



20/15
11234

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado
Asociación para evitar la ceguera en México

ENFERMEDAD DE COATS. ASPECTOS CLINICOS,
FLUORANGIOGRAFICOS, HISTOPATOLOGICOS Y
SU MANEJO CLINICO.

T E S I S

Que para obtener el Diploma
en la Especialidad de:

O F T A L M O L O G I A

P r e s e n t a :

Dr. Pablo Eduardo García Reza

México, D. F.

1989

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

INTRODUCCION	1
CARACTERISTICAS CLINICAS	4
CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS	7
MICROSCOPIA ELECTRONICA	9
FISIOPATOLOGIA	10
DIAGNOSTICO Y DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	12
ULTRASONOGRAFIA	13
FLUORANGIOGRAFIA	14
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	15
TRATAMIENTO	20
MATERIAL Y METODOS	24
RESULTADOS	25
DISCUSION	28
CONCLUSION	30
BIBLIOGRAFIA	31

ENFERMEDAD DE COATS.
ASPECTOS CLINICOS, FLUORANGIOGRAFICOS.
HISTOPATOLOGICOS Y SU MANEJO CLINICO.

Desde la publicación por COATS, en 1908 en la que - describía una condición caracterizada por cambios vasculares retinianos y exudación, ha habido una amplia interpretación de esa lesión. Aún en nuestros días el término - enfermedad de COATS, es ambiguo (1).

En su descripción original COATS reportó tres tipos de enfermedad retiniana con exudación masiva: Tipo I.- - sin cambios vasculares, Tipo II.- con cambios vasculares y Tipo III.- con comunicaciones arteriovenosas que más - tarde se reclasifica como angiomatosis de Von Hippel. El pensaba que había hemorragia de los vasos de la plexiforme externa debido a un cambio constitucional de la pared vascular y a alteraciones en la sangre. En un segundo reporte en 1912, reconoce las características de exudación e inflamación surgiendo el término de "Retinitis exudativa externa" en vez de "Retinitis hemorragica externa" (2). En este artículo separó la angiomatosis retiniana o tipo III, de su primer reporte de la entidad descrita en 1908, y la enfermedad no fué dividida posteriormente en grupos. Leber en 1912 describe lo que ahora se conoce como aneu--risma miliar de Leber en un reporte de 13 casos, algunos de los cuales pertenecían al tipo II, de la serie original

de COATS; Leber sugirió que el sitio inicial de cambio patológico se encontraba en los capilares (3). En 1915, - Leber escribe dos artículos más sobre enfermedad de COATS llegando a la conclusión de que la entidad que había descrito en 1912 era idéntica a la descrita por COATS, por lo que desde entonces muchos investigadores no hacen diferencia entre las dos entidades (4).

La enfermedad de COATS ha sido considerada en forma clásica como una causa de leucocoria en niños, la descripción original ha sufrido variaciones y actualmente se incluyen bajo esta denominación un número de condiciones - cuya característica es la exudación masiva entre retina y coroides. La entidad se define por la presencia de desprendimiento de retina exudativo asociado a anomalías vasculares incluyendo teleangiectasias, dilatación venosa, - microaneurismas, dilatación capilar fusiforme y áreas de no perfusión capilar, descritas clínica y fluorangiográficamente.

Existen numerosas alteraciones vasculares que afectan en diversos grados los vasos de la retina y que tienen la misma fisiopatología. El espectro de estas patologías incluye desde la teleangiectasia parafoveal idiopática hasta la enfermedad de COATS.

Algunas de estas entidades son adquiridas como los macroaneurismas arteriales retinianos y macroaneurismas venosos con oclusión venosa, ambos ocasionados por - - hipertensión arterial y la retinopatía diabética. Otros se consideran anomalías vasculares congénitas como la enfermedad de Von Hippel, el síndrome de Wilburn Mason, el hemangioma cavernoso retiniano y la enfermedad de - COATS, entidad que nos ocupa.

Describiremos aquí las características clínicas, - histopatológicas y los medios con los que se cuenta para su diagnóstico y tratamiento.

CARACTERISTICAS CLINICAS.

Los cambios clínicos son muy variables pudiendo ir - desde exudados escasos, anormalidades vasculares y extensas áreas de teleangiectasia asociadas a escape masivo - hasta desprendimiento de retina exudativo.

EL aspecto clínico varía según el grado de afectación retiniana, así pueden observarse múltiples teleangiectasias y aneurismas en la periferia; en esta condición - - (aneurisma miliar de Leber) los vasos teleangiectásicos - permiten el escape de líquido intra o subretiniano. Cuando éstas lesiones llevan a cambios masivos en retina entre los que se incluyen hemorragias, edema y exudados, el estadio terminal es llamado enfermedad de COATS, en la que hay un desprendimiento total de retina debido a la hemorragia subyacente y acúmulo de exudados.

