



### Article original

## La maladie de Coats à propos de 11 patients suivis au service d'ophtalmologie pédiatrique de Casablanca

Coats disease about 11 patients followed in the pediatric ophthalmology department of Casablanca

L Kora\*<sup>1</sup>, T Elongo<sup>1</sup>, I Essemlali<sup>1</sup>, H Hamdani<sup>1</sup>, S Amrani<sup>1</sup>, G Daghouj<sup>1</sup>, L. EL Maaloum<sup>1</sup>,  
B Allali<sup>1</sup>, A. EL Kettani<sup>1</sup>

### Résumé

**Introduction :** Il s'agit d'une affection rare encore appelée télangiectasie rétinienne primaire. C'est une pathologie grave menaçant le pronostic fonctionnel. Elle pose des difficultés de diagnostic positif, différentiel, et de prise en charge thérapeutique. Notre objectif à travers cette étude rétrospective est d'essayer d'analyser les signes fonctionnels, physiques et paracliniques permettant le diagnostic positif de cette maladie ainsi que les principes de sa prise en charge au Maroc.

**Méthodologie :** Il s'agit d'une rétrospective sur 12 yeux réalisée entre avril 2014 et octobre 2018 au service d'ophtalmologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 de Casablanca. Les paramètres étudiés ont été l'âge au moment du diagnostic, les signes fonctionnels d'appels, le fond d'œil à l'ophtalmoscopie indirecte, les résultats de l'angiographie à la fluorescéine, la classification de Shields, et le traitement et l'évolution des lésions sous traitement.

**Résultats :** Dans notre série tous les patients étaient de sexe masculin. L'âge moyen au moment diagnostique est de 3 ans avec des extrêmes allant de 7 mois à 5 ans. Le délai moyen de suivi de nos patients était de

21 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 54 mois. La bilatéralité était marquée chez un seul patient. Les signes fonctionnels sont dominés par le strabisme qui était présent dans 66,67% et la leucocorie retrouvée dans 41,67%. Le fond d'œil à l'ophtalmoscopie indirecte a retrouvé des télangiectasies et des exsudats rétinien dans tous les cas avec 2 cas de décollement de rétine partiel et 4 cas de décollement de rétine total. L'angiographie à la fluorescéine retrouve des anomalies vasculaires à type de télangiectasie, d'anévrisme et de zones d'ischémie. Notre série a présenté 2 yeux au stade 2A selon la classification de Shields, 4 yeux au stade 2B, 1 œil au stade 3A1, 1 œil au stade 3A2, et 4 yeux au stade 3B. Sur le plan thérapeutique le traitement reposait en fonction de chaque cas sur des séances de photocoagulation au laser, des injections de bévacicumab, des séances de cryothérapie et le drainage du liquide sous rétinien dans un cas. L'évolution sous traitement a été marquée par une aggravation des lésions dans 7 yeux et un état stationnaire dans 4 yeux et une régression des lésions dans un œil.

**Discussion :** La maladie de Coats est une rétinopathie exsudative rare affectant le plus souvent les garçons

dans la première décennie de vie. Le signe d'appel est le plus souvent un strabisme, une leucocorie ou une baisse de l'acuité visuelle. L'examen au fond d'œil retrouve des anomalies vasculaires à type de télangiectasies, d'anévrismes, des exsudations sous et ou intra rétinienne. L'angiographie fluorocécinique permet d'objectiver aux temps précoces les anomalies vasculaires capillaires et des gros troncs vasculaires. Au temps tardif elle permet d'analyser les troubles importants de diffusion autour des anomalies vasculaires. Le but du traitement est de détruire les anomalies vasculaires responsables de phénomènes exsudatifs. En dépit des espoirs suscités par la photocoagulation et la cryothérapie. Les résultats fonctionnels post thérapeutiques sont en général décevants.

**Conclusion :** Il s'agit d'une maladie grave et potentiellement cécitante dont le diagnostic doit être précoce et la prise en charge doit s'effectuer en milieu spécialisé.

**Mots-clés :** maladie de Coats, ophtalmologie, Maroc.

### **Abstract**

**Introduction:** This is a rare condition still called primary retinal telangiectasia. It is a serious pathology threatening the functional prognosis. It poses difficulties of positive and differential diagnosis and therapeutic management. Our objective through this retrospective study is to try to analyze the functional, physical and paraclinical signs allowing the positive diagnosis of this disease and the principles of its management in Morocco.

**Methodology:** This is a retrospective on 12 eyes performed between April 2014 and October 2018 at the pediatric ophthalmology department of the 20 August 1953 hospital in Casablanca. The parameters studied were age at diagnosis, functional signs of calls, fundus on indirect ophthalmoscopy, fluorescein angiography results, Shields classification, and treatment and evolution of lesions under treatment.

