

**Centre de Référence des Maladies Rares en Ophtalmologie
OPHTARA**

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

**Prise en charge de la Maladie de Coats
Argumentaire**

05 décembre 2024

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence OPHTARA.
Il a servi de base à l'élaboration du PNDS de la
Prise en charge de la Maladie de Coats.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence OPHTARA.

TABLE DES MATIERES

LISTE DES ABREVIATIONS	4
PREAMBULE	5
METHODE DE TRAVAIL.....	5
Rédaction du PNDS.....	5
ARGUMENTAIRE.....	6
Stratégie bibliographique à l'élaboration du PNDS	6
Revue systématique de la littérature et recommandations d'experts	8
ANNEXE 1 LISTE DE PARTICIPANTS.....	34
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES	35

Liste des abréviations

AF : Angiographie à la fluorescéine

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

CP : Coats Plus

DR : Décollement de Rétine

DMFSH : Dystrophie Musculaire Facio-Scapulo-Humérale

HAS : Haute Autorité de Santé

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

NDP : Norrie Disease Protein

OCT : Tomographie par Cohérence Optique

OCT-A : Angiographie par Tomographie de Cohérence Optique

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

RP : Rétinopathie Pigmentaire

VEGF : *Vascular Endothelial Growth factor*

VREF : Vitréorétinopathie Exsudative Familiale

Préambule

Le présent PNDS a été établi selon la «Méthode d'élaboration d'un Protocole National de Diagnostic et de Soins pour les maladies rares» publiée par la Haute Autorité de Santé (HAS) en 2012 (Guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr) Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Ce protocole vise à présenter aux professionnels de santé concernés les modalités optimales de prise en charge diagnostique et thérapeutique actuelles, ainsi que le parcours de soins des patients nécessitant un traitement pour une maladie de Coats. Il vise également à optimiser et harmoniser la prise en charge de cette pathologie rare sur l'ensemble du territoire. Les principales modalités de diagnostic, traitement et suivi sont revues afin d'établir des recommandations de bonne pratique.

La présente annexe comporte l'essentiel de la synthèse des données bibliographiques analysées. Le PNDS actuel sera disponible sur le site de la Filière SENSGENE (www.sensgene.com) et le site internet du Centre de Référence des Maladies Rares en Ophtalmologie - OPHTARA (www.maladiesrares-necker.aphp.fr/ophtara/).

Méthode de travail

Rédaction du PNDS

Le présent PNDS a été coordonné par le Pr Alejandra Daruich et Pr Dominique Bremond-Gignac (Centre de Référence OPHTARA). Un groupe de rédacteurs a inclus 11 référents ophtalmologistes des différentes régions de France, tous impliqués dans la prise en charge de la maladie de Coats. Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de rédaction (liste en annexe) a rédigé une première version du PNDS qui a été soumise à un groupe de relecture (liste en annexe). Le groupe de rédacteurs a été consulté par e-mail et en téléconférence réalisée le 26/06/2024. Le groupe de relecture a été composé de 9 référents ophtalmologistes, tous de ophtalmologistes, ayant un mode d'exercice public ou privé, d'origine géographique ou d'écoles de pensée diverses. Il a été consulté par e-mail le 11/11/2024. Il a donné un avis sur le fond et la forme du document, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité du PNDS. Les commentaires du groupe de lecture ont été ensuite analysés et discutés par le groupe de rédaction. L'intégration des modifications et la finalisation du PNDS a été effectué par les coordinateurs avant sa diffusion.

Argumentaire

Stratégie bibliographique à l'élaboration du PNDS

Stratégie bibliographique pour l'élaboration du PNDS sur la prise en charge de la Maladie de Coats. La recherche a été effectuée entre juin 2024 et novembre 2024 principalement sur la base de données PUBMED (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>). Ont été sélectionnés :

- les recommandations de bonnes pratiques
- les articles en anglais (publiés dans des revues internationales avec comité de lecture)
- les revues méthodologiques et les revues générales de la littérature
- les études cliniques correspondant aux questions traitées, quel que soit le niveau de preuve (y compris les études observationnelles). En complément, chaque expert en fonction de ses propres connaissances, a proposé les références qui lui semblaient les plus pertinentes à la réalisation de ce PNDS. Ces articles sont intégrés dans la liste finale des références bibliographiques.
- **Base de données bibliographiques automatisées** : PubMed, Clinical Trials, Orphanet. La recherche documentaire via PubMed, a utilisé les mots-clés «Coats disease» et les mots clefs associés (ci-dessous) en indiquant le nombre total d'articles des 50 dernières années (dès 1974 à nos jours). Ensuite une recherche plus spécifique a permis de sélectionner les articles les plus pertinents dans chaque sous-section.

mots clefs	nombre total d'articles	nombre total d'articles sur les 20 dernières années (2004-2024)
Classification	162	134
Epidemiology	321	246
Imaging	613	527
Diagnosis	1856	1291
Treatment	1362	989
Laser	404	330
Anti-VEGF	69	69
Retinal Surgery	427	284
Vitrectomy	122	87
Management	376	333
Follow-up	483	385

Les articles retenus figurent dans la liste finale « **Références bibliographiques** ».

Niveau de preuve :

Niveau 1 :

- Essais comparatifs randomisés de forte puissance
- Méta-analyse d'essais comparatifs randomisés
- Analyse de décision fondée sur des études bien menées

Niveau 2 :

- Essais comparatifs randomisés de faible puissance
- Études comparatives non randomisées bien menées
 - Études de cohortes

Niveau 3 :

- Études cas-témoins

Niveau 4 :

- Études comparatives comportant des biais importants
 - Études rétrospectives
 - Séries de cas
- Études épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale)

Revue systématique de la littérature et recommandations d'experts

Source	Méthodologie	Résultats et commentairesQualité de l'article ; population et techniques étudiées
Revue de la littérature	Gradation du niveau de preuve	
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;131:561–571	Niveau 4	Objectif : L'objectif de ce rapport est d'examiner les variations cliniques et l'évolution naturelle de la maladie de Coats, en utilisant des directives diagnostiques strictes. Méthodes : Dans une série rétrospective consécutive, la maladie de Coats a été définie par la présence des télangiectasies rétiniennes idiopathiques avec exsudation intrarétinienne ou sous-rétinienne sans signes notables de traction rétinienne ou vitréenne. Nous avons passé en revue les caractéristiques cliniques, les complications et les approches diagnostiques de la maladie de Coats. Résultats : Chez 150 patients consécutifs (158 yeux), la maladie de Coats a été diagnostiquée à un âge médian de 5 ans (entre 1 mois et 63 ans) ; elle est survenue chez 114 hommes (76 %) et était unilatérale chez 142 patients (95 %). Il n'y avait aucune préférence pour la race ou la latéralité. Les diagnostics plus fréquents avec lesquels les patients avaient été adressés étaient la maladie de Coats dans 64 cas (41 %) et le rétinoblastome dans 43 cas (27 %). Le premier symptôme ou signe était une diminution de l'acuité visuelle dans 68 cas (34 %), un strabisme dans 37 cas (23 %), une leucocorie dans 31 cas (20 %). 13 patients (8 %) étaient asymptomatiques. L'acuité visuelle à la présentation était de 20/200 à aucune perception de la lumière dans 121 yeux (76 %). Le segment antérieur était normal dans 142 yeux (90 %). Les télangiectasies rétiniennes touchaient la mi-périphérique ou la périphérique dans 156 des 158 yeux (99 %) et étaient limitées à la zone maculaire dans deux yeux (1 %) ; elles touchaient principalement le fond d'œil temporal dans 66 yeux (42 %), le fond d'œil inférieur dans 41 yeux (26 %) et plus d'un secteur dans 34 yeux (22 %). Une exsudation rétinienne était présente dans 12 quadrants horaires dans 86 yeux (55 %) et pendant six quadrants ou plus

