

Tratamiento combinado mediante Anti VEGF y fotocoagulación láser en macroaneurismas múltiples asociados a enfermedad de Coats del adulto

Combined treatment with Anti- VEGF and laser photocoagulation in multiple macroaneurysm associated to adult-onset Coats disease

P. Díaz Aljaro, F. Vilaplana Mira, M. Balboa Miró, R. Anglada Escalona

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona

Correspondencia:

Pablo Díaz Aljaro

E-mail: pablodiazaljaro@gmail.com

Resumen

Propósito: Reportar un caso de enfermedad de Coats del Adulto tratado con inyecciones de Anti-VEGF y fotocoagulación láser.

Métodos: Mujer de 85 años, diagnosticada de enfermedad de Coats del adulto, con agudeza visual de movimiento de manos en ojo derecho. Se realizó tratamiento con 3 inyecciones de Aflibercept y fotocoagulación de las alteraciones vasculares con láser.

Resultados: La paciente presentó leve mejoría de la agudeza visual y escasa regresión de las lesiones retinianas.

Conclusiones: La enfermedad de Coats del adulto que debuta con baja agudeza visual e importante compromiso macular, tiene escasa respuesta a tratamiento y mal pronóstico visual.

Palabras clave: Enfermedad de Coats del adulto. Vitreoretinopatía exudativa. Telangiectasia retiniana idiopática. Tumor vasoproliferativo retiniano.

Resum

Propòsit: Report d'un cas de malaltia de Coats de l'Adult tractat amb injeccions de Anti-VEGF i fotocoagulació làser

Mètodes: Dona, 85 anys, diagnosticada de malaltia de Coats de l'adult, amb una agudeza visual de moviment de mans a l'ull dret. Es va realitzar tractament amb 3 injeccions d' Aflibercept i fotocoagulació làser de les alteracions vasculares.

Resultats: La pacient va presentar lleu millora de l'agudeza visual i escassa regressió de les lesions retinianes.

Conclusions: La malaltia de Coats de l'adult, que debuta amb baixa agudeza visual i important compromís macular, té escassa resposta a tractament i un mal pronòstic visual.

Paraule clau: Malaltia de Coats de l'adult. Vitreoretinopatía exudativa. telangiectasia retiniana idiopática. Tumor vasoproliferatiu retinià.

Abstract

Purpose: To report a case of adult- onset Coats disease treated with Anti-VEGF injections and laser photocoagulation.

Methods: 85-year-old woman diagnosed with adult- onset Coats disease, with visual acuity of hand movement in right eye. Treatment with 3 injections of Aflibercept followed by laser photocoagulation of vascular abnormalities was performed.

Results: The patient presented slight improvement in visual acuity and poor regression of retinal lesions.

Conclusions: Patients with adult-onset Coats disease with low visual acuity and significant macular involvement at presentation, has lower treatment response and poor visual outcome

Key words: Adult - onset Coats disease. Exudative vitreo-retinopathy. Idiopathic retinal telangiectasia. Retinal vasoproliferative tumor.

Introducción

La enfermedad de Coats de inicio en el adulto es una vasculopatía idiopática, caracterizada por la presencia de telangiectasias, áreas de isquemia, aneurismas y exudación, que en estadios avanzados puede coexistir con tumores vasoproliferativos retinianos secundarios¹. Esta enfermedad suele ser unilateral y ocurre con mayor frecuencia en hombres.

El diagnóstico de la enfermedad de Coats es clínico y se establece mediante la visualización del fondo de ojo. La angiografía fluoresceínica (AGF) muestra hiperfluorescencia precoz de las telangiectasias y aneurismas, hiperfluorescencia tardía del fluido subretiniano, hipofluorescencia de los exudados y hemorragias por efecto pantalla, junto con áreas de no perfusión perilesionales.

El diagnóstico diferencial en pacientes adultos se debe hacer con los aneurismas miliares de Leber, desprendimiento de retina seroso exudativo, melanoma coroideo e infecciones tales como retinitis por citomegalovirus, toxocariasis o toxoplasmosis.

El tratamiento clásico consiste en fotocoagulación con láser o crioterapia para las anomalías vasculares, y cirugía en casos de desprendimiento de retina, incluida la enucleación en casos de enfermedad avanzada. Los fármacos antiangiogénicos (Anti VEGF) y el implante de Dexametasona intravítreo han impactado favorablemente en el curso de esta enfermedad. Sin embargo,

una baja agudeza visual inicial, el tiempo de evolución y la presencia de exudados duros maculares han sido asociados a un mal pronóstico².