Algunos autores consideran que el término "Enferme--dad de COATS", debe restringirse a la apariencia clínica de desprendimiento de retina con fondo café obscuro o verde debido a la hemorragia (6). Pueden observarse algunos vasos dilatados y aneurismáticos en sitios donde la retina esta aún adherida. La mácula resulta frecuentemente - asiento de acúmulos lípidos mientras el vítreo permanece claro.

Los pacientes se encuentran generalmente en la primera o segunda década de la vida y puede hacerse el diagnóstico en un examen de rutina o bien manifestarse con una baja de visión o ceguera, leucocoria y exotropia. - Algunos pacientes se quejan de dolor ocular.

Es un trastorno vascular retiniano no hereditario generalmente unilateral. Se reporta bilateralidad en -- 20% de los casos aunque siempre un ojo está más afectado (7). Fundoscópicamente los pacientes tienen múltiples vasos teleangiectásicos, más frecuentemente localizados en la periferia. La dilatación aneurismática puede involucrar la circulación arterial, pero los cambios intensos y profundos ocurren en los sistemas venosos y capilares. (5) (9)

El depósito de lípidos y la exudación masiva subretiniana frecuentemente progresa a un desprendimiento exudativo total.

Se ha dividido a la enfermedad en una forma juvenil y otra adulta poniendo como límite arbitrario la edad de 16 años. El llamado síndrome de COATS "adulto", se presenta como teleangiectasias retinianas periféricas en población de edad media y viejos, con respuesta exudativa

variable. Existe una marcada prevalencia en hombres -- (85% y con una severidad mayor en pacientes menores de cuatro años, en los cuales pueden confundirse con retinoblastoma por lo cual muchos de éstos ojos han sido enucleados (7).

A diferencia de la forma congénita juvenil, la forma adulta no muestra predilección de sexo. Las manifestaciones clínicas de la forma adulta pueden ser idénticas a la congénita juvenil; sin embargo se especula si el COATS "adulto", es una manifestación tardía de la forma congénita juvenil (8).

CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS

La mayoría de los ojos con enfermedad de COATS que han sido enucleados se estudian en estadios avanzados, sin embargo en muchos de ellos aún son visibles vasos dilatados en la superficie retiniana. No existe diferencia Histológica entre la forma juvenil y adulta (9).

El examen microscópico de la retina desprendida en la enfermedad de COATS, revela un acúmulo de canales capilares de paredes delgadas, ampliamente dilatados en las capas internas de la retina. Todo el espesor retiniano, pero particularmente la mitad interna, contiene abundante exudado eosinófilo PAS positivo. Los elementos celulares están degenerados y se apartan del exudado (6) (10).

Entre la retina desprendida y el epitelio pigmentario de la retina, hay un coágulo de exudado seroso conteniendo muchas colonias de histiocitos, hay también colección de eritrocitos pero la hemorragia generalmente no es un hallazgo prominente. (11) , (18).

El exudado también incluye cristales de colesterol y macrófagos que contienen gránulos de epitelio pigmentario. Estas células se encuentran degeneradas y son conocidas como "celulas fantasmas", las cuales se consideran un ha-

llazgo característico, pero no patognómico, de la enfermedad (6).

Otra observación característica, es el engrosamiento irregular de la retina (6) (11). Este aumento de grosor puede atribuirse a:

- 1) Exudación masiva con formación de cavidades quísticas manteniendo líquido eosinofílico en la retina interna.
- 2) Infiltración de la retina con células espumosas y "células fantasmas" particularmente en las capas internas.
- 3) Proliferación glial difusa.

Estos cambios transforman completamente la retina -- así que se pierde su arquitectura normal. Las células visuales aparecen relativamente normales. Los cambios patológicos en los vasos retinianos incluyen dilatación, engrosamiento de la pared y células gliales que los circundan. Algunos de los grandes vasos muestran paredes hialinas engrosadas conteniendo un material PAS positivo, pequeños agregados de glóbulos rojos y pigmento.

La coroides y la esclera son normales.

MICROSCOPIA ELECTRONICA.

La patología se confina a los componentes retinianos, las mayores alteraciones se observan en los vasos sanguíneos localizados en el área de engrosamiento retiniano, las paredes son gruesas y reemplazadas por un material semejante a membrana -- basal (11). Pueden observarse endotelio y pericitos. La luz del vaso está llena de corpúsculos sanguíneos, plasma y fibrina. No se encuentran vasos de neoformación. Aunque la desorganización estructural involucra toda la retina, es más marcada en las capas anteriores (fibras nerviosas, células ganglionares y capa nuclear interna).

