

Enfermedad de Coats bilateral, diagnóstico diferencial y seguimiento a largo plazo



Osakidetza

GUO / HUC
GURUTZETAKO UNIBERTSITATE OSPITALEA
HOSPITAL UNIVERSITARIO CRUCES

Cristina R. Vidal, Lucía Galletero, Lena Giralt, Jose Antonio Sánchez,
Marta Galdós, Concepción Martínez, Nerea Martínez-Alday

Hospital Universitario de Cruces (Bizkaia)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats es una condición oftálmica idiopática descrita por primera vez en 1908, por George Coats. Tiene su origen en un defecto en el desarrollo de la vasculatura retiniana normal, caracterizada por telangiectasias retinianas, hemorragias y exudación intrarretiniana y subretiniana.

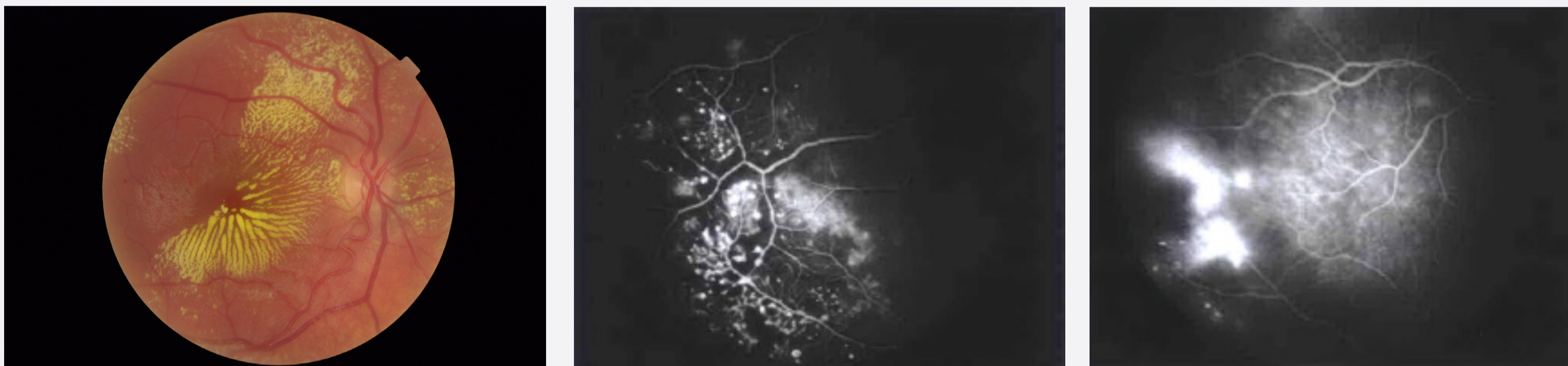
Se trata de una condición progresiva, mayoritariamente unilateral que afecta principalmente a varones durante la infancia, con una edad promedio de diagnóstico entre 8 y 16 años.

OBJETIVO

Describir el caso de una paciente con retinopatía exudativa con presentación bilateral y asimétrica etiquetada como Enfermedad de Coats, discutir su diagnóstico diferencial y mostrar su manejo y evolución a largo plazo.

