



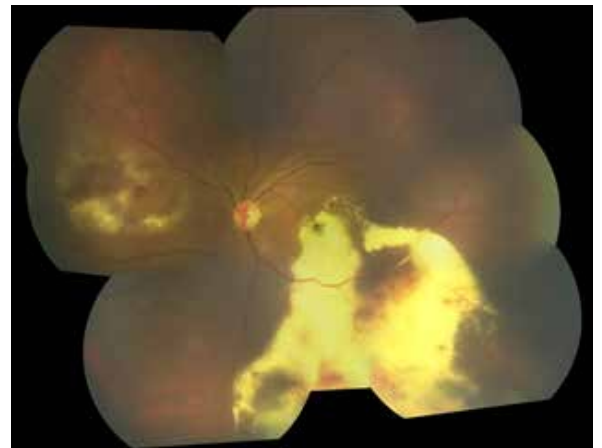
MALADIE DE COATS A PROPOS D'UN CAS ATYPIQUE, A RÉVÉLATION TARDIVE

A. El ouafi , M.El mellaoui , A Bouzidi, A.Bouras, A.Laktaoui.
Service d'ophtalmologie Hôpital militaire Moulay Ismail Meknès Maroc.

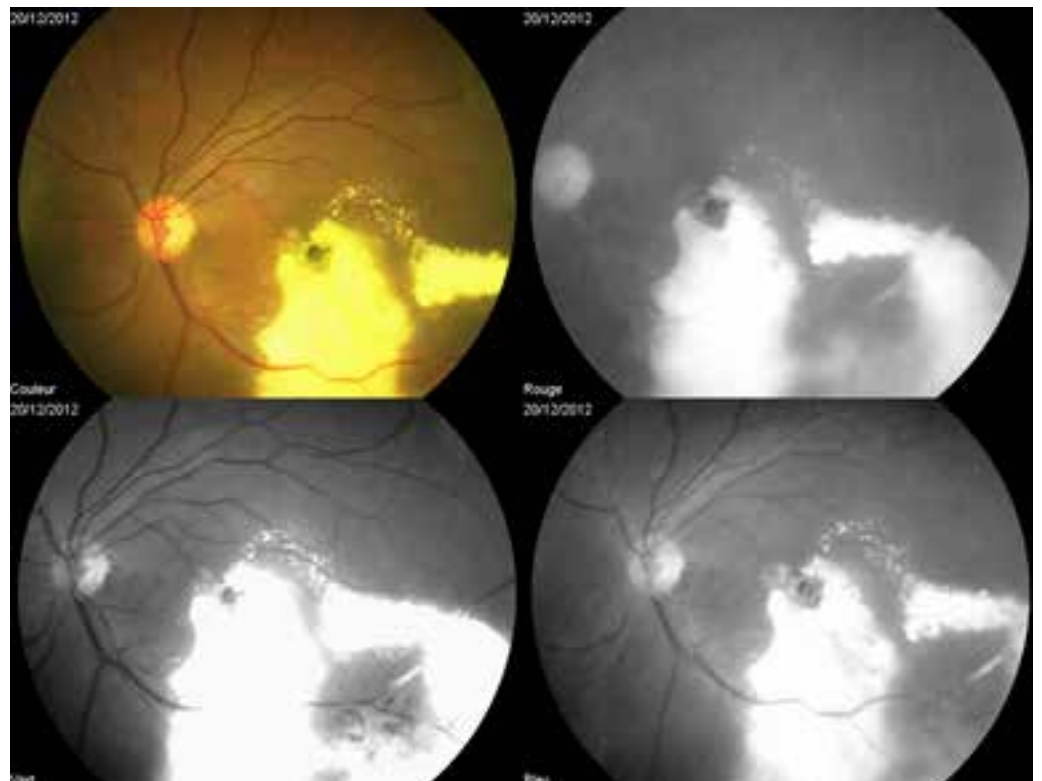
Mots clés : Maladie de Coats, tétangiectasies, décollement de rétine exsudatif.
KEYWORDS : Coats disease, telangiectasis, exsudative retinal detachment.

