenças, torna-se importante a antecipação dos problemas, nomeadamente através de rastreios adequados.

A colaboração entre Pediatras e outros especialistas, nomeadamente de Oftalmologia, é pertinente e deve iniciar-se tão cedo quanto possível. Este intercâmbio deve começar em primeira análise na enfermaria de Pediatria, já que é um local privilegiado para o rastreio de patologia ocular da criança, dada a concentração e heterogeneidade de patologias.

Objectivos

Identificação de situações em que deva ser solicitada sistematicamente a observação por Oftalmologia, no grupo etário de crianças com menos de dois anos, tendo em conta o binómio custo-benefício.

Avaliação da importância da Oftalmologia no processo diagnóstico ou decisão terapêutica.

Material e Métodos

No Sector de Internamento de crianças com menos de dois anos, do Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António (H.G.S.A.), durante o período de 18 meses (Fevereiro/94 a Agosto/95) foi pedida a colaboração sistemática do Oftalmologista, nas seguintes situações:

- Infecções (TORCH, do sistema nervoso central (SNC), outras);
- Recém-nascidos (RN) filhos de Mães toxicodependentes;
- Doenças metabólicas (suspeitas ou confirmadas);
- Síndromes polimalformativas;
- Prematuridade (retinopatia da prematuridade (RP));
- Encefalopatia hipóxico-isquémica;
- Traumatismos;
- Sempre que se pensasse poder haver comprometimento ocular como por exemplo, trombocitopenia, tumores cerebrais, etc.

Foram registados os seguintes parâmetros:

- Motivo do pedido / Diagnóstico;
- Idade da observação;
- Alterações encontradas;
- Orientação;
- Evolução.

A observação oftalmológica consistiu em:

- Avaliação sumária da função visual pelo método CSM (Central, Stady, Maintain) particularmente nas crianças com três ou mais meses;
- Avaliação sumária do alinhamento (Hirschberg) e movimentos oculares. Nos casos que o justificaram (atrofia ou hipoplasia óptica, suspeita de cegueira cortical, desatenção visual), realizou-se o «swinging flash light test», numa tentativa de detectar defeitos aferentes reactivos;
- Fundoscopia com recurso a oftalmoscópio indirecto e lente de 20 D, ou mais raramente, quando necessário para o esclarecimento de dúvida sobre normalidade ou não dos fundos oculares, de oftalmoscopia directa (ampliação de 16 vezes), recorrendo em todos os casos apenas a anestesia tópica (instilação de cloridrato de oxibuprocaina a 4 mg/ml, no fundo de saco conjuntival) e colocação de blefarostato pediátrico. As crianças foram observadas sob midríase medicamentosa (ciclopentolato 0,5% e fenilefrina 2,5%, instiladas por três vezes, com intervalo de 15 min). Na ausência de lâmpada de fenda portátil, o oftalmoscópio directo foi útil para o exame sumário do segmento anterior e transparência dos meios.

Resultados

Foram observadas 119 crianças, o que corresponde a 14,4% do total de internamentos do Sector, nesse período. Nesta população, verificou-se um predomínio de Lactentes (distribuição etária no gráfico 1), sendo 63 do sexo masculino e 56 do feminino (gráfico 2).

GRÁFICO 1

DISTRIBUIÇÃO ETÁRIA (n=119)

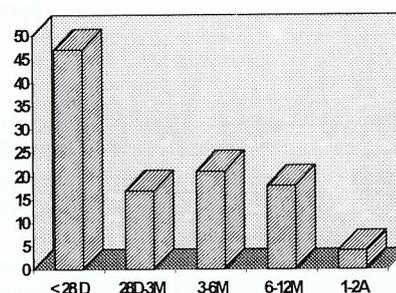


GRÁFICO 2

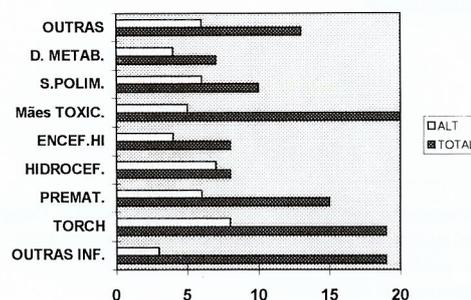
DISTRIBUIÇÃO POR SEXO (n=119)



A prevalência de alterações oftalmológicas encontradas foi de 41,2%. As patologias que requereram colaboração de oftalmologia encontram-se discriminadas no gráfico 3, assim como a proporção respectiva de alterações encontradas. Nalguns casos, duas ou mais patologias sobrepuseram-se na mesma criança (ex: filho de Mãe toxicod dependente com sífilis congénita; criança HIV+, prematuro com hidrocefalia).