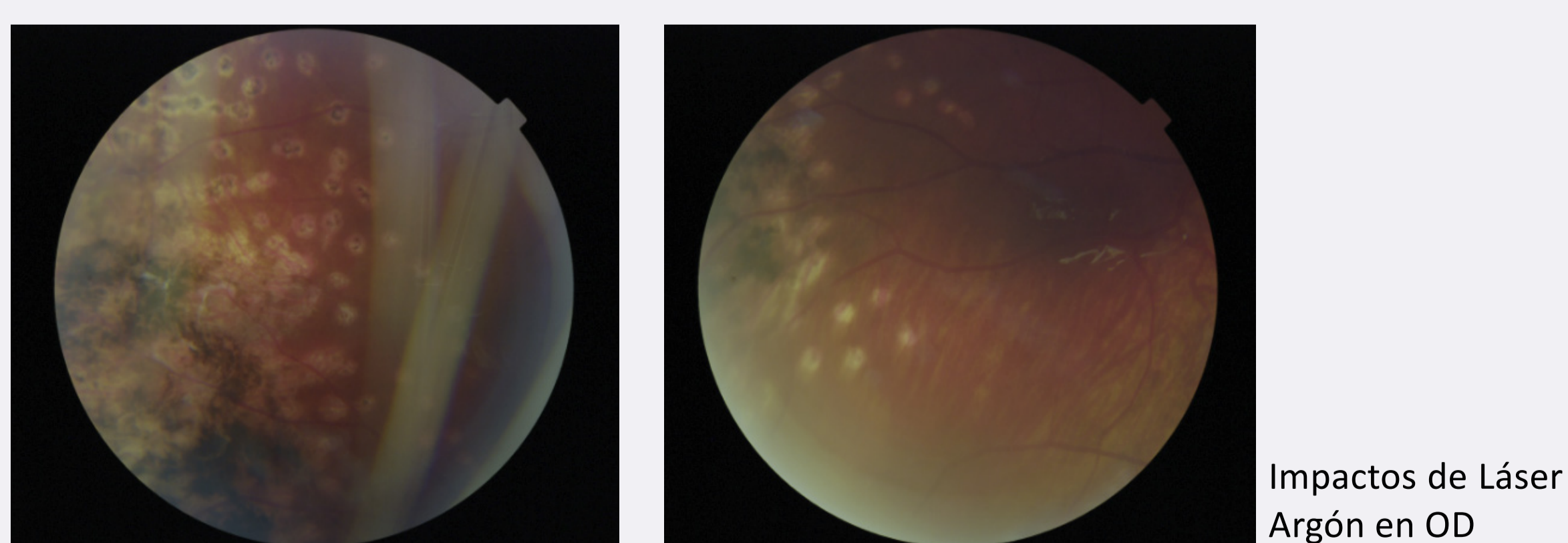
MÉTODO

Se presenta el caso de una niña que acude a la edad de un año por leucocoria, mostrando a la exploración un desprendimiento de retina masivo en el ojo izquierdo. Se descarta la posibilidad de retinoblastoma mediante ecografía y se establece el diagnóstico de Enfermedad de Coats. En una revisión, 8 años más tarde, en la funduscopia del ojo derecho se detectan exudados maculares y alteraciones vasculares retinianas periféricas, confirmando la presencia de telangiectasias mediante angiografía (AGF). Se compara su forma de presentación con otros casos de retinopatía exudativa.



Retinografía y AGF OD a los 8 años de edad

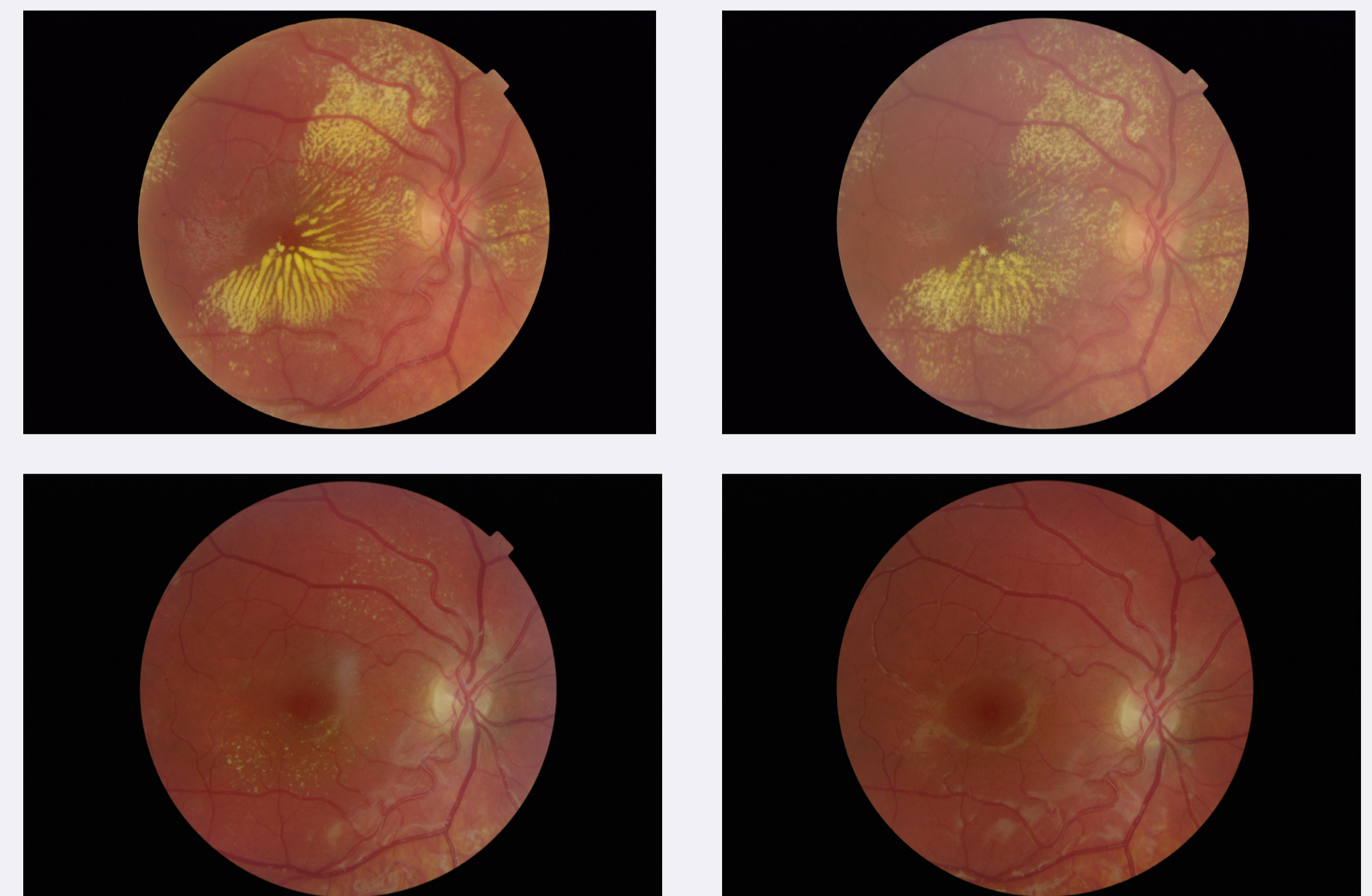
El seguimiento a lo largo de los años nos ha permitido ir registrando no solo las variaciones clínicas de esta entidad, sino también los cambios mostrados en retinografías, tomografías de coherencia óptica y AGFs, lo que nos ha permitido comparar nuestro caso con los previamente publicados y establecer un diagnóstico diferencial con la Vitreoretinopatía exudativa familiar (VREF).



