



Hôpital Lariboisière
Hôpital Saint Louis
AP-HP.Nord



Université
Paris Cité



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

Maladie de Coats

Valérie Krivosic, Alain Gaudric



Service d'Ophtalmologie
Hôpital Lariboisière

Centre de Référence des Maladies
Vasculaires Rares du Cerveau et de l' Œil



La Maladie de Coats

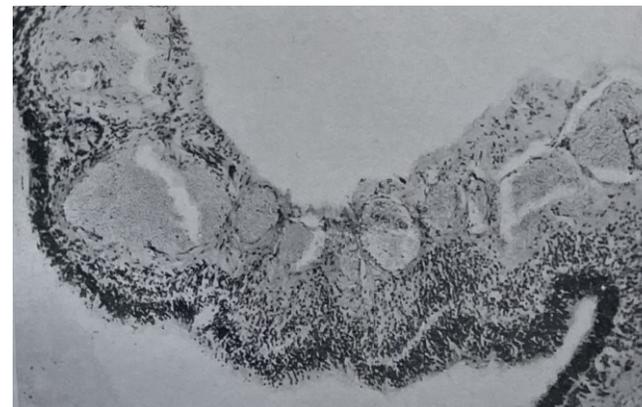
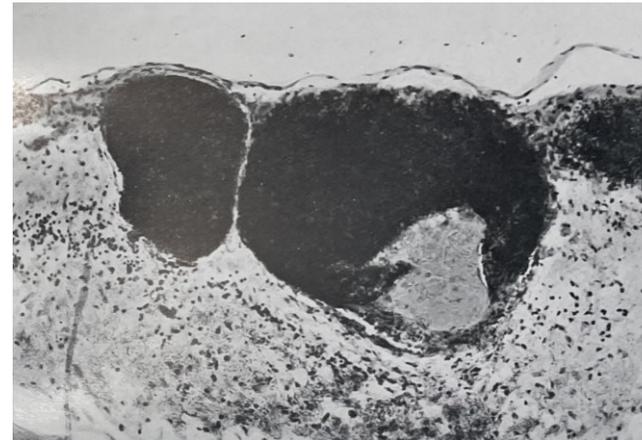
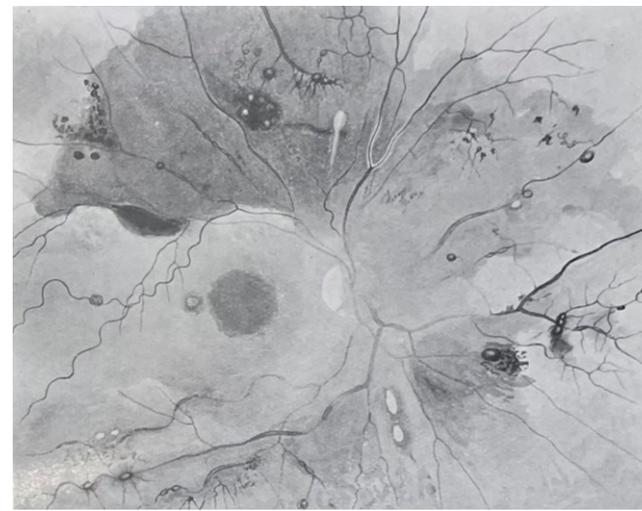


George Coats
1876-1913

- **La Maladie de Coats** est une anomalie vasculaire rétinienne idiopathique congénitale caractérisée par des
- télangiectasies rétiniennes sectorielles ou diffuses
- entraînant une exsudation intra-rétinienne et/ou sous-rétinienne
- généralement unilatérale
- sporadique, sans atteinte systémique.
- **Incidence** : 0.09/100 000/an ³
- Elle survient généralement chez des garçons ou des hommes jeunes
- découverte au cours de leur première et deuxième décennie de vie
- L'issue est plus mauvaise si la maladie survient plus tôt dans la vie et d'emblée grave au diagnostic.

Georges Coats publie en 1908 les résultats d'une étude anatomopathologique de 6 yeux énucléés de jeunes hommes.

Il s'agissait d'yeux perdus du fait d'une pathologie oculaire ayant entraîné une exsudation massive au niveau de la rétine et dans la cavité vitrénne. L'atteinte était unilatérale. L'analyse des tissus a révélé la présence de dilatations vasculaires au niveau de la rétine périphérique.



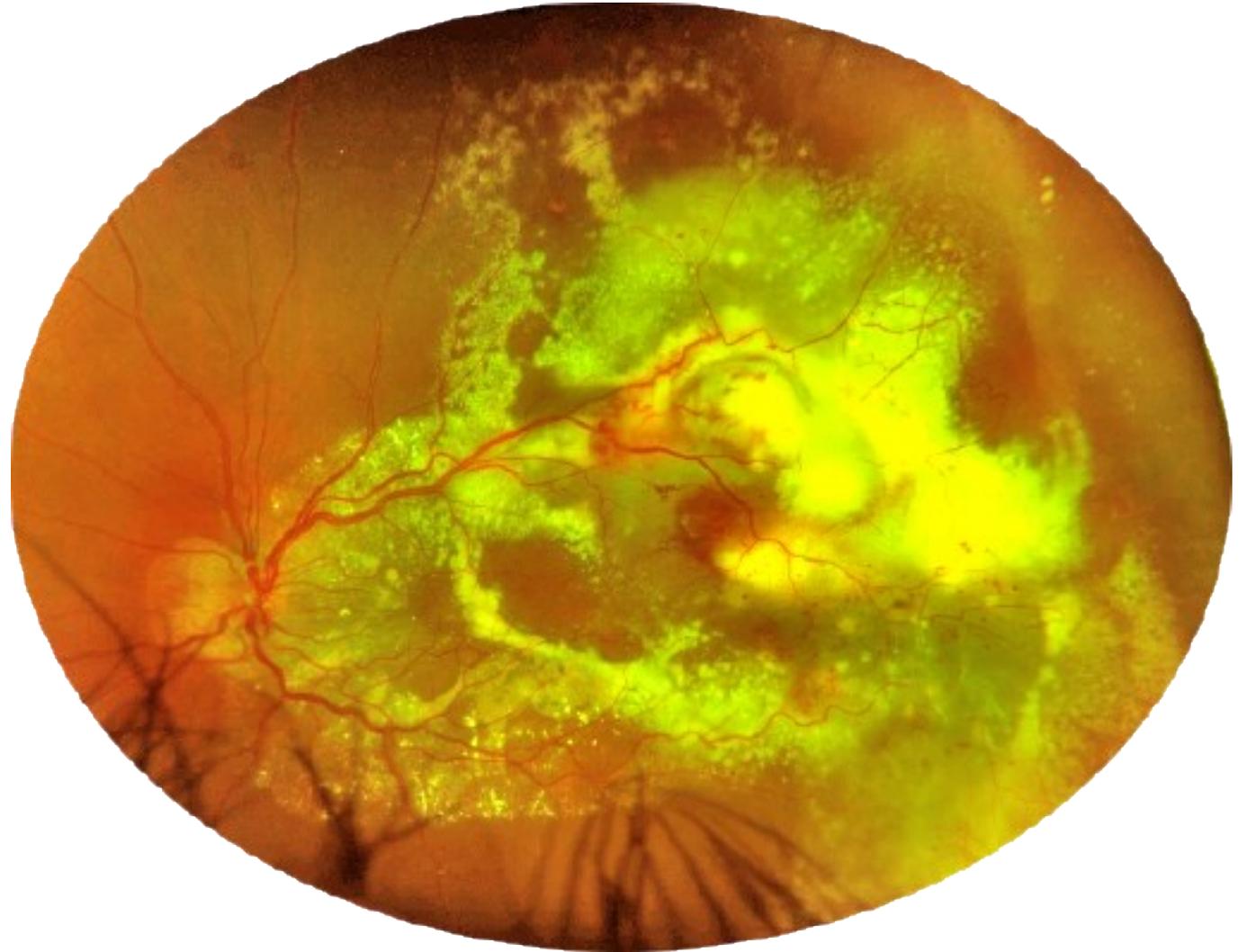
Maladie de Coats : caractéristiques

- capillaires trop gros, trop espacés, souvent irréguliers.
- élargissement de l'espace sans capillaire le long des artères
- occlusions capillaires ou artériolaires,
- macroanévrismes artériels
- territoires de non-perfusion de donnant pas lieu à une néovascularisation



Maladie de Coats : caractéristiques

- Exsudation lipidique
- Pouvant aller jusqu'au décollement exsudatif



Maladie de Coats : classification

- Exsudation lipidique
- Pouvant aller jusqu'au décollement exsudatif

Classification de Shields *(2001)

