

# La maladie de Coats : aspects diagnostiques au Sénégal à propos de 3 cas

**C DIAL** (SUR LA PHOTO), HÔPITAL GÉNÉRAL IDRISSE POUYE; **S MANGANE**, HÔPITAL GÉNÉRAL IDRISSE POUYE; **F ABSIEH BOUH**, HÔPITAL GÉNÉRAL IDRISSE POUYE ET **P A ROTH**, HÔPITAL ARISTIDE LE DANTEC



L'objectif est de décrire les aspects clinicopathologiques de la maladie de Coats (MC) afin de pointer les difficultés du diagnostic différentiel avec le rétinoblastome.

**Méthodologie :** cette étude a été rétrospective : systématique pendant 3 ans, de janvier 2017 à décembre 2019, tous les résultats anatomopathologiques de 58 pièces d'énucléations oculaires indiquées pour suspicion de rétinoblastome ont été récoltés. Elle a ainsi permis de trouver 3 cas de la Maladie de Coats (MC).

**Résultats :** pendant ces trois années, la MC survenait à la fréquence de 5,1 % des prélèvements de lésions intraoculaires, à l'âge moyen de 3.1 ans (37 mois) chez deux garçons et une fillette. La leucocorie unilatérale était constante, avec un œil non douloureux (pour 2 cas) et un œil rouge douloureux (1 cas). L'examen du fond d'œil montrait un décollement rétinien complet avec des exsudats sous et intra-rétiens, ainsi qu'une hyperéchogénicité et des calcifications sous rétiennes chez deux des enfants. L'étude microscopique objectivait une rétine hypertrophique, siège d'exsudats œdémateux associés à des anomalies vasculaires, sous forme de télangiectasies, et la présence de cristaux de cholestérol et d'histiocytes spumeux.

**Conclusion :** la maladie de Coats est une pathologie oculaire rare mais elle constitue un diagnostic difficile à différencier avec le rétinoblastome. La découverte est faite sur la pièce d'énucléation oculaire. L'IRM est actuellement le meilleur moyen d'améliorer la présomption du diagnostic de cette affection.

La maladie de Coats, ou télangiectasie rétinienne primaire est une rétinopathie exsudative rare, généralement unilatérale, affectant le plus souvent des garçons dans la première décennie avec un âge moyen au diagnostic de 10 ans. Mais la maladie peut être découverte aux deux pôles de l'existence, au cours de la première année de vie ou chez l'adulte au-delà de la cinquantaine. Elle est probablement congénitale, sans caractère familial ni évidence de maladies systémiques associées.

Shields a proposé, en 2001, une définition précise de la maladie de Coats. Elle associe des télangiectasies rétiennes idiopathiques, avec une exsudation intra et sous-rétinienne, sans traction vitréo-rétinienne détectable (2). Elle peut aboutir à un glaucome néo vasculaire et finalement à la perte de la vision (1). L'affection est rare : l'incidence au Royaume-Uni est estimée à 0,09/100 000 habitants (3).

L'histoire naturelle de la MC se fait en 4 stades de gravité croissante avec, au stade avancé, le décollement exsudatif total de la rétine qui se manifeste cliniquement par une leucocorie posant un problème de diagnostic différentiel avec le rétinoblastome exophytique. En effet, dans la mesure où

ces deux affections peuvent se présenter chez l'enfant avec la triade : décollement total de la rétine, masse sous rétinienne ou exsudation et vaisseaux rétiens anormaux, souvent seule l'histologie permet de les distinguer (4).

La différenciation entre la MC et le rétinoblastome est importante, surtout dans sa forme exophytique, pour deux raisons majeures. Tout d'abord, un diagnostic sûr permet d'éviter certaines énucléations dans la MC permettant à l'ophtalmologiste d'explorer en toute sécurité d'autres moyens de conservation du globe oculaire. De plus, les patients atteints d'un rétinoblastome n'auront pas de retard dans le diagnostic et ont donc un meilleur pronostic pour la récupération oculaire et la survie globale (4).

