

Maladie de Coats : premier cas décrit au Centre Hospitalo-Universitaire Sylvanus Olympio de Lomé-Togo / Coats disease: first case report at Sylvanus Olympio University Hospital Center of Lome-Togo.

NONON Saa Kassoula Batomaguela^{1,2}, NOUHOU Diiori Adam²,
AMOZOU Dadjo³, DZIDZINYO Kossi^{1,2}, MANEH Nidain^{1,3}

¹Université de Lomé, Centre Hospitalier Universitaire Lomé, Togo

²Service d'Ophtalmologie, CHU SylvanusOlympio, Lomé, Togo

³Service d'ophtalmologie, CHU-campus, Lomé (Togo)

Adresses des auteurs : *dadjooson@gmail.com* (AmouzouDadjo) ; *nononsaap@yahoo.fr* (NononSaaKassoulaBatomaguela) *manehnid@hotmail.fr* (ManehNidain) ; *adamslalou@gmail.com* (NouhouDiiori Adam) ; *dkbriceoph@gmail.com*(DzidzinyoKossi)

Auteur correspondant : Amouzou Dadjo ; e-mail :*dadjooson@gmail.com*;

RESUME

But. Rappporter le premier cas de la maladie de Coats decouvert au CHU de Lomé.

Observation. Il s'est agit d'un garçon de 5 ans, amené en consultation par sa mère pour l'œil gauche qui louchait depuis environs 4 mois. L'examen ophtalmologique de l'œil gauche avait permis de noter une acuité visuelle réduite à la perception lumineuse, une exotrophie, des exsudats diffus d'aspect jaunâtre occupant la région maculaire et supra-maculaire, une dilatation et une tortuosité anormale des vaisseaux rétinien punctués de microanévrismes, des télangiectasies périphériques au fond d'œil. L'examen du segment antérieur était sans particularité aux deux yeux et le fond d'œil de l'œil droit était strictement normal. Devant la stricte unilatéralité des signes, survenant chez un garçon de 5 ans sans antécédents particuliers, l'aspect évocateur du fond de l'œil, de la rétinographie et la tomographie en cohérence optique, les résultats négatifs des sérologies de toxoplasmose, de syphilis et de rubéole, le diagnostic de la maladie de Coats a été retenu.

Conclusion. De diagnostic aisé dans sa forme typique la maladie de Coats reste une affection rare, mais de pronostic fonctionnel réservé. Le défi à relever dans cette affection dans notre contexte est double : éviter de méconnaître un rétinoblastome pour lequel le pronostic vital est mis en jeu, ou de procéder de manière intempestive à une énucléation d'un œil porteur d'une maladie de Coats pris à tort pour un rétinoblastome.

MOTS CLÉS : Maladie de coats, Télangiectasie, Rétinoblastome, Togo.

ABSTRACT

Purpose. To report the first case of Coats' disease discovered at University Hospital Center of Lomé.

Observation. We report the case of a five-year-old boy, brought in consultation by his mother for left eye which squinted for about 4 months. Ophthalmologic examination of the left eye revealed visual acuity reduced to light perception, exotropia; diffuse exudates of yellowish appearance occupying the macular and supra-macular region, abnormal dilatation and tortuosity of the retinal vessels punctuated by microaneurysms, peripheral telangiectasias to the fundus of this eye. The examination of the anterior segment was unremarkable in both eyes and the fundus of the right eye was strictly normal. In view of the strict unilaterality of the signs, occurring in 5-year-old boy with no particular antecedents, funduscopy aspect, retinography and optical coherence tomography, the negative results of toxoplasmosis, syphilis and rubella serologies, the diagnosis of Coats disease was retained.

Conclusion. Easily diagnosed in its typical form, Coats' disease remains a rare condition, but with a poor functional prognosis. The challenge of this condition in our context is twofold: to avoid ignoring a retinoblastoma for which the prognosis is involved, or to proceed improperly to an enucleation of an eye carrying a disease of Coats mistakenly for a retinoblastoma.

KEYWORDS: Coats disease, Telangiectasia, Retinoblastoma, Togo.

INTRODUCTION

Décrite en 1908 par George Coats, la maladie qui porte son nom est une pathologie idiopathique, caractérisée par une baisse visuelle progressive, des télangiectasies rétinienne associées à une exsudation intra et / ou sous rétinienne, touchant habituellement des enfants de sexe masculin et d'évolution typiquement unilatérale et sévère sur le plan pronostic fonctionnel^[1]. Son incidence est estimée à 0,09/100 000 habitants et environ 80% des cas surviennent chez les garçons^[2].

Nous rapportons le cas clinique d'un enfant observé durant nos consultations au centre hospitalier universitaire Sylvanus Olympio (CHU SO) de Lomé-Togo, dont la particularité est sa rareté dans nos milieux et les circonstances de découverte peu habituelles^[3].