Stade 1: Télangiectasies rétiniennes seulement

Stade 2: Télangiectasies et exsudation

A. Exsudation extrafovéale

B. Exsudation fovéale

Stade 3: Décollement rétinien exsudatif

A. Décollement subtotal

1. Extrafoveal. 2. Foveal

B. Décollement rétinien total

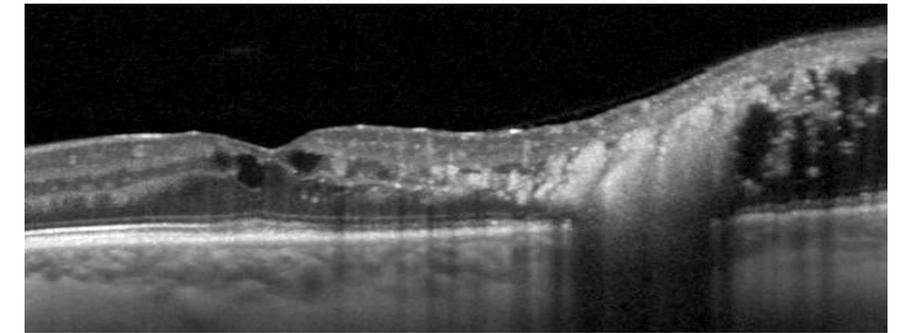
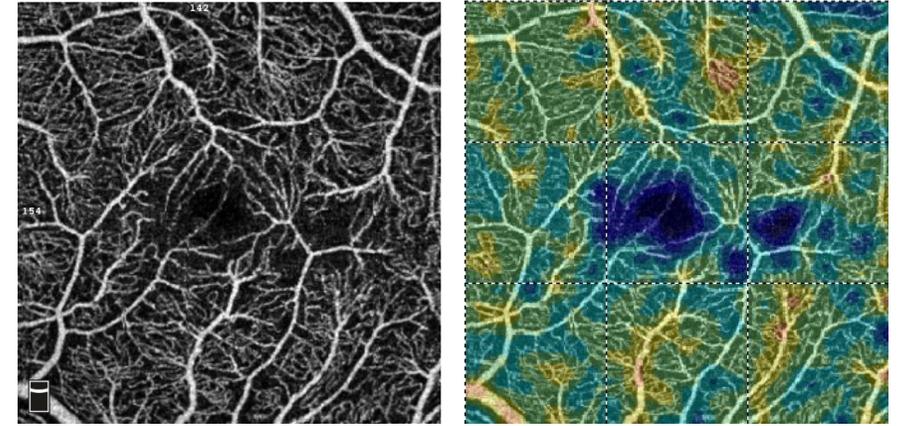
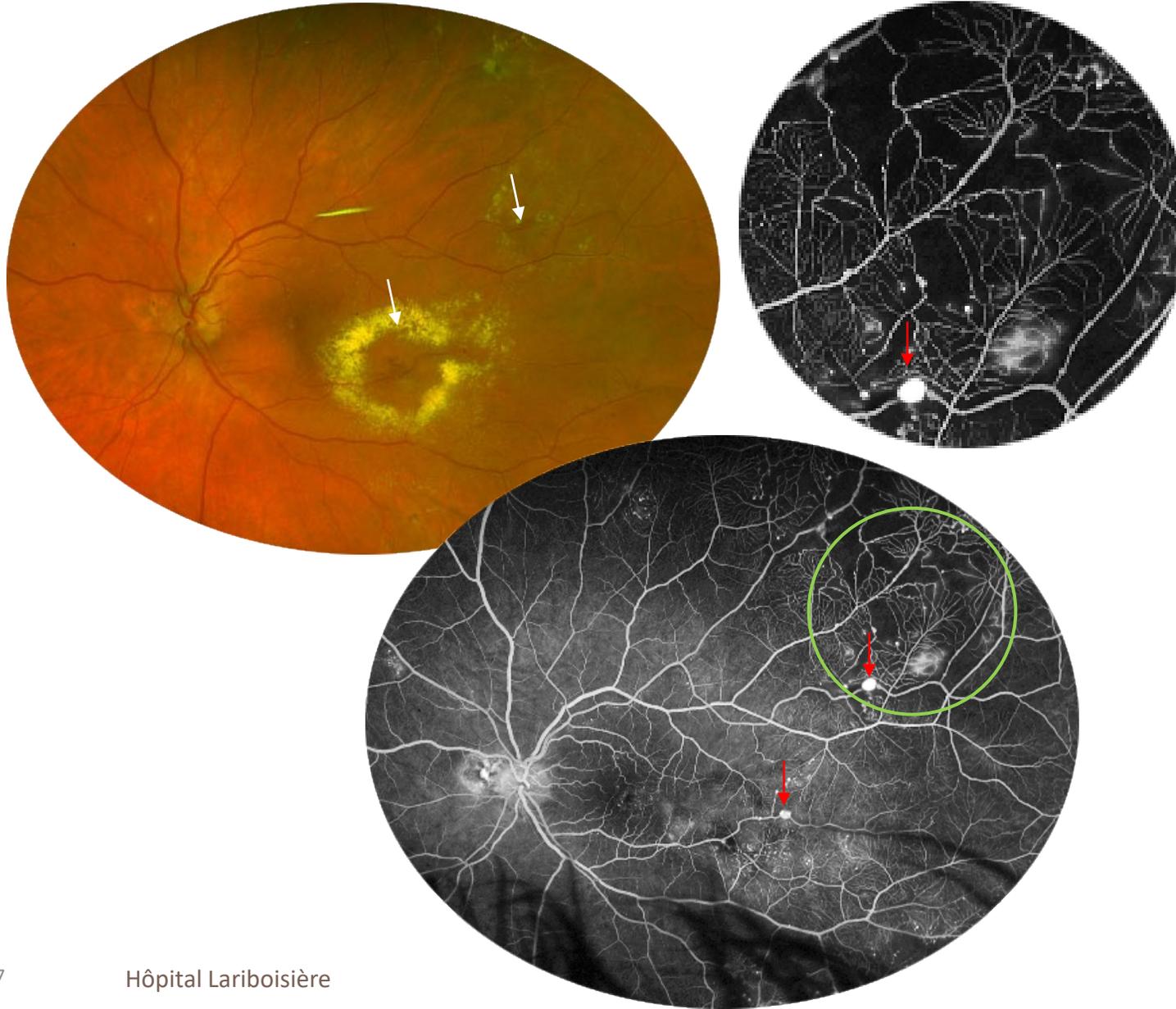
Stade 4 : Décollement rétinien total et glaucome

Stade 5 : Stade terminal

Cette classification est marquée par l'expérience des auteurs spécialistes des tumeurs oculaires et ayant collecté de nombreux cas de diagnostic différentiel avec le rétinoblastome chez le jeune enfant. Il est plus fréquent de diagnostiquer des cas des stades 1 et 2 de la maladie

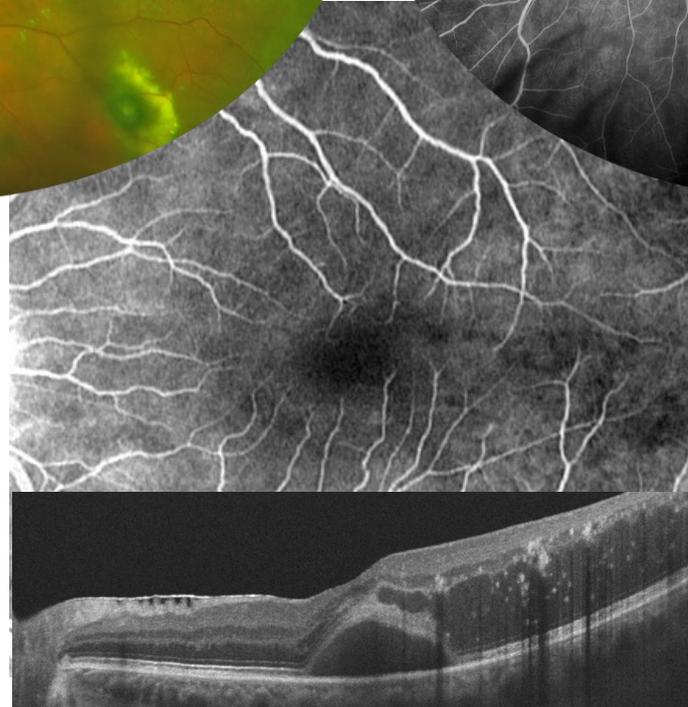
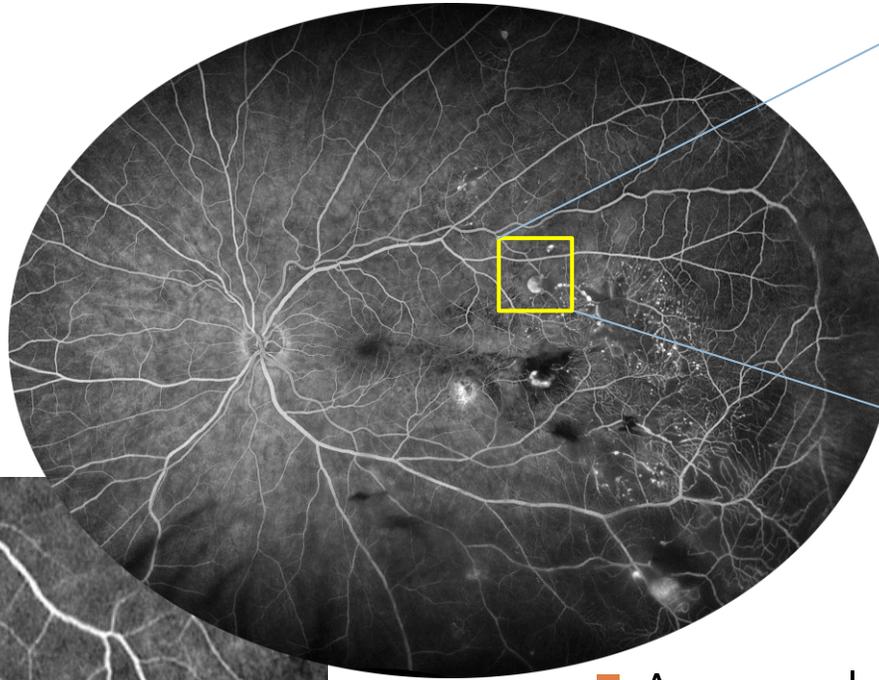
*Shields et al. *Am J Ophthalmol* 2001;131(5):572-583.