Caso clínico

Mujer de 85 años que acudió a urgencias por pérdida de visión en ojo derecho de 4 semanas de evolución. Como antecedentes patológicos cabe destacar un carcinoma renal de células claras tratado con éxito y sin recidiva documentada. La agudeza visual fue movimiento de mano en el ojo derecho y 20/80 en el ojo izquierdo. La exploración biomicroscópica del segmento anterior en ambos ojos no presentó alteraciones. En el segmento posterior del ojo derecho se observaron telangiectasias, múltiples macroaneurismas con exudación circundante y hemorragias intrarretinianas. El ojo izquierdo presentaba un fondo de ojo compatible con su miopía (Figura 1).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* se aprecia edema macular con fluido intrarretiniano y exudados lipídicos (Figura 2).

En la AGF destacan las telangiectasias y los macroaneurismas como imágenes hiperfluorescentes con efecto pantalla producido por los exudados y las hemorragias (Figura 3).



Figura 1. (A) Telangiectasias y aneurismas asociados a exudación lipídica. **(B)** Fondo de ojo miope.

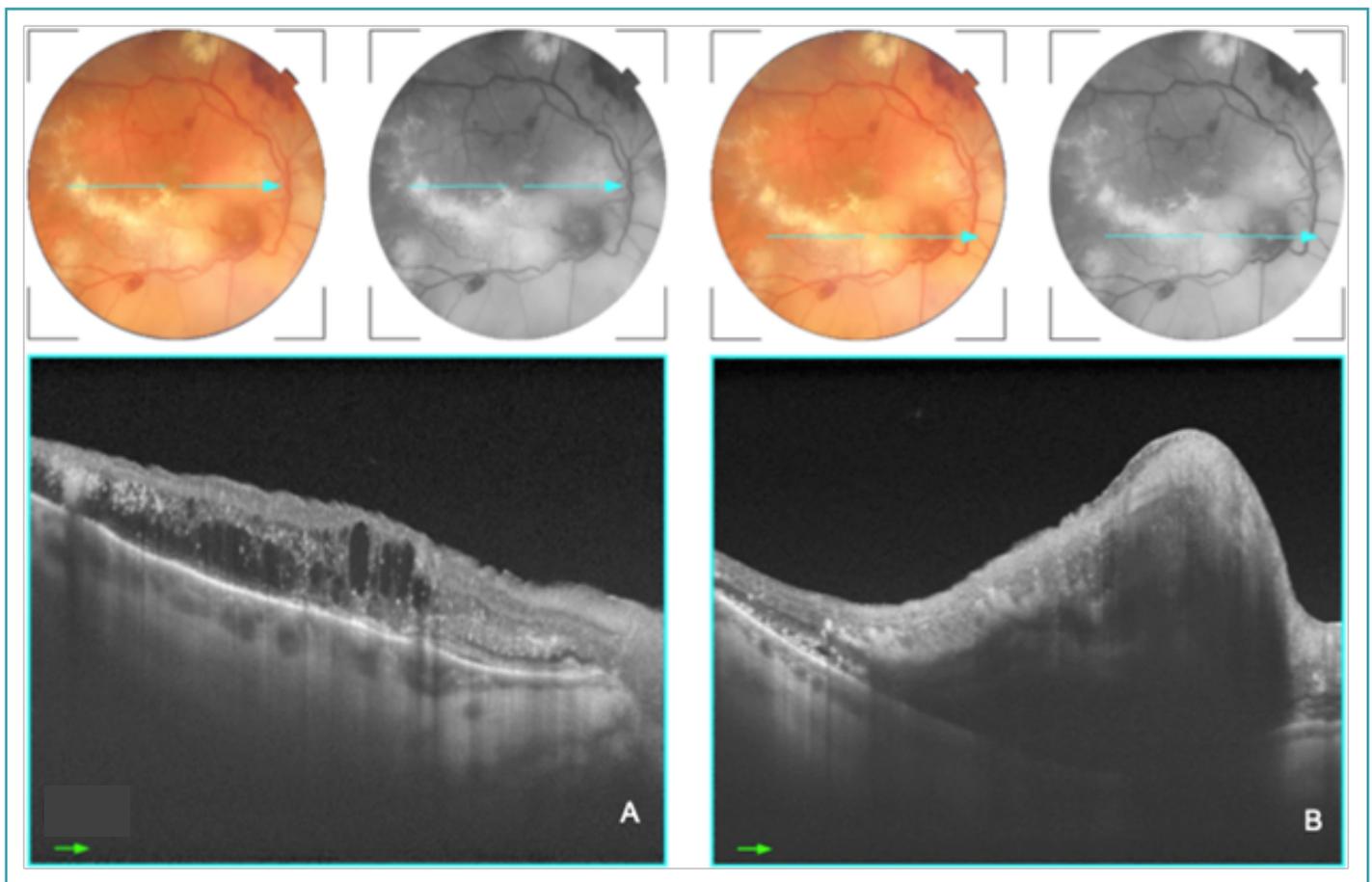


Figura 2. (A) Edema macular con exudados. **(B)** Hemorragia intraretiniana.