Impactos de Láser Argón en OD

RESULTADOS

Tras más de 18 años de seguimiento, la paciente es portadora en la actualidad de una prótesis ocular en el ojo izquierdo, después de requerir varias vitrectomías con crioterapia, y presenta una visión de unidad en el ojo derecho, tras tratamiento con láser Argón en el área de telangiectasias.



Evolución de la exudación en OD tras tratamiento con láser Argón

CONCLUSIONES

La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana esporádica eminentemente unilateral que afecta principalmente a varones jóvenes, caracterizada por telangiectasias. Por contraste, la VREF es un trastorno hereditario infrecuente en el que se produce un desarrollo vascular retiniano anómalo que comúnmente afecta a las mujeres.

La presentación de la Enfermedad de Coats en una mujer y de forma bilateral, aunque no es la primera vez que se refleja en la literatura (2), responde a un comportamiento tan inusual que nos ha llevado a un estudio en profundidad de esta entidad, buscando similitudes y diferencias con la VREF, apoyándonos especialmente en los estudios de imagen.

En ellos, se descarta la presencia de características propias de la VREF como vasos sanguíneos interrumpidos precozmente en la retina periférica, sin que existan grandes áreas de retina avascular periféricas asociadas a anastomosis arteriovenosas y proliferaciones neovasculares. Sin embargo, sí encontramos las telangiectasias referidas lo que nos orienta al diagnóstico de la Enfermedad de Coats.

En cuanto al diagnóstico genético, cabe destacar que en la Enfermedad de Coats sin afectación sistémica no ha sido probada la presencia de ninguna alteración genética que permita confirmar el diagnóstico, a diferencia de en el caso de la VREF, donde si es posible llevarlo a cabo.

Por ello, aunque la Enfermedad de Coats y la VREF tienen características clínicas superpuestas como exudación y hemorragia, son diferentes enfermedades que requieren un diagnóstico precoz y un manejo diferente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan, S. J., & Retina, M. R. (2013). Volumen 2: Enfermedades vasculares retinianas. Sección II: Enfermedad de Coats. Pags. 1058-1069
2. Alexandridou, A., & Stavrou, P. (2002). Bilateral Coats' disease: long-term follow up. Acta ophthalmologica Scandinavica, 80 1, 98-100 .
3. Yang, X., Wang, C. & Su, G. Int Ophthalmol (2019) 39: 957.
4. McGettrick, P., Loeffler, K. Bilateral Coats' disease in an infant (a clinical, angiographic, light and electron microscopic study). Eye 1, 136-145 (1987).
5. Coats G : Forms of retinal disease with massive exudation. R. Lond. Ophthal. Hosp. 1907-1908, 17: 440-525.
6. Coats Disease. NORD. 2017; <http://www.rarediseases.org/rare-disease-information/rare-diseases/byID/837/viewFullReport>