Las hemorragias no son un hallazgo esencial y los depósitos de cristales de colesterol, aunque altamente característicos, también pueden estar ausentes pudiendo ser una medida de la severidad y cronicidad del proceso exudativo más que un hallazgo específico(11). Sobre las células fantasmas vistas típicamente en la enfermedad de COATS, hay cierta controversia de su origen, existen dos teorías, una dice, que se originan de histiocitos retinianos y otra que derivan del epitelio pigmentario.

FISIOPATOLOGIA

No existe duda de que la enfermedad de COATS es debida a un rompimiento de la barrera hemato-retiniana y , desde el documento clásico por Reese en 1956, se ha aceptado que esta ruptura es debida a teleangiectacias retinianas donde la lesión característica del fondo es una elevación circunscrita sobre la cual hay numerosos glóbulos rojos bien delineados simulando hemorragias o aneurismas capilares (6). Generalmente solo hay un foco en el fondo. La mácula puede ser el sitio de involucración primaria. Como resultado del transtorno circulatorio grandes áreas de la retina pueden verse blanquecinas por estásis o edema residual. La zona afectada puede estar edematosa y aparecer exudados y hemorragias en el área macular pudiendo el edema producir una estrella. La lesión puede permanecer estacionaria, tener hemorragias ocasionales o manifestar un curso progresivo por acúmulo de exudado subretiniano llevando a un desprendimiento completo de retina y algunas veces a glaucoma y enucleación.

Un hallazgo eminente, resaltado por la tinción de PAS, es una membrana basal homogencamente engrosada bajo el endotelio (11). Este polisacárido que tiñe específi-

camente, es depositado ocluyendo en algunos puntos todo el lumen del vaso. Se piensa que el cambio básico en esta enfermedad es la formación de este polisacárido bajo el endotelio llevando a la obliteración vascular y formación de canales. La congestión por la oclusión de vasos ocasiona edema y hemorragia que se extienden hacia el espacio subretiniano llevando en los casos progresivos al desprendimiento de la retina.

Otros autores consideran que los cambios patológicos en el lumen vascular, (que va desde engrosamiento de los pequeños vasos y endotelio continuo, hasta una luz vascular relativamente normal o dilatada con ausencia total de endotelio). Hacen del vaso una membrana porosa celular por lo que se vuelve aneurismático y telangiectásico, permitiendo así el escape continuo de su contenido incluyendo hemorragias ocasionadas en los tejidos adyacentes. Estos cambios patológicos sugieren que el efecto primario en la enfermedad de COATS es la permeabilidad anormal del endotelio (rompimiento de la barrera hemato-retiniana), siendo así que las telangiectasias y hemorragias pueden ser secundarias a este.

DIAGNOSTICO Y DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

El diagnóstico de enfermedad de COATS es eminentemente clínico y por eliminación de acuerdo a las características ya mencionadas, entre las que se incluyen la de presentarse en pacientes jóvenes (enf. de COATS), - con predominio en el sexo masculino, aunque se reconoce una forma de presentación en adultos (síndrome de COATS), cuya manifestación no difiere de la forma congénita juvenil. La enfermedad es típicamente unilateral aunque en un 20% tiene participación binocular. En la exploración del fondo se encuentran vasos telangiectásicos, frecuentemente localizados en la media periferia. El depósito de lípidos y la exudación subretiniana en forma masiva - pueden progresar a un desprendimiento total de retina.

Algunos estudios de gabinete nos pueden ser de utilidad para auxiliarnos en el diagnóstico definitivo, - el cual antes no era raro se hiciera por estudio histopatológico. Actualmente se cuenta con la ecografía y - la fluorangiografía de lo que nos ocuparemos más adelante.

ULTRASONOGRAFIA

La enfermedad de COATS consiste en anormalidades vasculares retinianas que llevan a escape a partir de vasos anormales en el espacio subretiniano. Característicamente este espacio contiene células rojas y exudados albuminosos con macrófagos lípidos y colesterol.

En el ecograma modo B, se apreciará la presencia de una masa tumoral, detrás de la retina desprendida. Pequeñas opacidades ecogénicas se encuentran presentes en el espacio subretiniano representando las células rojas y el depósito de colesterol. Estas opacidades no provocan atenuación en los ecos orbitarios.

