

PRESENTACIÓN DE CASO

Enfermedad de coats**Coats disease**

Sandra María Jalilo Hernández¹  , **Ramón Santander Acosta²** , **Nayaris Gómez Martínez²** 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital Pediátrico Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río, Cuba.

Recibido: 7 de octubre de 2019

Aceptado: 6 de febrero de 2020

Publicado: 6 de marzo de 2020

Citar como: Jalilo Hernández SM, Santander Acosta R, Gómez Martínez N. Enfermedad de coats. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2020 [citado: fecha de acceso]; 24(2): e4199. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/4199>

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana idiopática, poco frecuente, que puede progresar a desprendimiento de retina exudativo y glaucoma neovascular. Típicamente se presenta en la infancia, es la tercera causa más frecuente de leucocoria infantil.

Presentación de caso: Paciente masculino de dos años de edad, procedente de zona rural. Asiste a consulta, porque la mamá notó que el niño desvía el ojo derecho hacia fuera desde que nació.

Conclusiones: La enfermedad de Coats simula otras vasculopatías retinianas y el retinoblastoma. La conducta a seguir dependerá de la, forma clínica de presentación y complicaciones asociadas.

Palabras clave: Enfermedad de coats; Telangiectasias; Diagnóstico.

ABSTRACT

Introduction: Coats disease is a rare, idiopathic retinal vasculopathy that can progress to exudative retinal detachment and neovascular glaucoma. Typically occurring in childhood, it is the third most common cause of childhood leukocoria.

Case report: Patient masculine of two years of age, coming from rural area. You attended consultation, because he/she suckles her he/she noticed that the boy deviates the right eye toward it was since he was born.

Conclusions: Coats disease simulates other retinal vasculopathies and retinoblastoma. The behavior to be followed will depend on the clinical form of presentation and associated complications.

Keywords: Coats disease; Telangiectasias; Diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats es un trastorno idiopático caracterizado por anomalías vasculares retinianas (telangiectasias congénitas) y por un depósito progresivo de exudados intra-subretinianos, que posteriormente pueden llevar al desprendimiento exudativo de retina.^(1,2)

Clásicamente es un proceso unilateral en un 75 %, no hereditario, que afecta a varones jóvenes en la primera década de la vida con un rango de aparición entre los cuatro y 10 años de edad en las 2/3 partes de los casos. Esta patología no presenta asociaciones étnicas o geográficas. La manifestación clínica más frecuente es la leucocoria aunque también pueden debutar con disminución severa de agudeza visual y estrabismo.⁽³⁾

Es un desafío para el oftalmólogo la realización de este diagnóstico cuando se presenta en edades en las cuales otras enfermedades son prevalentes y pueden poner en riesgo la vida de un paciente como en el caso del retinoblastoma. Es por esto que se deben conocer las características epidemiológicas, los espectros clínicos de los diagnósticos diferenciales y la interpretación adecuada de pruebas complementarias, que puedan ayudar a diferenciarlos para llegar al diagnóstico de forma acertada.⁽⁴⁾

Existen varias modalidades de tratamiento para la enfermedad de Coats, dependiendo del estadio y la edad del paciente. Según la clasificación de Shields: Estadio 1 Telangiectasias retinianas, Estadio 2 A Exudados extrafoveales, Estadio 2 B Exudados con compromiso foveal, Estadio 3 A 1 Desprendimiento de retina parcial sin compromiso foveal, Estadio 3 A 2 Desprendimiento de retina parcial con compromiso foveal, Estadio 3 B Desprendimiento de retina total, Estadio 4 Desprendimiento de retina total con aumento de la presión intraocular y Estadio 5 Terminal, ptisis bulbi.⁽⁵⁾

Los tratamientos de primera elección son la fotocoagulación láser y la crioterapia para pacientes con enfermedad en estadio 1. Los casos más frecuentes se encuentran en estadios 2 A y 3 A, éstos no presentan buena respuesta al tratamiento con fotocoagulación ó crioterapia, debido a los cambios exudativos y los desprendimientos de retina serosos, los cuales limitan la efectividad del láser. En estos casos se requiere el uso de antiangiogénicos y/o el drenaje quirúrgico del fluido subretiniano. Algunos reportes sugieren que los antiangiogénicos son efectivos en el tratamiento de la enfermedad de Coats, contribuyendo a reducir el exudado y el fluido subretiniano sólo o en combinación con otras medidas. La cirugía vítreoretiniana emplea en combinación con antiangiogénicos para resolver rápidamente desprendimientos de retina exudativos y tratar el edema macular. Por último, la enucleación se realiza en los pacientes con ojo ciego doloroso secundario a glaucoma.^(5,7,8,9)