L'objectif principal de ce travail était de décrire les aspects clinicopathologiques de la maladie de Coats afin de soulever les difficultés du diagnostic et de prise en charge de cette maladie.

## Matériels et méthodes

C'est une étude rétrospective et descriptive des résultats anatomopathologiques, archivés électroniquement au service d'anatomopathologie de l'Hôpital Général Idrissa POUYE et

des dossiers du service d'ophtalmologie de l'hôpital Aristide Le Dantec. Il s'agissait de 58 prélèvements chirurgicaux de pathologies intraoculaires, collectés sur 3 années (2017, 2018 et 2019). Les pièces d'énucléation sont reçues à l'état frais et parfois après quelques heures de fixation. Les globes oculaires sont inclus selon le même protocole utilisé pour les rétinoblastomes. Les lames sont colorées par la coloration standard à l'hématoxyline éosine. Des images microscopiques sont systématiques effectuées.

## Résultats

### Données épidémiologiques

Nos trois patients avaient une atteinte unilatérale (100 %). La répartition en fonction du sexe était : 2 garçons et une fille. La MC avait été diagnostiquée à un âge moyen de 37,6 mois (3, 1 ans). Sur le plan clinique, la leucocorie était le signe constant, retrouvée chez tous (100 %). La douleur oculaire était présente dans un cas. Le strabisme et la baisse de l'acuité visuelle étaient des signes retrouvés, isolément dans un cas et en association dans un autre cas. Au fond d'œil, les 3 patients présentaient un décollement rétinien complet avec des exsudats sous et intra-rétiens. Le pronostic visuel pour les trois patients était mauvais, du fait d'une perte fonctionnelle visuelle avec une acuité visuelle limitée à une perception lumineuse chez 2 malades (66,6%) et l'absence de poursuite lumineuse chez 1 patient (33,3%). Mais l'œil adelphe était normal chez les trois enfants.

### Données de l'imagerie

Une échographie oculaire mode B fut réalisée chez deux enfants (66,6%), elle objectivait une hyperéchogénicité et des calcifications sous rétiniennes. Les 3 enfants ont eu une TDM orbito-cérébrale qui a montré un processus tissulaire faiblement rehaussé par le produit de contraste, sans extension intra conique pour le cas 1, sans atteinte extra oculaire pour le 2ème et avec des calcifications périphériques observées dans le 3ème cas. Les complications d'un décollement important de la rétine et du glaucome néo vasculaire étaient retrouvées chez nos 3 malades.

### Données anatomopathologiques

L'étude anatomopathologique a été réalisée sur des pièces opératoires d'énucléation et elle a permis de retrouver un décollement rétinien sur les globes oculaires, en plus des trois modifications caractéristiques de la maladie de Coats :

- ➔ des anomalies vasculaires, sous forme de télangiectasies, avec une altération du revêtement endothélial,
- ➔ un épaissement de la membrane basale, entraînant une rupture de la barrière hémato rétinienne,
- ➔ des exsudats diffus dans et sous les couches externes de la rétine modifiant l'architecture rétinienne et des cristaux de

cholestérol avec des histiocytes à un cytoplasme spumeux (macrophages), gorgés de cholestérol, essentiellement dans l'exsudat sous-rétinien.

## Discussion

La maladie de Coats est rare et son incidence réelle n'est pas connue (1). Dans notre contexte en Afrique subsaharienne, on retrouve peu d'études concernant cette maladie. Au service d'anatomopathologie de l'Hôpital Idrissa Pouye, sur 3 années, on a remarqué une faible incidence de 5%.

L'incidence annuelle serait inférieure à 1/1 000 000 au Royaume-Uni. Shields (2), dans son étude en 2001 en Angleterre, rapportait 117 cas de maladies de Coats, avec 16 patients présentant une forme avancée. Dans notre petite série, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 3 ans (37 mois). Shields (2) trouvait un âge moyen de 5 ans. Vahedi (9) et Sekfakil (14) ont noté un âge moyen globalement inférieur à 10 ans.

