

# Abordaje terapéutico de la Enfermedad de Coats. Serie de casos

## *Therapeutic approach to Coats disease. Case series*

TAPIA QUIJADA HE<sup>1</sup>, GÓMEZ PERERA S<sup>1</sup>, MANTOLAN SARMIENTO C<sup>2</sup>

### RESUMEN

La enfermedad de Coats es un trastorno vascular retiniano que cursa habitualmente con telangiectasias y exudación. El tratamiento incluye terapia láser, crioterapia, antiangiogénicos y cirugía en casos seleccionados.

**Casos clínicos:** Se reportan cinco casos de Enfermedad de Coats recogiendo su historia clínica, exploración, tratamiento y respuesta. La mayoría de los pacientes presentaron pérdida de visión monocular, brusca e indolora, sin antecedentes relevantes en la mayor parte de los pacientes. En la funduscopia se apreció exudados lipídicos y edema macular.

**Conclusión:** El tratamiento de la enfermedad de Coats puede ser en monoterapia o combinado. La mejoría en la agudeza visual es variable.

**Palabras clave:** Enfermedad de Coats, terapia láser, antiangiogénicos, crioterapia.

### ABSTRACT

Coats disease is a retinal vascular disorder that usually involves telangiectasias and exudation. The treatment of this pathology includes laser therapy, cryotherapy, antiangiogenic factors and even surgery in selected cases.

**Clinical cases:** Five cases of Coats disease are reported, collecting their medical history, examinations, treatment and treatment's response. The majority of patients presented monocular, abrupt and painless visual loss, with no relevant medical history in most cases. Lipids exudates and macular edema were found through funduscopic examination.

**Conclusion:** Coats disease treatment can be mono- or combination therapy. The improvement in visual acuity is variable.

**Key words:** Coats disease, laser therapy, antiangiogenic, cryotherapy.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Canarias.

<sup>2</sup> Doctora en Medicina. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Canarias.

Correspondencia:  
Hugo E. Tapia Quijada  
Hospital Universitario de Canarias. Servicio de Oftalmología  
Ofra s/n, 38320, Tenerife. España  
hugoetq@hotmail.com

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats se caracteriza por ser una alteración vascular retiniana idiopática que cursa habitualmente con telangiectasias y exudación (1). Ocurre sin signos de tracción vítrea (2). Es una patología que aparece de forma esporádica, unilateral y más frecuentemente en varones jóvenes (1). A menudo los tratamientos son combinados y los resultados visuales variables en función del estado que presente cada caso (3). En este artículo hemos querido analizar cinco casos de Enfermedad de Coats. Hemos recogido diferentes variables como la edad, el sexo, forma de presentación e incluyendo la respuesta al tratamiento aplicado.

### Caso clínico 1

Se trata de un paciente varón de 39 años sin antecedentes personales de importancia. Este caso se presentó con una disminución de visión del ojo derecho (OD) registrando una agudeza visual (AV) de 0,6 y 1,0 en el ojo adelfo. En la exploración del fondo de ojo se observaron exudados duros temporales a la fovea, vasos telangiectasicos y dos dilataciones en forma de macroaneurisma. La angiografía con fluoresceína (AGF) mostró los cambios telangiectasicos en fovea temporal que producían fuga de contraste en tiempos tardíos. La OCT evidenció edema macular cistoideo (EMC) con desprendimiento neuro-

sensorial (DNS). En este caso el tratamiento que se usó fue monoterapia con antiangiogénicos (ranibizumab) 5 dosis mensuales en total. A los tres meses del tratamiento la AV mejora a 0,8 y al año llega a la unidad. La OCT mostró una disminución significativa del edema pasando de un grosor de 595 micras a 243 micras (fig. 1).

### Caso clínico 2

Paciente mujer de 14 años, sin antecedentes de interés, remitida por lesión exudativa en retina periférica de OI sin afectación visual. El OD era normal. En la exploración del fondo de ojo se evidencia exudación lipídica densa que abarca media periferia temporal asociada a áreas de alteración vascular e isquemia importante. La OCT macular era normal y la AGF mostró en periferia temporal exudación retiniana asociada a alteraciones vasculares telangiectasicas e isquemia importante. El tratamiento que se realizó fue con fotocoagulación y crioterapia en la zona isquémica y en las malformaciones vasculares. A los seis meses del tratamiento se constata con AGF remisión de la exudación, con una AV conservada (fig. 2).