		dans 115 yeux (73 %). Il y avait un décollement de rétine total dans 74 yeux (47 %) et un glaucome néovasculaire dans 12 yeux (8 %). Des macrokystes rétinien étaient présents dans 18 yeux (11 %), une tumeur vasoproliférative dans neuf yeux (6 %) et une néovascularisation rétinienne dans quatre yeux (3 %). L'angiographie à la fluorescéine réalisée sur 49 des 158 yeux (37 %) a révélé une hyperfluorescence précoce des télangiectasies et un œdème maculaire sur 18 yeux (37 %). L'échographie a généralement montré un décollement de la rétine mais pas de masse solide. Conclusions : La maladie de Coats est une entité clinique distincte caractérisée par des télangiectasies rétinien idiopathiques et une exsudation rétinienne. Elle est généralement unilatérale, survient principalement chez les jeunes hommes et peut entraîner une perte visuelle grave à cause d'un décollement de rétine exsudatif. Le clinicien doit suivre des critères stricts pour établir le diagnostic, afin d'éviter de confondre la maladie de Coats avec d'autres formes de rétinopathie exsudative.
Daruich A, Munier FL. Phenotype of Coats disease in females. BMJ Open Ophthalmol. 2022 Feb 4;7(1):e000883.	Niveau 4	Objectif : Déterminer si la présentation clinique de la maladie de Coats diffère entre les hommes et les femmes. Méthodes et analyse : Les dossiers des patients diagnostiqués avec la maladie de Coats dans un seul établissement ont été examinés rétrospectivement. Les données démographiques, la principale raison de la consultation initiale, l'examen oculaire complet au moment du diagnostic et les modalités de traitement pendant le suivi ont été enregistrés. Résultats : Les dossiers de 114 patients atteints de la maladie de Coats ont été analysés. Quatre-vingt-dix-huit patients (86 %) étaient des hommes et 16 (14 %) des femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 6,2 ans $\pm$ 6,1 ans chez les hommes et de 7,4 ans $\pm$ 4,7 ans chez les femmes. Le principal motif initial de consultation était le strabisme chez les hommes et la baisse de l'acuité visuelle chez les femmes. La sévérité de la maladie au moment du diagnostic était similaire dans les deux groupes, la moitié des patients présentant un stade 2B2 ou inférieur. L'extension des télangiectasies rétinien périphériques était également similaire (moyenne : 6,2 $\pm$ 3,4 et 5,8 $\pm$ 4,0,

		respectivement), tout comme l'extension de l'exsudation intrarétinienne (moyenne : $5,0 \pm 4,5$ et $5,8 \pm 4,4$) et la fréquence d'un nodule sous-fovéal au moment du diagnostic (40 % contre 30 %, respectivement). Il n'y avait aucune distinction entre le nombre de séances de photocoagulation au laser ou de cryothérapie nécessaires pour les deux groupes pendant le suivi. Conclusions : La maladie de Coats ne se présente pas différemment selon le sexe, même elle est beaucoup plus rare chez les femmes. Nous proposons un mécanisme pathogénique expliquant l'incidence dépendante du sexe et l'expressivité indépendante du sexe de la maladie de Coats.
Piquin G, Chapron T, Abdelmassih Y, Martin G, Edelson C, Caputo G, Metge F. Coats disease in female population: A comparison of clinical presentation and outcomes. Front Med (Lausanne). 2022 Aug 4;9:879110.	Niveau 4	Objectif : Comparer les caractéristiques cliniques à la présentation et les résultats de la maladie de Coats entre les femmes et les hommes. Méthodes : Dans cette série de cas rétrospective et consécutive, nous avons inclus tous les enfants diagnostiqués avec la maladie de Coats dans un seul centre de référence tertiaire. La présentation clinique initiale, le traitement et les résultats ont été recueillis. Résultats : Au total, 158 enfants ont été inclus, dont 29 (18,3 %) étaient des filles et 11 (6,9 %) présentaient une atteinte bilatérale. L'âge au moment du diagnostic et le stade de la maladie étaient similaires entre les femmes et les hommes. Les femmes présentaient une atteinte bilatérale plus importante ($p < 0,001$) et avaient tendance à avoir une moins bonne acuité visuelle au moment du diagnostic ($p = 0,05$). Au dernier suivi, l'acuité visuelle et le résultat anatomique après traitement étaient similaires entre les sexes. Conclusion : Les patientes atteintes de la maladie de Coats présentaient une atteinte bilatérale plus importante et avaient tendance à avoir une moins bonne acuité visuelle au moment de la présentation. La présentation clinique et les résultats semblaient similaires entre les sexes.

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). 2010 Dec;24(12):1797-801.	Niveau 4	Objectifs : la maladie de Coats est une forme rare de télangiectasie rétinienne. Les séries de cas publiées proviennent principalement de centres de référence tertiaires et peuvent fournir une vision biaisée de la gravité de la maladie. Nous avons mené une étude prospective basée sur la population de la maladie de Coats au Royaume-Uni pour déterminer l'incidence et fournir une image plus représentative. Méthodes : l'étude a été menée par l'intermédiaire de l'unité britannique de surveillance ophtalmologique. Ce premier article présente les caractéristiques à la présentation : sexe, mode de présentation, acuité visuelle, signes des segments antérieur et postérieur, quantité d'exsudation rétinienne et stade de la maladie. Résultats : un total de 55 cas éligibles de la maladie de Coats ont été identifiés, ce qui donne une incidence estimée de la population à 0,09 pour 100 000 habitants. Tous les cas étaient unilatéraux et 85 % étaient des hommes. L'âge moyen à la présentation était de 146 mois (médiane 96 mois). L'âge moyen du diagnostic était nettement différent avec des mécanismes de présentation différents. Les cas présentant une leucocorie ou un strabisme se présentaient tôt alors que la perte visuelle subjective se présentait beaucoup plus tard. Une grande proportion d'yeux (44 %) étaient aveugles au moment du diagnostic. La grande majorité des yeux (71 %) présentaient 6 quadrants horaires ou moins d'exsudation rétinienne. Les formes/stades plus graves de la maladie de Coats étaient plus fréquents chez les patients les plus jeunes. Conclusions : par rapport aux études publiées sur la maladie de Coats, nous avons constaté une gravité de la maladie plus légère au moment de la présentation. Cela est probablement dû au caractère populationnel de notre étude reflétant l'ensemble du spectre de la maladie. Une grande proportion des yeux atteints de la maladie de Coats ont une mauvaise acuité visuelle et la gravité de la maladie est plus grave chez les patients plus jeunes.
---	------------------------	--

