

Enfermedad de Coats: leucocoria a estudio

E. Ausín¹
 MJ Gómez Maestra¹
 M. Harto²
 I. Serra²

¹Licenciado en
 Medicina

²Doctor en Medicina
 Servicio de
 Oftalmología
 pediátrica
 Hospital Universitario
 La Fe
 Valencia

Resumen

Objetivo: Describir un caso severo de enfermedad de Coats que fue tratado con fotocoagulación selectiva de las telangiectasias con buen resultado anatómico.

Caso clínico: Varón de 7 años remitido por leucocoria en OI de un mes de evolución. A.V OI de percepción de luz, de unidad en OD. En fondo de ojo vemos una lesión sobreelevada amarilla ocupando todo el polo posterior, con gran exudación y vasos dilatados. La angiografía nos muestra los vasos telangiectásicos periféricos. Hacemos diagnóstico diferencial con posibles causas de leucocoria como toxocariasis, toxoplasmosis, enfermedad de Coats y retinoblastoma. Fue tratado con fotocoagulación selectiva de los vasos teangiectásicos.

Resum

Objectiu: Descriure un cas sever de malaltia de Coats que va ser tractat amb fotocoagulació selectiva de les telangiectàsies amb un bon resultat anatómic.

Cas clínic: Baró de 7 anys que es remet per leucocòria en OI d'un mes d'evolució. A. V OI de percepció de llum, d'unitat en O.D.. En fons d'ull vegem una lesió sobreelevada de color groc ocupant tot el pol posterior, amb una gran exudació i vasos dilatats. La angiografia ens mostra els vasos telangiectàsics perifèrics. Fem diagnòstic diferenciador amb possibles causes de leucocòria com toxocariasis, toxoplasmosis, malaltia de Coats i retinoblastoma. Va ser tractat amb fotocoagulació selectiva dels vasos telangiectàsics.

Summary

Purpose: To describe a severe form of Coats disease in a boy who underwent selective photocoagulation of the telangiectasis with anatomical benefits.

Case report: A 7 years old boy was referred with leukocoria in his left eye for one month. Visual acuity of the left eye was perception of the light; in the right eye was 20/20. Fundus examination of the left eye reveals a yellow mass on the posterior pole with intraretinal and subretinal exudation and dilatations of the vessels. A fluorescein angiography develop the "light bulb" telangiectasis in the retinal periphery. We performed a differential diagnosis between the different causes of leucocoria in childhood, like toxocariasis, coats disease, toxoplasmosis and retinoblastoma. It was treated with selective photocoagulation of the telangiectasis.

Introducción

La enfermedad de Coats, descrita por primera vez en 1908 por George Coats, se debe a anomalías del desarrollo vascular de la retina, caracterizadas por la exudación desde los vasos dilatados telangiectá-

sicos defectuosos. Esta infrecuente enfermedad, de etiología desconocida, no es hereditaria y no existe predisposición genética conocida. En un 95% de los casos es unilateral¹ y resulta 2 veces más frecuente en sexo masculino. Las dos terceras partes de los casos ocurren en la primera década de la vida.

Correspondencia:
 Emma Ausin Gonzalez
 Hospital Universitario La Fe
 Avenida Campanar, 21
 46009 Valencia
 E-mail:emma_ ausin@hotmail.com

La presentación clínica varía en función de la gravedad del trastorno. Como en el retinoblastoma, la leucocoria y el estrabismo constituyen signos de presentación comunes. El grado de pérdida de visión es variable y suele relacionarse con la afectación macular. Los lactantes y los niños suelen tener formas más graves de enfermedad y a menudo se presentan con pérdida de visión acusada. Estos ojos tienen más riesgo de desarrollar glaucoma neovascular y ptisis del ojo^{1,2}. Una variedad menos grave que suele darse en adultos jóvenes^{3,4}, se presenta con telangiectasias y dilataciones aneurismáticas maculares o periféricas y un grado variable de exudación. Las telangiectasias en la zona macular son infrecuentes, ocurriendo en menos del 5%; pueden provocar edema macular quístico o exudación macular¹. En la forma habitual, los vasos telangiectásicos se localizan en la periferia de la retina, mientras que el exudado se forma a cierta distancia de estos vasos, en el polo posterior. El proceso puede ocupar todo el ojo, con desprendimiento de retina exudativo y precipitación de colesterol, o tener carácter leve y descubrirse de forma casual.

La AFG es importante para confirmar el diagnóstico; muestra las denominadas “bombillas”, una prominencia de los capilares y una descompensación con la fuga. Las fases tardías del angiograma muestran exudación desde los vasos telangiectásicos.