En el modo A, la retina desprendida corresponde a una espiga de alta reflectividad (100%). Delante de la retina la línea de base es normal, mientras por detrás entre la retina y la pared ocular posterior se observan espigas de baja reflectividad que representan detritus celulares que corresponden a células rojas y colesterol que flotan en el líquido subretiniano.

Otras condiciones que aparecen clínicamente como leucocorias y que deben ser diferenciadas por ultrasonografía incluyen vitreo primario hiperplásico persistente, retinopatía del prematuro, retinoblastoma y cisticercosis. (12) (19).

FLUORANGIOGRAFIA

En los pacientes con enfermedad de COATS, el lecho capilar en área afectada se observa grueso y dilatado. Se aprecia escape capilar, y áreas de cierre vascular particularmente en la periferia (9) (13). En arterias y capilares se ven microaneurismas, éste es un hallazgo mucho menos frecuente en las venas. En estos microaneurismas existe escape de fluoresceína lo cual no se observa en la mayoría de los capilares engrosados posiblemente a que el endotelio se encuentra intacto.

En la mayoría de los ojos afectados, en particular en aquellos menos avanzados, el lado arterial se encuentra más afectado que el venoso. Esta observación concuerda con la impresión de Leber en 1912 y de Reese en 1956, de que la alteración inicial se encontraba en el lado arterial.

Muchas arteriolas terminan en dilataciones rodeadas por áreas avasculares. El llenado del lecho capilar se encuentra demorado. Algunas venas muestran dilatación y tinción de sus paredes y en casos avanzados se observan comunicaciones entre arteria y vena, o entre vena y vena. No se demuestran vasos de neoformación (13).

La mácula puede ser frecuentemente asiento de depósito lípido observandose área de no perfusión capilar.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

El diagnóstico diferencial incluye varias entidades entre ellas:

1.- Macroaneurismas retinianos (1)

Se observan en pacientes en la sexta década, predominantemente en mujeres, asociados frecuentemente a -- hipertensión y cambios vasculares arterioescleróticos. Son dilataciones fusiformes generalmente en ar-- cadas temporales y su historia natural es la tendencia a la involución espontánea aunque pueden requerir tratamiento debido a edema macular, exudados, hemo-- rragias o desprendimiento de retina. La lesión gene-- ralmente se encuentra en polo posterior.

2.- Angiomatosis retinae. (Enfermedad de Von Hippel).

Es un desorden congénito caracterizado por el crecimiento de hemangiomas capilares. Es autosómica domi-- nante, se detecta entre la primera y cuarta década. Las lesiones son frecuentemente múltiples y bilatera-- les en el 50% de los casos, pudiendo haber participa-- ción sistémica. El espectro más característico es - visualización de vasos de alimentación (aférente y - deferente), tortuosos y ensanchados que llegan al an-- gioma periférico (5). Fluorangiográficamente no hay

perfusión o escape anterior al angioma (13).

3.- Oclusión venosa con formación de macroaneurismas.

Típicamente en pacientes adultos más allá de la - - cuarta década con antecedentes de hipertensión o en fermedad vascular más frecuentemente en la vena temporal superior generalmente en un cruce arterioveno so (5). Fluorangiográficamente se observa llenado venoso lento con perfusión capilar, colaterales, pu diendo haber neovascularización y edema macular.

4.- Hemangioma cavernoso retiniano.

Son lesiones saculares angiomasos llenas de san - gre venosa oscura. Puede asociarse a hemangiomas - de piel o sistema nervioso central. Fluorangiográ ficamente no se observa escape de fluoresceína. Los sacos dilatados se llenan lentamente de coloran te.

5.- Retinopatía diabética de fondo.

La hemorragia retiniana, el depósito de lípidos y - edema retiniano son comunes en ambas enfermedades. Fluorangiográficamente se observan microaneurismas, neovascularización y escape de colorante.

Otras patologías con las que debe hacerse diagnóstico diferencial incluyen enfermedades vasoclusivas, hemorragia vítrea espontánea, enfermedad de Eales. -

Como causas de leucocoria, retinoblastoma, hiperplasia de vítreo primario persistente, vitreoretinopatia del prematuro y cisticercosis.

6.- Retinoblastoma

Tumor intraocular de la infancia, origen de un alto porcentaje de leucocorias, en 89% de los casos aparece antes del tercer año de vida, es bilateral en - - 20 a 35 % y se hereda através de un gen autosómico - dominante en 6 %.

Puede ser multifocal, de crecimiento endo o exófitico y presentarse con disminución de agudeza visual, estrabismo, o ser asintomático apareciendo como leucocoria (15). Debe hacerse el diagnóstico ya que de ser retinoblastoma el tratamiento de elección es la enucleación.

