

Amaurose Súbita e Doença Falciforme: A Propósito de um Caso

Sudden Onset Blindness in Sickle Cell Disease: A Case Report

Joana F. Oliveira¹, Pedro Nunes¹, Teresa Ferreira¹, Paula Correia¹, Alexandra Dias¹, Susana Teixeira², Filomena Silva², Manuela Bernardo²

1. Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal

2. Serviço de Oftalmologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal

Acta Pediatr Port 2016;47:91-4

Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança com doença falciforme, internada por choque séptico com meningite e pneumonia a *Streptococcus pneumoniae*. No decurso do internamento surgiu amaurose súbita à esquerda e herpes mucocutâneo labial. O exame oftalmológico foi sugestivo de oclusão arterial no olho esquerdo e de necrose retiniana viral à direita, pelo que foi instituída terapêutica antiviral e anticoagulante. A evolução clínica e imagiológica foi compatível com necrose retiniana aguda. Verificou-se ligeira melhoria da acuidade visual à direita (6/10) mas persistiu um défice grave da acuidade visual à esquerda (< 1/10). A necrose retiniana aguda é um evento raro em idade pediátrica, cujo diagnóstico diferencial inclui outras causas de amaurose súbita.

Palavras-chave: Amaurose; Anemia Falciforme/complicações; Criança; Retina/patologia

Abstract

We report the case of a 7-year-old child with sickle cell disease, admitted with *Streptococcus pneumoniae* septic shock, meningitis and pneumonia. During hospital stay he complained of sudden left eye blindness, and mucocutaneous labial herpes was simultaneously noted. The ophthalmological evaluation suggested left eye arteriolar occlusion and right eye acute retinal necrosis. Antiviral and anticoagulant therapy was started. Clinical and imaging evolution were compatible with acute retinal necrosis. Slight improvement of visual acuity was seen in the right eye (6/10) but visual loss persisted in the left eye (<1/10). Acute retinal necrosis is a rare event in children. Differential diagnosis includes other causes of sudden onset blindness.

Keywords: Anemia, Sickle Cell/complications; Blindness; Child; Retina/pathology

Introdução

Os indivíduos homocigóticos para hemoglobina S (HbS) são mais suscetíveis a doença bacteriana invasiva, por disfunção esplénica e defeitos na opsonização e produção de anticorpos.¹

O *Streptococcus pneumoniae* é um dos agentes mais frequentemente identificados.¹ Por outro lado, são bem conhecidas as complicações oftalmológicas associadas à drepanocitose, nomeadamente a retinopatia proliferativa, hemorragia do vítreo e descolamento da retina.^{2,3}

A oclusão da artéria central da retina é outra das complicações, rara e potencialmente devastadora.^{3,4} Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos de idade, com diagnóstico prévio de drepanocitose e amaurose monocular súbita, cuja apresentação inicial condicionou questões etiológicas e terapêuticas. A evolução clínica e imagiológica foi compatível com necrose retiniana aguda. Esta é uma entidade rara em idade pediátrica, habitualmente de etiologia viral e cujo diagnóstico diferencial inclui outras causas de amaurose, nomeadamente doença sistémica, oclusão dos vasos da retina e retinopatia proliferativa.

Caso Clínico

Criança de 7 anos de idade com antecedentes pessoais de doença falciforme (HbSS) e herpes mucocutâneo labial, medicado com ácido fólico e sem profilaxia antibiótica. Imunizado com vacina antipneumocócica conjugada e sem vacina antipneumocócica polissacárida (por incumprimento terapêutico). Internado por febre, cefaleias e vômitos, com menos de 24 horas de evolução. Nas primeiras seis horas de internamento ocorreu agravamento clínico, com choque séptico, meningite e posteriormente pneumonia a *Streptococcus pneumoniae* serotipo 4, isolado em duas hemoculturas e identificado por reação em cadeia da polimerase (PCR) no líquido cefalorraquidiano. Analiticamente, salientava-se na admissão hemoglobina de 3,5 g/dL. O internamento decorreu com falência multiorgânica, incluindo acidose metabólica, hepatopatia, insuficiência renal e