GRÁFICO 3

EXAME OFTALMOLÓGICO - ALTERAÇÕES (n=49)



Foi o grupo de *filhos de Mães toxicodependentes*, o que mais motivou o pedido de colaboração (n=20), de acordo com o protocolo de seguimento destas crianças que incluiu reobservações aos 1, 6 e 12 meses. No entanto, foi também neste grupo que menos alterações foram encontradas (Quadro 1). A maioria destas alterações eram suspeitas de diagnóstico com necessidade de confirmação em exames posteriores (hipoplasia discreta do disco óptico em dois casos, alterações maculares também em dois casos – edema, máculas granuladas ou desorganizadas). Os outros achados neste grupo foram inespecíficos (conjuntivite neonatal e hemorragias em borrão num caso, correlacionadas com traumatismo de parto). É de salientar que apenas em seis casos se verificou o consumo de cocaína, estando associado ao consumo de heroína em cinco. A maioria dos Lactentes foram observados nas duas primeiras semanas de vida.

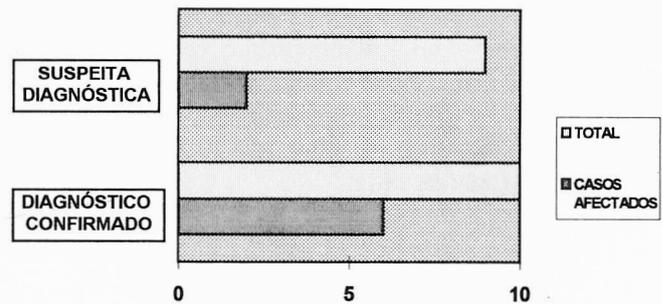
QUADRO 1
Filhos de Mães Toxicodependentes
Achados Oftalmológicos

Heroína (3)	1 caso com DO's pequenos
Heroína + Metadona (6)	1 caso com DO's pequenos
.....	1 caso com alterações maculares
.....	Hemorragia com borrão
Heroína + Cocaína (5)	1 caso com Conjuntivite
Cocaína (1)	
Metadona (5)	1 caso com alterações maculares

O segundo grupo mais numeroso foi o das *infecções não TORCH* (n=19), incluindo-se aqui sobretudo as meningites, mas também infecções como a tuberculose ou mesmo sepsis por *Candida Albicans* (1 caso). No primeiro exemplo, o objectivo consistiu na detecção de sequelas e avaliação da sua evolução (detectou-se um caso de parésia do III par craneano, e outro de parésia do VI par). Nos casos de tuberculose (dois), pesquisou-se a presença de tubérculos coróides, que foi negativa em ambos. Na infecção por *Candida*, o exame oftalmológico foi também normal.

No grupo das *infecções TORCH* (estabelecida ou suspeitada), foram observados 19 lactentes. No gráfico 4, observa-se que em dez casos de diagnóstico estabelecido, seis tinham alterações oftalmológicas (quadro 2); enquanto que, em nove casos de suspeita diagnóstica (serológica ou clínica), apenas dois tinham alterações e mesmo estas não específicas (atrofia óptica bilateral em criança com suspeita de CMV congénito e hidrocefalia, hipoplasia dos discos ópticos num caso de rubéola congénita não confirmada).

GRÁFICO 4
INFECCÃO DO GRUPO TORCH
(n=19)



QUADRO 2
TORCH - Inf. Confirmada (n=10)
Alterações Oftalmológicas

Rubéola	cataratas
Toxoplasmose 1M	foco cicatricial fóvea
Sífilis + Herpes ? 2M	coriorretinite com vitreíte; úlcera córnea
Sífilis 4M	alt. epit. pigmentar
Sífilis 6M	atrofia cr. sector; palidez papilar
HIV+ 8M	RP 4a / 4b; atr. óptica

No grupo dos *prétermo*, observámos todos os RN com menos de 32 semanas de gestação, menos de 1500 g de peso ao nascimento, ou com necessidade de oxigenoterapia, independentemente dos dois critérios anteriores. Em 15 lactentes, 5 tinham retinopatia da prematuridade (Quadro 3), e um apresentava atrofia coriorretiniana peripapilar, sem outras alterações. Não se procedeu ao tratamento em qualquer dos casos, havendo um lactente que chegou a apresentar alguma turgescência vascular posterior, mas com RP estadio 3 zona III, envolvendo 6 horas. Um último com hidrocefalia, lesões porencefálicas secundárias a hemorragia intra-ventricular, e infecção fúngica sistémica, não sujeito a rastreio prévio de RP (28S, 980g), apresentava aos 6 meses de vida, RP estadio 4a/4b, com ectopia macular em OE, além de megalocórneas e leucomas corneanos, ocupando em OD o eixo visual. Tendo em conta o diagnóstico tardio de uma retinopatia estabelecida e cicatricial num lactente em estado terminal, optou-se por não realizar qualquer tratamento.

