

RELATO DE CASO: DOENÇA DE COATS

CASE REPORT: COATS DISEASE

Ricardo Lourenço Coelho¹
Adailson Pereira de Alcântara²
Oswaldo Rui Dias Martins Filho³
Thaise de Abreu Brasileiro⁴

RESUMO :Objetivo: Relatar um caso de doença de Coats em um único indivíduo, com ênfase no diagnóstico e na conduta terapêutica. **Método:** Trata-se de um estudo do tipo relato de caso, descritivo, retrospectivo com abordagem qualitativa, que foi realizado com um único indivíduo procedente e residente na cidade de Juazeiro do Norte - CE com o diagnóstico da doença de Coats em olho direito. Para a análise do objetivo proposto, foi realizada uma entrevista baseada em um instrumento para a coleta de dados. Também foram utilizados dados de laudos laboratoriais e de exames médicos pertencentes ao paciente. A realização da coleta de dados somente ocorreu após aprovação do projeto de pesquisa do estudo em questão pelo Comitê de Ética em Pesquisa - CEP da Faculdade Santa Maria - FSM. O estudo obedece aos princípios éticos de acordo com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, que trata de pesquisa e testes envolvendo seres humanos. Além disso, para o andamento do estudo, o paciente recebeu esclarecimentos sobre os objetivos e métodos da pesquisa, contidos no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). **Resultados:** Os resultados foram obtidos através da análise comparativa entre os preceitos literários sobre a doença de Coats e o que foi instituído para o paciente desde o diagnóstico até a conduta terapêutica. Foi evidenciado que o traçado diagnóstico e a abordagem terapêutica foram corretamente planejados para o melhor benefício do paciente, porém, devido ao estágio encontrado da doença, a viabilidade de sua visão em olho direito já se encontrava comprometida irreversivelmente. **Conclusão:** A doença de Coats faz parte das retinopatias vasculares que podem repercutir com morbidades para a vida do indivíduo acometido. É uma condição clínica importante, já que tem diagnóstico diferencial com uma doença maligna, o retinoblastoma, e a conduta terapêutica está

¹ Médico Oftalmologista. Docente do curso de Medicina da Faculdade Santa Maria - FSM, Cajazeiras - PB.

² Graduando em Medicina pela Faculdade Santa Maria - FSM, Cajazeiras - PB.

³ Médico Radiologista. Coordenador Administrativo e Docente do curso de Medicina da Faculdade Santa Maria - FSM, Cajazeiras - PB.

⁴ Médica Pediatra. Coordenadora do Internato e Docente do curso de Medicina na Faculdade Santa Maria - FSM.

diretamente relacionada ao estágio da doença, sendo assim, quanto mais precocemente a doença é diagnosticada, melhor o prognóstico do paciente.

Descritores: Diagnóstico; Telangiectasia retiniana; Tratamento.

ABSTRACT: Objective: To report a case of Coats' disease in a single individual, with emphasis on diagnosis and therapeutic management. **Method:** This is a descriptive, retrospective, case report, qualitative study, performed with a single resident in the city of Juazeiro do Norte - CE with the diagnosis of Coats' disease in right eye. For analysis of the proposed objective, an interview was conducted based on an instrument for data collection. We also used data from the patient's laboratory reports and medical examinations. The data collection only occurred after approval of the research project by the Research Ethics Committee - REC of Faculdade Santa Maria - FSM. The study obeyed ethical principles according to Resolution 466/12 of the National Health Council, which deals with researches and testings involving human beings. In addition, for the study's course, the patient received clarifications on the research objectives and methods, contained in the Informed Consent Form (ICF). **Results:** The results were obtained through comparative analysis between the literary precepts about Coats' disease and what was instituted for the patient, from diagnosis to therapeutic conduct. Diagnostic tracing and therapeutic approach were correctly planned for the patient's best benefit; however, due to the disease stage, the viability of his vision in right eye was already irreversibly compromised. **Conclusion:** Coats' disease is part of the vascular retinopathies that may have repercussions on the life of the affected individual. It is an important clinical condition, since it has a differential diagnosis with a malignant disease, retinoblastoma, and therapeutic behavior directly related to the disease stage, thus, the earlier the disease is diagnosed, the better the patient's prognosis.

Keywords: Diagnosis; Retinal telangiectasis; Treatment.