coagulação intravascular disseminada (valor mínimo de plaquetas 95000/uL, tempo de protrombina 32,5 segundos, tempo de tromboplastina ativada 78 segundos, fibrinogénio 150 mg/dL). Foi medicado com ceftriaxona, vancomicina, suporte inotrópico e suporte transfusional (transusão simples de concentrado eritrocitário e plasma), com valores de hemoglobina e hematócrito pós-transfusoriais de 8,1 g/dL e 22,9%, respetivamente. Ao quinto dia de internamento surgiu amaurose monocular súbita à esquerda, não associada a dor periorbitária, e herpes mucocutâneo com localização exclusivamente labial. O exame neurológico nesta altura não revelou alterações. Dada a instabilidade hemodinâmica, o exame oftalmológico inicial por fundoscopia foi realizado ao quinto dia de internamento e à cabeceira do doente, revelando no olho esquerdo (OE) edema da papila e do pólo posterior com mácula de coloração escura, aspetos sugestivos de oclusão arterial; no olho direito (OD) observaram-se lesões esbranquiçadas centrípetas na retina inferior. Foram colocadas as hipóteses

diagnósticas de necrose retiniana viral e/ou oclusão arterial. Iniciou-se terapêutica com enoxaparina, ácido acetilsalicílico (dose antiagregante plaquetária) e aciclovir endovenoso (21 dias). Posteriormente iniciou-se terapêutica com hidroxiureia, conforme definido em plano terapêutico prévio.

Não foi identificada fonte embolígena cardíaca. Realizou angiografia por ressonância magnética cerebral no 19º dia de internamento, a qual excluiu alterações vasculares. Realizou também ecodoppler carotídeo e transcraniano, os quais não revelaram alterações. O estudo das trombofilias e da autoimunidade foi negativo. As avaliações oftalmológicas subsequentes revelaram lesões cicatriciais, compatíveis com vasculite e retinite em fase de cicatrização bilateralmente (Fig.1), persistindo imagens de hemorragia retiniana no olho direito (Fig. 2). A tomografia de coerência óptica (TCO), realizada cerca de um mês após o aparecimento de amaurose, foi compatível com fibrose retiniana bilateral, em conformidade com o diagnóstico de retinite herpética / necrose



OD – olho direito; OE – olho esquerdo.

Figura 1. Fundoscopia no 16º dia de internamento. Olho esquerdo com mácula desestruturada, envolvida por edema e vasculite, compatível com retinite em fase cicatricial e olho direito com lesão ameboidal no terço inferior da mácula desestruturada, hemorragias periféricas.



OD – olho direito; OE – olho esquerdo.

Figura 2. Fundoscopia no 37º dia de internamento. Olho esquerdo com vasculite e lesões cicatriciais, atrofia da retina com componente fibrogliar e olho direito com hemorragia retiniana, vasculite e lesões cicatriciais.

retiniana aguda (Fig. 2). Às quatro semanas de evolução mostrou acuidade visual de 6/10 (0,6) no olho direito e < 1/10 (0,05) no olho esquerdo. O doente teve alta medicado com aciclovir oral durante seis semanas. As avaliações oftalmológicas subsequentes confirmaram défice visual persistente aos quatro anos de evolução, sem reativação posterior da doença.