### Caso clínico 3

Paciente varón de 50 años, sin antecedentes de interés, tras acudir por urgencia

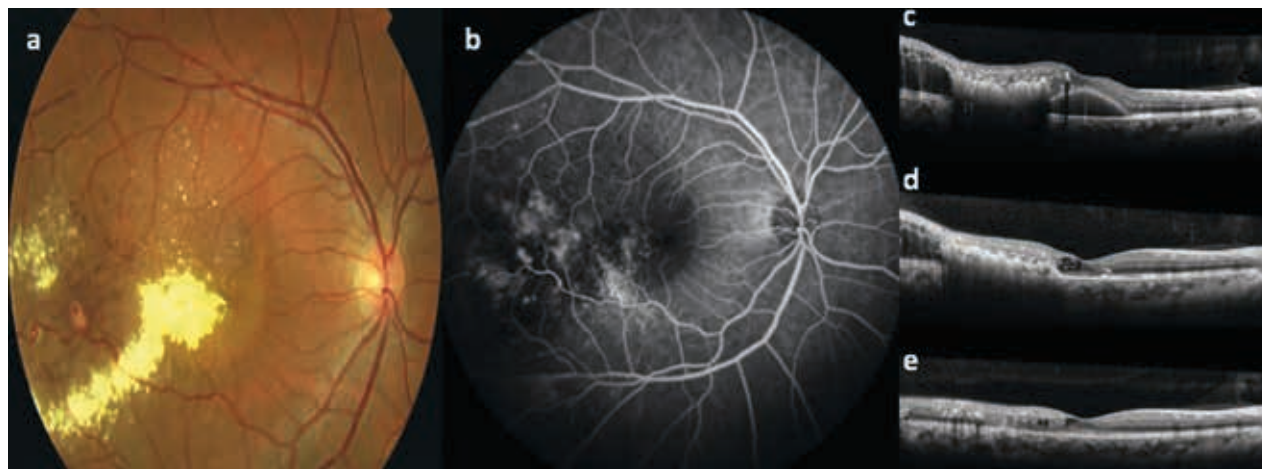
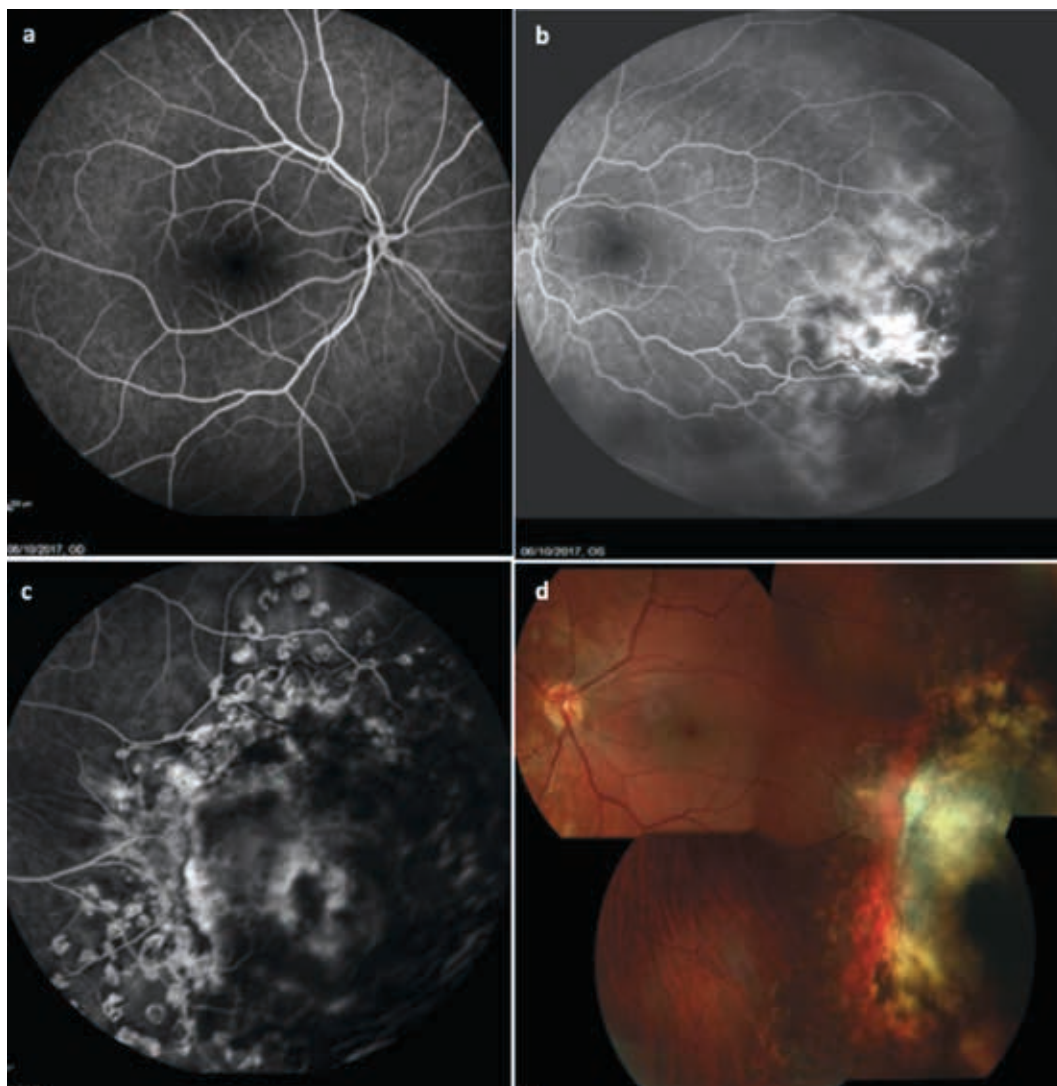