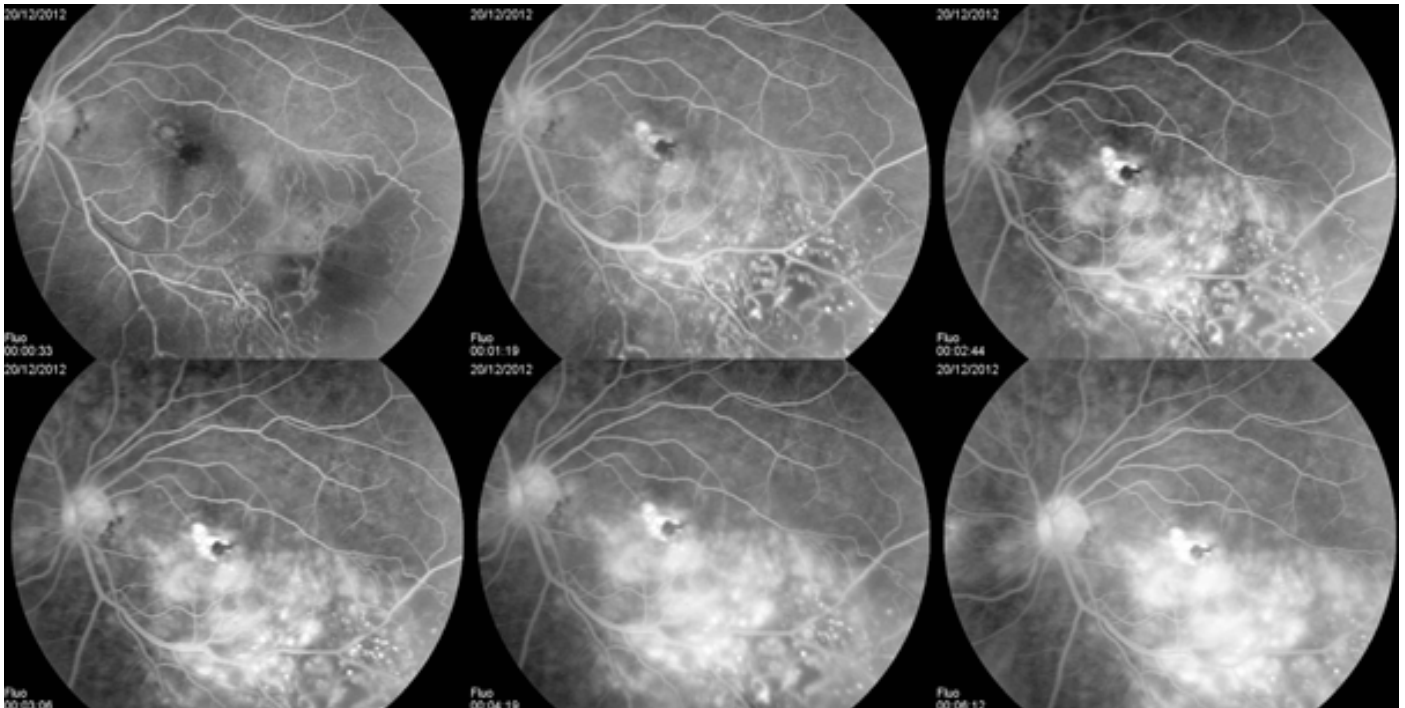
ANGIO ET OCT

La maladie de Coats est une angiomatose rétinienne rare d'étiologie encore obscure associant des tétangiectasies à une rétinopathie exsudative. Elle est généralement unilatérale et touche le plus souvent les garçons durant la première décennie. Sur le plan pratique, le diagnostic de cette affection grave reste difficile, en raison de l'existence de formes cliniques nombreuses variant selon l'âge d'apparition et l'évolutivité des phénomènes exsudatifs. Le traitement doit être entrepris précocement pour optimiser le pronostic fonctionnel. Nous décrivons un cas atypique.