INTRODUÇÃO

As retinopatias vasculares constituem patologias de origem idiopática, congênita ou adquirida que podem ser acompanhadas de envolvimento sistêmico ou não. A doença de Coats é uma anormalidade congênita não hereditária dos vasos retinianos com telangiectasias e é caracterizada pelo aumento da permeabilidade vascular que resulta na acumulação de exsudato sub-retiniano sem acometimento sistêmico. É uma doença que geralmente é unilateral (5% dos casos é bilateral) e ocorre, predominantemente, em meninos em idade escolar (75% dos casos), o que pode provocar prejuízos no desenvolvimento dos pacientes acometidos. (OCHI *et. al*, 2015).

Existem dois processos patológicos evidentes na doença de Coats. Um deles é constituído pela ruptura da barreira hemato-retiniana e o outro, pela presença de células anormais nos vasos da retina. O fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) é uma citocina angiogênica intraocular que possui importante função no mecanismo fisiopatológico dessa doença. Com base na análise de amostras de humor aquoso de pacientes com essa patologia, concluiu-se que o VEGF está diretamente relacionado com o estágio da doença, sendo encontrado em maiores concentrações em fases mais avançadas. Desse modo, os resultados mostraram que o uso de drogas anti-VEGF podem ajudar na terapia da doença (YOUNES *et. al*, 2015; ZHAO *et. al*, 2015).

A classificação mais recente é composta pelas seguintes fases: fase 1, em que há apenas a telangiectasia; a fase 2, que apresenta telangiectasia e exsudação (2A, exsudação extrafoveal; 2B, exsudação foveal); na fase 3, há descolamento de retina exsudativa (3A, subtotal; 3B, total); na fase 4, há descolamento total e glaucoma secundário; e na fase 5, é a doença avançada em estágio final. Isso mostra que é uma doença de caráter progressivo, em que estágios mais avançados possuem pior prognóstico (CAI X *et. al*, 2015).

Os pacientes com essa patologia podem apresentar como sintomatologia inicial a diminuição da acuidade visual, estrabismo e leucocoria. Porém, para se fechar o diagnóstico dessa enfermidade, são necessários exames complementares, uma vez que essa doença tem diagnóstico diferencial com retinoblastoma, um tumor maligno. Ao exame de fundoscopia indireta, vários achados podem ser encontrados de acordo com o estágio da doença. Além da fundoscopia, podem ser utilizados outros métodos, a fim de aumentar a acurácia diagnóstica, e descartar outras patologias, dentre eles, destacam-se a retinografia fluorescente, ultrassonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética (GHORBANIAN *et. al*, 2012; PERRONE *et. al*, 2016).

As modalidades terapêuticas variam conforme o estágio em que a doença encontra-se. Dentre eles, têm-se a fotocoagulação a laser e a crioterapia, que podem ser usados para fases iniciais e estágios moderados da doença. Já para estágios avançados, com comprometimento retiniano, a vitrectomia é mais indicada. Além disso, pode-se, ainda, usar como terapia adjuvante os agentes anti-VEGF. Se não tratada de forma adequada, a doença de Coats pode apresentar progressão dos exsudados sub-retinianos. Também pode propiciar descolamento da retina e glaucoma neovascular, conduzindo, assim, à amaurose (OCHI *et. al*, 2015; YOUNES *et. al*, 2015).

A partir disso, por ser uma doença rara, causar complicações que resultam em amaurose e ter diagnóstico diferencial com retinoblastoma, o estudo em questão tem a finalidade de relatar um caso de doença de Coats em um único indivíduo, com ênfase no diagnóstico e na conduta terapêutica.

MÉTODO

Este estudo trata-se de uma pesquisa do tipo relato de caso, descritiva, retrospectiva com abordagem qualitativa. Segundo Ventura (2007), o estudo de caso procede da pesquisa médica e da pesquisa psicológica, com detalhada investigação de um caso individual, através da qual se explica a dinâmica e a patologia de uma

doença específica. Tal estudo é uma maneira de organizar os casos, preservando, do objeto estudado, seu caráter unitário. Assim, é válida a suposição de que a exploração com afinco de um único caso pode propiciar o intenso conhecimento do fenômeno estudado.

O caráter descritivo tem como finalidade caracterizar determinada população ou fenômeno, ou o estabelecimento de relações entre variáveis, de tal forma que o pesquisador não intervenha na pesquisa (GIL, 2002).

Na pesquisa retrospectiva, o estudo é desenhado para explorar fatos do passado, podendo ser delineado para retornar, do momento atual até um determinado ponto do passado (FONTELLES *et. al*, 2009).

A pesquisa qualitativa procura entender a estrutura, buscando explicar a situação dos fatos encontrados e, a partir daí, situar uma interpretação dos fenômenos estudados. A obtenção dos dados dá-se mediante o contato direto e interativo do pesquisador com a situação do objeto de estudo em questão (RICHARDSON, 2007).