Fig. 1: (a) Retinografía OD con exudado denso que forma circinada que afecta fovea temporal y dilataciones macroaneurismáticas. (b) AGF muestra tortuosidad vascular, telangiectasias y microaneurismas desde perifovea temporal con fuga vascular asociado a sectores más periféricos de isquemia. (c), (d) y (e) OCT antes, durante y después del tratamiento.



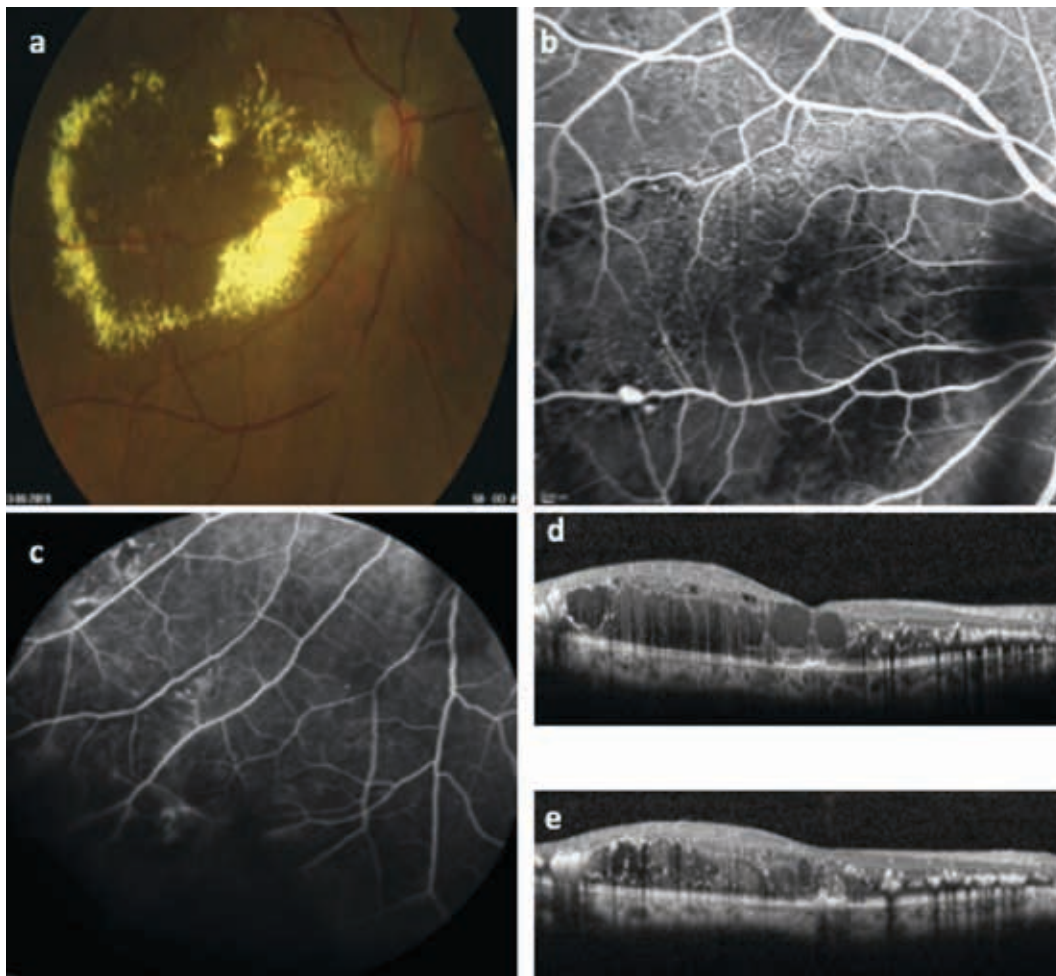
*Fig. 2: (a) AGF OD normal y (b) AGF OI se visualizan telangiectasias y aneurismas en periferia temporal con fuga de contraste y falta de perfusión segmentaria periférica (c) y (d) Gliosis epiretinal y cicatriz coriorretiniana después del tratamiento con laser y crioterapia en las anomalías vasculares.*