Shields CL, Udyaver S, Dalvin LA, Lim LS, Atalay HT, L Khoo CT, Mazloumi M, Shields JA. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center. Indian J Ophthalmol. 2019 Jun;67(6):772-783.	Niveau 4	Objectif : Évaluer les caractéristiques et les résultats de la maladie de Coats sur 5 décennies. Méthodes : Revue rétrospective des patients atteints de la maladie de Coats dans un seul centre. Les caractéristiques et les résultats ont été comparés en fonction de la décennie de présentation. Résultats : Il y avait 351 patients atteints de la maladie de Coats. L'âge médian de présentation (6 ans), le sexe masculin (84 %) et l'unilatéralité (100 %) n'ont pas changé par décennie. La classification de la maladie de Coats n'a pas changé par décennie avec Stade 1 (1 %), Stade 2 (21 %), Stade 3 (68 %), Stade 4 (6 %) et Stade 5 (1 %). Les caractéristiques cliniques qui ont changé par décennie (années 1970 contre années 1980 contre années 1990 contre années 2000 contre années 2010) comprenaient les caractéristiques des années 1980 d'un plus grand nombre d'yeux avec exsudation dans les 4 quadrants (22 % contre 58 % contre 44 % contre 33 % contre 27, $P = 0,01$) et un décollement de la rétine exsudatif total (33 % contre 53 % contre 39 % contre 27 % contre 21 %, $P < 0,001$). Les caractéristiques d'imagerie qui ont changé par décennie comprenaient une plus grande étendue moyenne à l'angiographie à la fluorescéine de la non-perfusion rétinienne en quadrants horaires dans les années 2010 (4 contre 4 contre 3 contre 5 contre 6, $P = 0,003$) et une plus grande hauteur moyenne du décollement de la rétine échographique dans les années 1980 (5 contre 12 contre 5 contre 5 contre 4 mm, $P < 0,001$). Les données du traitement qui ont changée par décennie comprenaient une plus grande énucléation primaire dans les années 1980 (11 % contre 16 % contre 3 % contre 4 % contre 1 %, $P = 0,001$) et une plus grande utilisation dans les années 2010 de la photocoagulation au laser (55 % contre 33 % contre 38 % contre 40 % contre 72 %, $P < 0,001$), des corticostéroïdes sous-ténoniens (0 % contre 4 % contre 5 % contre 8 % contre 29 %, $P < 0,001$) et des anti-VEGF intravitréens (0 % contre 4 % contre 2 % contre 13 % contre 18 %, $P = 0,003$). Les résultats qui ont changé par décennie comprenaient les résultats des années 2010 d'une résolution plus complète du liquide sous-rétinien (64 % contre 59 % contre 38 % contre 58 % contre 72 %, $P = 0,01$) et un moindre besoin d'énucléation primaire/secondaire (17 % contre 27 % contre 14 % contre 13 % contre 6 %, $P = 0,04$).
--	------------------------	--

		Conclusion : Les yeux atteints de la maladie de Coats dans les années 1980 ont montré des signes plus avancés, nécessitant souvent une énucléation. Au fil des décennies, l'utilisation accrue de la photocoagulation au laser et des injections a conduit à une meilleure résolution de la maladie avec une plus grande préservation du globe oculaire.
Daruich A, Matet A, Munier FL. YOUNGER AGE AT PRESENTATION IN CHILDREN WITH COATS DISEASE IS ASSOCIATED WITH MORE ADVANCED STAGE AND WORSE VISUAL PROGNOSIS: A Retrospective Study. Retina 2018;38:2239–2246.	Niveau 4	Objectif : Déterminer la répartition par âge des enfants atteints de la maladie de Coats et l'impact de l'âge au moment du diagnostic sur le pronostic visuel. Méthodes : Les cas consécutifs de maladie de Coats âgés de 18 ans ou moins au moment du diagnostic ont été inclus rétrospectivement. Les paramètres cliniques et d'imagerie ont été analysés par des statistiques comparatives, de corrélation, de survie, univariées et multivariées. Résultats : Quatre-vingt-dix-huit patients ont été inclus. Au moment du diagnostic, l'âge moyen était de 5,4 ans $\pm$ 4,3 ans (1 mois-18 ans). Un âge plus jeune au moment du diagnostic était corrélé à un stade plus grave de la maladie ($P < 0,0001$, $r = -0,52$), ce qui a été confirmé par l'analyse de survie ($P < 0,0001$). Une analyse comparative a été réalisée entre les patients âgés de moins de 4 ans au moment du diagnostic. La leucocorie ou le strabisme étaient plus fréquents lors de la présentation chez les patients de moins de 4 ans ($P < 0,0001$). Les zones de non-perfusion périphérique et de télangiectasie périphérique étaient plus étendues lors de la présentation chez les patients plus jeunes que chez les patients plus âgés ($P = 0,0003$ et $P = 0,039$). L'épargne fovéale au moment du diagnostic était moins fréquente chez les patients plus jeunes que chez les patients plus âgés (2 % contre 23 %, $P = 0,002$). L'incidence des complications structurelles ou de l'énucléation au cours du suivi (durée moyenne : 5,9 ans $\pm$ 4,5 ans) était plus élevée et l'acuité visuelle enregistrée à la dernière visite était plus faible chez les patients plus jeunes que chez les patients plus âgés ($P = 0,001$ et $P = 0,0009$). L'acuité visuelle LogMAR était négativement corrélé à l'âge au moment du diagnostic ($P = 0,001$, Spearman $r = -0,42$). L'analyse multivariée a indiqué que le stade de la maladie ($P < 0,0001$), mais pas l'âge au moment du diagnostic ($P = 0,07$), influençait indépendamment l'acuité visuelle finale. Conclusion : L'apparition de la maladie de Coats chez les enfants plus jeunes est associée à des

		manifestations plus graves, à un stade plus avancé et à de moins bons résultats visuels. L'âge, corrélé au stade de la maladie, doit être considéré comme un marqueur pronostique de la maladie de Coats.
Daruich A, Zola M, Elalouf M, Munier F. Evidence against a contralateral Coats phenotype by optical coherence tomography angiography (OCTA). Retina 2022.	Niveau 4	Objectif : Évaluer la latéralité de la maladie de Coats en analysant les caractéristiques en angiographie par tomographie par cohérence optique (OCTA) dans des yeux atteints de maladie de Coats, des yeux adelphe et des yeux témoins. Méthodes : Les patients atteints de la maladie de Coats qui avaient bénéficié d'une OCTA ont été inclus rétrospectivement. Les yeux sains des patients du même âge ont servi de témoins. La détermination automatisée par OCTA de la taille de la zone avasculaire centrale et de la densité vasculaire du plexus capillaire superficiel et du plexus capillaire profond a été enregistrée. Résultats : Trente-quatre patients atteints de la maladie de Coats (13 avec OCTA bilatérale) et 24 témoins ont été inclus. La zone avasculaire centrale était plus large dans les yeux atteints par rapport aux yeux adelphe ($P = 0,004$). La densité vasculaire était diminuée dans les yeux atteints par rapport aux yeux adelphe dans le plexus capillaire superficiel et le plexus capillaire profond ($P = 0,047$ et $P = 0,007$) et dans le plexus capillaire profond au niveau la fovéa ($P = 0,001$). La densité vasculaire était significativement réduite uniquement dans le plexus capillaire profond chez les patients de stade 1 ou 2A mais dans les deux plexus chez les patients de stade 2B1. Aucune différence n'a été observée sur la zone avasculaire centrale et les valeurs de densité vasculaire entre les les yeux adelphe des patients atteints de la maladie de Coats et les yeux témoins. Conclusion : La zone avasculaire centrale est élargie et la densité vasculaire est diminuée dans les yeux atteints de la maladie de Coats, mais aucune différence n'est observée entre les yeux témoins et les yeux adelphe, confirmant la nature unilatérale de la maladie.

Dalvin LA, Udyaver S, Lim L-AS, et al. Coats Disease: Clinical Features and Outcomes by Age Category in 351 Cases. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2019;56:288–296.	Niveau 4	Objectif : Étudier les caractéristiques et les résultats de la maladie de Coats en fonction de l'âge du patient. Méthodes : Les patients atteints de la maladie de Coats entre 1973 et 2018 ont été évalués en fonction de la catégorie d'âge à la présentation (3 ans ou moins vs plus de 3 à 10 ans vs plus de 10 ans). Résultats : 351 yeux de 351 patients atteints de la maladie de Coats ont été diagnostiqués (2 vs 6 vs 27 ans, $P < 0,001$). Le groupe d'âge le plus jeune avait plus fréquemment été adressé avec le diagnostic de rétinoblastome (29 % contre 15 % contre 0 %, $P < 0,001$), avait une acuité visuelle à la présentation plus basse ($< 20/200$: 80 % contre 67 % contre 31 %, $P < 0,001$), un stade plus avancé de la maladie (stade 3B : 65 % contre 38 % contre 10 %, $P < 0,001$) et une plus grande étendue en quadrants horaires de télangiectasies (7 contre 5 contre 4, $P < 0,001$), d'anévrismes en ampoule (7 contre 4 contre 3, $P < 0,001$), d'exsudation (10 contre 7 contre 5, $P < 0,001$) et de liquide sous-rétinien (10 contre 7 contre 4, $P < 0,001$). Les patients les plus âgés ont reçu un plus grand nombre total de traitements (3,3 vs 3,1 vs 4,4, $P = 0,04$), avec plus de photocoagulation au laser argon (37 % vs 52 % vs 73 %, $P < 0,001$) et de anti- VEGF (6 % vs 9 % vs 23 %, $P < 0,002$) et moins de cryothérapie (74 % vs 84 % vs 58 %, $P < 0,001$). Au suivi moyen (70 contre 65 contre 38 mois, $P = 0,02$), les patients les plus jeunes avaient une acuité visuelle finale plus faible ($< 20/200$: 83 % contre 64 % contre 39 %, $P < 0,001$), une moindre résolution de la maladie (43 % contre 65 % contre 62 %, $P = 0,01$) et étaient plus susceptibles de nécessiter finalement une énucléation (22 % contre 10 % contre 6 %, $P = 0,01$). Conclusions : Les patients plus jeunes (3 ans ou moins) atteints de la maladie de Coats présentent une acuité visuelle plus faible et un stade de la maladie plus avancé, et sont plus susceptibles de nécessiter une énucléation définitive.
--	------------------------	--