Il existerait des formes du nourrisson ainsi que de l'adulte (1, 10, 15). Les formes les plus sévères sont fréquemment diagnostiquées chez l'enfant avant 5 ans et conduisent bien souvent à une perte fonctionnelle de l'œil (1). Les formes retrouvées chez l'adulte correspondraient à la maladie de Coats de l'enfant asymptomatique ou non diagnostiquée. Dans tous les cas, le diagnostic de maladie de Coats ne sera retenu chez l'adulte qu'après avoir éliminé les autres causes de rétinopathie exsudative (2, 16). Comme retrouvé dans notre étude, environ 80% des cas surviennent chez les garçons. Ce qui pourrait être expliqué par la localisation du gène NDP sur le chromosome X en p11.2, entraînant, au niveau de la rétine en développement, une déficience en Norrine, une protéine qui jouerait un rôle critique dans la vasculogénèse rétinienne normale. L'apparition de la maladie pour l'autre sexe dépend du jeu des mécanismes d'inactivation du X (lyonisation), et peut être combiné à d'autres facteurs par exemple hormonaux (11). La maladie de Coats est unilatérale chez tous nos malades, ceci correspond à ce qui est retrouvé dans la littérature où la maladie est unilatérale dans 95% des cas et seulement 5% des cas sont bilatérales. Quand l'atteinte est bilatérale, les lésions sont souvent asymétriques avec des lésions minimales sur l'œil le moins atteint (2, 16). Les signes cliniques les plus fréquents dans notre étude sont la leucocorie présente chez tous nos malades, avec un œil non douloureux chez 2 cas et un œil rouge douloureux chez 1 cas, une BAV chez un cas. Un strabisme était noté chez la patiente. Ces résultats concordent avec les données de la littérature (1, 5).

Seule l'histologie confirme le diagnostic de la maladie de Coats et elle est souvent faite après énucléation. En effet, l'ophtalmologiste a la hantise du rétinoblastome qui représente le principal diagnostic différentiel avec la MC. L'examen anatomopathologique retrouve chez tous nos malades

Figure 1: TDM orbito cérébrale : épaissement rétinien de l'œil gauche

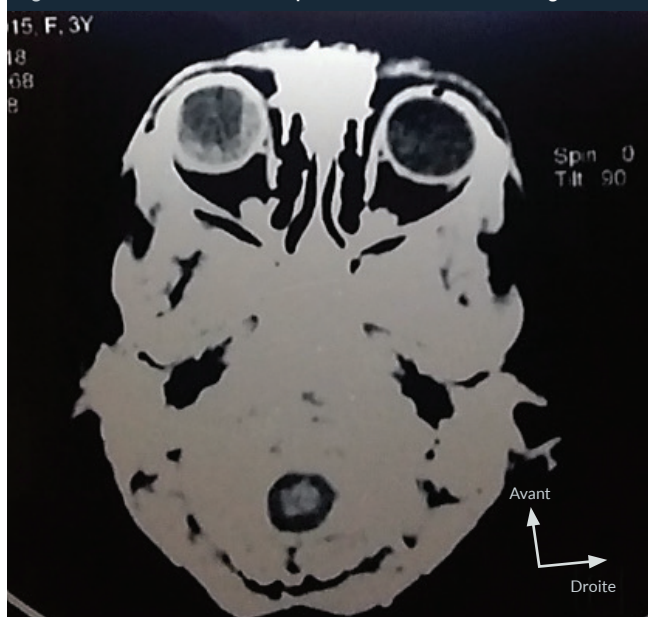
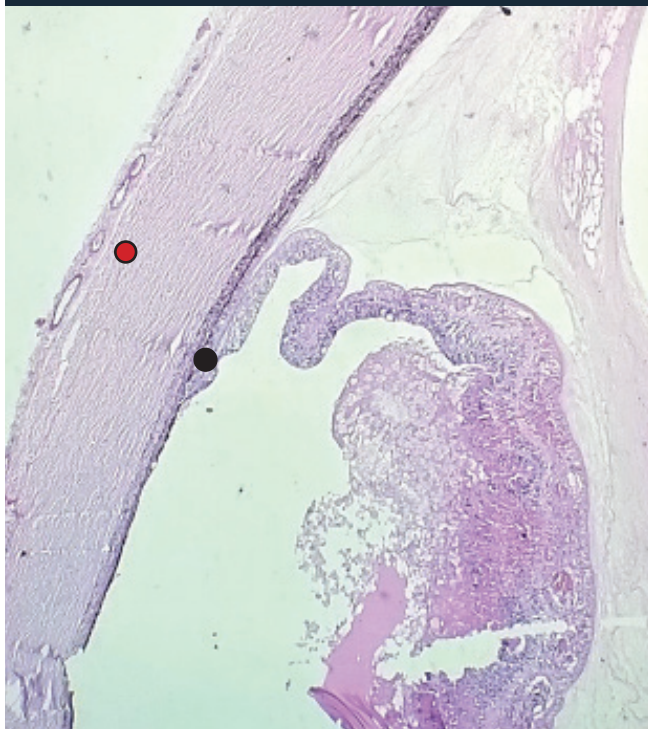