Photographie
du fond d'œil





OBSERVATION :

Mme A.F âgée de 39 ans, sans antécédents, se présente à la consultation d'ophtalmologie pour baisse progressive de l'acuité visuelle de l'œil gauche. L'examen retrouve une acuité visuelle à 10/10 à l'œil droit ; l'acuité visuelle est inférieure à 1/10 à l'œil gauche. Le tonus oculaire est chiffré à 12 mmhg en ODG. L'examen du segment antérieur est normal en ODG. Au fond de l'œil on retrouve à l'œil gauche : un placard d'exsudats secs, d'aspect lipidique, de couleur jaunâtre parsemés d'éléments brillants plus réfringents, sur les quadrants inférieurs, en temporal et s'étendant à la macula (maculopathie exsudative). L'examen de la périphérie rétinienne montre la présence d'anomalies vasculaires à type de télangiectasies et de touffe vasculaire.

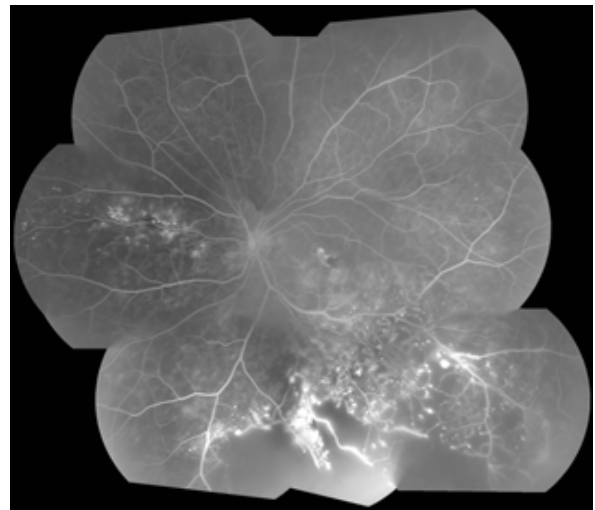
L'angiographie à la fluorescéine : note une augmentation irrégulière des calibres artériels et veineux, des dilatations segmentaires fusiformes et des anévrysmes surtout artériels, la raréfaction de la maille capillaire en périphérie, les microanévrismes et les zones d'ischémies périphériques. Les télangiectasies sont localisées dans la région temporo-maculaire.

La tomographie par cohérence optique montre un œdème maculaire cystoïde avec décollement séreux rétinien.

L'examen de l'œil droit est normal.

Le traitement de photocoagulation au laser argon a été rapidement décidé, chez notre patiente. Elle a bénéficié de trois séances de laser au niveau de l'OG.

L'évolution a été marquée par la réduction de la densité des exsudats maculaires, une amélioration de l'acuité visuelle à 3/10, en revanche, une atrophie maculaire persistait.





DISCUSSION

La maladie de Coats se caractérise par une atteinte rétinienne périphérique, généralement temporale et/ou inférieure. Micro- anévrysmes localisés, ectasies vasculaires, raréfaction et dilatation du lit capillaire en périphérie sont les signes essentiels à l'angiographie. L'atteinte est possible à n importe quel âge mais la majorité des cas sont diagnostiqués durant la première décennie avec atteinte masculine prédominante.

L'analyse des diverses publications faites sur la maladie de Coats depuis 50 ans semble montrer que plus la révélation du syndrome est tardive, plus la maladie est bénigne et moins évolutive.

C'est le plus souvent une baisse lente de l'acuité qui motive la consultation ; plus rarement, le diagnostic est évoqué au cours

du bilan d'hémorragies intra-vitréennes récidivantes.