Por lo antes expuesto, por lo inusual de la enfermedad en nuestro medio y lo difícil que suele ser el diagnóstico, se decide presentar el siguiente caso con la finalidad de exponer el manejo y evolución de un caso clínico con enfermedad de Coats.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de dos años de edad, procedente de zona rural. Con antecedentes de salud anterior y antecedentes patológicos familiares maternos de estrabismo. Que es traído a consulta provincial de Pediatría del Hospital Provincial Pediátrico Pepe Portilla, porque la mamá notó que el niño desvía el OD hacia fuera desde que nació no acompañándose de ninguna otra sintomatología.

Examen oftalmológico:

Anejos: Epicanto supraciliar simétrico en ambos ojos. Asimetría facial ligera, en posición primaria de la mirada (PPM): exotropía de 15 – 20 grados en OD y el OI en ortoforia. Covert Test exotropía 15 – 20 grados OD. Prismas OD 7 grados Base interna (BI). No se puede realizar la mejor agudeza visual corregida (MAVC), puesto que el niño es preverbal. Esquiascopia en ambos ojos (*refracción ciclopentolato 1%*): +0.50 +0.50 x180. Presión ocular (tonómetro Pulsair latellipuff Keeller) OD 12mmhg, OI 11mmhg.

Oftalmoscopia binocular indirecta con lente aéreo 20D (dioptrías) en ojo derecho: exudación subretinal abundante en todo el polo posterior que se extiende entre las arcadas e involucra a la macula. Envainamiento vascular en región temporal con aneurismas y telangiectasias en todo este sector hacia la periferia, en ojo izquierdo Papila de bordes bien delimitados, vasos centrales, macula de aspecto y coloración normal. Ultrasonido ocular UD-1000 TOMEY, modo B, sonda empleada, *de 10 MHz*: Imagen de adición en el polo posterior que coincide con la zona de exudación observada en la biomicroscopia.

Teniendo en cuenta los resultados obtenidos se hace el diagnóstico de una enfermedad de Coats OD Estadio II B según clasificación de Shields. (Tabla 1)

Tabla 1. Clasificación de Shields para enfermedad de Coats.

Estadio	Hallazgos
Estadio 1	Telangectasias retinianas
Estadio 2 A	Exudados extrafoveales
Estadio 2 B	Exudados con compromiso foveal
Estadio 3 A 1	Desprendimiento de retina parcial sin compromiso foveal
Estadio 3 A 2	Desprendimiento de retina parcial con compromiso foveal
Estadio 3 B	Desprendimiento de retina total
Estadio 4	Desprendimiento de retina total con aumento de la presión intraocular
Estadio 5	Terminal, ptisis bulbi

Se decide entonces realizar fotocoagulación laser focal en zona temporal del OD donde se encontraba vasos telangiectásicos y aneurismas con equipo GYC 1000 de la NIDEK (532 nanómetros). Al mes se reevalúa y se decide segunda sesión de tratamiento sobre telangiectasias y aneurismas aun no obliterados completamente. A los 12 meses de tratamiento se constata: Agudeza visual OD: Key Picture: Cuenta dedos (CD) OD. Oftalmoscopia binocular con lente aéreo de 20D: reabsorción de las exudaciones del polo posterior, vasos telangiectásicos y macroaneurismas cicatrizados en periferia, retina aplicada, como secuela mantiene la exodesviación y ambliopía por privación. (Fig. 2)