por desgarro retiniano en OI, en ojo adelfo (OD) se evidencia como hallazgo un anillo de exudados lipídicos que rodean polo posterior, tenía una AV de cuenta dedos a 2 metros que el paciente no se había percatado hasta la actualidad. Se realizó una AGF que mostró múltiples telangiectasias en periferia y polo posterior con gran exudación, lesión tipo macroaneurisma e isquemia en periferia temporal limitada por otras lesiones telangiectasicas (fig. 3) Este paciente recibió terapia antiangiogénica y por falta de respuesta se complementó con laserterapia 600 impactos en zona de isquemia periférica, en el área del macroaneurisma y dentro de la circinada con margen de seguridad cerca a fovea. En el ultimo control mantiene una

AV de 0,16 con remisión parcial del EMC en la OCT.

#### **Caso clínico 4**

Paciente varón de 23 años, sin antecedentes personales ni oftalmológicos de interés, presenta una disminución de la AV del OI a 0,3, polo anterior dentro de la normalidad. En la funduscopía presentaba exudados duros confluyentes que se extienden desde media periferia temporal alcanzando la fovea. La AGF mostró en media periferia vasos telangiectasicos con fuga de contrataste. El tratamiento que recibió en primer lugar fue con láser Argón 325 impactos en región temporal y



*Fig. 3: (a) Retinografía OD con exudado denso que forma circinada que afecta polo posterior, se visualiza dilatación macroaneurismática. (b)(c) AGF muestra telangiectasias capilares, microaneurismas, resalta macroaneurisma en arcada temporal inferior. (c): En periferia temporal inferior alteraciones vasculares y sector de isquemia periférica. (d) OCT previo al tratamiento con gran EMC. (e) OCT después del tratamiento.*

posteriormente se realizó criopexia en el mismo sector. Después del tratamiento, el EMC se resolvió. Sin embargo, no se produjo mejoría de la visión, debido a la atrofia difusa de capas externas evidenciada en la OCT (fig. 4).

impactos cubriendo sector de periferia nasal además se inicia antiangiogénicos (ranibizumab) 3 dosis mensuales. A los tres meses presenta mejoría de su AV a 0,6 con resolución parcial del EMC.

## Caso clínico 5

Paciente varón de 16 años, prematuro de nacimiento que necesitó oxigenoterapia, sin otros antecedentes de importancia, acude por alteración visual en OD con AV de 0,4. La OCT mostró un edema macular cistoideo con un grosor foveal de 649 micras. La AGF del OD evidenció telangiectasias en perifovea temporal con fuga tardía, en toda la periferia nasal también se evidenció lesiones telangiectasias asociado a zonas de isquemia. La AGF del OI era completamente normal. Recibe como tratamiento laser Pascal 1.000

## DISCUSIÓN

Lo recogido en la literatura indica una incidencia mayor de enfermedad de Coats en pacientes varones (1). En nuestra serie cuatro de los pacientes eran varones y uno de ellos mujer. Por regla general la edad de presentación es entre la primera y segunda década de la vida, cuando aparece de manera más tardía se suele relacionar con formas más leves de la enfermedad (1). La edad media de nuestro grupo de pacientes fue de 28,2 años, con una edad mínima de 14 años y una máxima de 50 años.