Maladie de Coats , aspects cliniques



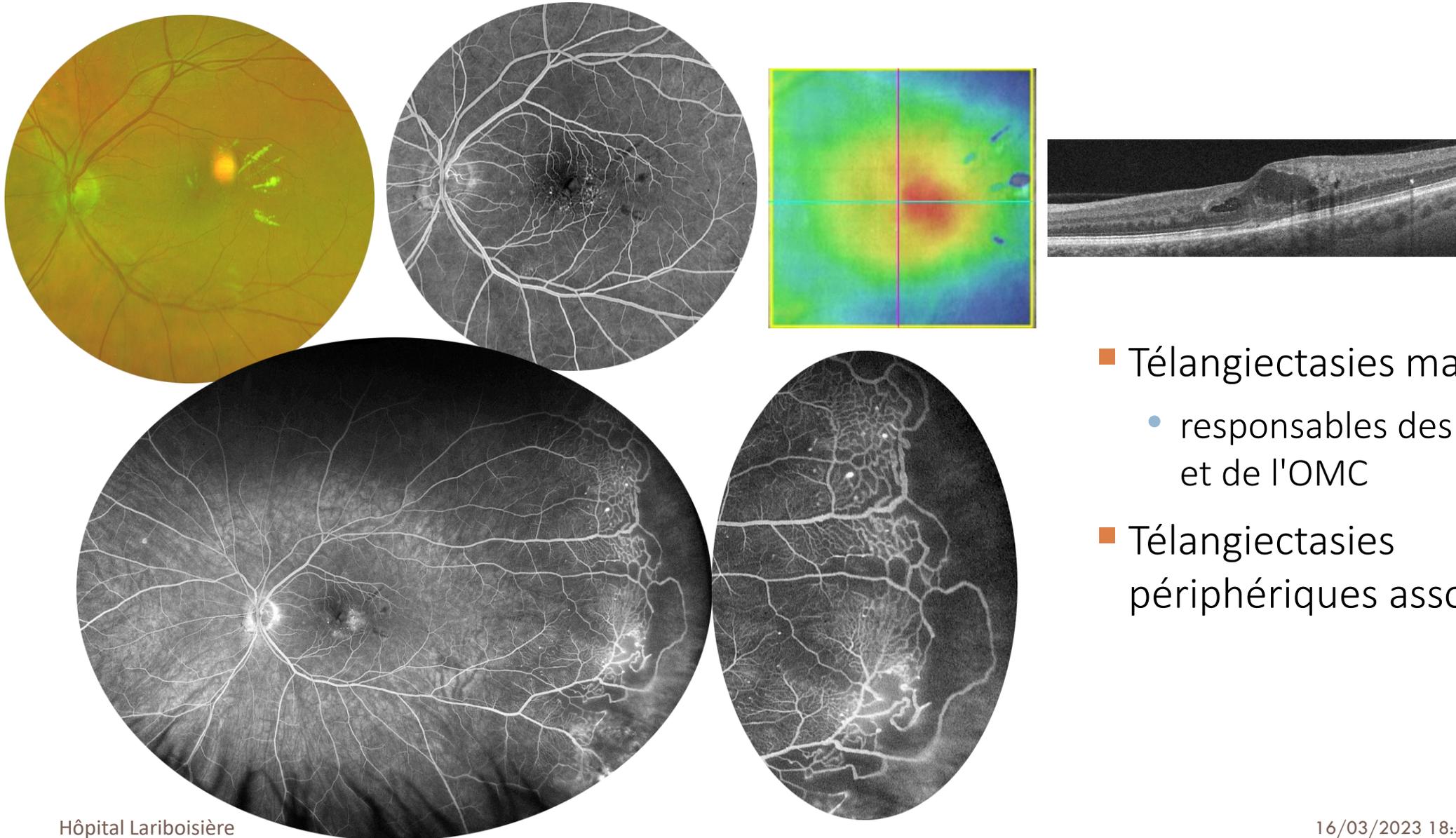
- L'atteinte maculaire peut prendre deux aspects:
 - accumulation d'exsudats venant d'anomalies vasculaires périphériques
 - télangiectasies maculaires

Maladie de Coats , aspects cliniques



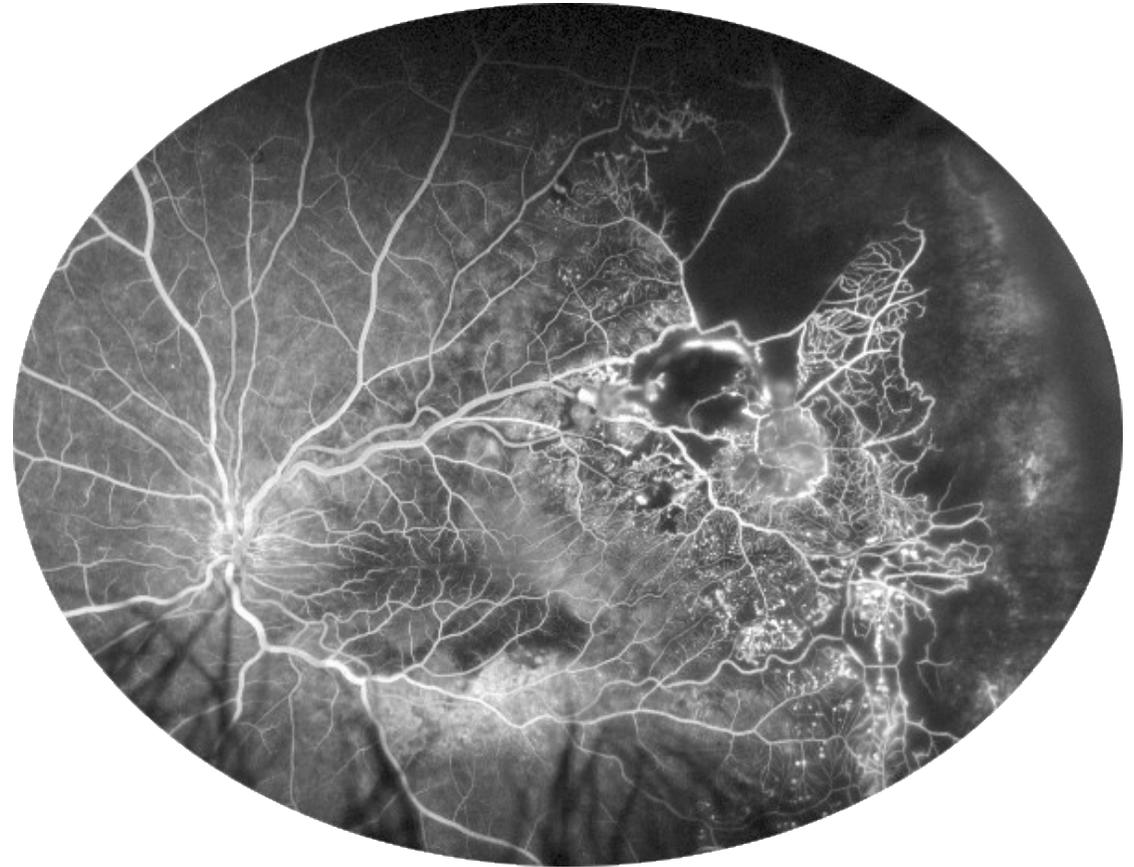
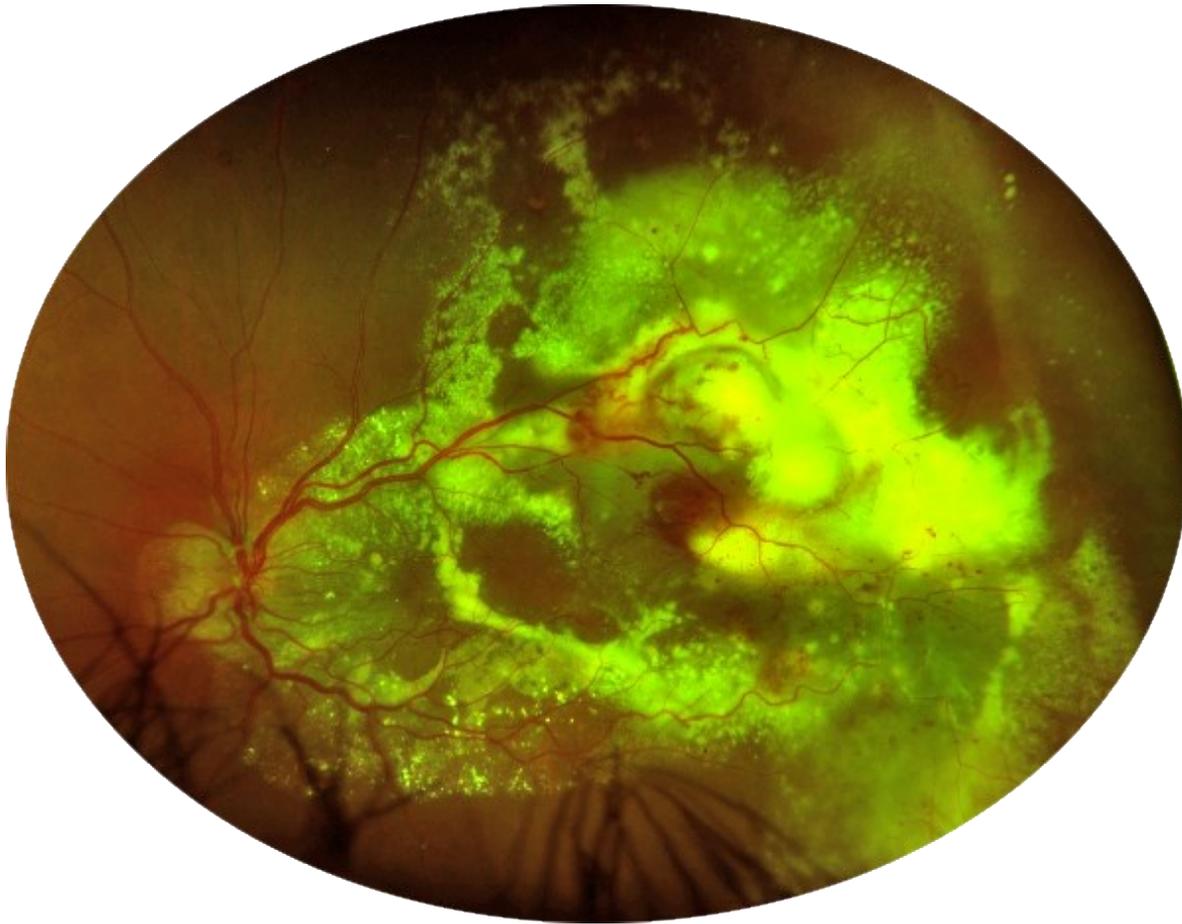
- Accumulation d'exsudats dans la macula
- DSR maculaire
- Pas de télangiectasies maculaires
- Télangiectasies périphériques