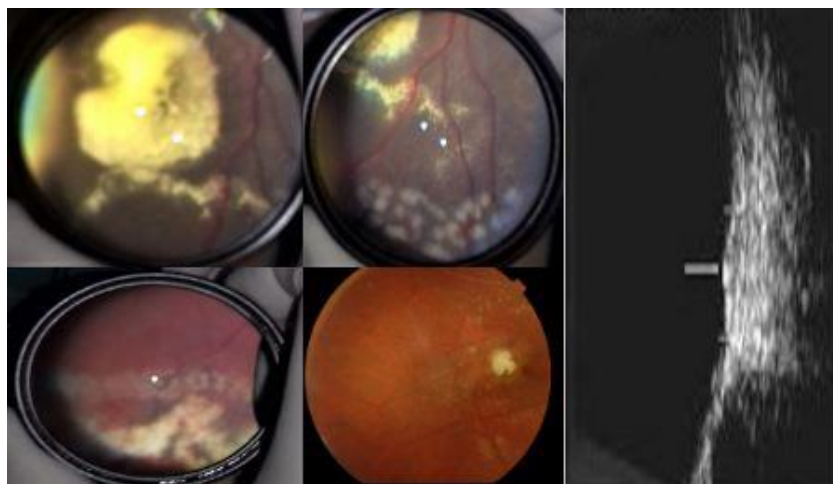


Fig. 2 Imagen de la retina nasal desde el diagnóstico hasta el tratamiento con láser. La densidad de la exudación disminuyó con el tratamiento láser.

DISCUSIÓN

Aunque la enfermedad de Coats puede ocurrir a cualquier edad, una inmensa mayoría de los casos son diagnosticados en las dos primeras décadas de la vida.^(1,2) Estos pacientes suelen tener un deterioro de la agudeza visual y tal y como sucede en el presente caso la progresión de la enfermedad suele desarrollarse a un ritmo acelerado. En contraste también con lo que ocurre en los adultos, la enfermedad de Coats en adultos se asocia con relativa frecuencia a hemorragias retinianas provocadas por el sangrado a través de los aneurismas retinianos.

En los niños pequeños las alteraciones vasculares condicionan mayor extravasación, pudiendo presentar desprendimiento de retina a veces, incluso total, por lo que suelen debutar con una disminución severa de agudeza visual, estrabismo o leucocoria. Estos ojos tienen más riesgo de desarrollar glaucoma neovascular y ptisis bulbi.^(2,3)

Las complicaciones secundarias incluyen neovascularización, rubeosis, atrofia iridiana, cataratas, uveítis, hemorragia vítrea, agujero macular, glaucoma neovascular (10 %) y posible evolución a ptisis bulbi.^(10,11)

Se ha observado peor pronóstico visual (menor o igual a 0,1) si existen determinados factores de riesgo como telangiectasia y exudación difusa, lesión postecuatorial o de localización superior, fallo en la resolución del líquido subretiniano después del tratamiento y presencia de macroquistes retinianos.^(12,13) Estos resultados coinciden con los encontrados en la presente investigación debido fundamentalmente a la exudación subretinial comprometiendo la macula, pero es importante destacar que el tratamiento láser utilizado fue efectivo logrando evitar una de las principales complicaciones como es el Desprendimiento de Retina.

EL diagnóstico de la enfermedad, suele ser clínico mediante el examen del fondo de ojo, siendo la angiografía fluoresceínica importante para confirmar el mismo (AGF).⁽⁵⁾

Con respecto al tratamiento, éste varía según la fase en la que se encuentre la enfermedad y está enfocado a reducir y eliminar los vasos telangiectásicos mediante fotocoagulación con láser o crioterapia. Se puede realizar seguimiento periódico en asintomáticos con telangiectasias yuxtafoveales o periféricas. Si la visión está amenazada o comprometida está indicada la destrucción de los vasos telangiectásicos con láser o crioterapia, lo cual suele

requerir sesiones repetidas del tratamiento. Si el tratamiento es exitoso se producirá una reabsorción de los exudados que puede demorar hasta meses, sin embargo, el pronóstico visual dependerá de la afección macular ^{2,9}Estos resultados coinciden con los obtenidos, donde se pudo lograr una reabsorción de gran parte de la exudación.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Coats, es una vasculopatía retiniana idiopática de difícil diagnóstico, por lo que el personal médico debe ser meticuloso en el examen. Sin tratamiento puede progresar a desprendimiento de retina exudativo y glaucoma neovascular. Debido a que simula otras vasculopatías retinianas o retinoblastoma resulta indispensable contar con herramientas clínicas y paraclínicas para llegar a un diagnóstico acertado y realizar el manejo adecuado y oportuno. En dependencia del estadio en que se encuentre el tratamiento laser o de crio estará encaminado a obliterar los vasos telangectasicos y poder disminuir la exudación para evitar el desprendimiento de retina como principal complicación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Todos los autores participaron en la concepción, diseño de la investigación, la recolección de los datos, confección y aprobación del manuscrito.