QUADRO 3
Retinopatia da prematuridade (n=15)

	Estádio	Zona	Extensão	D. Plus
1	1/2	III	5 h	Não
2	2/3	III	3/5 h	Não
3	1/10	III	?	Não
4	2/3	III	3/6 h	*
5	4a / 4b	II	> 12 h	**

Em oito crianças com *hidrocefalia*, motivada por diversas causas, predominantemente malformações (Arnold-Chiari, mielomeningocele, estenose do aqueduto...), só um não apresentou alterações (Quadro 4). Deste modo, foi este o grupo proporcionalmente mais afectado do ponto de vista ocular. Uma criança, com mielomeningocele mas sem hidrocefalia, apresentou hemorragias em borrão e em chama de vela peripapilar, que reabsorveram antes das duas semanas de vida.

QUADRO 4
Hidrocefalia
Observação Oftalmológica

	Fundoscopia	Outras alt.
1	N	Cegueira Cortical
2	N	Retração Pálpebra sup. com Queratite exposição
3	Alt. coriorretinianas (Toxo)	
4	Atrofia Óptica Bil.	
5	Atrofia Óptica Bil.	
6	RP	
7	Papiledema	
8	N	

Nos oito casos com *encefalopatia hipóxico-isquémica*, é de realçar a presença, em dois lactentes, de hemorragias retinianas, num caso em chama de vela, enquanto noutro profunda e em borrão. Esta última reabsorvida às 5 semanas de vida, mas sobrevivendo mais tarde cegueira cortical. Outros achados foram: palidez papilar (n=1), cegueira cortical (n=1), e o achado ocasional de ansa venosa anómala da papila (n=1).

Restam os *síndromes polimalformativas* e a colaboração na investigação de presumível *doença metabólica*. Em relação aos primeiros (Quadro 5), foi possível estabelecer um diagnóstico (síndrome de Rieger), verificar a presença dos sinais cardinais usualmente presentes na trissomia 13 (síndrome de Patau) e no síndrome Fetal Alcoólico, assim como a presença de cataratas congénitas num lactente com síndrome de Down. Em relação à suspeita de doença metabólica (Quadro 6), a presença de uma retinose pigmentar permitiu a investigação no sentido de uma doença mitocondrial, enquanto que a presença de uma mácula em cereja apontou para uma gangliosidose.

Motivaram ainda o pedido de observação por oftalmologia, trombocitopenia, traumatismos oculares, criança vítima de maus tratos «shaken baby syndrome», tumores cerebrais e S. de Stevens-Johnson. Nestas situações foram encontradas seis alterações, nomeadamente edema da papila e hemorragias retinianas.

QUADRO 5
S. Polimalformativos e Genéticos
Obs. Oftalmológica

Trissomia 21.	cataratas
Trissomia 13	Microftalmia/coloboma íris e coróide/cataratas
SAF	Fendas estreitas / Microftalmia
S. Rieger	Alteração de Rieger
ADPM / Conv. / Dismorfia Facial	Hipopigmentação FO
S. Polimalformativo / ACIU	Atrofia peripapilar Desorganização macular
S. TAR	Normal
Malformações minor / ADPM (3)	Normal

QUADRO 6
Suspeita de Doença Metabólica (n=7)
Alterações Oftalmológicas

Miopatia	Retinose pigmentar ERG - subN, PEV - N
ADPM Grave	FO - Normal (ERG e PEV- subN)
Encefalopatia	FO - Mácula de cereja
Microcefalia / Convulsões	DO's ópticos pálidos e hipoplásicos

Discussão

Os filhos de Mães toxicod dependentes têm um risco aumentado de morbilidade por complicações obstétricas e peri-natais, mas também devido ao efeito «teratogénico» de algumas substâncias, particularmente o álcool e as anfetaminas ^(1, 2, 3). É também com estas substâncias que são mais comuns as alterações oftalmológicas (atrofia óptica, atraso da maturação visual, colo-bomas, edema palpebral crónico). Alguns estudos documentam esta correlação ^(4, 5, 6). A baixa incidência de alterações encontradas neste grupo talvez se explique pelo facto de haver poucas Mães consumidoras de cocaína. No entanto é curioso salientar que neste trabalho, todos os filhos de Mães consumidoras de cocaína, tinham uma fundoscopia normal.