Discussão

No caso descrito, as lesões inicialmente observadas na fundoscopia não eram patognomónicas, havendo um componente de lesão vascular / setorial. Por outro lado, existiam fatores de risco inerentes ao quadro clínico descrito, nomeadamente a falciformação, período de hipotensão e hipovolemia e coagulopatia sistémica. Neste contexto, foi colocada inicialmente a hipótese de oclusão da artéria central da retina, a qual é um evento raro, sobretudo em idade pediátrica, caracterizada por amaurose monocular súbita e indolor. A sua etiologia, fatores de risco, tratamento e prognóstico não estão totalmente esclarecidos,³ embora estejam descritos alguns casos em doentes com anemia de células falciformes nomeadamente em situações de intercorrências infecciosas,^{3,5} síndrome torácico agudo⁶ ou mesmo sem sintomatologia associada.⁴

No entanto, o doente apresentava simultaneamente lesões sugestivas de necrose retiniana no olho direito, bem como lesão labial compatível com herpes mucocutâneo. A necrose retiniana aguda é uma retinite necrosante progressiva, rara em idade pediátrica, que pode manifestar-se com ou sem evidência de infeção extra-ocular.⁷ A necrose retiniana aguda pode ocorrer em qualquer faixa etária, estando descritos casos em idade pediátrica em imunodeprimidos e em imunocompetentes.⁸ Os agentes etiológicos mais frequentes são o

vírus varicela zoster (VZV) e vírus herpes simplex (VHS) 1 e 2,^{7,9} sendo que o citomegalovírus (CMV) e o vírus Epstein-Barr (EBV) são causas menos comuns.¹⁰

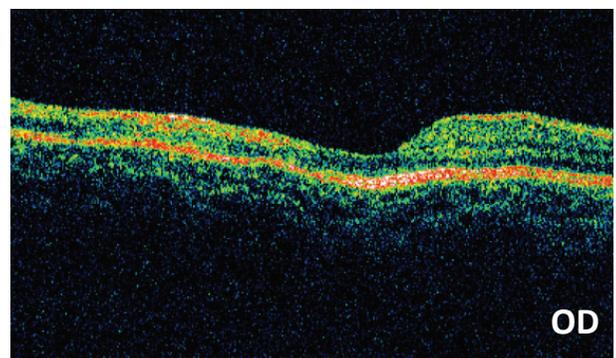
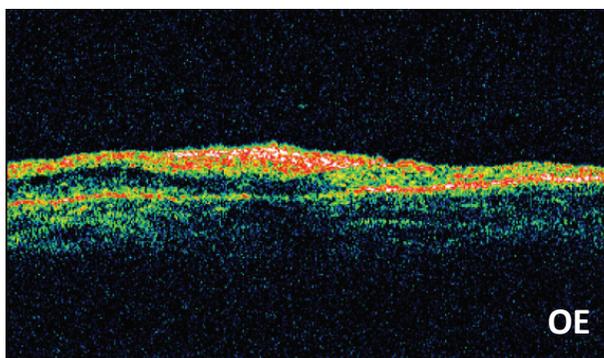
Embora a sua patogénese não esteja completamente determinada, a maioria dos casos parece corresponder a reativações virais.¹¹

Dado o quadro de instabilidade hemodinâmica e as alterações da coagulação associadas à falência multiorgânica, o doente não realizou colheita de humor vítreo para análise por PCR de ácido desoxirribonucleico viral, a qual seria útil para confirmação do agente etiológico.¹¹

No entanto, perante a suspeita de retinite herpética é essencial iniciar terapêutica endovenosa com aciclovir e manter profilaxia posteriormente. O prognóstico é geralmente mau devido à elevada incidência de complicações oculares.⁷⁻⁹

As lesões oftalmológicas iniciais colocaram dúvidas diagnósticas dada a coexistência de lesão retiniana provavelmente viral e lesão vascular associada à anemia de células falciformes. O diagnóstico de retinite herpética foi assumido com base na presença de herpes labial, cuja reativação pode ter ocorrido em associação à doença pneumocócica invasiva, evidência de retinite bilateral rapidamente progressiva nas fundoscopias seriadas e evolução posterior para fibrose e atrofia macular. A tomografia de coerência ótica foi um exame complementar útil na orientação diagnóstica e terapêutica deste caso. É um exame que complementa a fundoscopia uma vez que permite avaliar detalhadamente a atividade infecciosa, a interface vítreoretiniana e diferenciar lesões que mimetizam retinite ativa.¹² Neste caso, a realização de TCO seriadas permitiu distinguir lesão cicatricial e assim caracterizar a evolução da doença.