Maladie de Coats, aspects cliniques



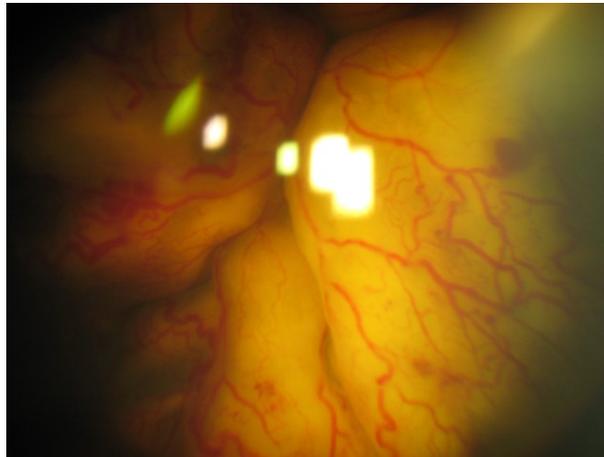
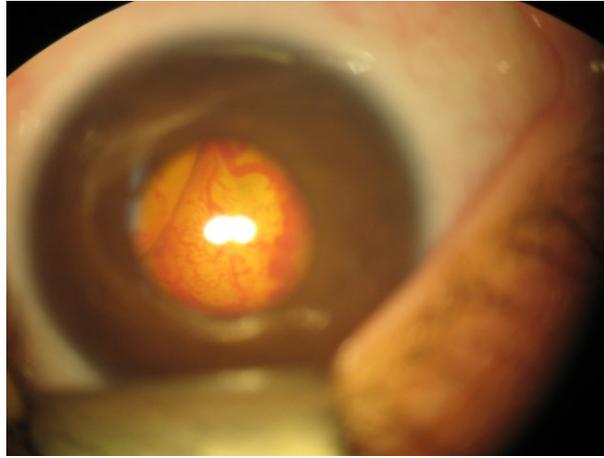
- Télangiectasies maculaires
 - responsables des exsudats et de l'OMC
- Télangiectasies périphériques associées

Maladie de Coats, aspects cliniques



- Exsudation massive au pôle postérieur

Maladie de Coats chez le nourrisson



- Découverte néonatale d'un DR total exsudatif
 - Dg différentiel avec rétinoblastome

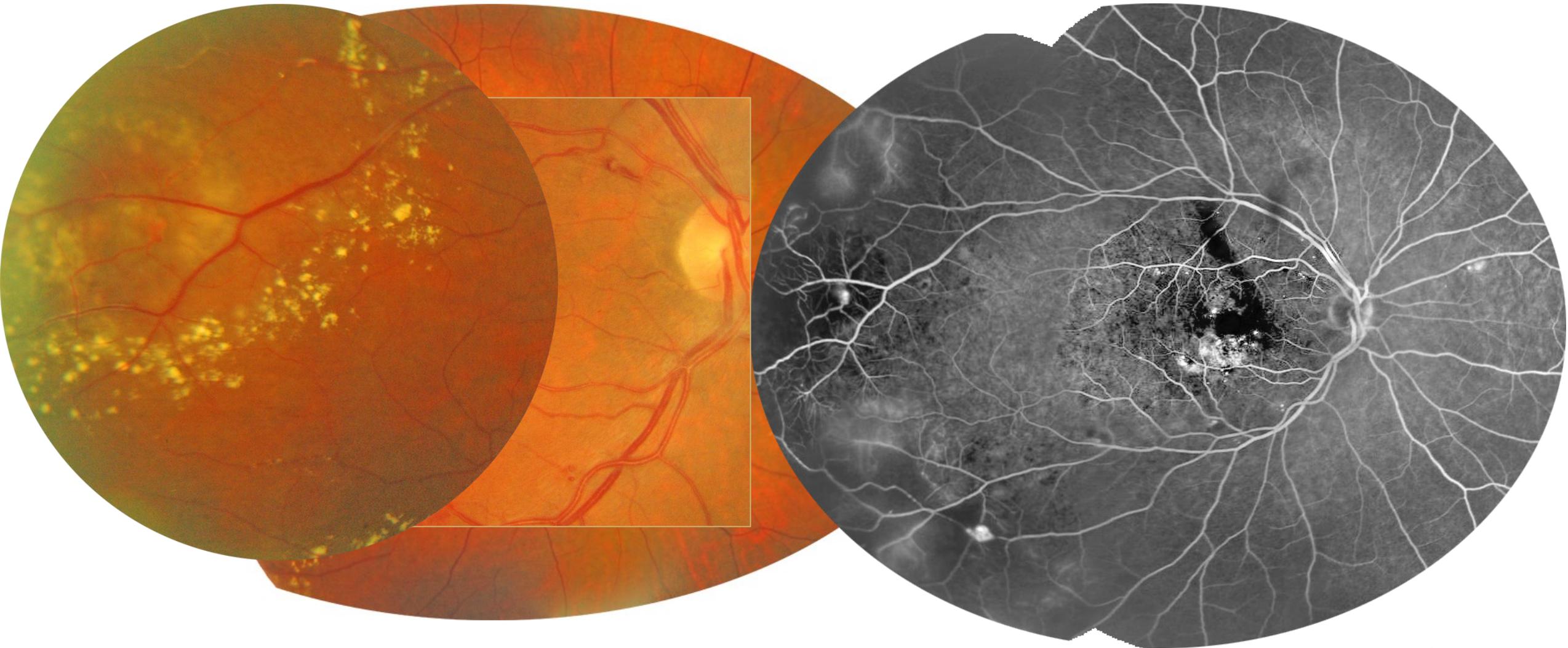
Maladie de Coats de l'adulte

Coats' Disease Diagnosed in Adulthood

*Lindsay M. Smithen, MD,^{1,2} Gary C. Brown, MD, MBA,³ Alexander J. Brucker, MD,⁴
Lawrence A. Yannuzzi, MD,^{1,2} Christina M. Klais, MD,^{1,2} Richard F. Spaide, MD^{1,2}
Ophthalmology 2005;112:1072-1078*

- 13 cas
- age de découverte : 50 ans (36-79)
- par rapport à l'enfant :
 - > hémorragies
 - atteinte du pôle postérieur
 - évolutivité: apparition de nouvelles lésions

Maladie de Coats de l'adulte









"Syndrome de Coats"

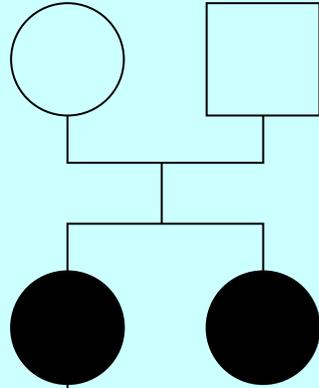
- Rétinoschisis congénital
- Glomus multiples, anomalies vasculaires intracérébrales
- Sclérose tubéreuse de Bourneville
- Tortuosité artérielle rétinienne....
- Syndrome de Turner,
- Dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale
- Cornelia de Lange,
- Sd d'Alport,
- Délétion 13q
- Inversion chromosome 3
- Syndrome de Senior-Loken
- Epidermal naevus syndrome
- ...

Coats plus

- Cerebroretinal microangiopathy, calcifications and cysts
Leucoencephalopathy, brain calcification and cysts
- *Tolmie, A familial syndrome with Coats' reaction retinal angiomas, hair and nail defects and intracranial calcification, Eye 1988*
- *Linnankivi, Cerebroretinal microangiopathy with calcifications and cysts, Neurology 2006*

Coats Plus

1988



Vasculopathie rétinienne exsudative
+ Calcifications intracrâniennes
+ Troubles des phanères

- Enucléation
- Laser

- HDV à répétition
- PL0 à 7 ans

2004

Coats' plus:

+ Leucodystrophie
+ Anomalies osseuses

2008



CRMCC:

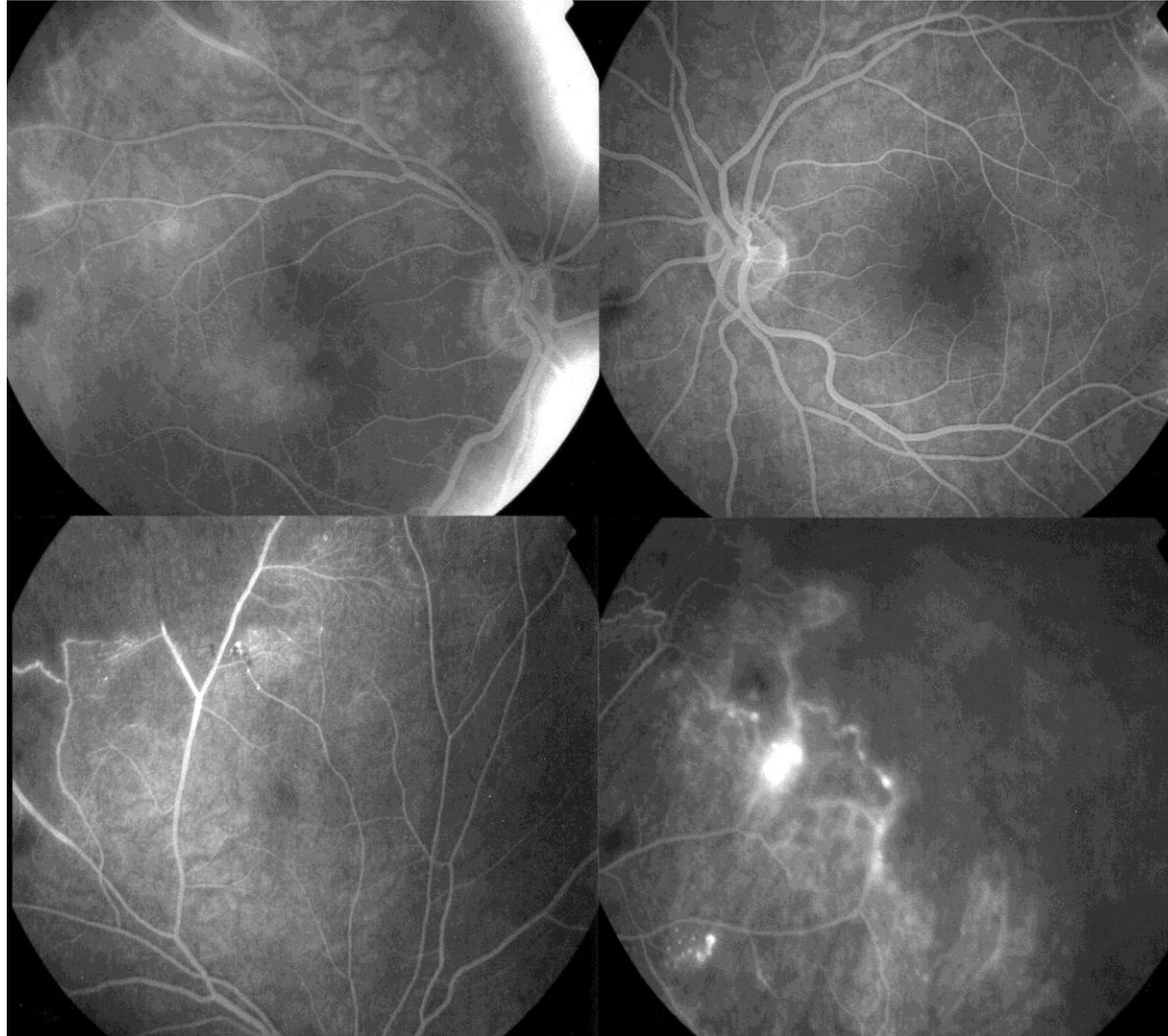
+ Cirrhose
+ Hémorragie digestives

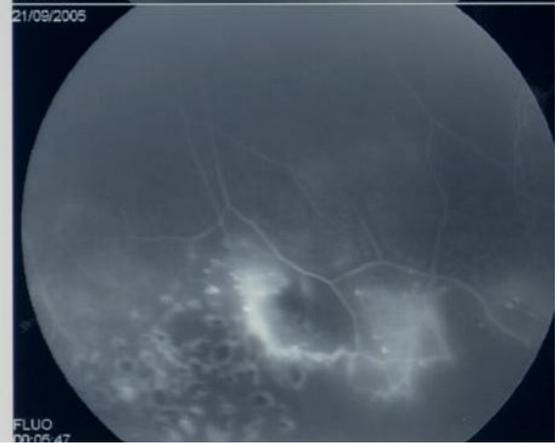
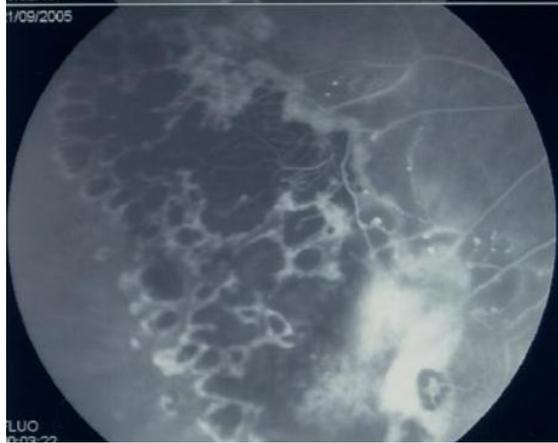
- Le syndrome de Coats plus ou microangiopathie rétinienne et cérébrale avec calcifications et kystes (CRMCC) est un syndrome rare, héréditaire, de transmission récessive autosomique, lié au gène CTC1. Les mutations entraînent une angiopathie occlusive cérébrale, rétinienne, squelettique, gastro intestinale et des troubles des phanères. L'atteinte neurologique est au premier plan et les manifestations cliniques apparaissent dès l'enfance.

Retinal Ischemic Syndrome, Digestive Tract Small-Vessel Hyalinosis, and Diffuse Cerebral Calcifications: A Pediatric Observation of a Rare Syndrome
J.Conrath, E.Tournier-Lasserre, and col, Arch Ophthalmol. 2005



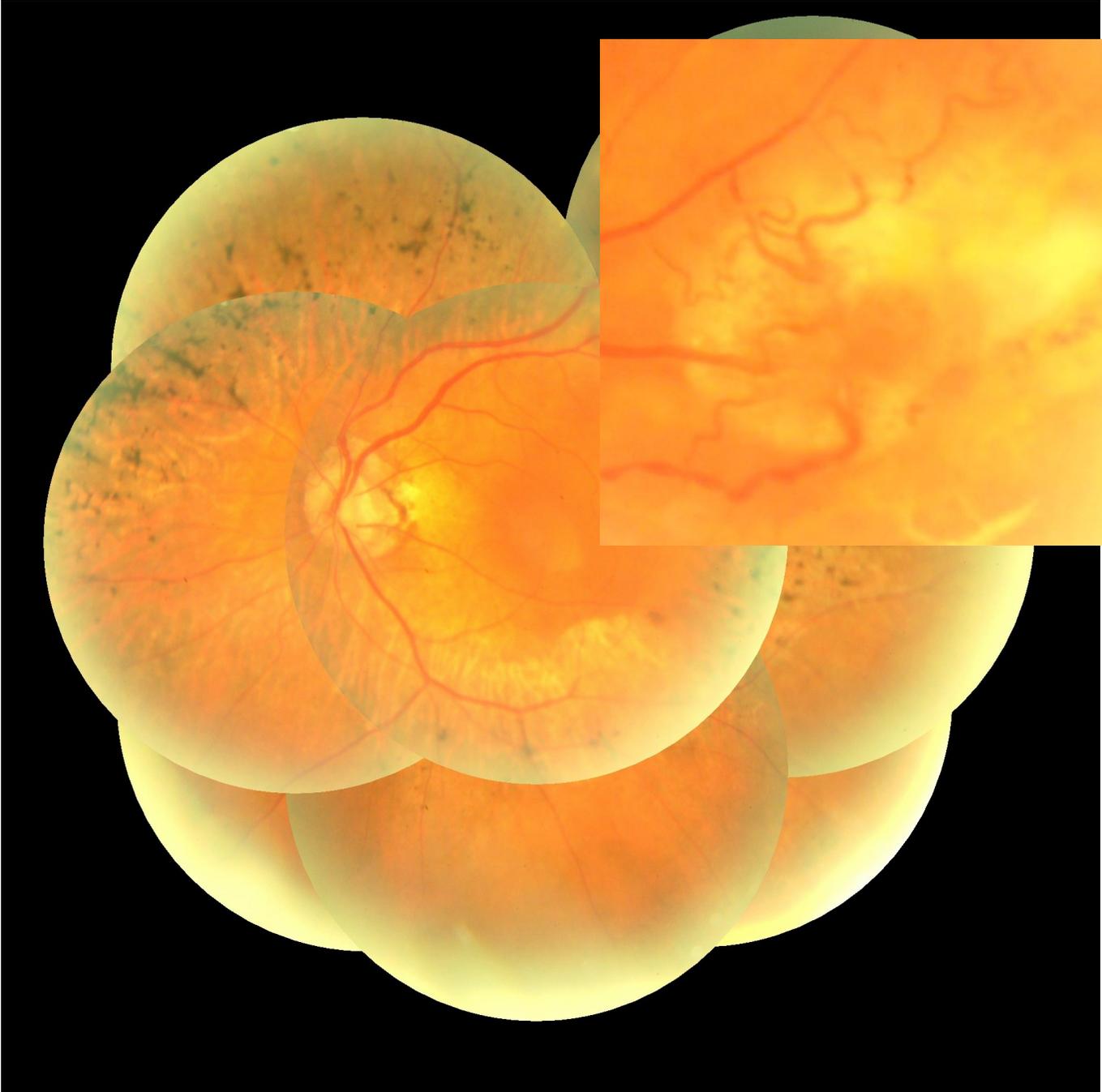
Retinal Ischemic Syndrome, Digestive Tract Small-Vessel Hyalinosis, and Diffuse Cerebral Calcifications: A Pediatric Observation of a Rare Syndrome
J.Conrath, E.Tournier-Lasserre, and col, Arch Ophthalmol. 2005