L'examen du fond d'œil met alors en évidence une maculopathie exsudative plus ou moins importante avec des couronnes d'exsudats circlinés. C'est surtout l'angiographie qui permet de mettre en évidence les télangiectasies responsables et souvent peu évidentes à l'examen biomicroscopique : elles sont souvent localisées dans la région temporo-maculaire.

Le traitement est la photocoagulation au laser, même dans les cas de décollement de rétine exsudatif. Les caractères atypiques sont l'âge, le sexe féminin, la bilatéralité, l'association à d'autres pathologies vasculaires rétinienues. (Dans notre cas l'âge et le sexe féminin sont les caractères atypiques).

La cryothérapie, le drainage du liquide sous-rétinien suivi de photocoagulations laser ou de cryothérapie et la vitrectomie dans certains cas sont d'autres choix thérapeutiques.

En fait, la technique est à adapter au stade de découverte. Notre attitude actuelle peut être résumée ainsi :

anomalies vasculaires périphériques isolées, avec exsudats localisés : photocoagulation ou cryothérapie de toute la zone anormale, et dépassant ses limites,

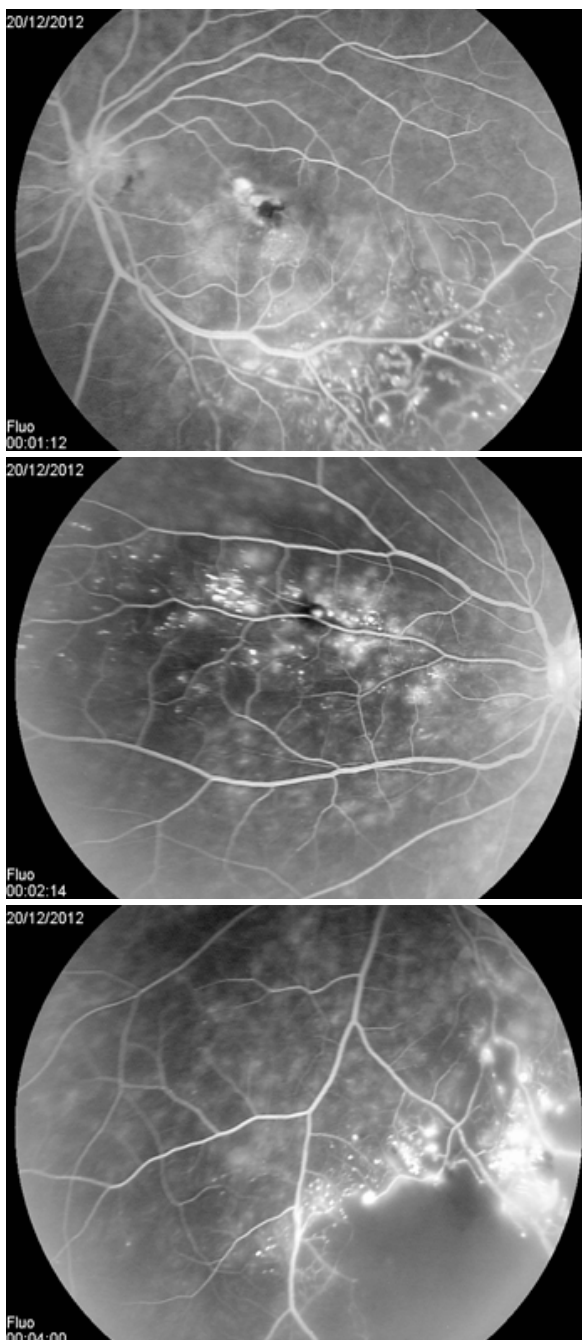
anomalies vasculaires périphériques compliquées d'une maculopathie exsudative : le même traitement est appliqué, mais les résultats fonctionnels sont en général plus modestes. les formes compliquées d'un soulèvement rétinien : drainage externe du LSR suivi de cryothérapie +/- photocoagulations dans les formes mineures. En cas de décollement rétinien saillant et total, ou de rubéose associée : une protonthérapie est réalisée dans un premier temps : l'utilité d'un geste chirurgical complémentaire est jugée 4 à 6 mois plus tard,