Este estudo foi realizado com um paciente procedente e residente da cidade de Juazeiro do Norte - CE, um município do interior do estado do Ceará, distante 549 km da capital Fortaleza. Segundo o senso do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE, 2010), a população residente era de 249.939 habitantes e com uma área territorial de 248,832 km². A densidade demográfica da região é de 1.004,45 hab/km².

De acordo com Prestes (2003), população é a totalidade de indivíduos com características iguais, definidas para determinado estudo. Enquanto a amostra refere-se a uma parte da população, selecionada conforme algum plano ou regra. Como se trata de um relato de caso, a população e amostra são semelhantes neste relato e incluem um jovem com diagnóstico de doença de Coats.

Para a definição de critérios pertinentes ao objetivo deste relato, foram incluídos dados da história clínica do paciente, exames laboratoriais já realizados e os tratamentos efetuados até a finalização da coleta de dados.

A coleta de dados ocorreu por meio de entrevista pessoal onde a cronologia da doença foi relatada, em conjunto com o fornecimento de dados laboratoriais e de exames médicos laudados com a finalidade de alcançar o objetivo da pesquisa junto

a um questionário que serviu de instrumento para a coleta de dados, ao mesmo tempo em que foram respeitados os princípios éticos e legais vinculados à pesquisa envolvendo seres humanos, contidos na Resolução nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, Ministério da Saúde do Brasil, mediante deferimento do Protocolo Ético nº 2.270.896. Para tanto, foi elaborado e incluído neste estudo o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que resguardou a autonomia do sujeito da pesquisa, com preservação do anonimato e sigilo das informações concedidas.

RELATO DE CASO

Paciente jovem, 24 anos, branco, sexo masculino, nível superior completo, auxiliar de escritório, natural e residente na cidade de Juazeiro do Norte - CE, sem comorbidades e sem histórico de doenças oculares na família, relatou que, aos nove anos de idade, começou a sentir de maneira súbita, dor, irritação, presença de secreção esbranquiçada e diminuição acentuada da visão em olho direito, acompanhados de mal estar geral, que o levaram a procurar o serviço de um oftalmologista de sua cidade.

Foi solicitado um exame de ultrassonografia que evidenciou globo ocular direito de forma e contornos normais, notando-se traves ecogênicas espessas e irregulares em seu interior, com orientação para o nervo óptico em forma de V, apresentando formação cística anterior em sua porção temporal. No estudo Doppler, foram notadas artérias retinianas acompanhando as estruturas anteriormente descritas com padrão dopplervelocimétrico de fluxo de alta resistência. Existência de conteúdo espesso, com grumos em suspensão no interior do globo ocular direito, concluindo que o quadro era sugestivo de descolamento antigo da retina em funil fechado, com cisto retiniano e possível endoftalmite.

Devido à complexidade do quadro, o paciente foi encaminhado para outro médico oftalmologista em um centro de referência na cidade de Teresina - PI, onde, dois dias após a primeira ultrassonografia, foi realizado novo exame físico oftalmológico, evidenciando-se que o olho direito apresentava visão de vultos a 20

cm, neovascularização iriana nos 360°, leucocoria retrocristaliniana com descolamento exsudativo situado no espaço retrocristaliniano e adossado ao cristalino, apresentando grumos amarelados e no olho esquerdo, não havia anormalidades, com visão 20/20. A pressão intra-ocular era de 32 mmHg em olho direito e 14 mmHg em olho esquerdo. Foi realizada também neste mesmo centro de referência uma tomografia axial computadorizada com resultados dentro dos padrões da normalidade.

Desse modo, fez-se o diagnóstico de doença de Coats com glaucoma neovascular e foram solicitados exames complementares para afastar a possibilidade de um retinoblastoma. Após resultados e descartadas doenças malignas, foi preconizado tratamento cirúrgico para o olho afetado quatro dias após a conclusão diagnóstica que constituiu de diatermia intra-escleral nos quatro quadrantes intermusculares, criopexia sobre os músculos retos, drenagem do líquido sub-retiniano de aproximadamente 02cm³ de aspecto amarelado com grumos da mesma cor, injeção de healon na loja vítrea, colocação de explante-implante ancorado no quadrante temporal superior, finalizando com bolsões planos, observando-se bem a papila. O pós-operatório evoluiu sem intercorrências; fez uso de Tobradex colírio cinco vezes ao dia, Atropina colírio uma vez ao dia, Cosopt colírio duas vezes ao dia. Após estudo da celularidade do líquido sub-retiniano drenado, foi evidenciada a presença de lipídeos (1.030mg/dl), colesterol (406mg/dl), triglicerídeos (168mg/dl).