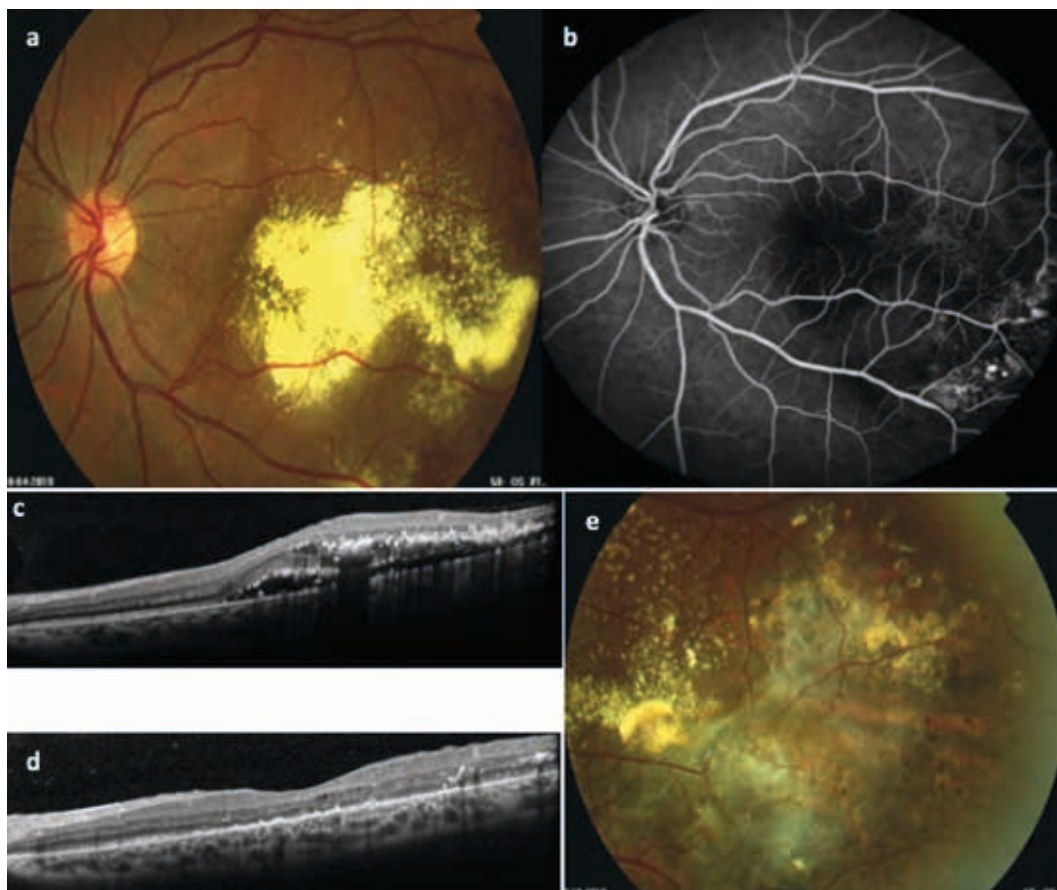


Fig. 4: (a) Retinografía OD con exudado denso con afectación macular. (b) AGF muestra telangiectasias y aneurismas en periferia temporal e isquemia periférica sectorial. (c) OCT previo al tratamiento. (d) OCT después del tratamiento donde se muestra remisión de EMC y atrofia difusa de retina externa. (e) zona de retina periférica que muestra sector de tratamiento con laser y criopexia.

El diagnóstico diferencial de la E. de Coats debe incluir el retinoblastoma en caso de niños, otras retinopatías exudativas como la enfermedad de Norrie, retinopatía exudativa familiar o retinopatía del prematuro (1,4). En nuestra serie de casos no encontramos an-

tecedentes personales ni familiares relevantes excepto en uno de ellos que fue prematuro y recibió oxigenoterapia. Con respecto al tema de la retinopatía del prematuro, se manifiesta a edades precoces, aunque también se ha descrito E. de Coats a edades muy tempranas