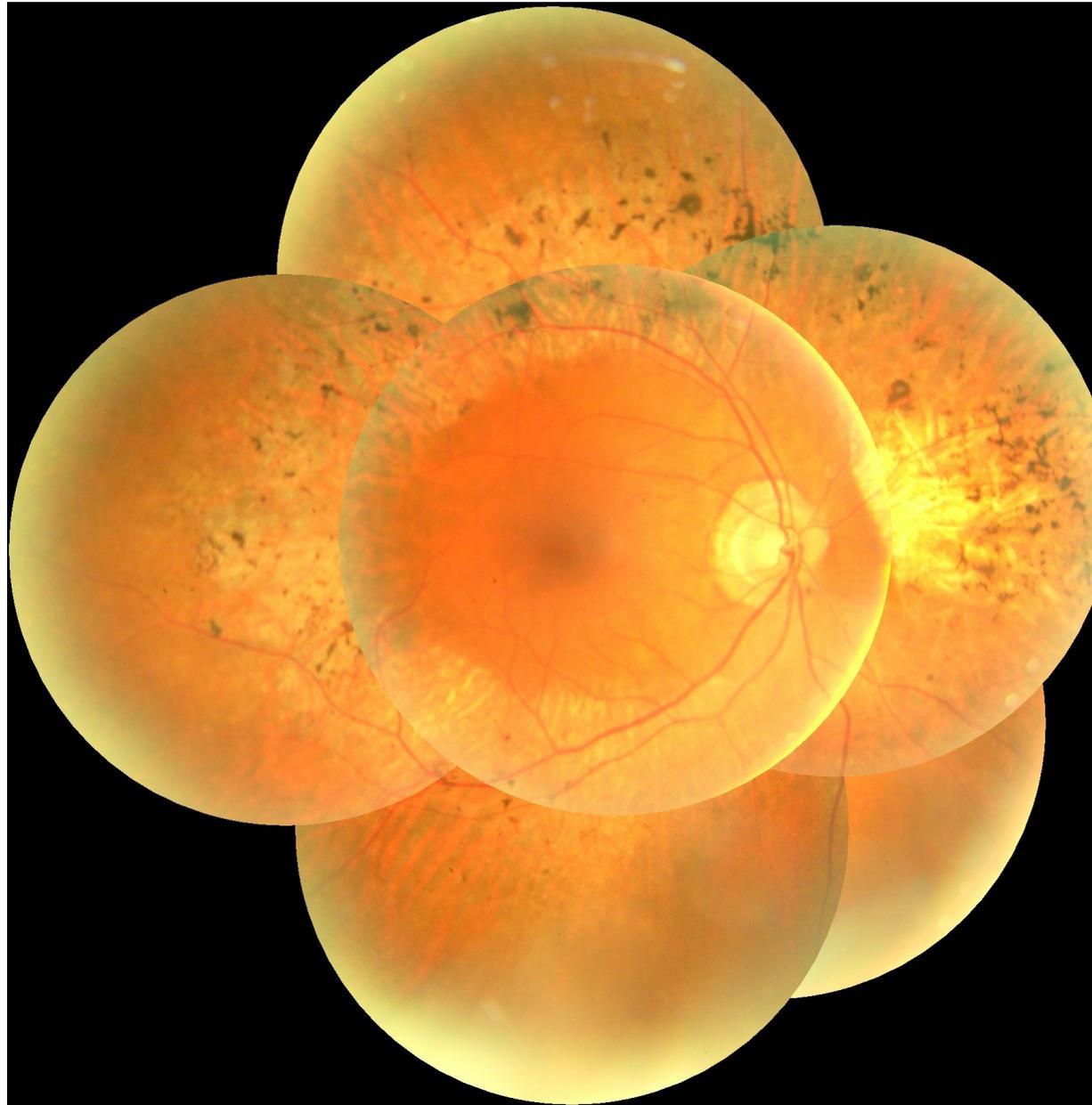


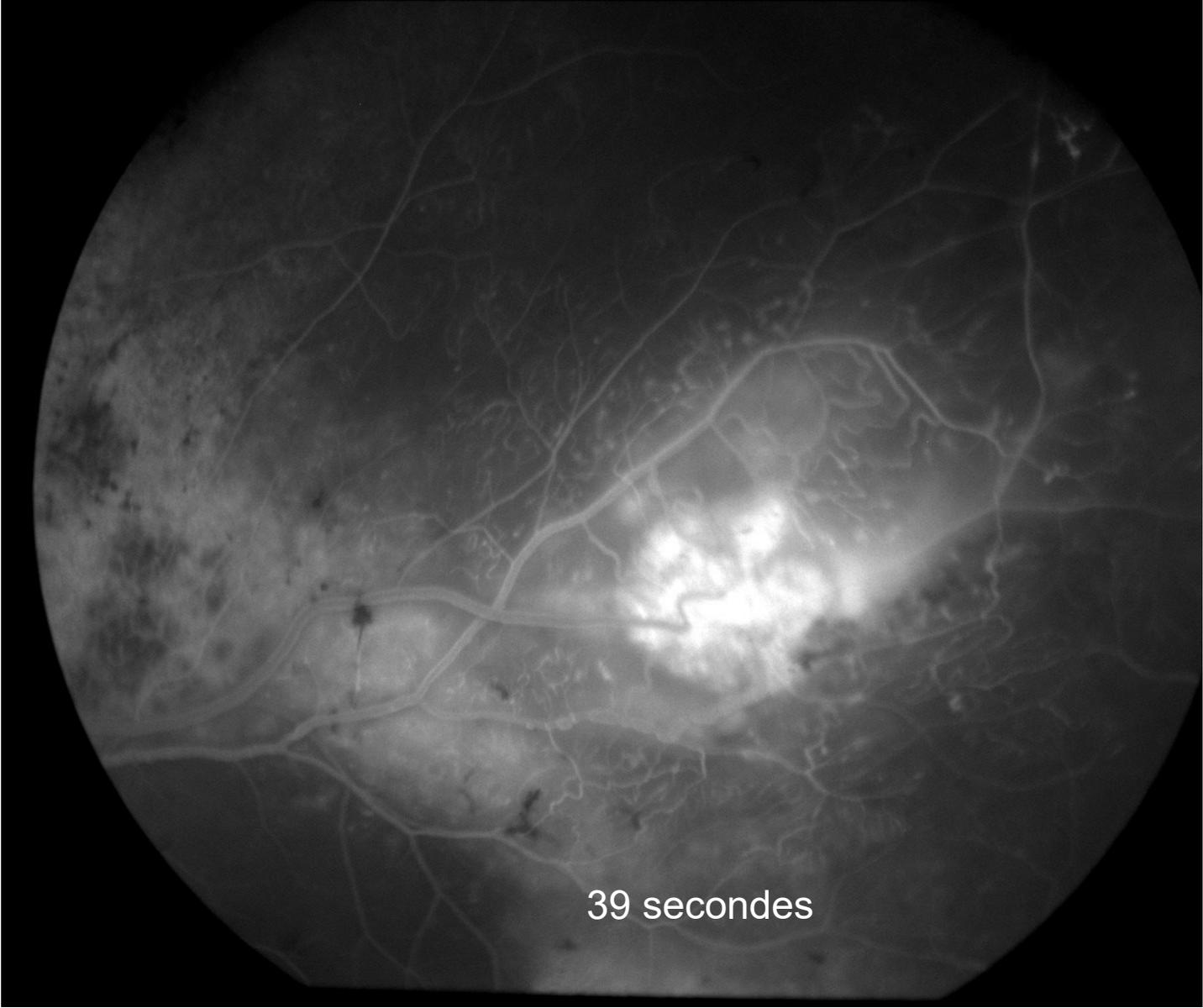


"Syndrome" de Coats

- Rétinites pigmentaires (1 à 5%)
 - Femmes (60 %), 25 ans, lésions bilatérales
 - Évolution péjorative
 - Cas isolés
- *Den Hollander, Leber congenital amaurosis and retinis pigmentosa with coats-like exsudative vasculopathy are associated with mutations in the crumbs homologue 1 gene, Am. J. Hum. Genet 2001*







39 secondes

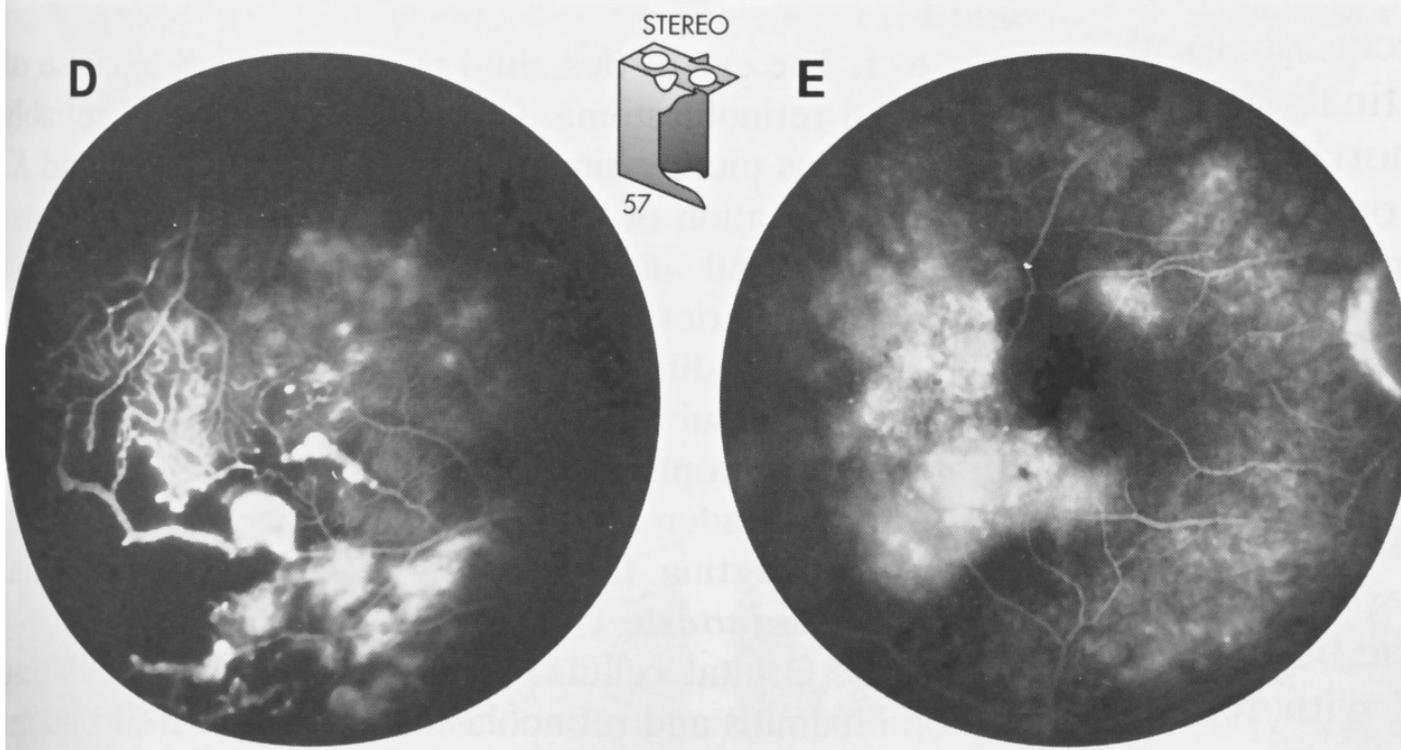
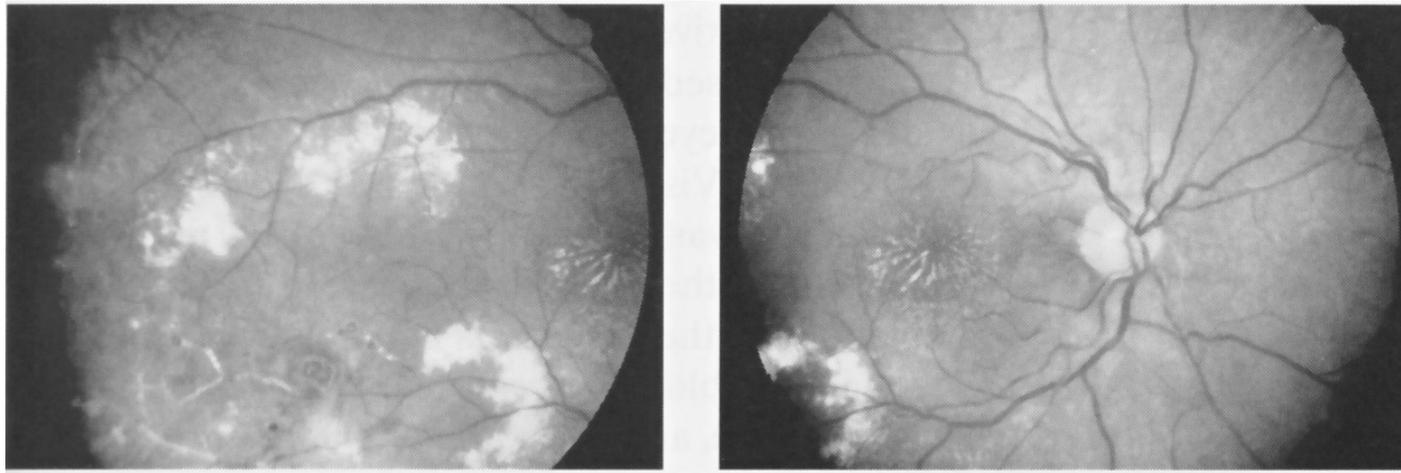
Dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale (FSHD)