A incidência de infecções congénitas nomeadamente do grupo TORCH, tem aumentado significativamente nos últimos anos ^(7, 8). Contudo o seu diagnóstico continua a ser difícil ⁽⁷⁾, implicando a maioria das vezes a conjugação de diversos parâmetros: clínicos, serológicos, isolamento do agente (Quadros 7 e 8). Para além da ajuda diagnóstica ⁽⁹⁾, o exame oftalmológico contribui ainda para a decisão terapêutica (p.e. o uso de corticóides na coriorretinite por Toxoplasmose congénita), e no controle da resposta terapêutica (CMV, Toxo, Herpes). É interessante salientar o número significativo de alterações encontradas na nossa série.

QUADRO 7
Métodos de Diagnóstico
Infecção congênita

	Isolamento do Organismo	Deteção do Ag	Medição do Ac
CMV	++	-	+
H.S.	++	+	+
Rubéola	+-	-	++
Toxoplasmose	+-	-	++
Sífilis	+-	+-	++
HIV	+-	+	++

QUADRO 8
Infecções Congénitas
Achados Clínicos

Rubéola: cataratas ++; retinopatia ++; Trombocitopenia ++; hepatoesplenomegalia +++; ACIU +++; surdez ++; cardiopatia cong. +++

Toxoplasmose: retinopatia +++; hepatoesplenomegalia +++; Hidrocefalia ++; calcif. cerebrais ++; anemia +++

CMV: retinopatia +; microcefalia ++; hepatoesplenomegalia +++; calcif. cerebrais ++; surdez ++; trombocitopenia +++; anemia ++; icterícia +++

Sífilis: retinopatia +-; rash ++; hepatoesplenomegalia; anemia +++; trombocitopenia ++; icterícia +++

HSV: retinopatia +++; microftalmia +; microcefalia +++; rash +++; hidrocefalia ++

No caso de outras infecções, nomeadamente do SNC, a observação por oftalmologia é importante sobretudo para o despiste de sequelas. No caso particular da tuberculose, a identificação de tubérculos coróideus, permite o diagnóstico de doença disseminada.

A retinopatia da prematuridade é uma doença dos vasos sanguíneos da retina, e uma das sequelas mais frequentes no RN de muito baixo peso, podendo causar perda total de visão em 2-4% dos RN com peso ao nascimento igual ou inferior a 1500g ⁽¹⁰⁾. É importante fazer o seu diagnóstico não só para proceder ao seu tratamento quando necessário, mas também para discutir o curso clínico com a família, de forma a uma sensibilização adequada, que permita um seguimento a longo prazo o mais correcto possível. Os prematuros em maior risco são aqueles com menos de 1500 g ou 32 semanas gestacionais, e expostos a oxigénio suplementar durante longos períodos (8 dias ou mais). Um terço dos prematuros observados apresentava RP. Estas crianças ficaram em programa de vigilância, na consulta externa, onde se procedeu também ao rastreio de erros refractivos.

O olho e o sistema nervoso central têm a mesma origem embriológica, sendo portanto lógico que uma doença degenerativa do SNC decorra com manifestações oftalmológicas. São diversas as manifestações que se podem

encontrar, e dependem do defeito enzimático em causa ⁽¹¹⁾. As anomalias encontradas podem atingir a córnea, o cristalino, o epitélio pigmentar e as células fotorreceptoras (retinopatia pigmentar), o nervo óptico (atrofia óptica) e as células ganglionares retinianas (sobrecarga lipídica – mancha de cereja). Se muitas vezes estas alterações são apenas uma achega diagnóstica, outras vezes são características específicas que sugerem fortemente a doença em causa. Foi o que aconteceu em dois dos nossos casos, em que a identificação de uma retinose pigmentar numa situação e uma mácula de cereja noutra, permitiram respectivamente a investigação dirigida e subsequentemente o diagnóstico de uma citopatia mitocondrial (numa criança com miopatia severa), e o de gangliosidose (numa encefalopatia).