**Results:** In our series all patients were male. The mean age at diagnosis was 3 years with extremes ranging from 7 months to 5 years. The average follow-up

time of our patients was 21 months with extremes ranging from 1 month to 54 months. Bilaterality was marked in only one patient. Functional signs were dominated by strabismus, which was present in 66.67% of patients, and leukocoria, which was present in 41.67%. Indirect ophthalmoscopy of the fundus revealed telangiectasias and retinal exudates in all cases, with 2 cases of partial retinal detachment and 4 cases of total retinal detachment. Fluorescein angiography showed vascular abnormalities such as telangiectasia, aneurysms and areas of ischemia. Our series presented 2 eyes at stage 2A according to the Shields classification, 4 eyes at stage 2B, 1 eye at stage 3A1, 1 eye at stage 3A2, and 4 eyes at stage 3B. Therapeutic treatment included laser photocoagulation, bevacizumab injections, cryotherapy, and drainage of sub-retinal fluid in one case. The evolution under treatment was marked by a worsening of the lesions in 7 eyes and a stationary state in 4 eyes and a regression of the lesions in one eye.

**Discussion :** Coats disease is a rare exudative retinopathy affecting most often boys in the first decade of life. The presenting sign is most often strabismus, leukocoria or decreased visual acuity. Fundus examination reveals vascular abnormalities such as telangiectasias, aneurysms, sub- and intra-retinal exudations. Fluorescein angiography allows the objectification of capillary and large vascular anomalies in the early stages. In the late stages, it allows to analyze the important diffusion disorders around the vascular anomalies. The aim of the treatment is to destroy the vascular anomalies responsible for exudative phenomena. Despite the hopes raised by photocoagulation and cryotherapy. The post therapeutic functional results are generally disappointing.

**Conclusion:** This is a serious and potentially blinding disease which must be diagnosed early and managed in a specialized environment.

**Keywords:** Coats disease, ophthalmology, Morocco.

## Introduction

Après de nombreuses tentatives de description clinique, dont celle de Brailey, c'est en 1908 que Georges Coats (1) essaya d'individualiser un syndrome clinique caractérisé par l'association d'une exsudation intra et sous-rétinienne importante et d'anomalies vasculaires angiomateuses. Il s'agissait d'une affection rare qui affecte le plus souvent de façon unilatérale les garçons dans la première décennie de vie. Le Diagnostic essentiellement clinique et basé sur l'examen du fond d'œil dilaté. C'est une pathologie grave qui engage le pronostic fonctionnel et dont les complications en l'absence de traitement peuvent nécessiter une énucléation.

Le But de notre travail : partager l'expérience de notre service dans la prise en charge de la maladie de Coats.

## Méthodologie

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 12 yeux, se déroulant entre avril 2014 et octobre 2018 au Service d'ophtalmologie pédiatrique de l'hôpital 20 Aout 1953 de Casablanca

*Les Critères d'inclusion sont*

- Patients présentant une maladie de Coats isolée
- Les paramètres étudiés:
- Le sexe, l'âge et les signes fonctionnels d'appel, l'examen du fond d'œil, les résultats de l'angiographie à la fluorescéine, la classification de Shields, les moyens thérapeutiques et l'évolution.

*Critères d'exclusion* : Les patients perdus de vue.

## Résultats

L'âge moyen du diagnostic est de 3 ans (1 mois à 64 mois) et un écart type de 17,67 mois. Le sexe ratio était égal à un. La bilatéralité était marquée chez un seul patient. La durée moyenne de suivi de 21 mois (1 mois à 54 mois) et un écart type de 13,51 mois.

Le motif de consultation était un strabisme dans 66,67% des cas, suivi par une leucocorie dans 41,67%

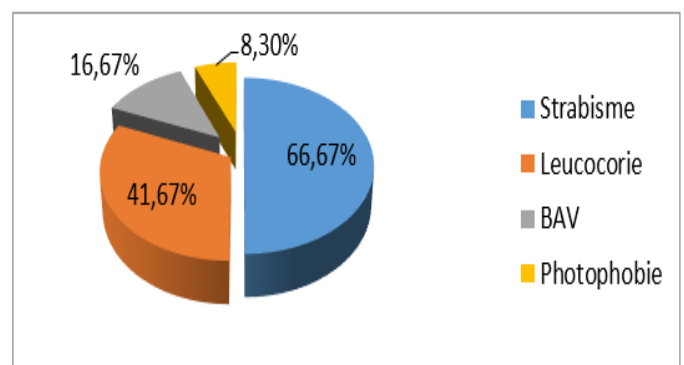
des cas, suivi par une baisse d'acuité visuelle dans 16,67% et une photophobie dans 8,30% des cas.