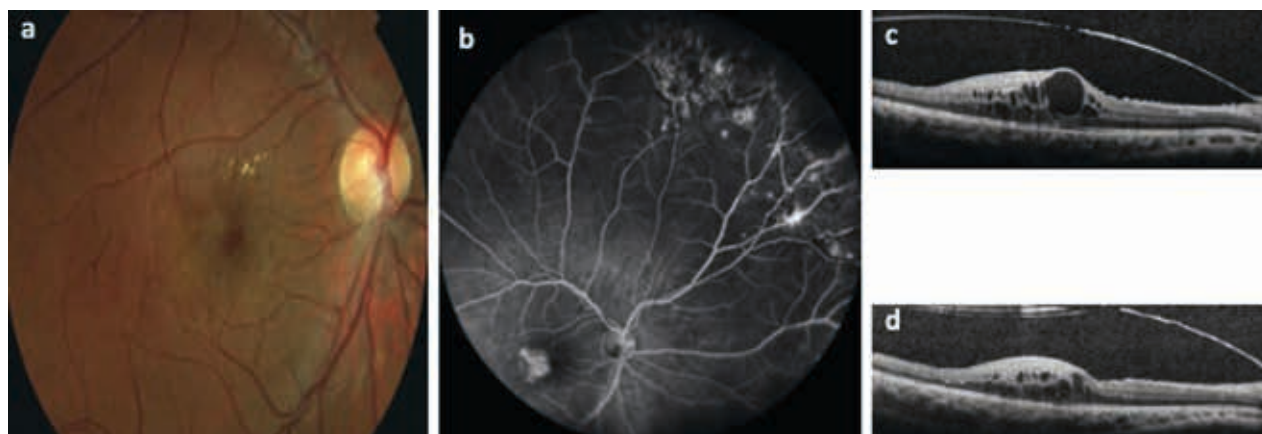


Fig. 5: (a) Retinografía del OD se visualiza capilares telangiectasicos en parafovea temporal. (b) AGF donde se aprecia telangiectasias perifoveales con fuga y en periferia nasal aneurismas, vasculatura telangiectasica y falta de perfusión segmentaria periférica. (c) OCT antes y después del tratamiento.

(4). Cabe destacar que se trata de una patología bilateral por lo que consecuentemente en nuestro caso, dada la unilateralidad de la afectación y que el paciente no tenía registro de patología oftálmica previa, consideramos que el diagnóstico de nuestro paciente está más a favor de la E. de Coats.

Como se expuso previamente, es una entidad que se presenta de forma unilateral. Tres de nuestros pacientes tuvieron afectado el OD y dos de ellos el OI, en ningún paciente hubo afectación bilateral. La forma de presentación de todos ellos fue una pérdida de la agudeza visual siendo la mínima registrada de CD a 2 m y la máxima de 0,7.

Las tres características clásicas que confirman el diagnóstico de Coats son el desprendimiento de retina exudativo, los vasos telangiectásicos dilatados irregularmente y la no perfusión periférica (1). Existe una clasificación de la enfermedad según el método Shields (5) que describe las etapas de la siguiente forma: etapa 1 con telangiectasia retiniana, etapa 2 se puede combinar con exudación retiniana, etapa 3 desprendimiento de retina exudativo (etapa 3A1 extrafoveal y 3A2 foveal) etapa 3B desprendimiento de retina completo con glaucoma y etapa 5 estado final. En cuatro de nuestros pacientes hubo compromiso macular donde la enfermedad se presentó con exudados duros temporales a la fovea. Y en un único paciente (caso 2) se observaron las dilataciones vasculares y exudación que estaba limitada a nivel de la retina periférica sin compromiso macular, a esta paciente se trató con ablación láser y crioterapia debido a su riesgo potencial de extensión de los exudados.

El objetivo del tratamiento en la enfermedad de Coats es abordar y erradicar los vasos telangiectásicos para controlar los exudados retinianos y mejorar la visión. La falta de neovascularización en la angiografía con fluoresceína y la presencia de escaso fluido por ecografía son factores predictores que determinan la resolución del fluido subretiniano (6). La terapia tradicional de esta enfermedad incluye el láser, que será eficaz en estadios leves de la enfermedad, y la crioterapia que es útil en casos de desprendimiento de retina donde el láser no puede funcionar (7). Los niveles de VEGF aumentan en la enfermedad de Coats, pero no están involucrados en la

patogénesis por lo que el tratamiento con anti-VEGF es de utilidad como terapia complementaria al láser o la crioterapia pues ayudan en el manejo pero no pueden por sí mismos tratar la afección subyacente (3,7-10). Dos de nuestros pacientes recibieron láser en un primer momento acompañado de anti-VEGF, dos de ellos recibieron láser y posteriormente criopexia, uno de ellos recibió terapia anti-VEGF en un primer momento y por falta de respuesta se decidió laserterapia. En cuanto a los resultados post-tratamiento cuatro de los pacientes mejoraron su AV, uno mantuvo la misma AV. La terapia combinada de los antiangiogénicos a la terapia tradicional con láser o crioterapia ha sido descrita como más efectiva que la terapia con antiangiogénicos solos (3,7).