Shields JA, Shields CL, Honavar SG, et al. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol 2001;131:572–583.	Niveau 4	Objectif : Examiner les méthodes et les résultats de la prise en charge d'une grande série de patients atteints de la maladie de Coats, déterminer les facteurs de risque de mauvais résultats visuels et d'énucléation, et proposer une classification pratique de la maladie de Coats. Méthodes : Dans une série consécutive rétrospective de 150 patients, la maladie de Coats a été définie par la présence des télangiectasies rétiniennes idiopathiques avec une exsudation intrarétinienne ou sous-rétinienne sans signes notables de traction rétinienne ou vitréenne. Nous avons passé en revue les données de prise en charge, notamment l'observation, la photocoagulation au laser, la cryothérapie et diverses techniques de chirurgie du décollement de la rétine et d'énucléation. Le résultat anatomique, les complications du traitement, les résultats visuels et les raisons de l'énucléation ont été répertoriés. Les facteurs prédictifs d'un mauvais résultat visuel (20/200 ou pire) et d'une énucléation ont été déterminés à l'aide de modèles de régression à risques proportionnels de Cox. Sur la base de ces observations, une classification par stades de la maladie de Coats, applicable au choix du traitement et au pronostic oculaire, est proposée. Résultats : Chez 117 patients (124 yeux) avec un suivi moyen de 55 mois (de 6 mois à 25 ans), la prise en charge principale a été l'observation dans 22 yeux (18 %), la cryothérapie dans 52 yeux (42 %), la photocoagulation au laser dans 16 yeux (13 %), diverses méthodes de chirurgie du décollement de rétine dans 20 yeux (17 %) et l'énucléation dans 14 yeux (11 %). Une amélioration ou une stabilité anatomique a été obtenue dans 76 % des yeux, et l'acuité visuelle finale était de 20/50 ou mieux dans 17 yeux (14 %), de 20/60 à 20/100 dans huit yeux (6 %), de 20/200 au comptage des doigts dans 30 yeux (24 %), et du mouvement de la main à l'absence de perception de la lumière dans 49 yeux (40 %). L'énucléation a finalement été nécessaire dans 20 yeux (16 %). Les facteurs de risque prédictifs d'un mauvais résultat visuel (20/200 ou pire) comprenaient la localisation postéquatoriale ($P = 0,01$), diffuse ($P = 0,01$) ou supérieure ($P = 0,04$) des télangiectasies et de l'exsudation, l'échec de la résolution du liquide sous-rétinien après traitement ($P = 0,02$) et la présence de macrokystes rétiniens ($P = 0,02$). Les principaux
---	------------------------	--

		facteurs de risque d'énucléation étaient une pression intraoculaire élevée (supérieure à 22 mm Hg ; $P \leq 0,001$) et une néovascularisation de l'iris ($P \leq 0,001$). La maladie de Coats a été classée en stade 1, télangiectasies uniquement ; stade 2, télangiectasies et exsudation (2A, exsudation extrafovéale ; 2B, exsudation fovéale) ; stade 3, décollement de la rétine exsudatif (3A, sous-total ; 3B, total) ; stade 4, décollement total et glaucome secondaire ; et stade 5, stade avancé de la maladie terminale. Un mauvais résultat visuel (20/200 ou pire) a été constaté dans 0 % des yeux au stade 1, 53 % au stade 2, 74 % au stade 3 et 100 % aux stades 4 et 5 de la maladie de Coats. L'énucléation a été nécessaire dans 0 % des stades 1 et 2, 7 % au stade 3, 78 % au stade 4 et 0 % au stade 5 de la maladie. Conclusions: Le traitement peut stabiliser anatomiquement ou améliorer l'état de l'œil atteint de la maladie de Coats dans 76 % des cas. Cependant, le résultat visuel est généralement médiocre, de 20/200 ou moins. Les patients présentant une maladie de Coats de stade 1 à 3 ont le meilleur pronostic visuel, tandis que les patients présentant une maladie de Coats de stade 4 et 5 ont un pronostic visuel médiocre.
Daruich A, Moulin A, Tran H, et al. SUBFOVEAL NODULE IN COATS' DISEASE: Toward an Updated Classification Predicting Visual Prognosis. Retina 2017;37:1591–1598.	Niveau 4	Objectif : Déterminer la prévalence, les caractéristiques cliniques et la nature des nodules sous-fovéaux dans la maladie de Coats et l'impact associé sur le résultat visuel à long terme. Méthodes : Des cas consécutifs de maladie de Coats avec exsudation fovéale ont été examinés rétrospectivement. La présence d'un nodule sous-fovéal ou d'une fibrose maculaire a été enregistrée. Les caractéristiques cliniques, l'imagerie rétinienne et l'évolution ont été analysées par analyse comparative. La description histopathologique d'un œil énucléé avec nodule sous-fovéal a été réalisée. Résultats : Parmi 40 patients présentant une maladie de Coats unilatérale de stade 2B ou 3A1, un nodule sous-fovéal a été détecté chez 21 patients (52,5 %). Le suivi médian était de 4,7 ans. Dix-neuf patients (47,5 %) ne présentaient pas de nodule sous-fovéal. Trois patients (15,8 %) sans nodule sous-fovéal et 21 patients (100 %) avec nodule sous-fovéal ont évolué vers une cicatrice fibrotique maculaire ($p < 0,0001$). Le délai moyen d'apparition de la fibrose maculaire était