7.- Retinopatía del Prematuro.

Se presenta en productos de bajo peso o prematuros, en los que una retina inmadura es fundamental para - la patogenesis de la enfermedad.

El oxígeno excesivo aparece como el factor precipitante más importante en la enfermedad ya que provoca vasoconstricción en la vasculatura retiniana inmadura y es citotóxico para el endotelio vascular lo que resulta en obliteración del vaso, dejando así una cantidad de neuroretina anterior sin irrigación sanguínea. Posteriormente habrá cierto grado de fibrosis, proliferación vascular y contracción de la misma lo cual origina tracción vitreoretiniana. El cuadro es bilateral. (14) (16). La respuesta vasoconstrictora al oxígeno es directamente proporcional a la concentración de oxígeno administrado y la duración de la exposición, y es inversamente proporcional a la extensión de vascularización de la retina (madurez).

8.- Vitreo Primario Hiperplásico.

Esta condición es resultado de la persistencia del vítreo primario y el sistema vascular hialoideo del embrión. Se observa una membrana retrolental gris amarillenta que produce leucocoria. Se presenta al nacimiento y es casi siempre unilateral. Puede asociarse a microftalmos discreto y procesos ciliares largos. Ecográficamente se observa un tejido membranoso que va de la parte posterior del cristalino al polo posterior.

9.- Cisticercosis.

Infestación producida por el estado larvario de la *Taenia Solium*, afecta el ojo más frecuentemente que cualquier otro órgano en el humano (13-46%). Otros órganos afectados incluyen tejido subcutáneo (24.5%) y cerebro (13.6%). En el ojo puede afectar cualquier porción, pero su presencia en el segmento posterior - la cual ocurre en un 72% de los casos es la más seria. El parásito se encuentra más frecuentemente en el espacio subretiniano que en la cavidad vítrea. Se cree que penetra al ojo a través de las arterias ciliares posteriores y asienta en el espacio subretiniano, frecuentemente en el área macular. Ocasionalmente perfora la retina y alcanza el vítreo. Las toxinas liberadas por el quiste introducen reacción inflamatoria en vítreo y uvea. Puede producir endoftalmitis particularmente cuando la larva muere y libera grandes cantidades de toxinas. En la presencia de medios opacos el ultrasonido es de valor para detectar el quiste. Al ser detectado, el parásito debe ser removido ya que puede resultar en daño ocular severo. (20)

TRATAMIENTO

El tratamiento en etapas tempranas, mediante la coagulación con Xenón o Laser de los vasos anormales para prevenir la progresión y evitar el desprendimiento de retina (9) (17).

Puede emplearse crioterapia para tratamiento de las lesiones, modalidad que es preferida en niños pequeños ya que debe hacerse bajo anestesia (9). El tratamiento consta de una a varias sesiones del procedimiento elegido ya que el seguimiento es importante para detectar recurrencias.

El tratamiento dá como resultado una cicatriz atrófica. Los exudados lípidos desaparecen gradualmente. En lesiones avanzadas la crioterapia parece ser más efectiva que la fotocoagulación. Algunos ojos después del tratamiento pueden progresar irremediablemente a desprendimiento de retina, complicación que requerirá tratamiento quirúrgico.

Se ha observado más frecuentemente la aparición de complicaciones con la aplicación de crioterapia.

En diversas series reportadas en la mayoría de los casos tratados la visión permanece igual o mejora discretamente. (9) (15).

Tarkkanen y Laatikainen reportan el tratamiento en 15 pacientes con laser de argón, fotocoagulación con Xe nón y/o criocoagulación con una a nueve sesiones de tra tamiento y un tiempo de seguimiento de una a ocho años (9).

En once ojos la visión mejoró después del tratamien to o permaneció inalterada, disminuyendo los exudados y el desprendimiento seroso.

En una serie de 19 casos con diagnóstico histopatológico de enfermedad de COATS, que abarca 24 años, de - 1959 a 1984 recopilada en el Hospital A.P.E.C., se observa que el diagnóstico clínico con que más frecuentemente fué confundida la enfermedad es el de retinoblastoma, ya que 12 casos fueron referidos para su estudio con esa im presión clínica; tres más fueron remitidos como glaucoma absoluto; uno como cisticercosis intraocular; uno más como tumor intraocular y solo un caso como enfermedad de COATS, a descartar retinoblastoma. (tabla 1).

En esta serie se aprecia un rango de edad de un año y tres meses a 23 años con una media de 7 años y meses. Como en otras series publicadas se hace aparente un predominio de afectación en el ojo derecho y en el sexo mag culino.

