

Telangiectasia retiniana (enfermedad de COATS).

A propósito de un caso

Erretinaren telangiektasia (COATSen gaikotasuna). Kasu bati buruz

A. Iturrioz Mata¹, M. Palacio Pina¹,
S. Ayerdi Salazar²

¹Servicio Pre-escolares. ²Servicio Oftalmología, Hospital Aránzazu, Donostia-San Sebastián.

Correspondencia: Ainhoa Iturrioz. Paseo Colón 29, 6-B, 20002 Donostia (San Sebastián).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats (EC) se trata de una entidad que desde el punto de vista patológico viene determinada por la presencia de telangiectasias y malformaciones arteriovenosas subretinianas que se acompañan de un exudado rico en células sanguíneas (macrófagos) y colesterol^(1,2). Primitivamente se piensa que es una anomalía congénita de las células endoteliales de los vasos retinianos con un aumento de la permeabilidad de los mismos que producirán la formación de telangiectasias y shunts arteriovenosos y el citado exudado. Generalmente es unilateral y afecta mayoritariamente el sexo masculino (70%).

De causa idiopática no parece que hasta el momento se haya podido demostrar un factor hereditario en su génesis.

La frecuencia de EC se desconoce pero revisando la literatura encontramos que representa entre el 6%⁽³⁾, el 12,5%⁽⁴⁾ y el 21,7%⁽⁵⁾ de los niños estudiados por leucocoria⁽³⁾ y/o masa intraocular^(4,5).

Sólo muy ocasionalmente puede ir asociada a otros trastornos orgánicos generalmente del SN^(6,7), observándose en el 1,2 al 4,9% de todas las retinitis pigmentarias⁽⁸⁾.

CURSO EVOLUTIVO

Desde el punto de vista patológico, el pequeño exudado subretiniano que se detecta en la EC al principio (fase inicial de la vida), con el paso del tiempo va incrementándose, terminando por producir un desprendimiento de retina y otras alteraciones oculares.

Atendiendo a esta evolución natural de la EC que por lo general acontece en los años de la infancia y adolescencia, a efectos de estudio de la clínica, del diagnóstico y del tratamiento, consideramos oportuno establecer en la EC, dos estadios: Estadio I,

pre-desprendimiento de retina y estadio II, postdesprendimiento de retina.

CLÍNICA

Estadio I: Puede ser asintomático. Algunas veces aparece un estrabismo permanente o intermitente. Si se prolonga en el tiempo este estadio, el niño (de cuatro o más años) ya puede estar en condiciones de quejarse de pérdida de visión.

Estadio II: Generalmente se presenta leucocoria (reflejo blanco-amarillento de la pupila) con ceguera y en ocasiones dolor del ojo enfermo.

DIAGNÓSTICO

En el estadio I, la exploración oftalmológica (a veces con anestesia general), puede poner de manifiesto las alteraciones vasculares subretinianas, así como el exudado antes mencionado (Fig. 1).

En el estadio II fundamentalmente se va a apreciar un desprendimiento de retina, más o menos lobulado, perfectamente establecido (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el estadio I, hay que hacerlo con la angiomatosis retiniana, la cual se caracteriza por la existencia de un tumor vascular con mayor alargamiento de los vasos que en la EC. También con la enfermedad de Norrie, enfermedad congénita ligada al sexo masculino que presenta exudación vitro-retiniana y que se acompaña de sordera en el 25% de los casos y de retraso mental en el 30%.

En el estadio II, el diagnóstico diferencial debe realizarse con todas aquellas entidades que pueden producir leucocoria y/o desprendimiento de retina⁽⁹⁾ (Tabla I).