		de $11,0 \pm 2,6$ mois. L'acuité visuelle finale était significativement moins bonne chez les patients qui présentaient un nodule sous-fovéal au moment du diagnostic ($p = 0,01$). Sur 18 cas de nodule sous-fovéal ayant subi une angiographie à la fluorescéine, une anastomose rétinienne-rétinienne et une néovascularisation ont été détectées respectivement dans 13 yeux (72,2 %) et 2 yeux (11,1 %). L'analyse histopathologique d'un nodule sous-fovéal a révélé un agrégat de matériel protéique comprenant de la fibrine, des cellules fusiformes, des macrophages et des cellules pigmentées. Conclusion : La présence d'un nodule sous-fovéal à la présentation est un facteur prédictif de développement d'une fibrose maculaire et d'un pronostic visuel défavorable chez les patients atteints de la maladie de Coats. Ces observations suggèrent une mise à jour de la classification introduisant deux sous-catégories au sein du stade 2B : sans nodule sous-fovéal (stade 2B1) et avec nodule sous-fovéal (stade 2B2).
Krivosic V, Mecê P, Dulière C, et al. ABNORMALITIES IN THE RETINAL CAPILLARY PLEXUSES IN COATS DISEASE IN ADULTHOOD ON OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY ANGIOGRAPHY. Retina 2023;43:1514–1524.	Niveau 4	Objectif : Décrire et quantifier les anomalies des plexus capillaires rétiens en utilisant l'angiographie par tomographie par cohérence optique (OCTA) dans la maladie de Coats. Méthodes : Étude rétrospective. Onze yeux de 11 patients atteints de la maladie de Coats (9 hommes et deux femmes âgés de 32 à 80 ans) comparés à neuf yeux adelphe et à 11 yeux témoins sains. Des bandes horizontales d'OCTA contiguës de 3×3 mm du plexus vasculaire superficiel et du complexe capillaire profond ont été acquises depuis la papille optique jusqu'à 6 mm temporalement par rapport à la fovéa, à travers des zones de téléangiectasies visibles à l'angiographie à la fluorescéine dans 9 cas. Résultats : La densité vasculaire était significativement diminuée dans les deux plexus des yeux atteints de la maladie de Coats par rapport aux yeux normaux et aux yeux adelphe dans les 6 mm temporal de la fovéa (plexus vasculaire superficiel : 21,5 contre 29,4 %, $P = 0,00004$ et contre 30,3 %, $P = 0,00008$; complexe capillaire profond, 16,5 contre 23,9 %, $P = 0,00004$ et contre 24,7 %, $P = 0,00008$, respectivement). La dimension fractale était également significativement diminuée dans les yeux atteints de la maladie de Coats (plexus vasculaire superficiel : 1,796 vs. 1,848, $P =$

		0,001 et vs. 1,833, $P = 0,003$; complexe capillaire profond : 1,762 vs. 1,853, $P = 0,003$ et vs. 1,838, $P = 0,004$, respectivement). Conclusion : La densité vasculaire des plexus rétiens était diminuée dans la maladie de Coats, y compris dans les zones sans télangiectasie visible.
Mulvihill A, Morris B. A population-based study of Coats disease in the United Kingdom II: investigation, treatment, and outcomes. Eye (Lond) 2010;24:1802–1807.	Niveau 4	Objectifs : la maladie de Coats est une forme rare de télangiectasie rétinienne. Nous avons mené une étude prospective basée sur la population de la maladie de Coats au Royaume-Uni pour fournir une image plus équilibrée. Cet article décrit les investigations et les traitements utilisés pour la maladie de Coats et leurs résultats anatomiques et visuels. Méthodes : l'étude a été menée par l'intermédiaire de l'unité britannique de surveillance ophtalmique. Tous les ophtalmologistes ayant signalé des cas de maladie de Coats ont reçu un questionnaire de référence et un questionnaire de suivi après 6 mois. Résultats : au total, 55 questionnaires de base et 42 questionnaires de suivi ont été retournés. Tous les cas étaient unilatéraux. Une échographie a été réalisée dans 26 % des cas, une angiographie à la fluorescéine dans 35 % des cas et un examen sous anesthésie dans 42 % des cas. La photocoagulation au laser était la modalité de traitement principale, utilisée dans 92 % des cas, la cryothérapie étant principalement utilisée en deuxième intention ou en traitement d'appoint. Dans les cas plus avancés avec décollement de rétine important, la photocoagulation au laser associée à une vitrectomie pars plana et à un drainage du liquide sous-rétinien peut produire une stabilité anatomique et empêcher l'évolution vers le stade terminal de la maladie. Les injections intravitréennes de stéroïdes ou d'inhibiteurs du VEGF n'ont actuellement pas prouvé leur efficacité dans la maladie de Coats. Dans l'ensemble, le traitement a entraîné une stabilisation de l'acuité visuelle. Une stabilisation ou une amélioration anatomique a été obtenue dans pratiquement tous les yeux. Conclusion: la photocoagulation au laser des vaisseaux télangiectasiques de la rétine est le traitement le plus couramment utilisé pour la maladie de Coats. Les autres traitements sont soit d'appoint, soit d'efficacité non prouvée. Un objectif thérapeutique réaliste est d'obtenir une stabilité anatomique et d'éviter l'énucléation en cas de maladie terminale douloureuse. Une amélioration visuelle est cependant peu probable.

Mrejen S, Metge F, Denion E, et al. Management of retinal detachment in Coats disease. Study of 15 cases. Retina 2008;28:S26-32.	Niveau 4	Objectif : Corréler le résultat final avec la présentation initiale et le traitement du décollement de la rétine lié à la maladie de Coats. Méthodes : Les dossiers de 15 patients atteints de décollement de rétine ont été évalués rétrospectivement en fonction de l'âge au moment du diagnostic, de la présentation initiale, des méthodes de traitement, des résultats visuels et anatomiques et des complications. Les modifications de la vision et de l'état rétinien ont été notées et corrélées aux différentes méthodes de traitement pour proposer une stratégie thérapeutique. Résultats : Chez 15 patients (15 yeux), avec un suivi moyen de 28 mois (6 mois à 7 ans), la maladie de Coats a été diagnostiquée à un âge moyen de 3,4 ans (3 mois à 15 ans). La prise en charge primaire a été la photocoagulation au laser chez sept patients, la cryothérapie chez deux et la chirurgie vitréo-rétinienne chez six. Un traitement complémentaire a été nécessaire chez neuf patients dont six ont bénéficié d'une photocoagulation au laser, un d'une cryothérapie et deux d'une chirurgie vitréo-rétinienne. Une stabilité visuelle a été obtenue dans 12 cas. Une amélioration anatomique a été obtenue dans 12 yeux (3 cas de phtisie bulbi). Aucune énucléation n'a finalement été nécessaire. Conclusions : Un traitement soigneusement sélectionné peut améliorer la quasi-totalité des yeux atteints de la maladie de Coats compliquée par un décollement de la rétine. Bien que le résultat visuel soit médiocre, l'amélioration ou la stabilité anatomique est l'objectif principal de la prise en charge.
Nucci P, Bandello F, Serafino M, Wilson ME. Selective photocoagulation in Coats' disease: ten-year follow-up. Eur J Ophthalmol 2002;12:501–505.	Niveau 4	Objectif : Le signe distinctif diagnostique de la maladie de Coats est le développement d'une téléangiectasie en forme de « ampoule » dans la périphérie rétinienne, entraînant une exsudation intrarétinienne et sous-rétinienne au pôle postérieur. Même après l'oblitération complète de tous les vaisseaux anormaux et la résorption de tous les exsudats, des examens de suivi sont obligatoires pendant plusieurs années. Méthodes : Nous avons analysé rétrospectivement les dossiers, les images et/ou les angiographies à la fluorescéine d'une série de 32 patients consécutifs chez lesquels le diagnostic de maladie de Coats a été

		posé. Tous les patients ont subi une photocoagulation sélective des télangiectasies à l'aide d'un laser jaune. L'efficacité du traitement a été contrôlée à l'aide de dessins et/ou d'angiographies à la fluorescéine. Résultats : Tous nos patients présentaient une atteinte unilatérale, avec atteinte maculaire et décollement de rétine exsudatif. L'acuité visuelle s'est améliorée chez un patient, a diminué de la perception lumineuse à la cécité chez un autre et est restée inchangée chez les autres. Conclusions : Il s'agit du premier rapport sur les bénéfices anatomiques d'un traitement au laser jaune (c'est-à-dire une photocoagulation sélective sans cryothérapie ni drainage) malgré la présence d'une forme sévère de la maladie de Coats. Nos jeunes patients atteints de la maladie de Coats ont répondu rapidement au traitement. Grâce à l'oblitération réussie de la vascularisation anormale, les exsudats ont commencé à se résorber en 4 à 8 semaines environ, bien que, dans certains cas, 10 à 12 mois aient été nécessaires pour obtenir la résolution du décollement exsudatif. Un mauvais résultat visuel de 20/100 ou pire était courant. Chez les patients atteints de la maladie de Coats, la question clé est le contrôle continu et le suivi à long terme.
Kusaka S. Surgical Management of Coats Disease. Asia Pac J Ophthalmol (Phila) 2018;7:156–159.	Niveau 4	La maladie de Coats est une maladie vasculaire rétinienne chronique sporadique caractérisée par des vaisseaux rétiens télangiectasiques et anévrismaux, avec exsudation rétinienne et décollement de la rétine dans les cas graves. Diverses modalités de traitement ont été utilisées, notamment la thérapie au laser, la cryothérapie, la thérapie anti-facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGF) et la chirurgie. La thérapie anti-VEGF semble être efficace pour réduire les modifications exsudatives et est souvent associée à d'autres modalités de traitement. Pour les cas graves avec décollement de la rétine exsudatif, un drainage externe du liquide sous-rétinien avec ou sans vitrectomie est généralement réalisé, associé à une thérapie au laser et/ou à une cryothérapie. Des résultats anatomiques relativement bons ont été rapportés ; cependant, les résultats fonctionnels postopératoires, en particulier chez les patients jeunes et/ou les cas graves, semblent limités.