les formes majeures de l'enfant sont de mauvais pronostic anatomique et fonctionnel quelle que soit la technique choisie, l'existence d'une amblyopie profonde réduisant considérablement le succès des meilleurs résultats anatomiques ! La vitrectomie, exceptionnellement employée, est difficile à réaliser chez le petit enfant et doit être associée à une ponction externe du LSR, une endophotocoagulation ou une cryothérapie ainsi qu'un raccourcissement scléral. Dans ces cas le but principal du traitement est d'éviter une énucléation,

la vitrectomie peut aussi trouver une place thérapeutique devant un soulèvement tractionnel maculaire de l'adulte jeune ou devant un syndrome de l'interface vitréo-maculaire secondaire au traitement de télangiectasies extramaculaires.

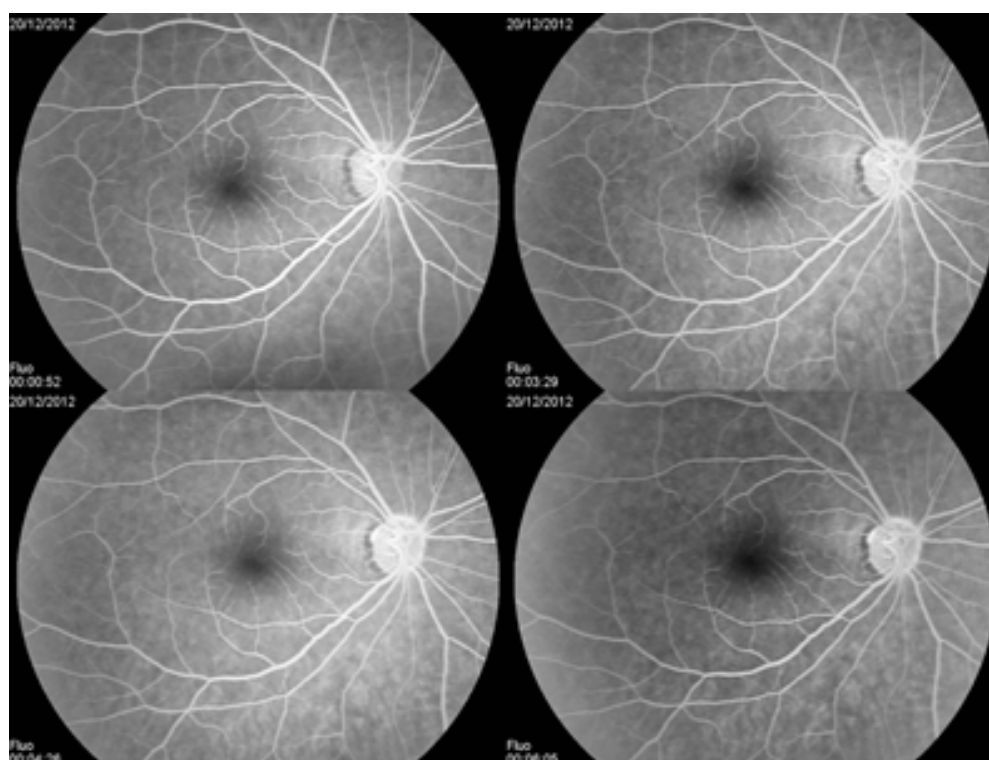
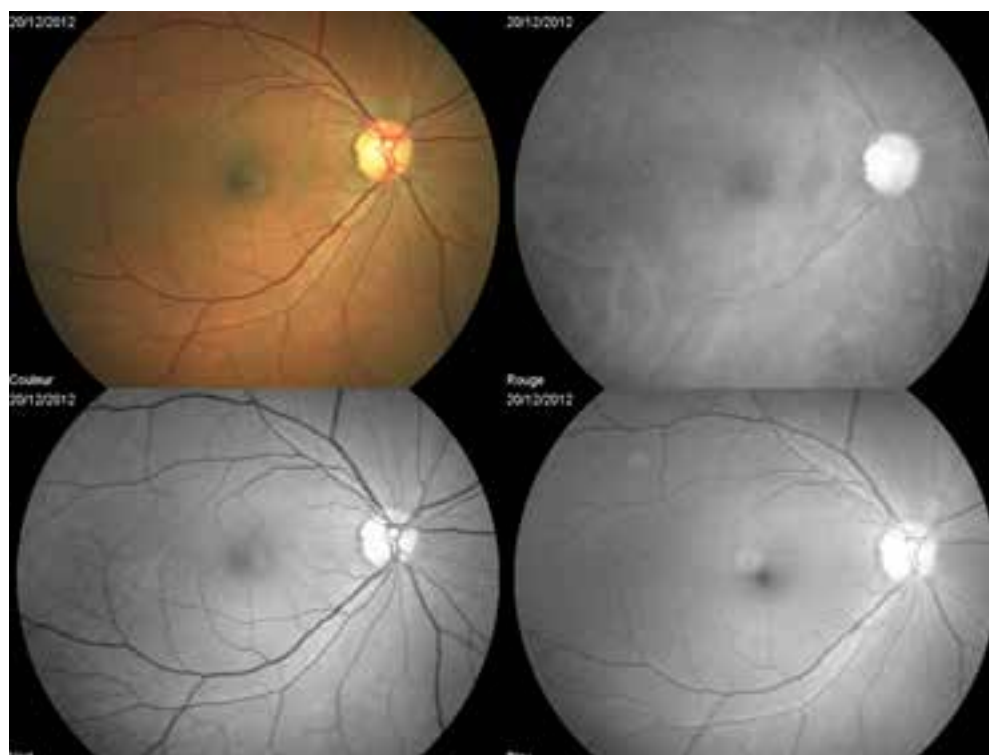
CONCLUSION