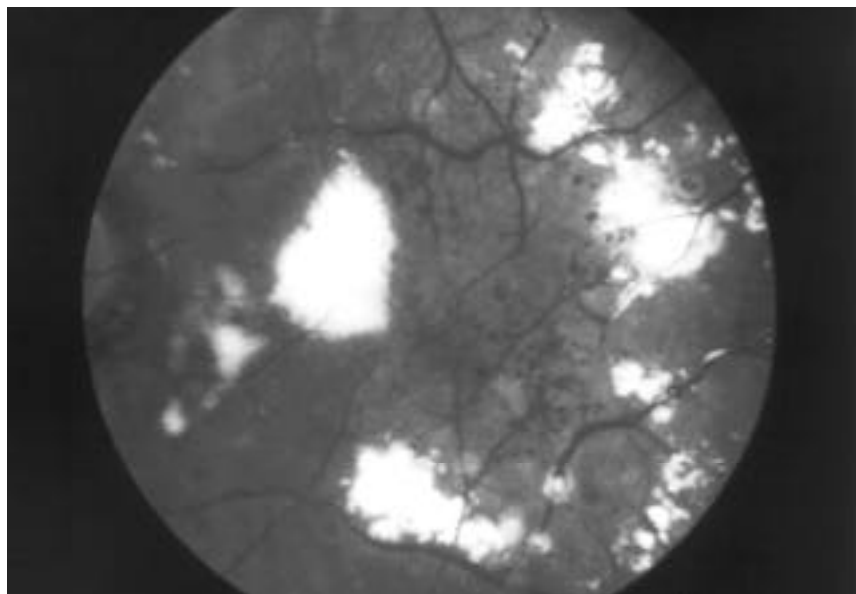


Figura 1.

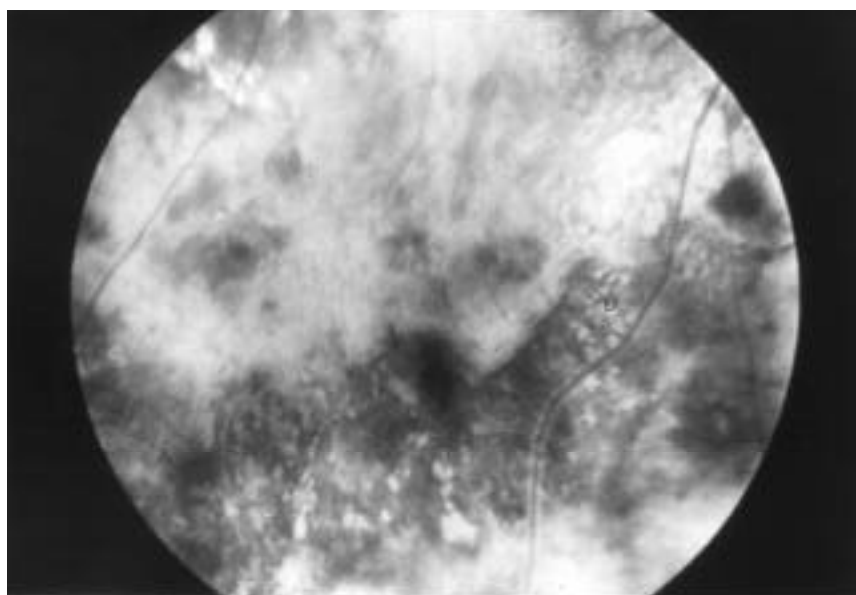


Figura 2.

La causa más frecuente de leucocoria en la infancia es la desencadenada por el retinoblastoma⁽¹⁰⁾. Para algunos autores, éste representa el 50% de todas las leucocorias infantiles⁽¹¹⁾. Se trata de un tumor maligno de los primeros años de la vida, que se desarrolla en la parte posterior de la retina. Su crecimiento puede efectuarse de manera exo o endofítica. Extraocularmente puede hacerlo por continuidad o por vía

hematógena. En su patogenia parece que juega un papel importante, un gen que se localiza en el brazo largo del cromosoma 13, en el segmento 13q14⁽⁹⁾.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS QUE CONFIRMAN EL DIAGNÓSTICO

Ultrasonografía y/o Resonancia Nu-

TABLA I. ENTIDADES QUE PUEDEN PRODUCIR LEUCOCORIA Y/O DESPRENDIMIENTO DE RETINA

- Retinoblastoma.
- Otros tumores oculares.
- Vítreo hiperplásico persistente.
- Enfermedad de Coats.
- Endoftalmitis por nematodos (V. Larva Migrans).
- Panendoftalmitis bacteriana.
- Coloboma de coroides.
- Cataratas.
- Retinopatía del prematuro.

clear Magnética: Van a poner de manifiesto la existencia en cámara posterior de un contenido homogéneo regular y sin calcificaciones. En el estadio II en el interior de ese contenido puede detectarse una imagen lineal (desprendimiento de retina).