Figure 2: Histopathologie de la maladie de Coats : Point de décollement rétinien (point noir), Sclérotique (point rouge)

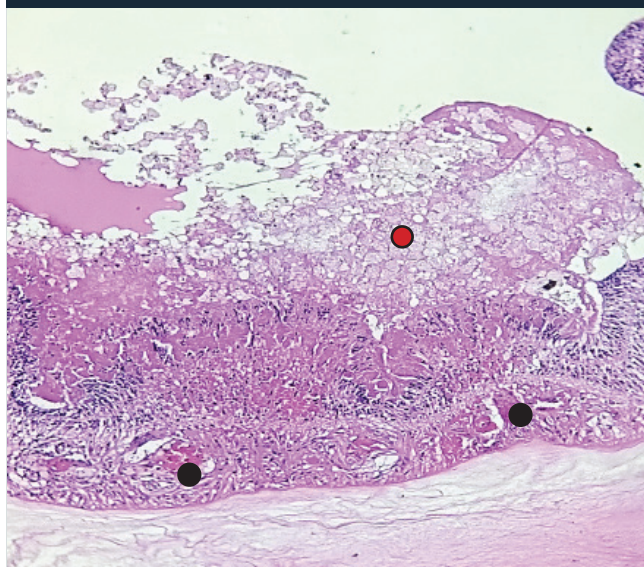


une rétine hypertrophique, œdémateuse, avec la présence d'histiocytes et de dépôts cholestéroliques.

On a trois modifications caractéristiques de la maladie :

- ➔ des anomalies vasculaires, des télangiectasies, avec une altération du revêtement endothélial et un épaissement de la membrane basale (disparition des cellules endothéliales et des péricytes ou prolifération endothéliale), entraînant une rupture de la barrière hémato-rétinienne,
- ➔ des exsudats diffus positifs au PAS (*Periodic Acid Schiff*)

Figure 3: Histopathologie de la maladie de Coats : Épaississement de la rétine avec dilatation vasculaire (points noirs) et amas de lipophages (points rouge)



dans et sous les couches externes de la rétine modifiant l'architecture des cellules bipolaires et sensorielles,

- ➔ des cristaux de cholestérol et des histiocytes avec un cytoplasme spumeux (macrophages), gorgés de cholestérol, les *ghost cells*, essentiellement dans l'exsudat sous-rétinien (1).

Pour nos trois patients, le pronostic visuel de l'œil malade était mauvais du fait d'une perte fonctionnelle visuelle, avec une acuité visuelle limitée à une perception lumineuse chez 2 malades et l'absence de poursuite lumineuse chez un patient.

Le pronostic systémique pour les patients atteints de la maladie de Coats est excellent. La maladie de Coats n'est associée à aucune maladie systémique potentiellement mortelle comme c'est le cas dans notre étude. La plupart des cas de maladie de Coats, associés à des anomalies systémiques signalés antérieurement, peuvent être remis en question. L'examen de ces cas révèle souvent des résultats oculaires incompatibles avec la maladie de Coats telle que définie dans notre étude.