Les résultats de l'angiographie : la cartographie des anomalies vasculaires à type de télangiectasies, anévrismes, et ischémie sont retrouvés dans le secteur temporal dans 91,67% des cas et dans le secteur nasal dans 8,33% des cas.

33,34 % de notre série était classée au stade 3 B de la stadification de Shields, 8,33% de notre série était classée au stade 3A2, 8,33% de notre série était classée au stade 3A1, 33,34 % de notre série était classée au stade 2 B et 16,66% était classée au stade 2A.

Sur le plan thérapeutique Les yeux classés au stade 2A ont bénéficié de séances de photocoagulation au laser. Les yeux classés aux stades 2B, 3A1 et 3A2 ont bénéficié de séance photocoagulation au laser, de cryoapplication et d'injections intra-vitréennes de bevacizumab.

L'évolution a été marquée par une aggravation des lésions dans 12 yeux, un état stationnaire dans 8 yeux et une régression des lésions dans 4 yeux. Les yeux classés aux stades 2A et 2B ont évolué vers une résorption quasi complète de l'exsudation et sur le plan fonctionnel, l'acuité visuelle moyenne était à 2/10 pour les stades 2A et 2B. Aux Stades 3A et plus : l'exsudation rétinienne maculaire faisant chuter le pronostic visuelle par fibrose maculaire séquellaire. Le pronostic visuel était réservé pour ces stades et l'acuité visuelle moyenne était à compte les doigts de près.