- Tortuosité artérielle rétinienne + surdité + retard mental

Retinal vascular abnormalities in fascioscapulo humeral muscular dystrophy: a general association with genetic and therapeutic implications, Fitzsimons, Brain 1987

Neovascular glaucoma from advanced Coats disease as the initial manifestation of facioscapulo humeral dystrophy in a 2-years-old child, Schields, Arch. Ophtalmol. 2007

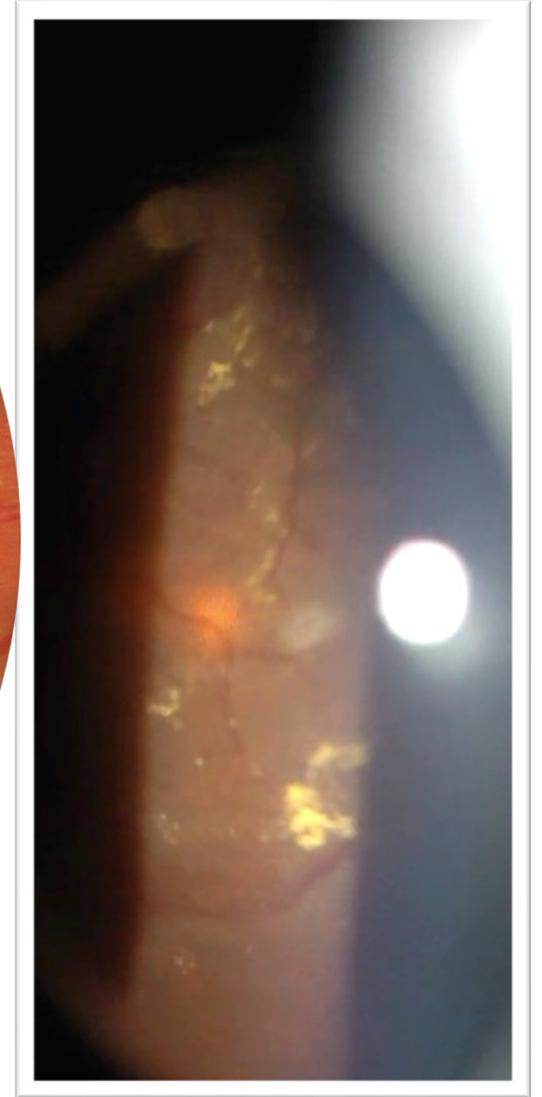




Gass, Atlas of macular diseases, FSHMD and pseudo coats

Laser dans la maladie de Coats

- Le faisceau laser doit être dirigé sur les télangiectasies.
 - Traitées soigneusement une par une
- Utiliser
 - le mode Spot unique
 - 0.10 sec, 100 or 200 μm
 - Puissance suffisante pour occlure les telangiectasies

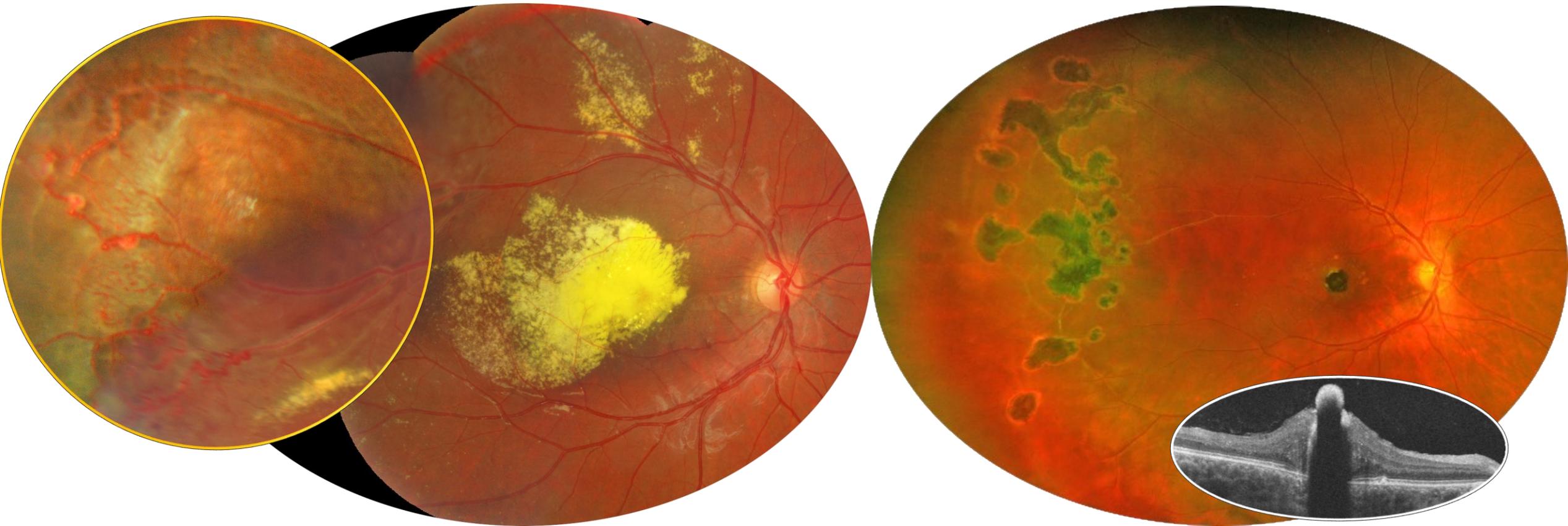


Laser dans la maladie de Coats

- Lorsque le traitement est effectué avant que les exsudats ne s'accumulent dans la macula, le résultat visuel est bon.
- Il n'est pas nécessaire d'ajouter une photocoagulation sur l'EP.
- Les exsudats prennent des mois pour se résorber complètement

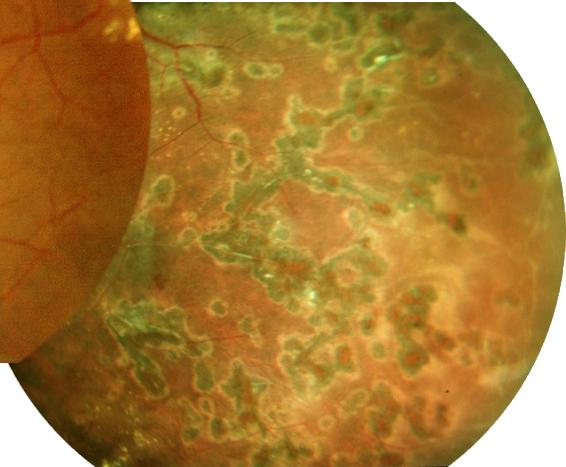
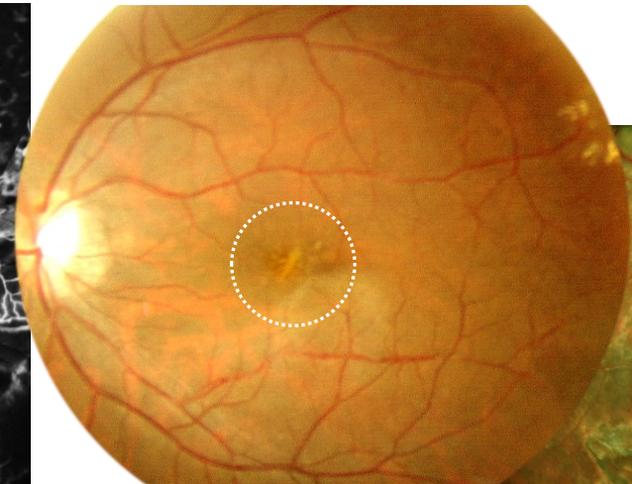
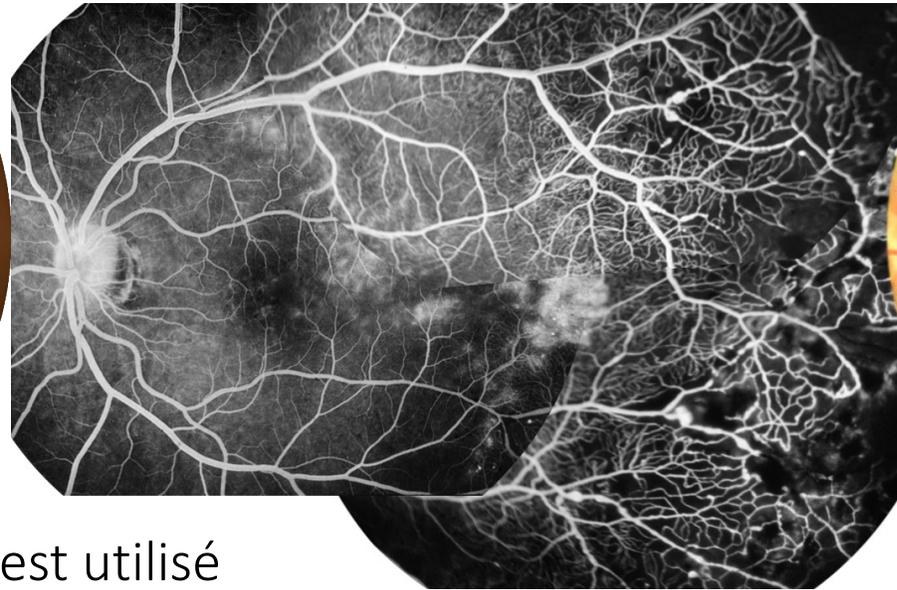
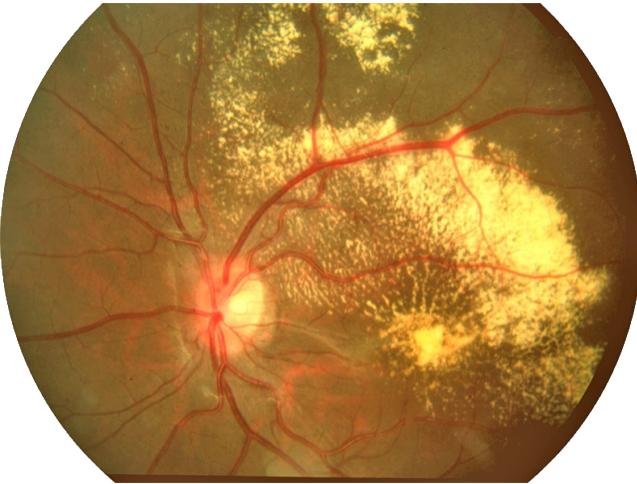