La maladie de Coats est une maladie grave, engageant le pronostic visuel fonctionnel, d'étiologie encore inconnue. Son traitement reste difficile notamment au stade de décollement de rétine total. Dans les cas de maladie de Coats périphérique, le retard diagnostique et thérapeutique grève sensiblement le pronostic visuel par atrophies maculaires compliquant les placards exsudatifs rétro-fovéolaires. Aussi, les formes atypiques doivent être connues et feront recourir au moindre doute à l'angiofluorographie.

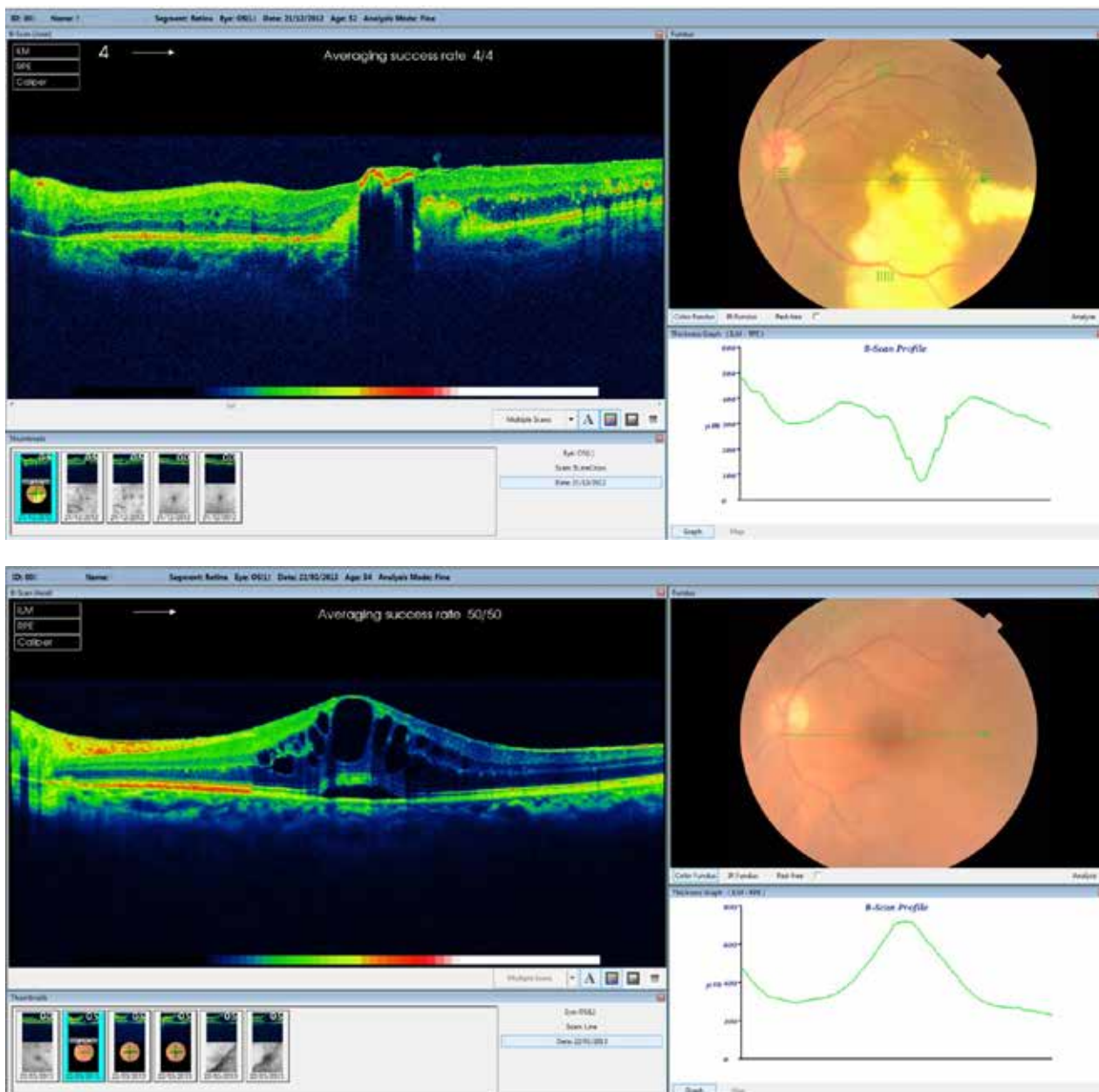


Séquence angiographique œil gauche





Séquence angio OD : normale



OCT OG : DSR oedeme maculaire cystoïde

RÉFÉRENCES

- 1) R. Sekfali, S. Guigou, C. Benso, I. Rendu, C. Fogliarini, D. Denis. Maladie de Coats : à propos de cinq cas pris en charge dans un service d'ophtalmo-pédiatrie. Journal Français d'Ophtalmologie Volume 32, numéro S1 page 141 (avril 2009)
- 2) M. POULAIN, JL IGUYOMARD, S GLOAGUEN, B LELIEVRE, F VANHAECKE, JF CHARLIN. Maladie de Coats périphérique : à propos de cas atypiques. Journal Français d'Ophtalmologie Vol 32, N° HS1 - avril 2009 p. 47
- 3) P. Gastaud La maladie de Coats. Journal Français d'Ophtalmologie, Vol 24, N° 9 novembre 2001 pp. 976-983
- 4) Char DH. Coat's syndrome : long term follow Ophthalmol, 2000;84: 37-9.
- 5) Robitaille JM, Monsein L, Traboulsi EI. Coats'disease and central nervous system venous malformation. Ophthalmic Genet, 1996;17:215-8.

