

# Enfermedad de Coats. A propósito de un caso

## *Coats' disease. Case report*

LARA RUEDA N<sup>1</sup>, REYES RODRÍGUEZ M<sup>1</sup>, TANDÓN CARDENES L<sup>1</sup>,  
DE LAS HERAS ACEVEDO E<sup>1</sup>, TRUJILLO CABRERA G<sup>1</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 16 años con enfermedad de Coats que se manifiesta, en un estadio avanzado, con una hemorragia vítrea secundaria. Realizamos tratamiento conservador mediante laserterapia transpupilar, crioterapia transescleral y dos inyecciones de triamcinolona por vía subtenoniana.

**Discusión:** La enfermedad de Coats clásicamente se ha tratado mediante laserterapia sobre las lesiones telangiectásicas precisando en estadios muy avanzados incluso cirugía vitreoretiniana. La inyección subtenoniana o intravítrea de triamcinolona no ha sido descrita como tratamiento de esta enfermedad, pero gracias a su mecanismo de acción la consideramos de utilidad en estos casos.

**Palabras clave:** Enfermedad de Coats, telangiectasias retiniana, triamcinolona subtenoniana.

### ABSTRACT

**Case Report:** We report the case of a 16-year-old girl with Coats' disease, in an advanced stage, apparent by a vitreous hemorrhage. We have carried out a treatment by laser therapy, transescleral cryotherapy and two subtenon's capsule injections of triamcinolone acetamide.

**Discussion:** Traditionally Coats' disease has been treated by means of laser therapy on the telangiectasis lesions and with vitreoretinal surgery in advanced stages. The subtenon's capsule or intravitreal triamcinolone acetamide injection has not been reported as a treatment for this disease, but thanks to its mechanism of action, we consider that it is useful in these cases.

**Key words:** Coats' disease, retinal telangiectasis, subtenon triamcinolone.

---

Servicio de Oftalmología. Hospital Materno Infantil Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.  
<sup>1</sup> Licenciado en Medicina y Cirugía.

Correspondencia:  
Nieves Lara Rueda  
Servicio de Oftalmología  
Hospital Materno Infantil  
Avda. Marítima, s/n  
35016 Las Palmas de Gran Canaria  
España

## 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. Clásicamente es un proceso unilateral, no hereditario, que afecta a varones jóvenes. El grado de pérdida visual es variable y suele relacionarse con la afectación macular, siendo en general los lactantes y

niños los que padecen las formas más graves y que pueden incluso llegar a confundirse con patología tumoral. La enfermedad de Coats tiende a ser progresiva y a precisar tratamiento que va dirigido al cierre de los vasos anómalos mediante fotocoagulación o criocoagulación. Los estadios más avanzados suelen requerir cirugía vitreoretiniana.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 16 años remitida a nuestro centro por retinopatía exudativa asociada a hemovítreo en ojo derecho. La paciente refiere miodesopsias de dos semanas de evolución.

En el examen ocular se observa una AVcc de 0,9 en OD y de 1 en OI.

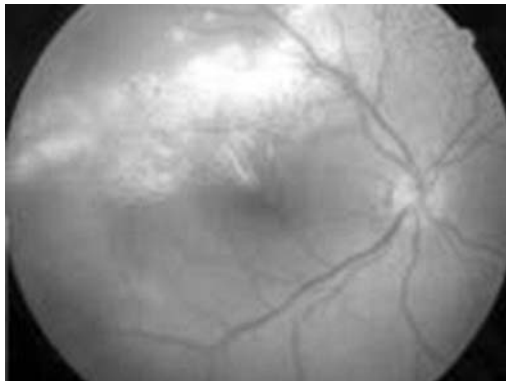
En el OD el segmento anterior no mostró ninguna alteración y en la exploración fundoscópica se objetivaron en el cuadrante temporal-superior abundantes vasos telangiectásicos, con exudación intra y subretiniana, desprendimiento de retina exudativo y en la zona más periférica superior fibrosis vítrea y subretiniana sin desprendimiento de vítreo posterior; así mismo existía hemorragia vítrea de predominio inferior (fig. 1 y 2). La exploración del OI fue normal.

Se realizó angiografía fluoresceínica que confirmó la existencia de dilataciones vasculares aneurismáticas y áreas de isquemia retiniana compatible con enfermedad de Coats (figs. 3, 4, y 5).