Le pronostic de l'autre œil des patients atteints de la maladie de Coats est généralement bon, car l'œil adelphe est habituellement normal ou peu affecté. Par conséquent, la plupart des patients mènent une vie relativement normale d'un point de vue visuel. Le pronostic visuel pour l'œil atteint varie selon le stade de la maladie au moment du diagnostic clinique. Il faut souligner que le pronostic visuel de la maladie de Coats semble varier selon l'âge du patient au moment du diagnostic clinique. Les complications d'un décollement important de la rétine et du glaucome néo vasculaire sont plus fréquentes chez les enfants de moins de 5 ans comme retrouvé dans notre étude (14).

## Conclusion

La maladie de Coats est une maladie oculaire idiopathique, évolutive, unilatérale, souvent retrouvée chez l'enfant de sexe masculin dans la première décennie de vie. Elle ne présente aucun caractère héréditaire. Au stade avancé, le décollement de rétine total confère à la maladie un aspect pseudo tumoral. C'est une entité encore mal connue, surtout pour pouvoir faire précocement son diagnostic différentiel d'avec le rétinoblastome. Ceci permettrait alors d'éviter certaines énucléations excessives et d'explorer en toute sécurité d'autres méthodes de conservation du globe oculaire. ■

*Cherif Mouhamed M. Dial, Professeur de Médecine. Spécialité: Anatomie pathologique. Chef de Service du laboratoire de l'Université de Dakar et de l'Hôpital Général Idrissa Pouye. Coordonnateur du DES d'anatomie pathologique au Sénégal.*

## Références

- Balmer L, Zografos, S. Uffer, F. Munier. Maladie de Coats et télangiectasies primaires ou secondaires. *Coats' disease and retinal telangiectasia*.
- Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases : the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001 ; 131 : 561-71.
- Morris B, Foot B, Mulvihill A. A population-based study of Coats disease in the United Kingdom I : epidemiology and clinical features at diagnosis. *Eye Lond Engl* 2010 ;24 : 1797-801.
- Haik BG. Advanced Coats. Disease. *Tr Am Opth Soc*, 1991 ; vol. LXXXIX: 371-476.
- S. Milazzo, R. Bouvier. : Maladie de Coats, Rapport SFO 2017 *ophtalmologie pédiatrique*
- Atta HR, Watson NJ. Echographic diagnosis of advanced Coats's disease. *Eye Lond Engl* 1992 ; 6 (Pt1) : 80-5.
- Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI, et al. Current management of Coats disease. *Surv*
- Bruno F Fernandes, Alexandre N Odashiro, Shawn Maloney. *Clinical-histopathological correlation in a case of Coats' disease*;
- A.Vahedi, L. Lumbroso-Le Rouic, C Levy Gabriel, F. Diagnostic différentiel du rétinoblastome : étude retrospective de 486 cas
- Prematurity ICftCoRo. The International Classification of Retinopathy of Prematurity revisited. *Arch Ophthalmol*. 2005 ;123(7) :991-
- Gaillard MC, Mataftsi A, Balmer A, et al. Ranibizumab in the management of advanced Coats disease Stages 3B and 4 : long-term outcomes. *Retina Phila Pa* 2014 ;34 : 2275-81.
- Ramasubramanian A, Shields CL. Bevacizumab for Coats's disease with exudative retinal detachment and risk of vitreoretinal traction. *Br J Ophthalmol* 2012 ; 96 : 356-9.
- Balmer A, F. M. Rétinoblastome. In: L. Z, editor. *Tumeurs Intraoculaires*. Paris : Masson ; 2002. p. 463-619.
- Sekfali R, Guigou S, Benso Maladie de Coats : à propos de cinq cas pris en charge dans un service d'ophtalmo-pédiatrie, 115e *Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie*, Vol. 32, Hors-Série 1, 2009.