**CASOS ANATOMOCLINICOS DEL DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA
HOSPITAL A.P.E.C.**

(TABLA 1)

CASO	EDAD	OJO	CUADRO CLINICO	DIAGNOSTICO CLINICO	DIAGNOSTICO PATOLOGICO
01	2a			RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
02				RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
03	2a			RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
04	15/12		LEUCOCORIA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
05	8a		DISMINUCION DE AGUDEZA VISUAL LEUCOCORIA		ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
06	14a		GLAUCOMA	GLAUCOMA	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
07	5a			LEUCOCORIA	
08	3a	DERECHO	DESPRENDIMIENTO RETINA.	DESPRENDIMIENTO RETINA.	
09	10a	DERECHO	DISMINUCION DE AGUDEZA VISUAL LEUCOCORIA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
10					ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
11	1,8/12	IZQUIERDO	LEUCOCORIA ENDOTROPIA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
12	23a		TUMORACION INTRAOCULAR	CISTICERCO	ENFERMEDAD DE COATS
13	2,6/12	DERECHO	LEUCOCORIA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
14	13a	DERECHO	DESPRENDIMIENTO RETINA	TUMOR INTRAOCULAR	ENFERMEDAD DE COATS
15	22a		AMAUSIOSIS	GLAUCOMA	ENFERMEDAD DE COATS
16	7a		CATARATA GLAUCOMA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
17	3a	DERECHO	EXODESVIACION	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS
18	3a		LEUCOCORIA	RETINOBLASTOMA	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA
19	9a	DERECHO	DISMINUCION DE AGUDEZA VISUAL, DOLOR	GLAUCOMA ARSOIATO	ENFERMEDAD DE COATS GLAUCOMA

La historia clínica referida para estos ojos incluye; leucocoria en 7 pacientes; disminución de agudeza -- visual en cuatro; glaucoma en 3; desprendimiento de retina en otros 3; desviación ocular se presentó en 3 pacientes; y dolor en uno.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 13 pacientes con diagnóstico de enfermedad de COATS. En todos se realizó historia clínica, detallando antecedentes de inicio del padecimiento y sin tomatología. Se analizó la forma de presentación de la enfermedad y su respuesta a tratamiento en aquellos casos que fueron sometidos a algunos de los procedimientos terapéuticos que se indican para manejar el padecimiento. Se tomaron fotos clínicas de seguimiento y se realizó -- fluorangiografía y estudio ultrasonográfico en los casos que lo ameritasen para definir el diagnóstico. Se valoran datos sobre incidencia por edad y sexo, presentación por cuadrantes retinianos y recuperación o conservación de la función visual post-tratamiento. No se cuenta -- con estudio histopatológico de ninguno de los pacientes, ya que haciendose el diagnóstico apropiado de la enfermedad queda contraindicada la enucleación del globo ocular. (tabla 2).

SINTOMAS Y SIGNOS ENCONTRADOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE COATS
Y EL MANEJO AL QUE FUERON SOMETIDOS

(TABLA 2)

CASOS	EDAD	SEXO	OJO	A. D.	V. I.	LEUCOCORRÍA.	HEMORRAGIA VITREA.	AGUDICIÓN VITREA.	DETERMINACIÓN OCULAR.	MIODIOPSIA.	CUADRANTE AFECTADO	DIAGNOSTICO INICIAL	TRATAMIENTO.
01	24a	MASC.	DER.	M.M.	5/10		X	X			TEMPORAL SUPERIOR E INFERIOR, NASAL SUPERIOR NASAL INFERIOR.	DESPRENDIMIENTO DE RETINA	
02	16a	FEM.	IXQ.	Y/D	P.P.				X		CENTRAL	COATS	
03	30a	MASC.	IXQ.	Y/D	C.D.	X	X	X			HEMORRAGIA VITREA	COATS	
04	21a	MASC.	DER.	D/D	Y/D		X			X	TEMPORAL SUPERIOR, TEMPORAL INFERIOR.	COATS	CRIO
05	13a	FEM.	IXQ.	Y/D	M.M.						TEMPORAL SUPERIOR, TEMPORAL INFERIOR, NASAL INFERIOR.	BLEFARITIS	CRIO
06	14a	MASC.	DER.	M.M.	05/10			X	X		TEMPORAL SUPERIOR, TEMPORAL INFERIOR, NASAL SUPERIOR, NASAL INFERIOR.	DESPRENDIMIENTO DE RETINA POST T.X.	
07	16a	MASC.	IXQ.	Y/D	N.P.L.		X	X			TEMPORAL SUPERIOR, TEMPORAL INFERIOR, NASAL SUPERIOR, NASAL INFERIOR.	DESPRENDIMIENTO DE RETINA TOTAL. RETINOBLASTOMA.	
08	20a	MASC.	DER.	O/D	Y/D			X			TEMPORAL SUPERIOR, INFERIOR, NASAL SUPERIOR NASAL INFERIOR.	COATS	
09	07a	MASC.	DER.	P.L.	Y/D			X			TEMPORAL SUPERIOR E INFERIOR, NASAL SUPERIOR NASAL INFERIOR.	VON HIPPEL VS. COATS.	
10	05a	MASC.	AMBOS OJOS	CD	CD		X				CENTRAL		
11	01a	FEM.	D.O.	M.C.	N.C.				X		TEMPORAL SUPERIOR E INFERIOR, NASAL SUPERIOR NASAL INFERIOR.	RETINOBLASTOMA	
12	19a	MASC.	DER.	CD	01/10			X		X	TEMPORAL SUPERIOR E INFERIOR, CENTRAL.	TOXOPLASMOSIS.	FOTO COAGULACION
13	12a	MASC.	DER.	CD	Y/D		X	X			MACULAR	COATS	