PATIENT ET OBSERVATION

Il s'agissait d'un garçon de 5 ans amené en consultation au service d'ophtalmologie du CHU SO pour un œil gauche qui louchait depuis environ quatre mois selon la mère. Il n'y avait pas de notion de consanguinité, ni d'antécédents personnels ou familiaux particuliers à l'interrogatoire. Il n'y avait pas non plus de notion de prise médicamenteuse ni d'exposition à des toxiques pendant la grossesse. L'enfant était né au terme d'une grossesse normale avec un accouchement normal par voie basse, et l'adaptation extra-utérine avait été bonne.

L'examen ophtalmologique de l'œil gauche avait permis de noter une acuité visuelle réduite à la perception lumineuse, une exotropie (figure 1) ;



Fig.1 : Exotropie œil gauche (déviation du reflet cornéen en nasal et réduction du triangle sclérolé en temporal)/ exotropia of the left eye (nasal deviation of the corneal reflection and reduction of the temporal scleral triangle)

Des exsudats diffus d'aspect jaunâtre occupant la région maculaire et supra-maculaire, une dilatation et une tortuosité anormale des vaisseaux rétinien ponctués de microanévrismes, des télangiectasies périphériques au fond d'œil (fig. 2 et 3)

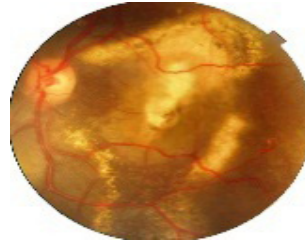


Fig.2 : Image rétinographique de l'œil gauche montrant des exsudats diffus occupant la région maculaire et supra-maculaire d'aspect jaune chamois avec une télangiectasie rétinienne/ Image rétinographique de l'œil gauche montrant des exsudats diffus occupant la région maculaire et supra-maculaire d'aspect jaune chamois avec une télangiectasie rétinienne/ retinographic image of the left eye showing diffusing exudates occupying the macular and suprapapular region with a buff



Fig. 3: Image rétinophotographique montrant des microanévrismes en périphérie rétinienne de l'œil gauche/ Image rétinophotographique montrant des microanévrismes en périphérie rétinienne de l'œil gauche/ retinophotographic image showing microaneurysms on the retinal periphery of the left eye.

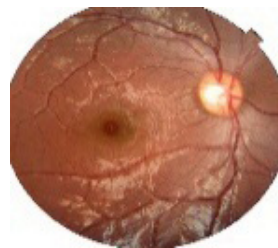


Fig.4: Image rétinophotographique de l'œil droit qui est normale/Retinophotographic image of the right eye that is normal.

L'examen du segment antérieur était sans particularité aux deux yeux et le Fond l'œil droit était strictement normal (fig. 4).

Devant la stricte unilatéralité des signes, survenant chez un garçon de 5 ans sans antécédents particuliers, l'aspect évocateur du fond de l'œil, et des examens complémentaires (rétinographie et tomographie en cohérence optique) (fig. 5 et 6)

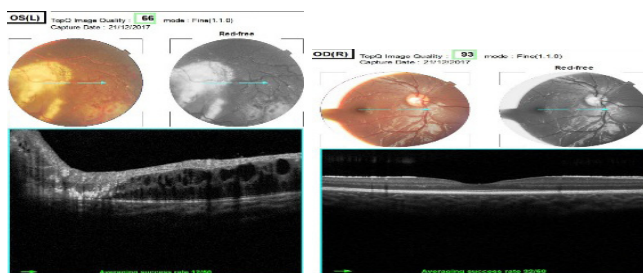


Fig.5 : Imagerie par tomographie en cohérence optique (OCT) montrant une importante exsudation avec des logettes microkystiques à l'œil gauche/ Optical coherence tomography imaging(OCT) showing significant exudation with microcystic cubicle's in the left eye.

Fig.6: imagerie par tomographie en cohérence optique (OCT) de l'œil droit strictement normal/ Optical coherence tomography imaging of the strictly normal right eye.

Le diagnostic de la maladie de Coats a été retenu. Les sérologies toxoplasmique, syphilitique et rubeolique effectuées et qui ont donné des résultats négatifs ont permis d'éliminer une cause infectieuse ou inflammatoire. De même, les arguments cliniques et paracliniques évoqués plus haut ont permis d'éliminer un rétinoblastome.

DISCUSSION

Sur le plan épidémiologique

Il s'agit d'une maladie vasculaire rétinienne idiopathique de pronostic fonctionnel sévère chez le jeune enfant et dont la première description faite par l'ophtalmologiste écossais Georges Coats en 1908^[1] a évolué de nos jours, car elle correspond qu'à un sous-groupe de cette maladie. Il s'agit en réalité d'une vasculopathie rétinienne caractérisée par la présence de télangiectasies rétiniennes idiopathiques, congénitales, responsables d'une exsudation intra et / ou sous rétinienne, sans traction vitréo rétinienne, ce qui reste la définition actuelle de cette maladie. L'unanimité est faite sur sa survenue habituelle durant la première enfance : Chang et al.^[4] la retrouvent souvent dans la première décennie de la vie. Daruich et al.^[5] trouvaient un âge moyen de 5,4 ans. Shields et al.^[6] qui regroupaient dans leur série des adultes et des enfants, trouvaient des âges variant de 1 mois à 63 ans, mais un âge médian de 5 ans et un âge moyen de 11 ans soulignant ainsi le caractère infantile de la maladie et sa manifestation strictement unilatérale dans l'immense majorité des cas (95%). Il s'agit d'une affection à prédominance masculine ; Chang et al.^[4]

retrouvent 69% de garçons. Dans le cas clinique rapporté ici, la maladie évoluait uniquement à l'œil gauche chez un garçon de 5 ans.