Sin embargo en este estadio II el diagnóstico de EC puede no estar suficientemente soportado por las anteriores exploraciones y ante la duda razonable de que pueda tratarse de una entidad más grave y frecuente (retinoblastoma)^(5,12,13), es necesario recurrir al estudio citoquímico del aspirado ocular que en la EC contiene células sanguíneas cargadas de pigmento que se tiñe por el colorante de Schmorl y además lípidos (colesterol)^(14,15).

TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento de esta enfermedad, la criopexia o láser fotocoagulación de los vasos puede detener el curso progresivo de la misma, aunque los resultados de esta terapia van a depender fundamentalmente del estadio evolutivo en que se encuentra la EC, temiéndose lo peor (enucleación) en las fases avanzadas de la misma.

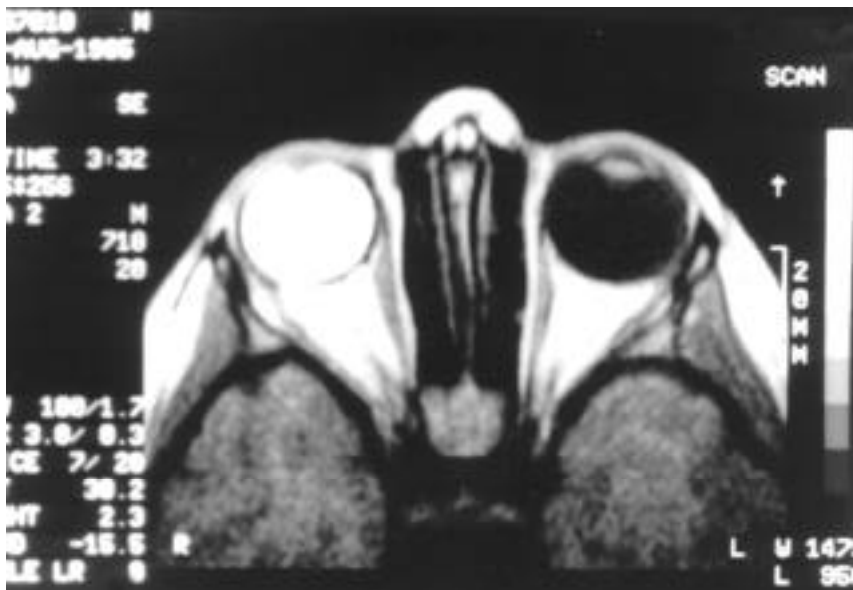


Figura 3.

TABLA II. ANALÍTICA EN SANGRE

- Recuento de hematíes, Hb, plaquetas, leucocitos y formula leucocitaria: Normales.
- Velocidad de sedimentación: Normal.
- Creatinina, glucosa, urea, electrolitos: Normales.
- GPT, LDH; proteínas totales, proteinograma: Normales.
- Inmunoglobulinas: Normales.
- Alfa-fetoproteínas y antígeno carcinoide embrionario: Negativos.
- Cariotipo: 46 XY, normal.

TABLA III. SEROLOGÍA INFECCIONES VIRALES Y PARASITARIAS

- Hepatitis A, B, C, Epstein Barr, Parvovirus: Negativos
- IgG Citomegalovirus, Herpes simple y parotiditis: Positivas.
- Ac totales Rubéola: Positivos.
- Serología Toxoplasma: Negativa.
- Serología infecciones parasitarias:
 - Echinococcus 1/40: Negativo.
 - Fasciola 1/80: Negativo.
 - Toxocara: Negativo.

CASO CLÍNICO

Ingresa en nuestro Servicio de Pre-escolares un niño de tres años de edad para estudio de una masa intraocular derecha (sospecha de retinoblastoma).

Sus padres refieren antecedentes de estrabismo intermitente de ojo derecho desde un año antes. No se recogen otros datos de interés.