Graphique 1 : Répartition de notre série selon le motif de consultation

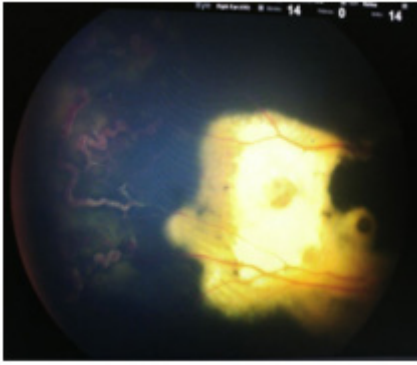


Image 1 : Exsudation rétinienne  
télangiectasies stade 2B

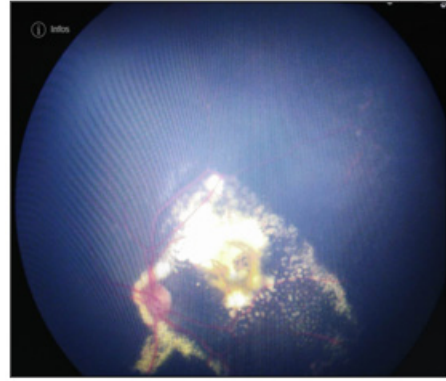


Image 5 : Stade 2B à l'admission

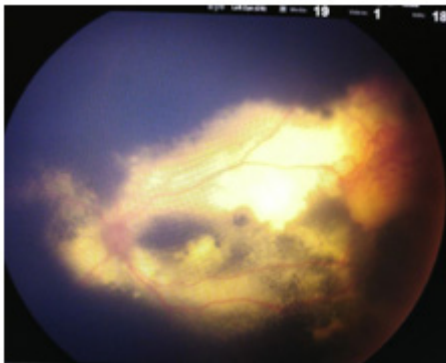


Image 2 : Exsudation avec télangiectasie en temporal  
télangiectasies stade 2B

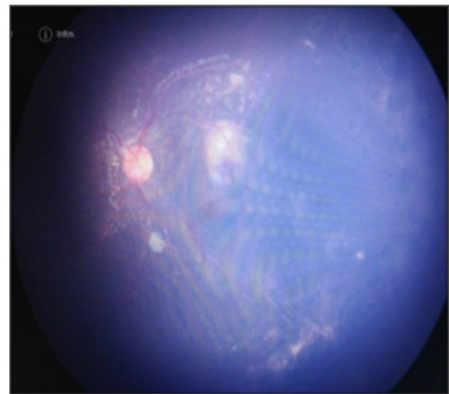


Image 6 : Après 3 séances de laser

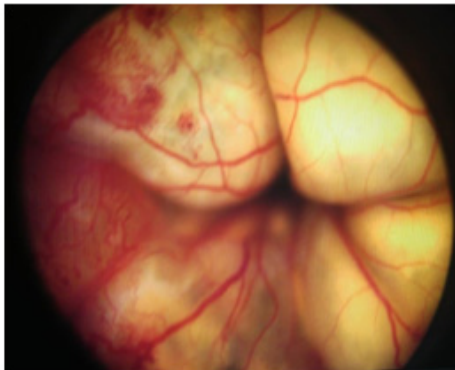


Image 3 : Décollement de rétine total stade 3B

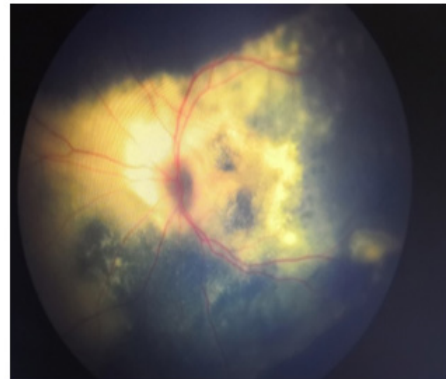


Image 7 stade 2B à l'admission

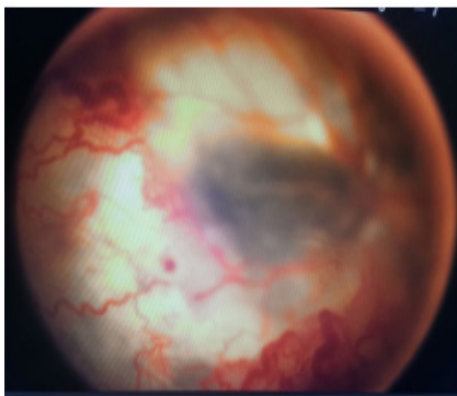


Image 4 : Décollement rétinien exsudatif (stade3B)

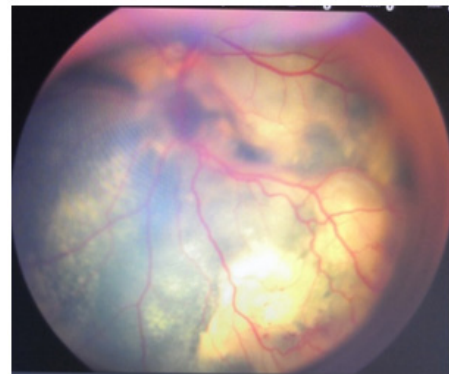


Image 8 : stade 3A1 après 3 séances de laser,  
cryothérapie et injections intra vitréennes de  
bevacizumab

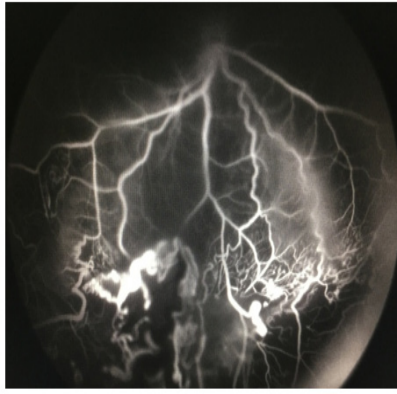


Image 9 : Photo angiographie : télangiectasies et shunt artériovoineux et ischémie périphérique.

## Discussion

Black et al (2) ont suggéré que la maladie de Coats pourrait être consécutive à une mutation somatique dans le gène NDP, mutation qui entraînerait une déficience en norrine, protéine produite par le gène NDP au cours de la vasculogénèse rétinienne. Cette hypothèse mérite d'être validée par d'autres travaux. Il s'agit d'une affection touchant le jeune enfant et survenant surtout dans la première décennie de vie (3). Les modes de révélation les plus fréquents sont la leucocorie et le strabisme et la baisse de l'acuité visuelle. L'examen du fond d'œil retrouve des exsudats sous et intra-rétiens lipidiques jaunâtres associés à des décollements plus ou moins importants du neuroépithélium rétinien. De disposition d'abord équatoriale une migration s'effectue vers la macula sur plusieurs mois selon GASS(4). Les télangiectasies se présentent comme des vaisseaux rétiens dilatés de petite taille au calibre irréguliers prédominant dans le quadrant temporal. On peut retrouver également des hémorragies intra rétiennes de petite taille. L'angiographie permet de faire le bilan des anomalies vasculaires et leur topographie. Les anomalies vasculaires prédominent au quadrant temporal et il n'est pas rare que des anomalies vasculaires plus discrètes soient visualisées à distance de la zone pathologique.