Liang T, Peng J, Zhang Q, et al. Management of stage 3B Coats disease: presentation of a combined treatment modality and long-term follow-up. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2020;258:2031–2038.	Niveau 4	Objectif : Présenter une modalité de traitement combinée dans la prise en charge de la maladie de Coats de stade 3B et évaluer son efficacité dans le suivi à long terme. Méthodes : Cette étude était une revue rétrospective de 29 yeux de 29 patients consécutifs atteints d'une maladie de Coats de stade 3B avec décollement exsudatif total de la rétine (DRE). La modalité de traitement combinée comprenait un drainage externe du liquide sous-rétinien (LSR), suivi d'une photocoagulation par endolaser via une approche sans vitrectomie et d'une injection intravitréenne de ranibizumab. Le statut final de la maladie, le succès anatomique et l'acuité visuelle finale étaient les principaux critères d'évaluation. Résultats : Les yeux traités ont initialement reçu une séance de drainage externe du LSR, suivie d'une moyenne de 1,4 séance (entre 1 et 3 séances) de photocoagulation par endolaser et d'une injection intravitréenne de ranibizumab. Avec une période de suivi médiane de 40 mois (entre 21 et 81 mois), tous les yeux n'ont montré aucune progression de la maladie, sauf 6 yeux qui ont nécessité une vitrectomie avec tamponnement à l'huile de silicone en raison d'une augmentation du DRE après le traitement initial. Aucune énucléation n'a été nécessaire. Au dernier suivi, un succès anatomique avec re-application de la rétine et aucune maladie active a été obtenu dans 24 des 29 yeux (82,8 %). Une fibrose a été observée dans 22 yeux (75,9 %) avec un délai moyen d'apparition de 9 mois (entre 5 et 16 mois) ; parmi ceux-ci, 3 et 9 yeux ont développé un décollement de rétine tractionnel et une membrane épirétinienne, respectivement. Chez 62,1 % des yeux, l'acuité visuelle finale correspondait uniquement à une perception lumineuse ou à l'absence de perception lumineuse. Conclusion : La modalité de traitement combinée présentée dans cette étude est un moyen efficace dans la prise en charge de la maladie de Coats de stade 3B avec DRE totale.
---	------------------------	---

Li AS, Capone A Jr, Trese MT, Sears JE, Kychenthal A, De la Huerta I, Ferrone PJ. Long-Term Outcomes of Total Exudative Retinal Detachments in Stage 3B Coats Disease. Ophthalmology. 2018 Jun;125(6):887-893. doi: 10.1016/j.ophtha.2017.12.010. Epub 2018 Feb 1. PMID: 29361355.	Niveau 4	Objectif : Évaluer les résultats à long terme du traitement des décollements de rétine exsudatifs totaux (DRE) secondaires à la maladie de Coats (stade 3B) et le rôle de la vitrectomie. Conception : Série de cas rétrospective et observationnelle. Participants : Un total de 16 yeux chez 16 patients subissant un traitement pour des DRE totales secondaires à la maladie de Coats avec au moins 5 ans de suivi. Méthodes : Nous avons examiné les dossiers des patients atteints de la maladie de Coats de stade 3B. Les interventions, y compris le moment de la vitrectomie, le cas échéant, et l'évolution clinique ont été consignées. Principaux critères de jugement : Les principaux critères de jugement étaient l'acuité visuelle lors du rendez-vous le plus récent, la présence ou non d'une progression vers un glaucome néovasculaire (GNV) ou une phtisie, et la nécessité d'une énucléation. Résultats : Tous les patients ont reçu un traitement ablatif (photocoagulation ou cryothérapie), 8 ayant subi une chirurgie ab externo (SB) et 6 ayant subi un drainage externe de liquide sous-rétinien (XD). Sur les 12 patients ayant subi une vitrectomie par la pars plana (VPP), 8 ont subi une VPP précoce (EV) au cours de la première année après la présentation et 4 des 8 patients du groupe surveillance ont subi une VPP tardive (vitrectomie tardive) en moyenne 4,3 ans après la présentation pour le traitement d'un décollement de rétine par traction (DRT) important. Les 4 autres patients sur 8 du groupe surveillance n'ont pas eu besoin de vitrectomie. Le suivi moyen global était de 9 ans et demi. À la date du dernier suivi, 50 % n'avaient aucune perception de la lumière ou une vision de perception de la lumière, ce qui était cohérent dans les sous-groupes ayant subi une EV (4/8), une vitrectomie tardive (2/4) ou aucune VPP (2/4). Au total, 4 patients sur 16 ont présenté une progression vers un NVG ou une phtisie, dont 1 a nécessité une énucléation. Conclusions : Dans cette série rétrospective de patients atteints d'une maladie de Coats de stade 3B, le traitement ablatif par une combinaison de PPV, XD
---	------------------------	--

		ou SB s'est avéré efficace pour prévenir la progression vers la GNV ou la phtisie chez la majorité des patients, préservant ainsi le globe. La moitié des patients (4/8) de cette série qui n'ont pas subi de PPV dans le groupe de vitrectomie précoce ont développé une DRT d'apparition tardive, suggérant un rôle possible de la vitrectomie prophylactique précoce avec une possible SB et XD ; cependant, cela est contrebalancé par l'autre moitié (4/8) dans le groupe surveillance qui n'a pas nécessité de vitrectomie
Stanga PE, Jaberansari H, Bindra MS, et al. Transcleral drainage of subretinal fluid, anti-vascular endothelial growth factor, and wide-field imaging-guided laser in Coats exudative retinal detachment. Retina 2016;36:156–162.	Niveau 4	Objectif : Évaluer l'innocuité et l'efficacité du drainage transcléral combiné du liquide sous-rétinien (LSR) avec du bévacizumab intravitréen et de la photocoagulation au laser dans la prise en charge de la maladie de Coats avancée (stade 3) avec décollement de rétine exsudatif. Conception : Série de cas interventionnels rétrospectifs. Méthodes : Étude rétrospective de cas de huit yeux chez huit enfants atteints d'une maladie de Coats avancée se manifestant par un décollement total ou subtotal de la rétine. Tous les yeux ont d'abord subi un drainage chirurgical du LSR exsudatif suivi d'une injection intravitréenne de bévacizumab et d'une photocoagulation au laser. Les patients ont ensuite été suivis pendant une période allant jusqu'à 60 mois. Résultats : Dans tous les yeux, après drainage du LSR et administration d'une à deux injections intravitréennes, le LSR a été complètement éliminé. Les patients ont nécessité jusqu'à quatre séances de photocoagulation au laser. Le décollement de la rétine a par conséquent diminué, tous les patients présentant une réadhésion rétinienne totale et une résolution des exsudats sous-rétiniens. Lors du dernier suivi, aucun patient n'a présenté de LSR récidivante et aucune complication oculaire liée au bévacizumab ni signe de progression ultérieure de la maladie n'ont été notés. Conclusion : Les auteurs présentent une nouvelle approche thérapeutique qui permet pour la première fois un traitement efficace des cas avancés de décollement de rétine exsudatif dans la maladie de Coats sans nécessiter de vitrectomie. Le drainage transscléral du LSR accompagné d'une injection d'anti-facteur de croissance endothélial vasculaire et d'une photocoagulation au laser semble être efficace pour