O caso relatado é exemplo das consequências devastadoras da necrose retiniana aguda. As lesões retinianas cicatriciais condicionaram défice visual grave persistente apesar da instituição precoce de terapêutica antiviral.



OD – olho direito; OE – olho esquerdo.

Figura 3. Tomografia de coerência ótica no 37º dia internamento. Olho esquerdo com fibrose e olho direito com mácula de espessura fina com atrofia setorial

O QUE ESTE CASO ENSINA

- A anemia de células falciformes é uma doença multissistêmica cujas complicações agudas implicam diagnóstico e terapêutica precoce.
- A amaroose súbita pode ser uma complicação aguda da anemia de células falciformes mas também pode surgir como apresentação inicial de doença sistêmica, infecção ou oclusão dos vasos da retina.
- Perante o diagnóstico de retinite herpética, a instituição precoce de terapêutica anti-viral e posterior profilaxia são essenciais, mas o prognóstico é geralmente mau devido à elevada incidência de complicações oculares.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsá-

veis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Apresentações e Prémios

Apresentação sob a forma de poster com apresentação em sala na IV Reunião do Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, 22 a 23 de abril de 2010, Amadora. Poster vencedor do 2º prémio.

Correspondência

Joana F. Oliveira,
oliveira.joana@gmail.com

Recebido: 22/03/2015

Aceite: 18/09/2015

Referências

1. Battersby AJ, Knox-Macaulay HH, Carrol ED. Susceptibility to invasive bacterial infections in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer* 2010;55:401-6.
2. Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy. *Ophthalmology* 2005;112:1869-75.
3. Liem RI, Calamaras DM, Chhabra MS, Files B, Minniti CP, Thompson AA. Sudden onset blindness in sickle cell disease due to retinal artery occlusion. *Pediatr Blood Cancer* 2008;50:624-7.
4. Fine LC, Petrovic V, Irvine AR, Bhisitkul RB. Spontaneous central retinal artery occlusion in haemoglobin sickle cell disease. *Am J Ophthalmol* 2000; 129:680-1.
5. Clarke WN, Vomiero G, Leonard BC. Bilateral simultaneous retinal arteriolar obstruction in a child with haemoglobin SS sickle cell disease. *J AAPOS* 2001;5:126-8.
6. Al-Abdulla NA, Haddock TA, Kerrison JB, Goldberg M. Sickle cell disease presenting with extensive peri-macular arteriolar occlusions in a nine-year-old boy. *Am J Ophthalmol* 2001;131:275-6.
7. Tan JC, Byles D, Stanford MR, Frith PA, Graham EM. Acute retinal necrosis in children caused by herpes simplex virus. *Retina* 2001;21:344-7.
8. Pikkell YY, Pikkell J. Acute retinal necrosis in childhood. *Case Rep Ophthalmol* 2014;5:138-43.
9. Lau CH, Missoten T, Salzmann J, Lughtman SL. Acute retinal necrosis: Features, management, and outcomes. *Ophthalmology* 2007;114:756-62.
10. Cochrane TF, Silvestri G, McDowell C, Foot B, McAvoy CE. Acute retinal necrosis in United Kingdom: Results of a prospective surveillance study. *Eye* 2012;26:370-7.
11. Tanaka-Kitajima N, Iwata N, Ando Y, Sakurai H, Iwami M, Tsuzuki K, et al. Acute retinal necrosis caused by herpes simplex virus type 2 in a 3-year-old Japanese boy. *Eur J Pediatr* 2009;168:1125-8.
12. Kurup SP, Khan S, Gill MK. Spectral domain optical coherence tomography in the evaluation and management of infectious retinitis. *Retina* 2014;34:2233-41.