O paciente retornou a sua cidade de origem dois dias após a cirurgia, sem queixas ou intercorrências, utilizando os colírios prescritos e com orientação de repouso, faz consultas oftalmológicas anuais de rotina para acompanhar o estágio da doença. Relata que a doença proporcionou cegueira total em olho direito, porém sem anormalidades em olho esquerdo, e que não teve nenhuma intercorrência até o momento, apesar de se sentir prejudicado na execução de atividades diárias devido à cegueira em olho direito, que, ao longo do tempo, conseguiu adaptar-se paulatinamente.

RESULTADOS

A apresentação clínica inicial da doença de Coats no caso relatado foi determinada dentro dos parâmetros característicos da doença, com sintomas de baixa acuidade visual, dor e leucocoria unilateral na faixa etária prevista de idade escolar em indivíduo do sexo masculino, sendo pontos importantes a serem avaliadas na anamnese e exame físico para o correto direcionamento diagnóstico, sem descartar a hipótese de doenças malignas como o retinoblastoma (GHORBANIAN *et. al*, 2012; OCHI *et. al*, 2015; SIGLER *et. al*, 2014).

A realização de exame ultrassonográfico e tomografia axial computadorizada em ação complementar ao exame físico oftalmológico foi o suficiente para a conclusão diagnóstica, com evidências condizentes com as características da doença de Coats, vista a presença de descolamento de retina, neovascularização iriniana caracterizando telangiectasias e notado leucocoria retrocristaliniana com certo conteúdo exsudativo no espaço retrocristaliniano (GHORBANIAN *et. al*, 2012; PERRONE *et. al*, 2016; RUGWIZANGOGA *et. al*, 2014).

Os sintomas foram evidenciados apenas em grau avançado, característico da doença, o que dificulta seu diagnóstico precoce, tendo em vista que, em estágios iniciais, dificilmente apresenta sintomas. No caso relatado, foi notada a presença de telangiectasias retinianas, descolamento retiniano exsudativo associado a glaucoma neovascular, caracterizando o estágio 4 da doença de Coats. Devido ao grau, a funcionalidade ocular foi comprometida, sendo assim, a proposta terapêutica a ser instituída visou a cuidados de controle paliativos e limitar o seu desenvolvimento com a diatermia retiniana para a resolução das telangiectasias e do glaucoma neovascular, junto à drenagem do conteúdo exsudativo para reduzir o nível pressórico intraocular e atingir parâmetros adequados (CAI X *et. al*, 2015; OCHI *et. al*, 2015, YOUNES *et. al*, 2015).

O fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), citocina intraocular angiogênica importante na fisiopatologia da doença de Coats, poderia ser dosada no

humor aquoso, visto que a presença de anormalidades nos vasos retinianos está diretamente relacionada com essa citocina e seus valores são elevados em fases avançadas dessa doença, como é o caso relatado. Sendo assim, o uso de drogas anti-VEGF poderia ser uma alternativa adjuvante ao tratamento realizado (DARUICH *et. al*, 2016; GROSSO *et. al*, 2015; THEOULAKIS *et. al*, 2012).

Desde a apresentação clínica até a conclusão diagnóstica e estabelecimento terapêutico, ocorreu um curto intervalo de tempo, menos de 30 dias. Isso mostrou que a conduta instituída foi resolutive e rápida, porém, devido ao grau encontrado da doença ser grave, a visão em olho direito foi comprometida totalmente.

A evolução acompanhada desde o tratamento há 15 anos tem mostrado o estacionamento da doença, sem o surgimento de intercorrências ou sintomas, sendo acompanhado anualmente mediante consultas oftalmológicas de rotina, o que mostra que o tratamento realizado foi eficaz para o paciente, sem mais repercussões.

CONCLUSÃO

A doença de Coats faz parte das retinopatias vasculares, em que não há uma origem certa definida, podendo ser caracterizada por uma anormalidade nos vasos retinianos com a formação de telangiectasias e alteração da permeabilidade vascular, possibilitando o descolamento retiniano e acúmulo de exsudato sub-retiniano, prevalecendo em indivíduos em idade escolar, do sexo masculino e de maneira unilateral, além de ser um importante diagnóstico diferencial com doenças de origem maligna como o retinoblastoma, justamente como relatado no caso.

Devido à doença ter evoluído de maneira assintomática e apenas surgirem sintomas em estágio avançado, com comprometimento retiniano irreversível, houve impossibilidade de ser realizado o rastreio diagnóstico em estágios iniciais, porém, após surgimento da sintomatologia, o delineamento na conduta foi realizado corretamente.