		stopper la progression de la maladie de Coats avancée avec décollement exsudatif et constitue une approche moins invasive par rapport à la prise en charge conventionnelle.
Yousef YA, ElRimawi AH, Nazzal RM, Qaroot AF, AlAref AH, Mohammad M, Abureesh O, Rejdak R, Nowomiejska K, Avitabile T, Toro MD, AlNawaiseh I. Coats' disease: characteristics, management, outcome, and scleral external drainage with anterior chamber maintainer for stage 3b disease. Medicine (Baltimore). 2020 Apr;99(16):e19623.	Niveau 4	Rapporter les caractéristiques et les résultats de la prise en charge de la maladie de Coats et décrire une nouvelle technique chirurgicale pour la prise en charge du stade 3B avec décollement total de la rétine (DR) par drainage scléral externe avec mise en place d'un appareil de maintien de la chambre antérieure (AC-maintainer) sans vitrectomie pars plana. Étude rétrospective de 26 yeux de 25 patients atteints de la maladie de Coats. Les mesures des résultats comprenaient : les données démographiques, la présentation, la latéralité, le stade, le traitement et les résultats. L'âge médian au moment du diagnostic était de 3,5 ans. Vingt patients (80 %) étaient des hommes et tous, sauf une fille, présentaient une maladie unilatérale. La symptomatologie principale de présentation était une déficience visuelle dans 13 yeux (50 %), une leucocorie dans 6 yeux (23 %) et un strabisme dans 7 yeux (27 %). Sur la base de la classification de Shields ; 3 (12 %) yeux étaient au stade 1, 9 (35 %) yeux étaient au stade 2, 10 (38 %) yeux étaient au stade 3, 2 (8 %) yeux étaient au stade 4 et 2 (8 %) yeux étaient au stade 5. La prise en charge primaire comprenait la cryothérapie (54 %), la photocoagulation au laser (27 %), les anti-facteur de croissance endothélial vasculaire intravitréen (23 %), les stéroïdes intravitréens (23 %) et le drainage chirurgical (12 %). Les 3 yeux au stade 3B (avec DR exsudative totale) ont subi un drainage de liquide sous-rétinien avec un mainteneur AC, et tous ont eu la rétine complètement réattachée pendant un suivi de 6 mois après la chirurgie. Au suivi moyen de 21 mois, 4 (15 %) yeux ont été énucléés, 19 (73 %) yeux ont eu une amélioration ou une stabilisation de l'acuité visuelle. La maladie de Coats se présente généralement à un stade avancé avec un mauvais pronostic visuel, une prise en charge individualisée avec un suivi étroit est obligatoire pour sauver l'œil. Le drainage du liquide sous-rétinien avec mainteneur AC est une technique sûre et utile pour réparer le DR total dans les yeux atteints de la maladie de Coats de stade 3B.

Karacorlu M, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I, Arf S. LONG-TERM ANATOMICAL AND FUNCTIONAL OUTCOMES FOLLOWING VITRECTOMY FOR ADVANCED COATS DISEASE. Retina 2017;37:1757–1764.	Niveau 4	Objectif : Évaluer les résultats anatomiques et fonctionnels à long terme de la chirurgie vitréo-rétinienne chez les patients atteints d'une maladie de Coats avancée. Méthodes : Analyse rétrospective de 23 patients ayant subi une vitrectomie pars plana de calibre 23 associée à une cryothérapie transsclérale, une photocoagulation au laser et une tamponnade intraoculaire entre 2005 et 2014 et ayant eu un suivi d'au moins 1 an. Les principaux critères de jugement étaient l'acuité visuelle moyenne et le succès anatomique. Résultats : L'âge moyen au moment de l'intervention chirurgicale était de $8,7 \pm 1,3$ ans (extrêmes 2-18 ans). La durée moyenne de suivi était de $55,2 \pm 31$ mois (extrêmes : 12-120 mois). Dans 16 yeux (70 %), un traitement supplémentaire n'était pas nécessaire. Chez les 7 patients restants (30 %), une reprise chirurgicale avec tamponnade à l'huile de silicone a été nécessaire. Dans 20 yeux (87 %), la rétine a été recollée. Lors de la visite finale, 8 yeux (35 %) présentaient une amélioration de l'acuité visuelle moyenne de Snellen de 20/1 000 lors de la présentation initiale à 20/160, 3 yeux (13 %) présentaient une stabilisation et 6 yeux (26 %) présentaient une baisse de l'acuité visuelle. . Aucune énucléation n'a été nécessaire et aucune progression vers un glaucome néovasculaire n'a été observée. Conclusion : La vitrectomie par la pars plana associée à la cryothérapie, à la photocoagulation au laser et à la tamponnade intraoculaire pourrait constituer une option thérapeutique efficace pour la maladie de Coats avancée. Malgré l'intervention chirurgicale, les complications liées à la maladie restent élevées, mais l'objectif principal de la prise en charge de ces jeunes patients est la stabilité fonctionnelle et anatomique
---	------------------------	---

Ucgu AY, Ozdek S, Ertop M, Atalay HT. External Drainage Alone Versus External Drainage With Vitrectomy in Advanced Coats Disease. Am J Ophthalmol 2021;222:6–14.	Niveau 4	Objectif : Évaluer l'efficacité du drainage transscléral du liquide sous-rétinien (TDSRF) avec et sans vitrectomie pars plana (PPV), qui est réalisé en complément des thérapies ablatives dans la maladie de Coats avancée. Conception : Série de cas rétrospective et comparative. Population de patients : Un total de 31 yeux provenant de 31 patients consécutifs atteints de la maladie de Coats avancée à un âge moyen de $47,8 \pm 34,2$ (2-156) mois au moment de la chirurgie, qui ont subi une TDSRF seule ou en association avec une VPP. Méthodes : Les principaux critères d'évaluation étaient les valeurs d'acuité visuelle LogMAR, les résultats des segments antérieur et postérieur, la nécessité d'une nouvelle intervention chirurgicale, la photocoagulation au laser et le traitement anti-facteur de croissance endothélial vasculaire (anti-VEGF). Le succès anatomique a été défini comme le maintien de l'application rétinienne sans autre intervention chirurgicale pendant le suivi. Résultats : Seize patients ont subi une TDSRF seule et 15 patients ont subi une TDSRF combinée à une VPP. La durée moyenne de suivi était de $34,8 \pm 32,9$ mois (6-128). Le taux de réussite anatomique de la TDSRF combinée à la VPP était supérieur à celui de la TDSRF seule (93,8 % contre 75 %, respectivement). L'incidence de la formation de membrane épirétinienne, le nombre de procédures de photocoagulation au laser et les traitements anti-VEGF étaient significativement plus élevés dans le groupe ayant subi une TDSRF seule que dans ceux ayant subi une TDSRF combinée à la VPP à long terme. Une amélioration de la vision n'a été observée que dans 4 yeux (12,9 %) (tous âgés de plus de 3 ans à la présentation) au cours du suivi. Conclusions : L'association TDSRF et PPV semble être plus efficace pour contrôler la maladie que la TDSRF seule, en complément des procédures ablatives pour le traitement de la maladie de Coats avancée. Le besoin de traitement supplémentaire est bien moindre avec l'ajout de PPV.
---	------------------------	--