Etant donné la rareté de la pathologie, il s'avère bien difficile d'évaluer sa réelle incidence, et en France, une cinquantaine de cas sont décrits par an^[1]. Dans une étude menée en Ecosse en 2010, à partir de 55 cas, Morris et al.^[2] estimaient l'incidence à 0,09 pour 100 000 habitants par an.

Sur le plan clinique

Le diagnostic de la maladie de Coats est essentiellement clinique et axé sur l'examen du fond d'œil. Trois éléments sont à analyser, car ils sont diversement associés entre eux : les phénomènes exsudatifs (exsudats d'aspect lipidiques de couleur jaune autour des anomalies vasculaires) prédominant dans la région maculaire ; les télangiectasies (gros anévrysmes situés au niveau des bifurcations vasculaires, des micro anévrysmes et des vaisseaux tortueux ; et enfin les hémorragies intra-rétiniennes, rétro-hyoïdiennes, ou intra-vitréennes^[3,6]. Chez l'enfant, les circonstances de découverte sont variées ; la découverte peut être fortuite au cours d'un examen du FO ou devant une leucocorie, un strabisme, et chez les grands enfants, une baisse visuelle progressive. Cependant, il est à noter que à l'âge scolaire, la maladie de Coats est plus rarement découverte dans le cadre d'un bilan étiologique d'un strabisme ou des complications tardives de l'affection (glaucome néo vasculaire, cataracte^[3]. Dans notre cas, la maladie a été découverte dans le cadre d'un bilan pour un strabisme unilatéral divergent évoluant depuis 4 mois chez un garçon de 5 ans. En cas de leucocorie, il est primordial d'éliminer un rétinoblastome pour éviter de faire des énucléations intempestives. C'est le cas clinique décrit par Rugwizangoga et al.^[7] en 2014 à Dar es Salam en Tanzanie chez une fillette de 3 ans énuclée d'un œil qui a été diagnostiqué comme un rétinoblastome alors qu'il s'agissait d'une maladie de Coats. Cela avait été confirmé après un examen anatomopathologique. Le problème se pose surtout avec les formes massives de la maladie de Coats présentant un décollement exsudatif de forme pseudo-tumorale, et ressemblant à un rétinoblastome.

Dans notre cas, le diagnostic différentiel a été aisé et réalisé cliniquement. Cette pathologie peut se présenter sous de multiples formes cliniques qui varient en fonction de l'âge^[3]. Elle peut être associée à des affections systémiques et ophtalmologiques, et on évoque dans ces cas un syndrome de Coats. On peut citer parmi ces pathologies associées à la maladie de Coats entre

autre la leuco-enséphalopathie avec calcification intra cérébrale, le syndrome de Usher, les rétinopathies pigmentaires.

CONCLUSION

De diagnostic aisé dans sa forme typique la maladie de Coats reste une affection rare, mais de pronostic fonctionnel réservé. Il faut éviter de méconnaître un rétinoblastome pour lequel le pronostic vital est mis en jeu, ou de procéder à une énucléation d'un œil porteur d'une maladie de Coats mais diagnostiqué comme un rétinoblastome.

CONFLITS D'INTERET : Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

CONTRIBUTIONS DES AUTEURS : Tous les auteurs ont participé à la prise en charge du patient et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

REFERENCES

- 1- **Bui Quoc E.** Maladie de coats: diagnostic et prise en charge. Image en ophtalmologie. Mars-avril 2018; 12(2) :44-7.
- 2- **Morris B, Foot B, Mulvihill A.** A population-based study of Coats disease in the United Kingdom: epidemiology and clinical features at diagnosis. Eye [Lond] 2010; 24: 1797-801.
- 3- **Gastaud P.** La maladie de Coats. J Fr ophtalmolo.2001;24(9) :976-983.
- 4- **Chang MM, Mclean IW, Merritt JC.** Coats' disease: a study of 62 histologically confirmed cases. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1984; 21(5): 163-8.
- 5- **AlejandraD, Alexandre M, Francis L, Munier.** Younger age at presentation in Children with coats disease is associated with more advanced Stage and worse visual prognosis: A Retrospective Study. Retina 2017 ; 0:1-8
- 6- **Shields JA, Shields CL.** Differentiation of coats' disease and retinoblastoma. J PediatrOphthalmol Strabismus2001; 38:262-6.
- 7- **Rugwizangoga B, Mwabili T, Scanlan T, Meyer P, KitinnyaJ.** Coats' disease in Tanzania : first case report and literature review. Afr Health Sci 2014;14,3.