También se ha descrito que para estadios más avanzados la triamcinolona intravítrea es útil como terapia adyuvante (3) y también tratamiento con implante intravítreo de Dexametasona combinado con fotocoagulación retiniana (11). Los esteroides causan una disminución en el grosor central de la retina con resolución de los exudados y con la consiguiente mejora en la agudeza visual. Sin embargo, pueden producir complicaciones como la catarata y el glaucoma (3).

En casos severos con desprendimiento de retina exudativo, sería posible realizar el drenaje externo de líquido subretiniano con o sin vitrectomía combinándolo con láser y/o crioterapia (3).

Existen publicaciones que indican que el tratamiento combinado de agentes anti-VEGF y crioterapia podría conducir a un mayor riesgo de fibrosis vitreoretiniana y desprendimiento retiniano por tracción. Y la presencia de fibrosis previa al tratamiento es factor de mayor riesgo para su aparición (2). No se dio el caso en nuestros pacientes.

A pesar del avance significativo en la comprensión científica de la enfermedad de Coats y su espectro clínico, la etiología subyacente sigue siendo oscura. Con el desarrollo de la terapia anti-VEGF, los especialistas en retina tienen un complemento nuevo y efectivo para el tratamiento clínico del exudado, el edema macular y el desprendimiento seroso de la retina. La experiencia adicional determinará si mejorará el pronóstico visual a largo plazo.

Como conclusión, la terapia de la enfermedad de Coats debe individualizarse, según

el paciente y la severidad de la enfermedad, a criterio del oftalmólogo, pero basándose en la evidencia científica actual.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: An overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol*. 2019; 67(6): 763-771.
2. Adeniran JF, Duff SM, Mimouni M, Lambert N, Ramasubramanian A. Treatment of Coats' disease: an analysis of pooled results. *Int J Ophthalmol* 2019; 12(4): 668-674.
3. Kusaka S1. Surgical Management of Coats Disease. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2018 May-Jun; 7(3): 156-159.
4. Jie Peng1, Qi Zhang1, Chunli Chen2, Qiuqing Huang1, Yian Li1 and Peiquan Zhao1. Early onset coats' disease initially treated as unilateral ROP at 39 weeks postmenstrual age: a case report. *BMC Ophthalmology* 2017; 7: 145.
5. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H. Cater J classification and management of coats disease: the 2000 proctor lecture. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131: 572-83.
6. Khoo CTL, Dalvin LA, Lim LS, Mazloumi M, Atalay HT, Udyaver S, Shields JA, Shields CL. Factors Predictive of Subretinal Fluid Resolution in Coats Disease: Analysis of 177 Eyes in 177 Patients at a Single Center. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2019 jul-aug; 8(4): 290-297.
7. Yang, X., Wang, C. y Su, G. Recent advances in the diagnosis and treatment of Coats' disease *Int Ophthalmol* 2019; 39, 957-970.
8. Longli Zhang1 & Yifeng Ke1 & Wei Wang2 & Xueying Shi1 & Kaiwen He1 & Xiaorong Li1. The efficacy of conbercept or ranibizumab intravitreal injection combined with laser therapy for Coats' disease. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology* 2018; 256: 1339-1346.
9. Kodama A, Sugioka K1, Kusaka S, Matsumoto C, Shimomura Y. Combined treatment for Coats' disease: retinal laser photocoagulation combined with intravitreal bevacizumab injection was effective in two cases. *BMC Ophthalmology* 2014; 14: 36.
10. Songfeng Li, Guangda Deng, Jinghua Liu, Yan Ma and Hai Lu. The effects of a treatment combination of anti-VEGF injections, laser coagulation and cryotherapy on patients with type 3 Coat's disease. *BMC Ophthalmology* 2017; 17: 76.
11. Sebastián Martínez-Castillo, Roberto Gallego-Pinazo, Rosa Dolz-Marco, Cristina Marín-Lambies, Manuel Díaz-Llopis. Adult Coats' Disease Successfully Managed with the Dexamethasone Intravitreal Implant (Ozurdex®) Combined with Retinal Photocoagulation. *Case Rep Ophthalmol* 2012; 3: 123-127.