Se desconoce la patogenia de la enfermedad. La información histopatológica obtenida de ojos enucleados con formas graves de esta enfermedad, muestra dilatación irregular de capilares, arterias y venas con salida de un exudado PAS + a la retina y el espacio subretiniano. La enfermedad de Coats es progresiva en ausencia de tratamiento. El objetivo de la terapia consiste en eliminar la exudación vascular. Para las lesiones más posteriores se utiliza la fotocoagulación con láser de argón, mediante un sistema de suministro indirecto. Pueden ser necesarios repetir los tratamientos conforme se desarrollan nuevas lesiones⁵. El pronóstico visual es variable y

depende en gran medida de la afectación macular. El depósito de gran cantidad de lípidos en la mácula puede producir cambios permanentes en la retina y el epitelio pigmentario retiniano.

Caso clínico

Varón de 7 años de edad con leucocoria en OI de un mes de evolución, remitido a nuestro servicio con la sospecha diagnóstica de retinoblastoma. No tiene antecedentes de interés, ni enfermedad alguna asociada. Presenta una agudeza visual de percepción de luz en OI y de unidad en OD. En fondo de ojo del OI vemos una lesión sobreelevada ocupando todo el polo posterior, con extensa exudación intra y subretiniana, así como vasos dilatados (Figura 1). Esta imagen nodular amarillenta centrada en la zona de exudación foveal nos anticipa un pobre pronóstico visual final, a pesar del tratamiento.

Se plantea un diagnóstico diferencial entre las posibles causas de leucocoria, como toxocariasis, hemangiomas capilares retinianos, retinopatía exudativa familiar, toxoplasmosis, enfermedad de Coats y retinoblastoma. Se solicitan pruebas complementarias, serología TORCH, ECO, TAC y RMN, analítica completa, enolasa neuronal específica en humor acuoso y angiografía fluoresceínica. En esta última observamos los vasos telangiectásicos periféricos dilatados, la exudación y las zonas de isquemia (Figura 2). Confirmada la enfermedad de Coats (estadio 2B: Tabla 1)², en función de la negatividad de los resultados de las pruebas complementarias y ante las imágenes angiográficas; se decide tratar con fotocoagulación selectiva de los vasos telangiectásicos⁶, en varias sesiones, con buenos resultados anatómicos, aunque pobre agudeza visual final, de cuenta dedos a un metro. Tres años después se mantiene estable (Figura 3).



Figura 1. Aspecto del fondo de ojo, con nódulo sobreelevado y exudación macular, telangiectasias retinianas y exudación en la zona inferotemporal del ojo izquierdo

Figura 2.
Angiografía del OI, podemos ver los vasos telangiectásicos "bombillas", en la zona inferotemporal, que muestran hiperfluorescencia desde fases tempranas

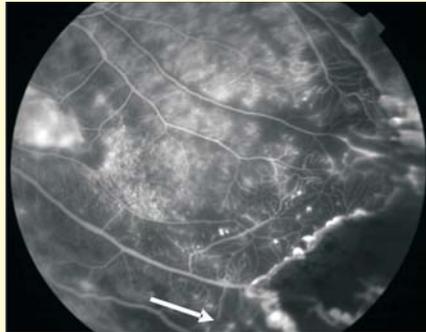


Tabla 1.
Clasificación de la Enfermedad de Coats; Tomado de Shields JA, Shields CL, Honavar SG, et al.

Clasificación	
Estadio 1	Telangiectasia y exudación
Estadio 2	Telangiectasias
2 A	Exudación Extrafoveal
2 B	Exudación Foveal
Estadio 3	Desprendimiento exudativo retina
3 A	Desprendimiento subtotal
3 A 1	Extrafoveal
3 A 2	Foveal
3 B	Desprendimiento total
Estadio 4	Desprendimiento total retina y Glaucoma
Estadio 5	Enfermedad avanzada, estadio final

Classification and management of Coats disease. The 2000 Proctor lecture. Am J Ophthalmol 2001;131:572-53¹.

Conclusiones

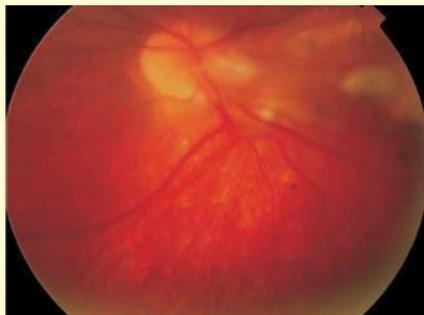
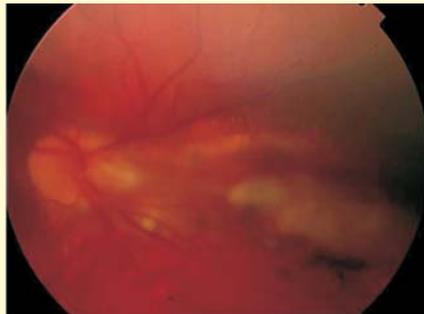
Ante una leucocoria en un niño debemos establecer un correcto diagnóstico diferencial entre las posibles causas, basándonos principalmente en la exploración oftalmológica ayudándonos de pruebas complementarias para confirmar o en aquellas situaciones de difícil dudoso diagnóstico.