Laser dans la maladie de Coats

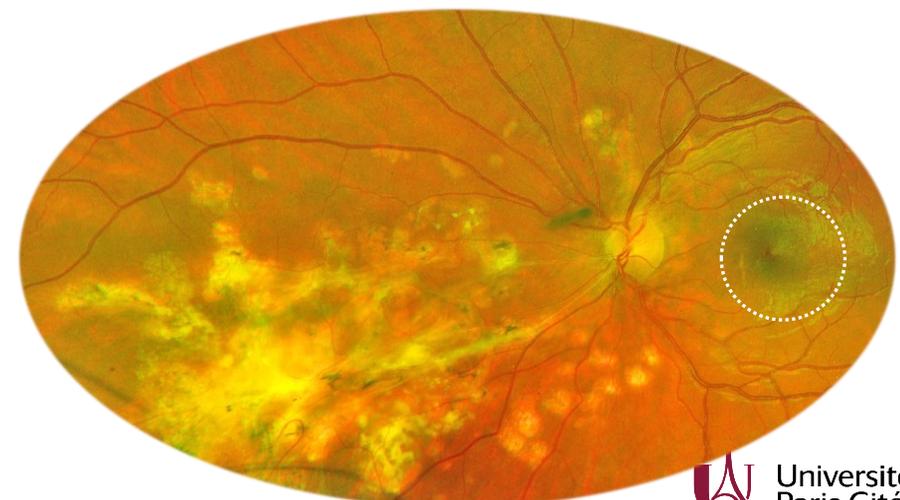
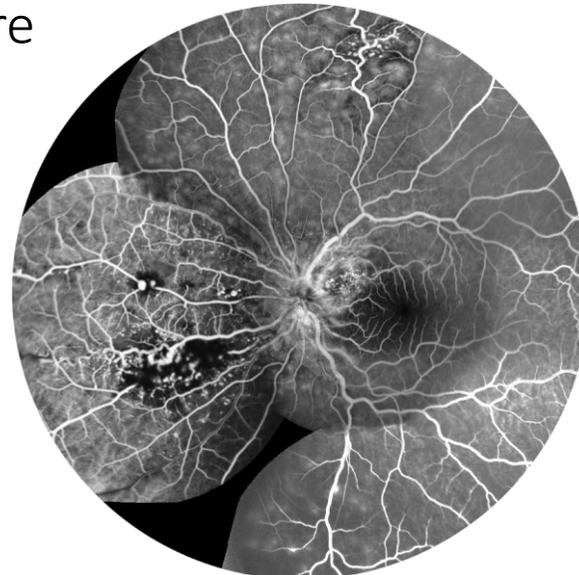
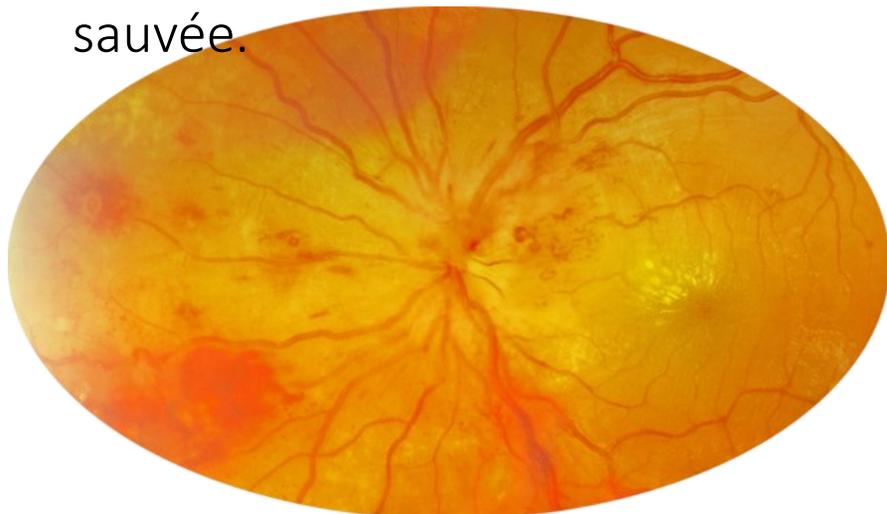


- Lorsque l'exsudation infiltre massivement la macula, le traitement au laser ne peut empêcher l'apparition d'un nodule fibreux sous-fovéal comme séquelle, ce qui empêche l'amélioration de la vision.

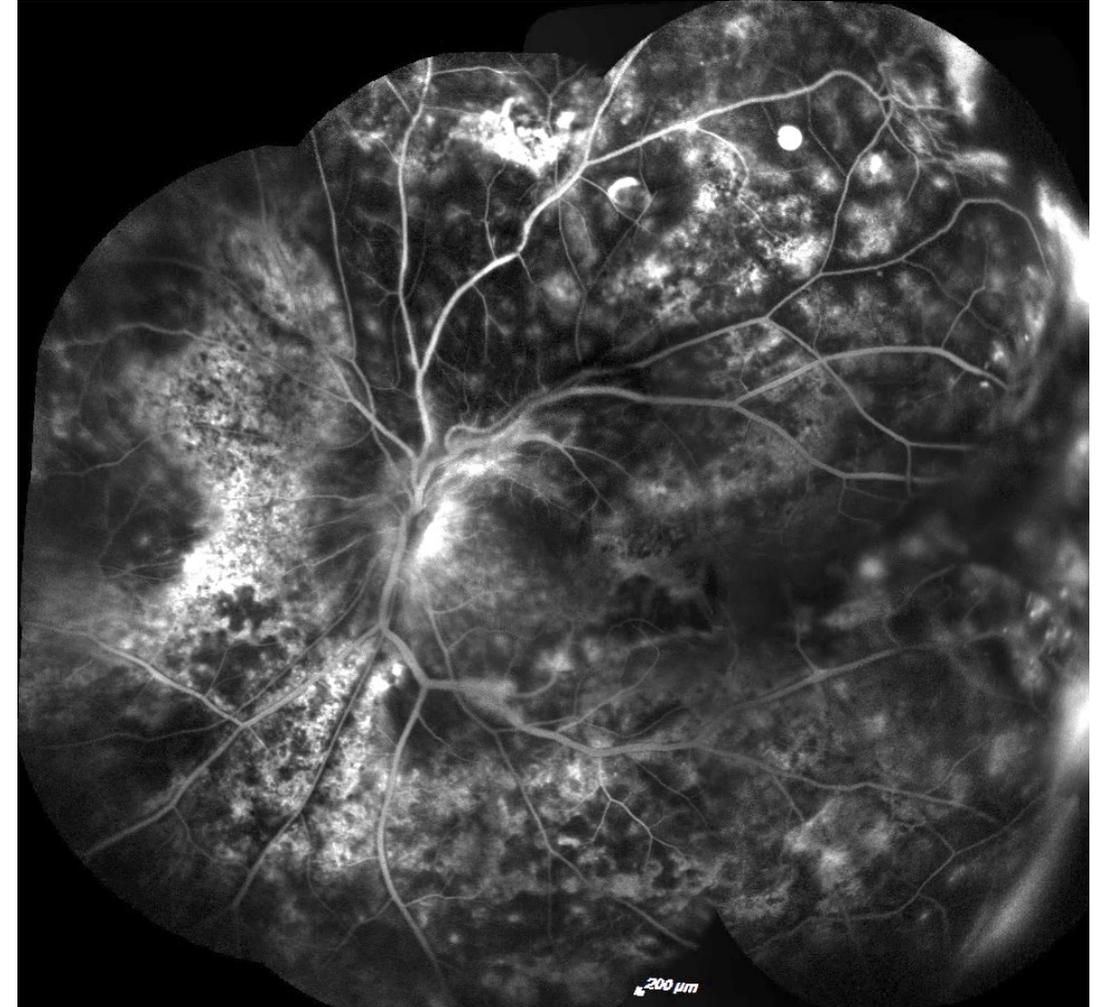
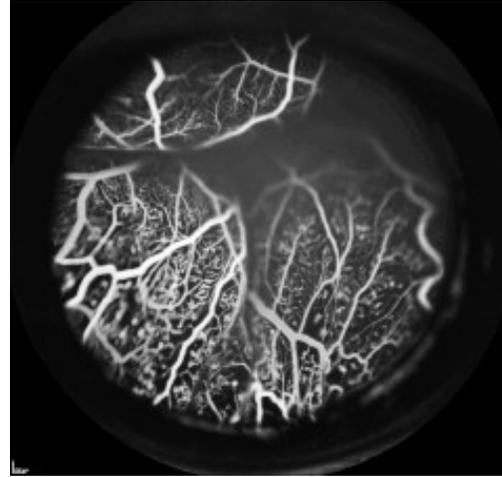
Laser dans la maladie de Coats



- Cependant, si le laser est utilisé suffisamment tôt, la macula peut être sauvée.



Laser dans le Coats avec DR exsudatif



- Même les Coats avec DR exsudatifs peuvent être traités par laser
- Le LSR peut être partiellement drainé si nécessaire lorsque la rétine est derrière le cristallin.
- Et le laser transpupillaire sur les télangiectasies permet une réapplication progressive de la rétine.



1. Mrejen S et al . *Retina*. 2008;28(3 Suppl):S26-32
2. Scheffler AC, et al. *RETINA*. 2008;28(3 Suppl):S38-S41.

Take home message

■ La maladie de Coats

- Le traitement laser visant à occlure les télangiectasies est efficace pour arrêter l'exsudation lipidique.
 - Le traitement fonctionne même en cas de SRF
 - Il n'est pas nécessaire d'ajouter la photocoagulation par diffusion

Review Article

Coats disease: An overview of classification, management and outcomes

Mrittika Sen, Carol L Shields², Santosh G Honavar, Jerry A Shields¹

Indian Journal of Ophthalmology. 2019;67(6):763-771.

16/03/2023 18:55

Ce qu'il faut retenir

- “Maladie de Coats”
 - Jeune garçon, unilatérale, pas d'atteinte systémique ni de forme familiale
 - Télangiectasies périphériques, avec aspect typique du réseau capillaire + exsudation
 - Traitement = laser des télangiectasies périphériques (traite l'exsudation périphérique et maculaire)
- Pseudo Coats: Forme de l'adulte hypertendu...
- “Syndromes de Coats”