RESULTADOS

De los trece pacientes examinados, 10 fueron del sexo masculino y tres del femenino. Tres del total se encontraron en la primera década de vida, seis en la segunda y tres en la tercera encontrándose un rango de edad de 1 a 34 años con una media de 15.7. El padecimiento se presentó en el ojo derecho en seis individuos, en el izquierdo en cuatro y fué bilateral en dos. El diagnóstico inicial fué de enfermedad de COATS, en siete pacientes. Uno de ellos había sido visto 4 años antes, sin haber presentado patología retiniana habiéndose diagnosticado en esa ocasión solo blefaritis a la edad de 10 años. Un paciente fué referido al hospital con diagnóstico de la enfermedad, sin embargo al momento de ingreso presentaba hemorragia vítrea. En dos pacientes se hizo diagnóstico de desprendimiento de retina y en dos más de retinoblastoma. Uno más fué diagnosticado inicialmente como toxoplasmosis. La sintomatología encontrada en el inicio del padecimiento incluye un espectro amplio de datos. En nuestro estudio seis pacientes presentaron disminución de agudeza visual, cinco dolor ocular, cuatro exodesviación de globos oculares, dos miodesopsias y una más se presentó como hemorragia vítrea. En ningún paciente se encontró presión intraocular elevada. En seis pacientes la retina

se encontraba afectada en sus cuatro cuadrantes, en dos pacientes en tres cuadrantes y en otro, dos. El área central se encontró comprometida en tres, y en un paciente no se pudo determinar por hemorragia vítrea. - Y se aplicó crioterapia de lesiones en tres pacientes, - persistiendo el desprendimiento seroso de retina aunque se observó disminución de líquido subretiniano. En el paciente del caso 12, se practicó fotocoagulación sobre el exudado lípido en dos ocasiones. El exudado se reabsorbió quedando en el área macular y en las zonas periféricas afectadas una cicatriz atrófica, la visión no mejoró permaneciendo en cuenta dedos. No se demostró ningún predominio por afección de algún cuadrante retiniano en especial pudiendo localizarse el padecimiento en el fondo de la periferia retinianos.

DISCUSION

Como en otras series reportadas, se observó el pre dominio de afectación en el sexo masculino (77%). Cinco pacientes pertenecen al grupo de COATS adulto. Desconocemos en que momento iniciaron la enfermedad o qué factores la desencadenaron, ya que por ejemplo en un pa ciente visto cuatro años antes de diagnosticarse enfermedad de COATS, solo se encontró blefaritis y ninguna - alteración en la exploración de retina. En otros pa- cientes el diagnóstico inicial fué equivocado pensándo- se en desprendimiento de retina o en retinoblastoma, - entidad que era el diagnóstico más comunmente aplicado a pacientes con esta enfermedad, sin embargo una revi- sión clínica mas cuidadosa y la aplicación de metodos - diagnosticos como la ecografía, evitó en los casos men- cionados la enucleación de estos ojos.

La sintomatología que llevó a acudir a consulta a estos pacientes fué muy variada, así la mitad de ellos refirieron disminución de agudeza visual, otros indica- ron dolor ocular, sintoma poco reconocido en los repor- tes existentes de la enfermedad, por lo que en adelante deberá ser tomado en cuenta cuando nos sea referido.