Hemos presentado un caso típico de enfermedad de Coats, con amplia afectación de polo posterior, que ha respondido bien a una fotocoagulación selectiva de los vasos telangiectásicos, frenando la progresión de la enfermedad y preservando el globo ocular.

En este caso hemos podido realizar una AFG, lo cual es de extrema ayuda, ya que nos confirma el diagnóstico; no obstante también nos hemos ayudado de pruebas complementarias como Ecografía, TAC Y RMN: serología TORCH y enolasa neuronal específica en muestra de humor acuoso, lo cual nos permite descartar con confianza la posibilidad de Toxoplasmosis y Retinoblastoma como opciones diagnósticas. Cerca de un tercio de pacientes con enfermedad de Coats son remitidos a los especialistas de oncología ocular con el diagnóstico de presunción de retinoblastoma². Aunque es extremadamente infrecuente, sí que hay algún caso descrito en la literatura de calcificación intraretiniana en la enfermedad de Coats⁷.

En nuestro paciente el diagnóstico diferencial más importante se planteaba con el Retinoblastoma, diagnóstico de presunción con el que fue remitido, con gran preocupación de sus padres. La edad y sexo del niño, el carácter unilateral de la lesión y la negatividad de historia familiar orientan en principio a favor de enfermedad de Coats. Hallazgos oftalmológicos a favor de enfermedad de Coats son la claridad del vítreo; la exudación amarilla retiniana presente en casi el 100% de los pacientes con enfermedad de Coats, es infrecuente en el retinoblastoma¹. Un retinoblastoma en zona macular aparece como una masa blanque-

Figura 3 .
Aspecto fundoscópico del OI dos años después



cina con una arteria y vena nutricias, pero sin exudación. Los cambios en los vasos en la enfermedad de Coats ocurren generalmente en la periferia retiniana, entre el ecuador y la ora serrata inferotemporal, con pequeños aneurismas y dilatación de pequeños capilares. En el retinoblastoma, los vasos son más tortuosos y regularmente dilatados, y nutren a una masa retiniana blanquecina, al llegar a esta masa con frecuencia desaparecen en su interior.

Pruebas complementarias como la ecografía, TAC o RMN, también nos ayudan; en la ecografía de un retinoblastoma veremos en el 90% de los casos una calcificación dentro del tumor retiniano; mientras que en la enfermedad de Coats se rara la presencia de calcificación a nivel del epitelio pigmentario de la retina y extremadamente rara a nivel intraretiniano. En TAC podremos encontrar igualmente la presencia de calcificación en el retinoblastoma y no en la enfermedad de Coats; con la RMN definimos mejor la masa presente en el ojo en caso de un retinoblastoma. No obstante, en casos avanzados de enfermedad de Coats, el diagnóstico diferencial puede ser difícil y sólo posible tras el estudio anatomo-patológico del ojo.

Un correcto diagnóstico y tratamiento precoces mejoran el pronóstico final. Pacientes con telangiectasias y exudación retiniana (estadios 1 y 2) suelen obtener buenos resultados con la fotocoagulación con láser o crioterapia^{1,2,8}. La edad del paciente también nos orienta en el pronóstico del paciente, ya que las formas más agresivas y con complicaciones secundarias como glaucoma neovascular ocurren con más frecuencia en niños menores de 5 años.

Ante la posibilidad de recurrencias, incluso tras 10 años del tratamiento es conveniente el seguimiento de estos pacientes en el tiempo^{2,5}.

Bibliografía

1. Shields JA, Shields CL. Review: Coats disease. The 2001 LuEsther T. Mertz Lecture. *Retina* 2002;22:80-9.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, *et al.* Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572-83.
3. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, *et al.* Coats' disease diagnosed in adulthood. *Ophthalmology* 2005;112:1072-8.
4. Cahill M, O'Keefe M, Acherson R, *et al.* Classification of the spectrum of Coats' disease as subtypes of idiopathic retinal telangiectasis. *Acta Ophthalmol Scand* 2001;79:596-602.
5. Shienbaum G, Tasman WS. Coats disease. A lifetime disease. *Retina* 2006;26:422-4.
6. Nucci P, Bandello F, Serafino M, Wilson ME. Selective photocoagulation in Coats' disease: ten-year-follow-up. *Eur J Ophthalmol* 2002;12:501-5.
7. Miller DM, Ben MS, Murray TG, *et al.* Intraretinal calcification and osseous metaplasia in Coats disease. *Arch Ophthalmol* 2004;122:1710-2.
8. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, *et al.* Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: The 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131(5):561-71.