

Enfermedad de Coats del adulto con buena evolución visual a pesar de la presencia de exudado macular central denso, estadio 2B

Adult Coats disease with good visual outcome despite the presence of dense central macular exudate stage 2B

O. Fierro-Puebla¹, N. Lizana¹, D. Parrao¹, F. Barría², S. Becerra³, JP. Figueroa-Vercellino⁴

¹Universidad de O'Higgins. Rancagua. Chile. ²Universidad de Chile. Santiago. Chile. ³Universidad de Concepción. Concepción. Chile.

⁴Hospital Franco Ravera Zunino. Rancagua. Chile.

Correspondencia:

Juan Pablo Figueroa-Vercellino

E-mail: pablofigueroaver@gmail.com

Resumen

Introducción: La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana caracterizada por telangiectasias, micro- y macroaneurismas y exudación intra- y subretiniana. Es unilateral en el 95-100% de los casos.

Caso clínico: Se presenta el caso de un paciente masculino de 27 años con enfermedad de Coats y exudado macular denso (mal pronóstico visual) que tras tratamiento extendido con fotocoagulación láser e inyecciones intravítreas presentó un excelente resultado visual.

Conclusiones: Un tratamiento a largo plazo puede asociarse a mejor resultado visual, por lo que es necesario generar un mayor nivel de evidencia respecto a este tipo de tratamiento en esta patología.

Palabras clave: Enfermedad de Coats. Exudado macular. Vasculopatía retiniana.

Resum

Introducció: La malaltia de Coats és una vasculopatia retinal caracteritzada per telangièctasis, micro- i macroaneurismes i exsudació intra- i subretiniana. És unilateral en el 95-100% dels casos.

Cas clínic: Es presenta el cas d'un pacient masculí de 27 anys amb malaltia de Coats i exsudat macular dens (mal pronòstic visual) que després de tractament ampliat amb fotocoagulació làser i injeccions intravítrees va presentar un excel·lent resultat visual.

Conclusions: Un tractament a llarg termini pot associar-se a millor resultat visual, per la qual cosa és necessari generar un major nivell d'evidència pel que fa a aquesta mena de tractament en aquesta patologia.

Paraules clau: Malaltia de Coats. Exsudat macular. Vasculopatia retiniana.

Abstract

Introduction: Coats disease is a retinal vasculopathy characterized by telangiectasias, micro and macro aneurysms, and intra-subretinal exudation. It is unilateral in 95-100% of cases.

Case report: We present the case of a 27-year-old male patient with Coats disease and dense macular exudate (poor visual prognosis) who, after extended treatment with laser photocoagulation and intravitreal injections, had an excellent visual outcome.

Conclusions: Long-term treatment may be associated with better visual outcomes, so a higher level of evidence is needed regarding this type of treatment in this pathology.

Key words: Coats disease. Macular exudate. Retinal vasculopathy.

Introducción

La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana caracterizada por telangiectasias, micro y macro aneurismas, exudación intra- y subretiniana que pueden generar desprendimientos de retina exudativos. Es una patología que se presenta típicamente en niños, pero ocasionalmente puede encontrarse en adultos, definiéndose como enfermedad de Coats del adulto¹.

La enfermedad de Coats del adulto es unilateral en el 95-100% de los casos². Se ha reportado que tanto la presencia de exudado foveal denso y el desprendimiento de retina difuso, son factores de mal pronóstico visual a pesar de un tratamiento correcto³.

Caso clínico

Se reporta un paciente masculino de 27 años, sin antecedentes relevantes, que presentó pérdida visual de 3 semanas de evolución

del ojo izquierdo. Al examen presentó una agudeza visual de 0,3 en el ojo izquierdo y 1,0 en el ojo derecho, segmento anterior sin alteraciones. Al fondo de ojo se apreció edema macular con exudados densos en la fovea, alteraciones vasculares aneurismáticas en media periferia a nivel de la arcada temporal inferior con exudados perianeurismáticos. Se solicitó una retinografía de campo ultra amplio (UWF-R) (Figura 1A), angiografía de campo ultra amplio (UWF-FA) y tomografía de coherencia óptica (OCT). La UWF-FA (Figura 1B) reveló en el ojo izquierdo zonas de isquemia periférica, microaneurismas, y alteración de la permeabilidad vascular. También se apreció microaneurisma periférico aislado en el ojo derecho. La OCT (Figura 1C) reveló presencia de exudado subretiniano a nivel macular. Se realizaron exámenes de laboratorio descartando causas infecciosas y/o autoinmunes. Tras estos estudios se realizó el diagnóstico de enfermedad de Coats del adulto. Se inició tratamiento con inyecciones intravítreas y fotocoagulación láser según UWF-FA. Se realizaron 3 sesiones