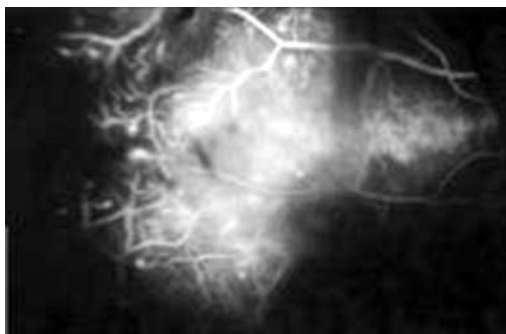
A pesar de debutar en un estadio avanzado se optó por iniciar tratamiento con láser argón en las zonas periféricas isquémicas y directamente sobre las telangiectasias vasculares, aplicándose triamcinolona subtenoniana en un intento de frenar la neovascularización y de disminuir la permeabilidad vascular.

La reabsorción de los exudados lipídicos fue lenta, precisando varias sesiones de laserterapia y una sesión de crioterapia periférica, momento en el que se inyectó nuevamente triamcinolona subtenoniana.

Tras 6 meses de seguimiento su agudeza visual era igual a la previa, la PIO no superó los 18 mmHg pese al trigón depot subtenoniano y funduscópicamente los exudados



*Fig. 1:  
Retinografía.  
Enfermedad de  
Coats avanzada.  
Exudación y  
desprendimiento  
de retina temporal  
superior.*



*Figs. 2 y 3:  
Angiografía. 2.  
Tiempo venoso  
tardío. 3. Vasos  
telangiectásicos y  
dilataciones  
aneurismáticas.*

estaban en fase de reabsorción, persistiendo acúmulos lipídicos en la periferia temporal.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Coats es un trastorno del desarrollo vascular de la retina en el que existen áreas de telangiectasia. Fue descrito por primera vez por Coats en 1908 (1) y se postula que el aneurisma miliar de Leber es el mismo trastorno en un estadio anterior (2).

Afecta fundamentalmente a varones (69%) jóvenes, con un pico de incidencia entre los 5-11 años, aunque existen casos descritos en un rango de edad muy amplio. En el 85-90% de los pacientes es unilateral (3).

La etiología y patogenia de la enfermedad son desconocidas, no existiendo evidencias de componente genético, inflamatorio o vasooclusivo que la produzcan (4).

En ciertos casos sí se ha observado una mutación unilateral somática del gen de Norrin, localizado en el cromosoma X, que produce un desarrollo anómalo de los vasos retinianos.

La enfermedad de Coats se presenta en la mayoría de los casos antes de los 20 años, con un curso generalmente progresivo en el que se alternan períodos agudos de exacerbación con fases quiescentes. En algunos casos se han descrito remisiones espontáneas (5).

El grado de pérdida visual es variable y se relaciona con la afectación macular. Los pacientes más jóvenes (<5 años) suelen tener un curso clínico más crítico. En otro extremo se han descrito casos de adultos asintomáticos en los que la enfermedad se detecta de forma casual (6).

Clínicamente se aprecian vasos telangiectásicos con dilataciones aneurismáticas que pueden estar presentes en algunos capilares o encontrarse en todos los vasos retinianos, tanto en la periferia como en el polo posterior, siendo el cuadrante inferotemporal de la retina entre el ecuador y la ora serrata la zona más predominantemente afectada. Estos vasos no poseen la barrera hematorretiniana normal produciéndose exudación masiva de lípidos en el espacio intra y subretiniano que

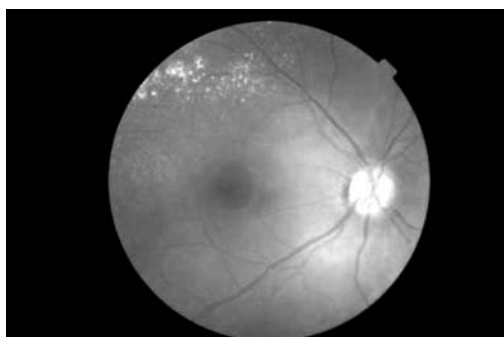


Fig. 4:  
Retinografía.  
Buena respuesta  
después del  
tratamiento.