La retinopatía fue orientada como una enfermedad de Coats del adulto. En el estudio sistémico de la paciente se constató una descompensación de su hipertensión arterial.

El tratamiento incluyó dos sesiones de fotocoagulación láser y tres inyecciones intravítreas de Aflibercept. A los 4 meses se observó una mínima reducción del edema macular y una leve mejoría subjetiva de la agudeza visual, siendo ésta de cuenta dedos a 50 centímetros.

Discusión

Esta enfermedad se clasifica en 5 etapas según Shields *et al.*³: Etapa I telangiectasias, Etapa II telangiectasias y exudación extrafoveal (A) o foveal (B), Etapa III desprendimiento de retina exudativo subtotal (A) o total (B), Etapa IV desprendimiento de retina exudativo total y glaucoma secundario y Etapa V enfermedad avanzada. El trata-

miento de esta enfermedad depende de su etapificación, siendo las etapas I – III, las que presentan mayor beneficio a largo plazo. La fotocoagulación de las alteraciones vasculares y de las áreas no profundas son el tratamiento principal en la etapa I⁴. Para las etapas II y III, el tratamiento complementario con anti-VEGF puede mejorar el resultado visual y anatómico considerablemente⁵, y en etapa IV su indicación aún puede conseguir mejoría anatómica pero a expensas de un alto número de inyecciones, lo que parece ser debido a la alta concentración de VEGF en cámara vítrea, que alcanza los 1.000 pg/ml¹ aprox en comparación a los 67 pg/ml de concentración en pacientes con MNVC activa en contexto de DMAE⁶. Reportes más recientes de casos clínicos de enfermedad de Coats del adulto han demostrado la utilidad del implante de Dexametasona intravítrea en etapas avanzadas, debido a su capacidad para controlar algunos mecanismos de la inflamación y de permeabilidad capilar^{1,7-8}.



Figura 3. AGF en fase intermedia. Se aprecian telangiectasias, dilataciones aneurismáticas y el efecto pantalla de la exudación y las hemorragias.

En conclusión, la enfermedad de Coats del adulto es una patología poco frecuente, habitualmente con buen pronóstico visual si se detecta de forma precoz en pacientes más jóvenes. Sin embargo, puede presentarse como un cuadro atípico como retinopatía crónica avanzada y exudados duros maculares, comprometiendo el pronóstico visual y la respuesta al tratamiento, como se ha descrito en este caso.

Bibliografía

1. Kumar K, Raj P, Chandnani N, Agarwal A. Intravitreal dexamethasone implant with retinal photocoagulation for adult-onset Coats' disease. *International Ophthalmology*. 2019;39(2):465-70. doi:10.1007/s10792-018-0827-0
2. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI. Current management of Coats disease. *Surv Ophthalmol*. 2014;59:30-46.
3. Shields JA, Shields CL, Honavar SG. Classification and management of Coats disease. *Am J Ophthalmol*. 2001;131:572-83.
4. Zheng XX, Jiang YR. The effect of intravitreal bevacizumab injection as the initial treatment for Coats' disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014;252:35-42.
5. Park S, Cho HJ, Lee DW. Intravitreal bevacizumab injections combined with laser photocoagulation for adult-onset Coats' disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2016;254(8):1511.
6. Roh MI, Lim SJ, Ahn JM, Lim JB, Kwon OW. Concentration of cytokines in age - related macular degeneration after consecutive intravitreal bevacizumab injection. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2010;248:635-40.
7. Martínez-Castillo S, Gallego-Pinazo R, Dolz-Marco R, Marin-Lambies C, Diaz-Llopis M. Adult Coats' disease successfully managed with the dexamethasone intravitreal implant (Ozurdex) combined with retinal photocoagulation. *Case Rep Ophthalmol*. 2012;3:123-7.
8. Saatci AO, Doruk HC, Yaman. Intravitreal dexamethasone implant (ozurdex) in coats' disease. *Case Rep Ophthalmol*. 2014;4(3):122-8.