Financiación

Los autores declaran que no recibieron ningún tipo de financiación para el desarrollo de la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fernandes H, Umashankar T, Richie AJ, Hegde S. Coats - enfermedad de los ojos rara vez encontrada por patólogos. Indian J Pathol Microbiol [Internet] 2018 [citado el 18/05/2019]; 61(1): [aprox. 2p.]. Disponible en: <http://www.ijpmonline.org/text.asp?2018/61/1/98/228199>
2. Andonegui J, Aranguren M, Berástegui L. Coats disease of adult onset. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2008 Feb [citado 01/07/2019]; 83(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912008000200010&lng=es
3. Ivarez-Rivera LG, Abraham-Marín ML, Flores-Orta HJ, Mayorquín-Ruiz M, Cortés-Luna CF. Coat's disease treated with bevacizumab (Avastin®). Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2008 Mayo [citado 01/07/2019]; 83(5): [aprox. 2p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912008000500010
4. Sein J, Tzu J, Murray T, Berrocal A. Treatment of Coats' Disease With Combination Therapy of Intravitreal Bevacizumab, Laser Photocoagulation, and Sub-Tenon Corticosteroids. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina [Internet] 2016 [citado el 18/05/2019]; 47(5): [aprox. 6p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27183548>
5. Ryan SJ, Retina MR. Enfermedades vasculares retinianas. Sección II: Enfermedad de Coats. Madrid: Editorial Marbán Libros; 2013. p. 1058-1069.

6. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI, Wilson MW, Haik BG. Current management of Coats' disease. *Surv Ophthalmol* [Internet]. 2014 [citado el 18/05/2019]; 59(1): [aprox. 16p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24138893>
7. Villegas VM, Gold AS, Berrocal AM, Murray TG. Advanced Coats' disease treated with intravitreal bevacizumab combined with laser vascular ablation. *Clin Ophthalmol* [Internet] 2014 [citado el 18/05/2019]; 8: [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4037307/>
8. Suesskind D, Altpeter E, Schrader M, Bartz-Schmidt KU, Aisenbrey S. Pars plana vitrectomy for treatment of advanced Coats' disease-presentation of a modified surgical technique and long-term follow-up. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* [Internet] 2014 [citado el 18/05/2019]; 252(6): [aprox. 6p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24218042>
9. Bhat V, D'Souza P, Shah PK, Narendran V. Risk of tractional retinal detachment following intravitreal bevacizumab along with subretinal fluid drainage and cryotherapy for stage 3B Coats' disease. *Middle East Afr J Ophthalmol* [Internet] 2016 [citado el 18/05/2019]; 23(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27162454>
10. Karacorlu M, Hocaoglu M, Sayman M, Arf S. Long-term anatomical and functional outcomes following vitrectomy for advanced Coats disease. *Retina* [Internet] 2017 [citado el 18/05/2019]; 37(9): [aprox. 7p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27984550>
11. Peng J, Zhang Q, Jin H, Fei P, Zhao P. A modified technique for the transconjunctival and sutureless external drainage of subretinal fluid in bullous exudative retinal detachment using a 24-G i.v. catheter. *Ophthalmologica* [Internet]. 2017 [citado el 18/05/2019]; 238(4): [aprox. 6p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28866667>
12. Grosso A, Pellegrini M, Cereda MG, Panico C, Staurenghi G, Sigler EJ. Pearls and pitfalls in diagnosis and management of Coats disease. *Retina* [Internet]. 2015 [citado el 18/05/2019]; 35(4): [aprox. 9p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25811949>
13. Abujamra S. Telangiectasias perimaculares idiopáticas. *Rev. bras. oftalmol* [Internet]. 2012 Aug [cited 21/03/2019]; 71(4): [aprox. 3p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802012000400001&lng=en