Da mesma forma, será lógico esperar que a asfíxia neonatal, especialmente na sua maior expressão, a encefalopatia hipóxico-isquémica, provoque lesões oftalmológicas, o que de certo modo está de acordo com os achados nos nossos pacientes (50% afectados). O mesmo acontece nas situações de hidrocefalia, onde habitualmente também se encontram frequentes e graves alterações ⁽¹²⁾. Na nossa série elas estiveram presentes em 87,5% dos pacientes.

As malformações oculares podem ocorrer de forma isolada, mas são na maioria das vezes observadas nas crianças com outras anomalias congénitas ⁽¹³⁾. Por esta razão, a maioria dos autores propõe que em toda a criança malformada se efectue um exame oftalmológico e por outro lado, que se pesquisem outras dismorfias numa criança com defeito oftalmológico grave. Na verdade, a identificação de alguns achados dismórficos característicos cai fora da competência do Dismorfologista, havendo necessidade da colaboração de outras especialidades, nomeadamente da Oftalmologia ⁽¹⁴⁾. Esta opinião é sustentada pelo nosso trabalho, uma vez que apenas quatro, dos dez síndromes polimalformativos observados não apresentavam alterações ao exame oftalmológico.

Segundo a nossa opinião, este trabalho testemunha a importância do exame oftalmológico no lactente doente, sobretudo nas seguintes situações: infecções TORCH ou do SNC; asfíxia neonatal grave, malformações congénitas, suspeita de doença metabólica, prematuros (<32S, 1500 g, O2 suplementar); e toxicodpendência materna durante a gravidez. Este exame deve incluir sempre a observação do fundo ocular ⁽¹⁵⁾. O papel do Pediatra será o de identificar patologias susceptíveis de causar alterações oftalmológicas; enquanto o do Oftalmologista a identificação de achados que possam contribuir para a resolução de um problema diagnóstico ou terapêutico. Só assim se poderão rastrear atempadamente determinadas situações e subsequentemente proceder à sua orientação o mais precocemente possível.

BIBLIOGRAFIA

1. Graça Luís M, Machado M Helena. Efeitos Teratogénicos de agentes extrínsecos. *Acta Médica Portuguesa* 1995; 8, 441-9.
2. Tolosa M V, Mm Sierra A, Lopez Vilchez M A, Pujals Ferrús J M. Resultados perinatales del hijo de madre cocainómana. *An Esp Pediatr* 1995; 42/1, 49-51.
3. Wallace R T, Brown G C, Benson W, Silvalingham A: Sudden retinal manifestations of intranasal cocaine and methamphetamine abuse. *Am J Ophthalmol* 1992; 114; 158-60.
4. Fox A. Prenatal ethanol exposure alters rat retinal function, struture and biochemistry. International Conference on Drugs of Abuse 1995; 4; 73.
5. Borges S J. The effects of cocaine and Amphetamine in the development of the optic nerve. International Conference on Drugs of Abuse 1995; 4; 71.
6. Good W V, Ferriero D. The effects of cocaine on the visual system in babies. International Conference on Drugs of Abuse 1995; 4; 67.
7. Stamos J K, Rowley A H. Timely Diagnosis of Congenital infections. *Pediatric Clinics of North America* 1994; 41/5, 1017-33.
8. Valente C, Faria M J, Trindade L, et al. Diagnóstico Serológico de algumas doenças infecciosas. *Acta Médica Portuguesa* 1993; 6, 605-12.
9. Yoser S L, Forster D J: Systemic viral infections and their retinal and choroidal manifestations. *Survey Ophthalmol* 1993; 37, 313-52.
10. Phelps Dale L. Retinopatya of Prematurity. *Pediatr Rev* 1995; 16/2, 50-6.
11. Dufier J L, Orssaud C. Atteinte Ophtalmologique au cours des encéphalopathies dégénératives. *Régressions Neurologiques et Mentales* 1993; 7, 531-6.
12. Mankinen-Heikkinen A, Mustonen E. Ophtalmic changes in hydrocephalus. A follow-up examination of 50 patients treated with shunts. *Acta Ophthalmologia* 1987; 65, 81-6.
13. Van Nerom P R. Lóeil, reflet des maladies générales chez l'enfant. *Annales Nestlé*, 1988; 46/1, 40-9.
14. Winter R M, Baraitser M. Syndromes of the head and neck, Oxford University Press, 3.^a ed. 1991.
15. Gil-Gilbernau J J. Problèmes oftalmologiques chez le nouveau-né. *Annales Nestlé*, 1988; 46/1, 1-13.

Correspondência: Margarida Azevedo
S. de Pediatria
Hospital Geral de Santo António
Largo da Escola Médica
4000 PORTO