La exploración clínica es normal, salvo la oftalmológica que indica la existencia de leucocoria derecha con desprendimiento to-

tal de retina. Bajo anestesia general se evidencia en dicho ojo un desprendimiento total de retina multilobulada, compatible con retinoblastoma avanzado. La exploración en midriasis del ojo izquierdo no revela patología.

Exploraciones complementarias

RNM del globo ocular derecho: Ocupación completa de la cámara posterior, por un contenido hipertenso homogéneo en T1 y en T2, observando en su interior una ima-

gen central, insertada a nivel de la papila en pared posterior. La señal de este contenido es sugestiva de líquido hiperproteico-sangre. No se aprecia lesión que sugiera un proceso sólido malformativo (Fig. 3). EL nervio óptico y contenido craneal son normales. EL globo ocular izquierdo es normal.

Aunque después de la RNM ocular y exploraciones sanguíneas (Tablas II y III) se tiene la impresión de que puede tratarse de EC y no de otra entidad, se decide efectuar aspirado ocular que confirma tal diagnóstico.

Tratamiento

Dada la situación del ojo, de acuerdo con otros servicios de oftalmología no se realiza ningún tratamiento. En el futuro se practicara enucleación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Charles L, Schepens M.D. *Coats disease. Retinal detachment and Allied diseases*. Editado por W.B Saunders Company 1983: 726-731.
2. Servodidio CA, Abramson DH, Tunnessen WW Jr. Picture of the month. Retinal telangiectasia (Coats' disease). *Am J Dis Child* 1992 Mar; **146**(3): 353-354.
3. O'Brien JM, Char DH, Tucker M, Gordon KB, Norman D. Efficacy of unanesthetized spiral computed tomography scanning in initial evaluation of childhood leukokoria. *Ophthalmology* 1995 Sep; **102**(9): 1345-1350.
4. Potter PD, Shields CL, Shields JA, Flanders AE. The role of magnetic resonance imaging in children with intraocular tumors and simulating lesions. *Ophthalmology* 1996 Nov; **103**(11): 1774-1783.
5. Buyck A, Casteels I, Dralands L, Missotten L. Retrolental white mass. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1991; **241**: 61-68.
6. Robitaille JM, Monsein L, Traboulsi ES. Coats' disease and central nervous system venous malformation. *Ophthalmic Genet* 1996 Dec; **17**(4): 215-218.
7. Blum M, Alexandridis E, Rating D. Cerebral tuberous sclerosis and Coats disease. *Ophthalmology* 1994 Jun; **91**(3): 377-379.

8. Schatanek S, Krastel H, Rohrschneider K, Kruse FE, Alexandridis E. Coats-Syndrom bei Retinitis pigmentosa. Klinik und therapeutische Möglichkeiten. *Ophthalmologica* 1994 Jun; **91**(3): 329-332.
9. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Neoplasias y tumores. Retinoblastoma. Nelson. Tratado de pediatría. P 1834-1836. *Afecciones de la retina y el vitreo. Retinoblastoma* Nelson. P 2229. Madrid. Mc Graw-Hill-Interamericana 1997.
10. Servovideo CA, Abramson DH. Coats' disease. *Insight* 1996 Dec; **21**(4): 112-113.
11. Smirniotopoulos JG, Bargallo N, Mafee MF. Differential diagnosis of leukokoria: radiologic-pathologic correlation. *Radiographic* 1994 Sep; **14**(5): 1059-1079.
12. Hanssens M, Meire F. Pseudoglioma a clinico-pathological report (clinical conference). *Bull Soc Belge Ophthalmol* 1995; **255**: 99-105.
13. Daxecker F, Mayer W, Kampik A, Hasenfratz G. Schwierige Differential diagnose eines Retinoblastoms. *Ophthalmologica* 1991; **203**(4): 168-171.
14. Senft SH, Hidayat AA, Cavender JC. Atypical presentation of Coats disease. *Retina* 1994; **14**(1): 36-38.
15. Stewart J, Halliwell T, Gupta RK. Cytodiagnosis of Coats' disease from an ocular aspirate. A case report. *Acta Cytol* 1993 Sep-Oct; **37**(5): 717-720.