Se a doença de Coats tivesse apresentado sintomas em estágios iniciais, muito provavelmente a retina do paciente poderia não ter sido totalmente prejudicada, e a sua viabilidade poderia ser mantida, conservando a visão do paciente. No entanto, é comum a doença apresentar-se em estágios avançados.

Com base nas informações relatadas e nos dados fornecidos, pode-se concluir que a conduta diagnóstica e terapêutica foi efetiva para o controle da evolução da doença, estagnando o processo fisiopatológico da doença de Coats. Apesar do comprometimento da funcionalidade ocular direita do paciente, o que trouxe prejuízo em sua vida cotidiana, conseguiu adaptar-se ao longo desses 15 anos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CAI, X *et. al.* **Treatment of Stage 3 Coats' Disease by Endolaser Photocoagulation via a Two-Port Pars Plana Nonvitrectomy Approach.** Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology. 2016. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4483254/pdf/417_2015_Article_2984.pdf>. Acesso em: 20 set. 2017.

DARUICH, A *et. al.* **Extramacular fibrosis in coat's disease.** Retina. 2016. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26991649>>. Acesso em: 20 set. 2017.

FONTELLES, M.J *et. al.* **Metodologia da pesquisa científica: diretrizes para a elaboração de um protocolo de pesquisa.** 2009. Disponível em: <https://cienciassaude.medicina.ufg.br/up/150/o/Anexo_C8_NONAME.pdf>. Acesso em: 20 set. 2017.

GHORBANIAN, S *et. al.* **Diagnosis and Treatment of Coats' Disease: A Review of the Literature.** Ophthalmologica. 2012. Disponível em: <<http://www.karger.com/Article/Pdf/336906>>. Acesso em: 20 set. 2017.

GIL, A. C. **Como Elaborar Projetos de Pesquisa.** 4ª ed. São Paulo: Atlas S/S, 2002.

GROSSO, A *et. al.* **Pearls and Pitfalls in diagnosis and management of coats disease.** Retina. 2015. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25811949>>. Acesso em: 20 set. 2017.

Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. **IBGE.** 2010. Disponível em: <<http://cidades.ibge.gov.br/xtras/perfil.php?lang=&codmun=230730&search=ceara|juazeiro-do-norte>>. Acesso em: 20 set. 2017.

OCHI, R *et. al.* **A Case of Coats' Disease with Spontaneous Retinal Reattachment after Total Detachment.** Case Reports in Ophthalmology. 2015. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4519598/pdf/cop-0006-0200.pdf>>. Acesso em: 20 set. 2017.

PERRONE, S *et. al.* **Coats' Disease: Very Long-Term Outcome After Early Stage Conventional Treatment.** The Open Ophthalmology Journal. 2016. Disponível em: <<http://doi.org/10.2174/1874364101610010022>>. Acesso em: 20 set. 2017.

PRESTES, M. L. M. **A Pesquisa e a Construção do Conhecimento Científico: do planejamento aos textos, da escola à academia.** 2 ed. São Paulo: Rêspel, 2003.

RICHARDSON, R. J.; **Pesquisa Social: Métodos e Técnicas.** 3 ed. São Paulo: Atlas, 2007.

RUGWIZANGOGA, B *et. al.* **Coats' disease in Tanzania: first case report and literature review.** African Health Sciences. 2014. Disponível em: <<http://doi.org/10.4314/ahs.v14i3.37>>. Acesso em: 20 set. 2017.

SIGLER, E *et. al.* **Current management of Coats disease.** 2014. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24138893>>. Acesso em: 20 set. 2017.

THEOULAKIS, P.E *et. al.* **Coats Disease in a 14-year-Old Boy Treated with Intravitreal Ranibizumab and Retinal Laser Photocoagulation.** 2012. Disponível em: <<https://www.thieme-connect.com/DOI/DOI?10.1055/s-0031-1299216>>. Acesso em: 20 set. 2017.

VENTURA, M.M. **O estudo de caso como modalidade de pesquisa.** Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado do Rio de Janeiro. 2007. Disponível em: <http://sociedades.cardiol.br/socerj/revista/2007_05/a2007_v20_n05_art10.pdf>. Acesso em: 20 set. 2017.

YOUNES, S; HICHAM, T **Coats Disease.** The Pan African Medical Journal. 2015. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4470414/pdf/PAMJ-20-205.pdf>>. Acesso em: 20 set. 2017.

ZHAO, M *et. al.* **A New CRB1 Rat Mutation Links Müller Glial Cells to Retinal Telangiectasia.** The Journal of Neuroscience. 2015. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4397606/pdf/zns6093.pdf>>. Acesso em: 20 set. 2017.