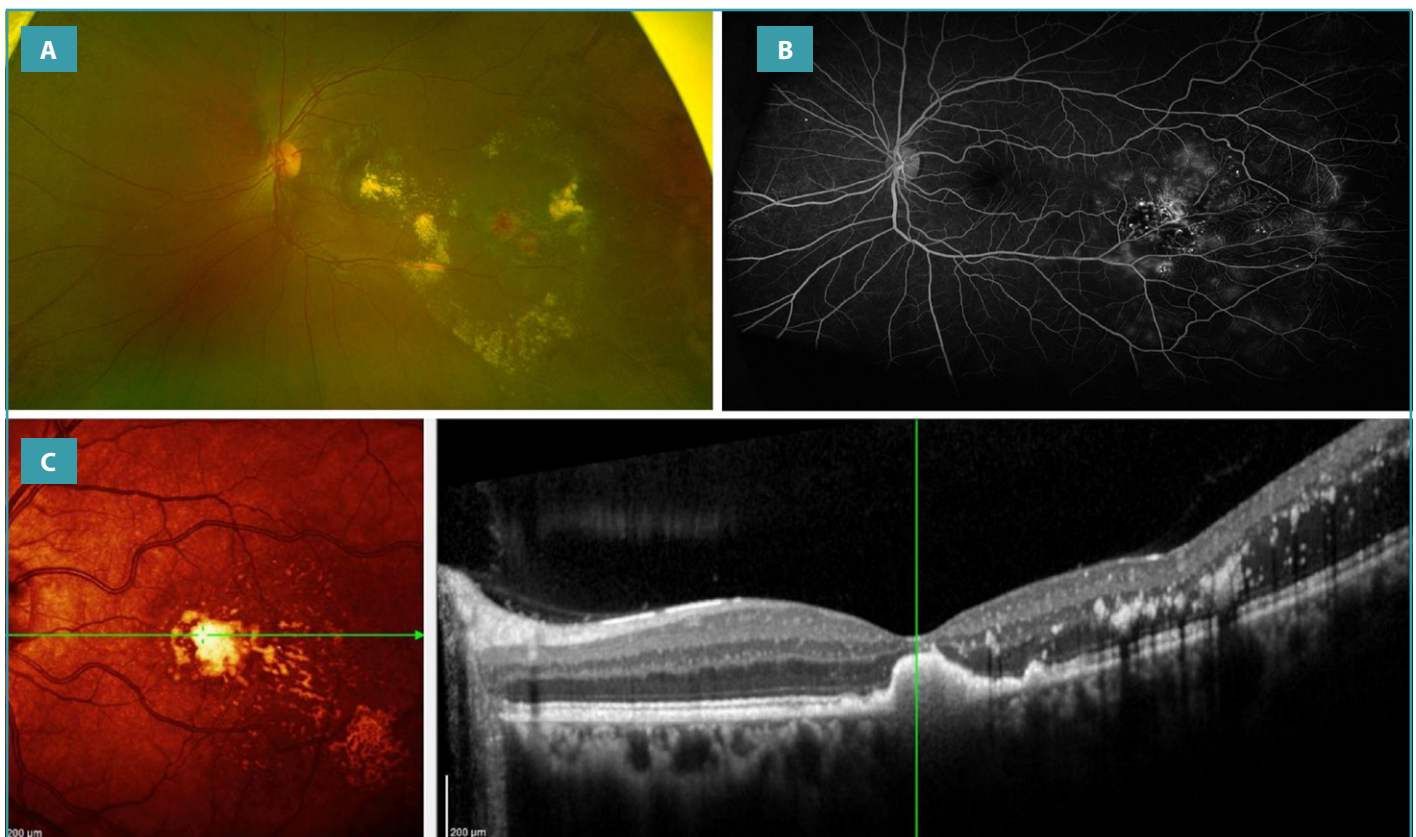


Figura 1. Imágenes al momento del diagnóstico. **(A)** La UWF-R muestra edema macular con exudados densos en la fovea, telangiectasias medioperiféricas a nivel de la arcada temporal inferior con exudados peritangientales. **(B)** La UWF-FA revela áreas de isquemia periférica, cambios vasculares como telangiectasias saculares y alteración de la permeabilidad vascular en el ojo izquierdo. **(C)** La OCT de dominio espectral (SD-OCT) muestra hiperreflectividad a nivel de la retina externa, lo que concuerda con la presencia de exudado subretiniano subfoveal con alteración de las capas externas de la retina.