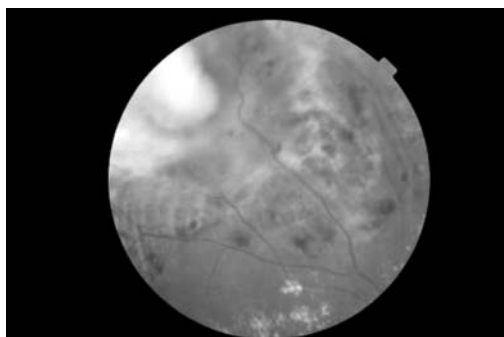


Fig. 5:  
Retinografía.  
Fibrosis residual,  
en periferia  
temporal después  
del tratamiento.

puede llevar a desprendimiento de retina exudativo. Las zonas que no presentan telangiectasias desarrollan gliosis, viéndose en la mitad de los casos nódulos de fibrosis submacular por proliferación y metaplasia del EPR (7).

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.

En los adultos la afectación suele ser más limitada, con un grado variable de exudación. Las telangiectasias periféricas pueden producir disminución de agudeza visual por depósito gravitacional de exudados en la mácula y las yuxtafoveales por edema macular quístico o exudación macular.

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

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 (8).

En lo referente al diagnóstico, suele ser clínico mediante el examen del fondo de ojo, siendo la angiografía fluoresceínica importante para confirmar el mismo. En ella se observan dilataciones aneurismáticas, falta de perfusión con bloqueo variable de la fluorescencia coroidea de base por los exudados duros y fuga tardía del colorante. La ecografía y el TC son de gran utilidad en los casos de desprendimiento de retina total para excluir el retinoblastoma exofítico y para detectar calcificaciones que en el caso del Coats son raras, salvo en estadios muy avanzados.

La enfermedad de Coats se da de manera aislada en la mayoría de los casos y aunque se han descrito asociaciones con otros síndromes no suele estar indicado el estudio sistémico en pacientes con Coats típico (6).

Con respecto al tratamiento, éste varía según la fase en la que se encuentre la enfermedad. Se puede realizar seguimiento periódico en asintomáticos con telangiectasias juxtafoveales 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.

La crioterapia es más efectiva que la foto-coagulación en las lesiones exudativas de la extrema periferia o cuando existe líquido subretiniano. Ambas son menos eficaces cuando existen más de dos cuadrantes afectos o desprendimiento de retina bulloso. En estos casos puede intentarse el drenaje del líquido subretiniano mediante cirugía. Tras el tratamiento puede producirse un aumento transitorio de la exudación y formación de mem-

branas epirretinianas que pueden empeorar más la visión, motivo por el que empleamos el corticoide periocular.

Todas estas recomendaciones no son universales y cada vez está más en alza intentar un tratamiento conservador en estadios avanzados. S. Couvillion y Cols., describen el caso de un niño de 9 años con desprendimiento de retina total, macroquistes y exudados en los 360° de la retina que mejoró notablemente con laserterapia repetida preservando el globo ocular (9).

La triamcinolona es un corticoide potente que estabiliza la barrera hematorretiniana y que por su efecto angiostático puede ayudar a frenar la neovascularización, por lo que creemos que combinado con la crioterapia y el láser puede disminuir las necesidades de cirugía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Coats G: Forms of retinal disease with massive exudation. Roy Lond Ophthalmol. Hosp. Rep. (1908). 17: 440-525.
2. Reese AB: Telangiectasis of the retina and Coats' disease. Am J of Ophthalmol (1956). 42: 1-8.
3. Yanoff M, Duker JS. Ophthalmology. 2nd edition. St Louis, ed. Mosby. 2004.
4. Linsay M. Smithen y Cols.: Coats' disease diagnosed in adulthood. Ophthalmology 2005; 112: 1072-1078.
5. Deutsch TA, Robb MF, Jampol LM: Spontaneous regression of retinal lesions in Coats' disease. Can J Ophthalmol 1982; 17: 169-172.
6. Quillen DA, Blodi BA. American Medical Association, ed. Marban 2005.
7. Senft SH, Hidayat AA, Cavender JC: Atypical presentation of Coats' disease. Retina (Philadelphia, Pa.) 1994; 14: 36-38.
8. Del Longo A: Coats disease. Orphanet Encyclopedia. September 2004.
9. Couvillion SS y Cols.: Laser treatment of Coats' disease. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2005; 42: 367-368.