Les principaux diagnostics différentiels sont le rétinoblastome, la fibroplasie rétrolentale,

latoxocarose, la vitréorétinopathie exsudative familiale. A l'examen le rétinoblastome a une couleur blanc nacré qui diffère de la coloration jaune chamois de Coats. L'échographie oculaire retrouve des calcifications avec cône d'ombre postérieur qui sont en général absents dans la maladie de Coats. L'IRM orbitaire très contributive car dans la maladie de Coats on retrouve un aspect hyper intense en T1 et T2 qui ne se rehausse pas après l'injection de gadolinium tandis que dans le rétinoblastome hyper intense en T1, hypo intense en T2 qui se rehausse après l'injection de gadolinium.

L'âge moyen de diagnostic est de 3 ans et demi dans notre série contre 5 ans dans la série de Shields (5) et al et 5 ans et demi à Boucher (6) et al. Dans notre étude l'atteinte était unilatérale dans 90,90% des cas contre 95% dans la série de Shields et 90% dans la série de Boucher et al. Tous les patients de notre étude étaient du sexe masculin, on retrouve également une prédominance masculine de 80% des cas dans la série de Boucher et al et 95 % dans la série de Shields et al. 50% des patients de notre étude présentaient déjà un décollement de rétine au moment du diagnostic ce qui se rapproche des données de la littérature car 47% des patients de la série de Shields et al et 40% des patients de la série de Boucher et al présentaient également un décollement rétinien au moment du diagnostic. En ce qui concerne le pronostic visuel 16% des patients de notre série avaient une acuité visuelle au-delà de 1/10e contre 23% dans la série de Shields et al contre 50% dans la série de Boucher et al. Les principaux moyens thérapeutiques sont la photocoagulation directe au laser, lacryothérapie, les injections intra vitréennes d'anti VEGF (1.25mg /0.05ml) ou de corticoïdes, et la chirurgie vitreo rétinienne en cas de décollement de rétine. Les principales indications thérapeutiques selon Shields. En cas d'anomalies vasculaires périphériques isolées, avec exsudats localisés on réalise des séances de photocoagulation au laser parfois associées à des séances de cryothérapie. Pour les formes compliquées d'un soulèvement rétinien ou de rubéose associée : on réalise des injections intra-vitréennes d'anti-VEGF suivies de séances de cryothérapie plus ou

moins associées à de la photocoagulation au laser. En cas de décollement rétinien saillant et total : une ponction du liquide sous rétinien associée à des injections intra-vitréennes d'AVeGF est indiquée pour faciliter le traitement focal par la suite.

## Conclusion

Maladie grave potentiellement cécitante. Le diagnostic et le traitement précoce des télangiectasies permettent de stopper le processus exsudatif. Le pronostic visuel est compromis par le risque d'amblyopie profonde. C'est la raison pour laquelle il faut démarrer le traitement d'amblyopie le plus tôt possible si la macula est dégagée. Il s'agit d'une pathologie complexe nécessitant un suivi régulier en milieu spécialisé.

## \*Correspondance

Lafia KORA

[drkoralaxa@gmail.com](mailto:drkoralaxa@gmail.com)

Disponible en ligne : 22 Juin 2022

1 : Service d'ophtalmologie pédiatrique Hôpital 20 août 1953.  
CHU Ibn Rochd. Casablanca ;  
Faculté de médecine and pharmacie de Casablanca. Université Hassan II Ain chock.

© Journal of african clinical cases and reviews 2022

Conflit d'intérêt : Aucun

## Références

- [1] COATS, George. Forms of retinal diseases with massive exudation. *Roy lond ophthalmol hosp rep*, 1908, vol. 17, p. 440-525.
- [2] Black GC, Perveen R, Bonshek R et al. Coats' disease of the retina (unilateral retinal telangiectasis) caused by somatic mutation in the NDP gene: a role for norrin in retinal

angiogenesis. *Hum Mol Genet* 1999;8(11):2031-5

- [3] Chang MM, McLean IW, Merritt JC. Coats' disease: a study of 62 histologically confirmed cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984;21(5):163-8.
- [4] Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 1982;100(5):769-80
- [5] Shields, J. A., Shields, C. L., Honavar, S. G., & Demirci, H. (2001). Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. *American journal of ophthalmology*, 131(5), 561-571.
- [6] Boucher, S., Bonifas, C. R., Mathis, T., Janin-Manificat, H., Fleury, J., & Burillon, C. (2016). Maladie de Leber-Coats: étude rétrospective sur 10 cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 39(2), 133-138

## Pour citer cet article :

L Kora, T Elongo, I Essemlali, H Hamdani, S Amrani, G Daghouj et al. La maladie de Coats à propos de 11 patients suivis au service d'ophtalmologie pédiatrique de Casablanca. *Jaccr Africa* 2022; 6(2): 371-376