Todos los cuadrantes y el polo posterior pueden estar afectados, pero se observó un predominio por el sector temporal de la retina. A pesar de que se aplicó tratamiento en tres pacientes sometiendo a dos de ellos a crioterapia y a uno a fotocoagulación de los exudados lípidos, no se logró mejoría de la agudeza visual, pero se conservó la existente. Todos los pacientes fueron detectados en estado avanzado de la enfermedad, encontrando gran cantidad de exudados lípidos con acúmulo seroso subretiniano. Sin embargo se disminuyó con la aplicación del tratamiento y se evitó la progresión del padecimiento que en muchos casos conduce a un ojo amaurotico y doloroso.

Otro paciente sin afección del área macular pero con desprendimiento seroso periférico, fué sometido a crioterapia observandose por un año, sin apreciarse progresión del exudado conservando una agudeza visual de 20/20.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

CONCLUSIONES

La enfermedad de COATS continúa siendo hasta nuestros días un problema diagnóstico. Para muchos oftalmólogos es todavía un padecimiento olvidado del que se desconocen sus características clínicas y su fisiopatología. En el momento en que estas sean mejor entendidas, la enfermedad será sacada del grupo de diagnósticos del "bote de basura" para darle un lugar adecuado dentro de la patología retiniana de origen vascular.

Una revisión oportuna en pacientes afectados y el aprovechamiento de los medios diagnósticos con que contamos en la actualidad, facilitan la aplicación de alguna de las modalidades de tratamiento mencionadas en este trabajo, para brindar a estos pacientes mediante una observación repetida y cuidadosa, y con un manejo adecuado, la posibilidad de conservar y en algunos casos mejorar la agudeza visual que haya respetado el padecimiento hasta el momento del diagnóstico, evitando así su progresión.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Coats G. Forms of retinal disease with massive exudation. R Lond Ophthalmic Hosp Rep. 1908; 17: 440 - 525.
- 2.- Coats G. Ueber retinitis exudative (retinitis haemorrhagica externa). Graefe's Arch Ophthalmol. 1912 - 81; 275-327.
- 3.- Leber T. Ueber eine durch vorkommen multiples miliar aneurysmen charakterisierte form von retinal degeneration. Albrecht Von Graefe's Arch Klin Ophthalmol. 1912; 81: 1-14.
- 4.- Leber T. Die aneurismen der zentralarterie und ihre verzweigungen; retinal degeneration bei multiplen miliar aneurismen. Graefe's Saemisch Augenheilm. 1915 7; 20-36.
- 5.- Rabb MF, Gaghano Da, Teske MP. Retinal Arterial Macroaneurysms. Survey Ophtahl. 1988 33;2 73-96.
- 6.- Reese Ad. Telangiectasis of the retina and Coat's - Disease . Am J Ophthalmol. 1956 42; 1-8.
- 7.- Yanoff M. Ocular Pathology: A text and atlas, harper and Row, Publishers. 1975 699-700.

- 8.- Harris GS. Coats disease. Diagnosis and treatment. Sanad J. Ophthalmol. 1970; 5; 311-320.
- 9.- Tarkkanen A, Laatikainen L. Coats disease, Clinical, angiographic, histopathological findings and clinical management. BR J Ophthalmol 1983; 67: 766-776.
- 10.- González-Almaraz G. Pineda-Cárdenas M. Retinopatía exudativa de Coats. Correlación clínico-patológica. Rev. Mex. Oftalmol. 1988; 62(2) 53-58.
- 11.- Tripathi R. Ashton N. Electron microscopical study - of Coats disease. BR J Ophthalmol. 1971; 55; 289 - 301.
- 12.- Sampaolessi R. Ultrasonidos en Oftalmología. Ed. - Panamericana 1985. 335-342.
- 13.- Yannuzzi LA, Gitter KA, Schatts H. La mácula. Texto y Atlas Ed. Panamericana. 1982. 124-131.
- 14.- Duane T.D. Clinical Ophthalmology Harper and Row, - Publish.
- 15.- Ridley Me. Shields JA: Coats Disease: Evaluation of management. Ophthalmology 89: 1381-1387, 1982.

- 16.- Patz A; Symposium on retolental Fibroplasia; Summary.
Ophthalmology 1979 86; 1761-1763.
- 17.- Egever I, Tasman W; Tomer TL. Coats Disease Arch - -
Ophthalmol 1974 92, 109-112.
- 18.- Manschot, WA, de Bryjn WC. Coat's disesse; definition -
and Pathogenesis. Br J Ophthalmol 1967; 51:145-57.
- 19.- SHAMMAS H.J. Ophthalmic Ultrasonography and Biometry.
Mosby. 1984.
- 20.- EDILSON KL; ALEX E.J.; Quiroz H; Schepens CH -
Intraocular Cisticercosis AM J Ophthalmol 99; 252
257, 1985.