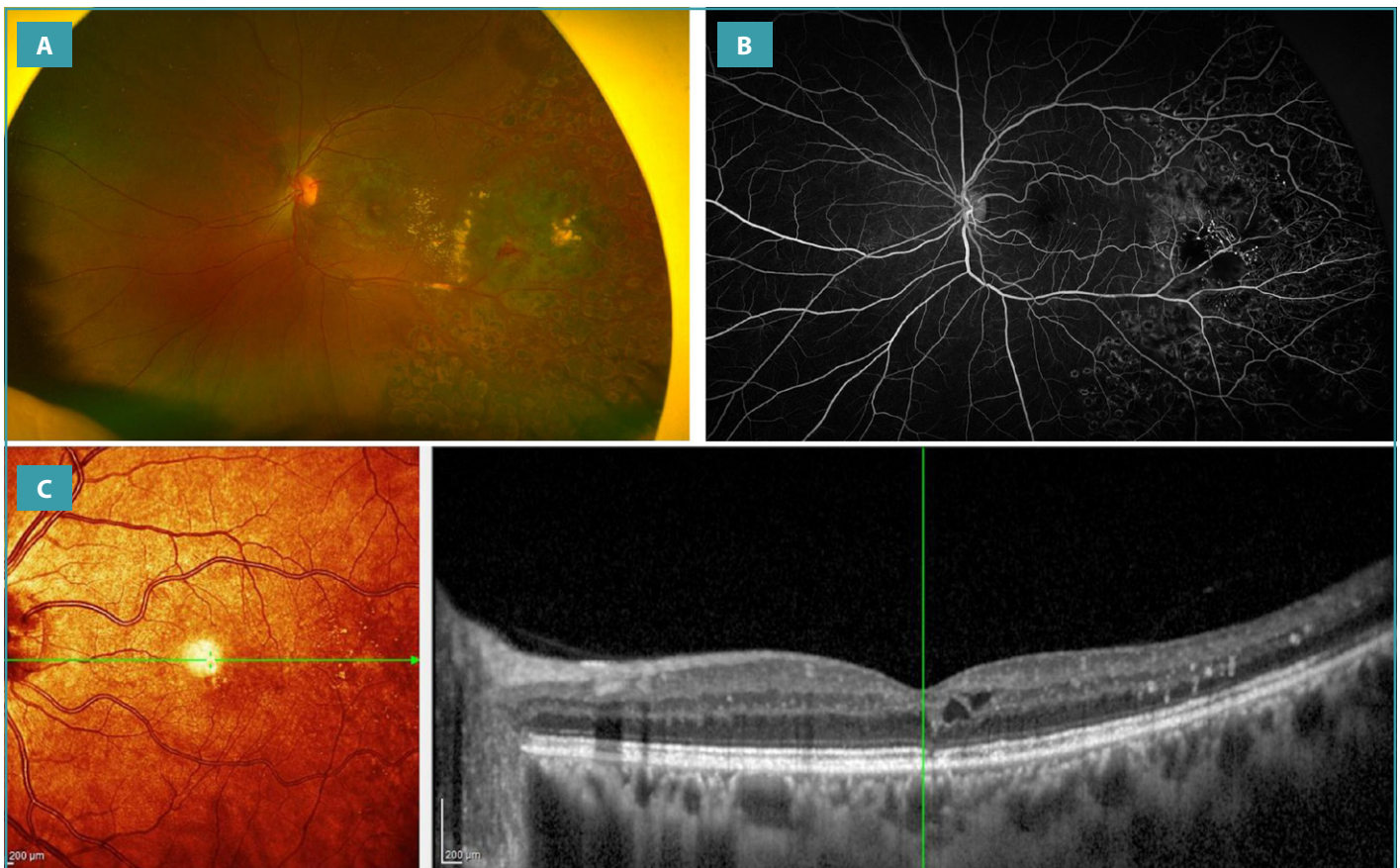


Figura 2. Imágenes tras tratamiento extendido. **(A)** UWF-R tras sesiones de fotocoagulación láser, no hay exudados maculares centrales. Con alteración residual del epitelio pigmentario retiniano. **(B)** La UWF-FA muestra una reducción de las áreas de fuga vascular. **(C)** La SD-OCT revela un perfil foveal conservado con quistes juxtafoveales mínimos, ausencia de hiperreflectividad compatible con exudados intrarretinianos, reestructuración casi total de la retina externa, tanto de la membrana elipsoidal como de la membrana limitante externa y alteración parcial del epitelio pigmentario retiniano.

de fotocoagulación láser en un periodo de 1,5 meses. Durante el control se apreció menos edema pero con persistencia de exudados (aunque en menor cuantía). La OCT también presentó disminución de los exudados sin presencia de edema central. En controles posteriores se fueron reduciendo las zonas de alteración vascular y los exudados.

A los 18 meses del inicio del tratamiento, la UWF-R (Figura 2A) reveló ausencia de exudados centrales, la UWF-FA (Figura 2B) reveló una reducción de zonas de alteraciones vasculares y la OCT reveló una ausencia de edema macular (Figura 2C) mejorando sustancialmente la visión del paciente que aumentó a 0,9. En total fueron realizadas 13 inyecciones intravítreas con Anti-VEGF, 10 sesiones con Ranibizumab y 3 sesiones

con Aflibercept. Por otro lado, fueron realizadas 4 sesiones de fotocoagulación láser.

Discusión

El *gold estándar* para el diagnóstico y el seguimiento de los pacientes con Coats es la angiografía con fluoresceína (AGF), mientras que la OCT permite identificar edema y exudados en la región macular⁴. Ambas técnicas fueron realizadas en el paciente, las cuales revelaron telangiectasias sumado a exudado macular denso, correspondiendo según la clasificación de Shields a una etapa 2B. Shields *et al.* reportaron que los resultados visuales fueron peores en pacientes que presentaban estadios $\geq 2B^3$. Sin

embargo, el paciente presentado con un tratamiento a largo plazo de 2 años pudo mejorar su visión llegando a una agudeza visual de 0,9 en el ojo afectado.

Se han utilizado diversos tratamientos en Coats según el estadio. El tratamiento inicial incluye la terapia de ablación con crioterapia o fotocoagulación con láser de las zonas telangiectásicas, pero el exudado subretiniano y la exudación masiva suelen ser responsables del fracaso terapéutico⁴. En este caso fue utilizada la fotocoagulación láser, siendo realizadas 4 sesiones.

Los anti-VEGF producen una reducción de los vasos anormales, la resolución del edema macular y la exudación además de la estabilización o mejoría visual². El paciente fue tratado con 13 sesiones de anti-VEGF, donde se vio una clara reducción del exudado macular denso, mejorando la agudeza visual que en un inicio estaba en 0,3 y aumentó a 0,9.

La exudación intrarretiniana está presente en casi todos los casos y puede ser generalizada. Tiende a concentrarse hacia la mácula. La presencia de un exudado macular denso en la enfermedad de Coats se asocia a un peor pronóstico visual, incluso en casos correctamente tratados. Además, la progresión refractaria del exudado, pese a un manejo terapéutico óptimo, supone un desafío significativo desde el punto de vista clínico y terapéutico^{2,5}.

Conclusión

Aunque la enfermedad de Coats se asocia generalmente a un pronóstico visual desfavorable, un tratamiento a largo plazo puede reducir los exudados maculares densos, sumado a una mejora de

la agudeza visual. A pesar de que el paciente presentado sea un caso aislado, es necesario que se genere mayor evidencia respecto al tratamiento a largo plazo de esta patología.

Financiación

No se recibió ningún tipo de financiación para este caso clínico.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Bibliografía

1. Shields CL, Udyaver S, Dalvin LA, Lim L-A S, Atalay HT, L Khoo CT, *et al.* Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67(6):772-83. doi:10.4103/ijo.IJO_449_19.
2. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: An overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67(6):763-71. doi:10.4103/ijo.IJO_841_19.
3. 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(5):572-83.
4. Cennamo G, Montorio D, Comune C, Laezza MP, Fallico M, Lionetti ME, *et al.* Optical Coherence Tomography Angiography Findings After Intravitreal Ranibizumab in Patients With Coats Disease. *Front Med (Lausanne).* 2021;7:615015. doi:10.3389/fmed.2020.615015.
5. Zhang J, Ruan L, Jiang C, Yang Q, Ju Y, Chang Q, *et al.* Updating Understanding of Macular Microvascular Abnormalities and Their Correlations With the Characteristics and Progression of Macular Edema or Exudation in Coats' Disease. *Front Med (Lausanne).* 2022;9:788001. doi:10.3389/fmed.2022.788001.