He Y-G, Wang H, Zhao B, et al. Elevated vascular endothelial growth factor level in Coats' disease and possible therapeutic role of bevacizumab. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2010;248:1519–1521.	Niveau 4	Objectif : Comparer le taux de facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGF) intraoculaire chez les patients atteints et non atteints de la maladie de Coats, et rapporter un cas de maladie de Coats qui a répondu à l'injection intravitréenne de bévaccizumab. Méthodes : Du liquide intraoculaire a été prélevé dans quatre yeux atteints de la maladie de Coats (liquide sous-rétinien dans trois yeux et aqueux dans un œil) et dans cinq yeux atteints d'un décollement de rétine rhégmogène (liquide sous-rétinien dans quatre yeux et vitré dans un œil). Le taux intraoculaire de VEGF a été comparé entre ces deux groupes. Dans un œil atteint de la maladie de Coats de stade 2B, l'œdème maculaire, l'acuité visuelle et le taux intraoculaire de VEGF ont été comparés avant et après l'injection intravitréenne de bévaccizumab. Résultats : Le taux intraoculaire moyen de VEGF dans les yeux atteints de la maladie de Coats était de 2 394,5 pg/ml, contre 15,3 pg/ml dans les yeux atteints d'un décollement de rétine rhégmogène. Dans l'œil atteint de la maladie de Coats de stade 2B, l'œdème maculaire a été réduit après l'injection de bevacizumab et l'acuité visuelle s'est améliorée de 0,05 à 0,2. Le taux intraoculaire de VEGF a diminué de 1 247 pg/ml à 20,4 pg/ml 1 mois après l'injection. Conclusion : La maladie de Coats est associée à une augmentation du taux intraoculaire de VEGF. Le bévaccizumab pourrait être un traitement d'appoint précieux pour la maladie de Coats.
Zhao Q, Peng X-Y, Chen F-H, et al. Vascular endothelial growth factor in Coats' disease. Acta Ophthalmol 2014;92:e225-228.	Niveau 4	Objectif : Examiner si le facteur de croissance endothélial vasculaire (VEGF), l'une des cytokines intraoculaires les plus importantes pour l'angiogenèse et l'augmentation de la perméabilité vasculaire, est associé à la maladie de Coats. Méthodes : L'étude clinique interventionnelle a porté sur 28 patients atteints de la maladie de Coats et sept patients témoins atteints de cataracte congénitale. Au cours de la chirurgie intraoculaire, nous avons obtenu des échantillons d'humeur aqueuse dans lesquels la concentration de VEGF a été mesurée par dosage immuno-enzymatique en sandwich à double anticorps (ELISA). La maladie de Coats a été classée en quatre stades.

		Résultats : Le taux moyen de VEGF aqueux était significativement plus élevé dans le groupe d'étude de Coats que dans le groupe témoin (158 ± 88 contre 97 ± 21 pg/ml ; $p=0,002$). Les concentrations de VEGF ont augmenté significativement ($p<0,001$) de 91 ± 32 pg/ml au stade 2 de la maladie de Coats à 100 ± 37 pg/ml au stade 3A1, 185 ± 56 pg/ml au stade 3A2 à 256 ± 93 pg/ml chez les patients au stade 3B. Les concentrations de facteur de croissance endothélial vasculaire aux stades 2 et 3A1 de Coats ne différaient pas significativement des valeurs du groupe témoin. Parallèlement à l'association avec le stade des maladies, les concentrations de VEGF étaient significativement ($p<0,001$) corrélées à l'étendue du décollement rétinien exsudatif. Conclusions : L'augmentation de la gravité de la maladie de Coats est significativement associée aux concentrations intraoculaires de VEGF. Ces résultats sont en faveur de l'utilisation intravitréenne de médicaments anti-VEGF comme traitement médical des maladies de Coats.
Ray R, Barañano DE, Hubbard GB. Treatment of Coats' disease with intravitreal bevacizumab. Br J Ophthalmol 2013;97:272–277.	Niveau 4	Objectif : Comparer l'efficacité du bévacizumab intravitréen associé à une thérapie ablative avec la thérapie ablative seule pour la maladie de Coats. Méthodes : Une revue rétrospective de tous les patients pédiatriques ayant reçu un traitement pour la maladie de Coats par un seul chirurgien (GBH) du 1er janvier 2001 au 31 mars 2010 a été réalisée. Dix patients consécutifs ayant reçu du bévacizumab intravitréen dans le cadre de leur traitement ont été appariés à 10 patients traités par thérapie ablative seule en fonction de l'apparence maculaire, des quadrants de liquide sous-rétinien et des quadrants de téléangiectasies. Les résultats évalués étaient le nombre de séances de traitement, le temps jusqu'au traitement complet et la résolution de la maladie. Résultats : Aucune différence statistique n'a été observée entre les caractéristiques initiales des groupes bévacizumab et témoin. Les yeux traités par bévacizumab ont nécessité davantage de traitements sur une période plus longue que ceux du groupe témoin. Tous les patients du groupe bévacizumab ont été traités avec succès, tandis que deux des patients du groupe témoin ont échoué aux techniques d'ablation.

		Conclusions : Le bévaccizumab intravitréen peut jouer un rôle de traitement adjuvant dans certains cas de maladie de Coats, mais son utilisation ne réduit pas le délai de traitement complet. Une résolution de la maladie a été observée dans les cas les plus sévères traités par bévaccizumab plus ablation thermique, tandis que les témoins appariés ont échoué au traitement par laser et cryothérapie seuls.
Ramasubramanian A, Shields CL. Bevacizumab for Coats' disease with exudative retinal detachment and risk of vitreoretinal traction. Br J Ophthalmol 2012;96:356–359.	Niveau 4	Objectif : Évaluer l'effet du bévaccizumab intravitréen supplémentaire pour la prise en charge de la maladie de Coats. Méthodes : Analyse rétrospective de huit patients atteints de la maladie de Coats manifestant un décollement de rétine exsudatif total ou partiel où les télangiectasies rétinienne ont été traitée par photocoagulation laser standard et/ou cryothérapie plus du bévaccizumab intravitréen supplémentaire (1,25 mg/0,05 ml). Résultats : L'âge moyen des patients était de 88 mois (entre 7 et 240 mois) et 63 % étaient des hommes. La maladie de Coats a été classée en stade 2 (n = 1, 12 %), 3a (n = 3, 38 %) et 3b (n = 4, 50 %). Les caractéristiques comprenaient un décollement de la rétine (n = 8, 100 % avec une étendue moyenne du décollement impliquant 8 quadrants horaires), des télangiectasie (n = 8, 100 % avec une étendue moyenne de 8 quadrants horaires), une ischémie rétinienne périphérique à l'angiographie à la fluorescéine (n = 7, 88 %) et aucune preuve de néovascularisation. Le traitement consistait en une cryothérapie (n = 8, 100 %), une photocoagulation au laser (n = 4, 50 %) et une injection intravitréenne de bévaccizumab (n = 8) avec un nombre médian d'une injection par œil (moyenne de 1,75 et entre 1 et 4 injections). Après un suivi moyen de 8,5 mois, une résolution de la rétinopathie (n = 8, 100 %), du liquide sous-rétinien associé à la maladie de Coats (n = 8, 100 %) et de l'exsudation rétinienne (n = 6, 75 %) a été notée. Cependant, une fibrose s'est développée (n = 4, 50 %) en moyenne 5 mois après une moyenne de 1,75 injection de bévaccizumab, dont trois (38 %) ont évolué vers un décollement de rétine par traction. Conclusion : La maladie de Coats traitée par bévaccizumab intravitréen en complément du traitement standard peut évoluer vers une fibrose vitréorétinienne et potentiellement vers un décollement de rétine par traction. Ces caractéristiques tractionnelles ne sont pas souvent observées dans la maladie de Coats traitée par des mesures standard

		sans bévacicumab. La prudence est recommandée dans l'utilisation du bévacicumab chez les patients atteints de la maladie de Coats.
Shields CL, Udyaver S, Dalvin LA, et al. Visual acuity outcomes in Coats disease by classification stage in 160 patients. Br J Ophthalmol 2020;104:422–431.	Niveau 4	Objectif : Évaluer les résultats visuels de la maladie de Coats par stade de classification. Méthodes : Une revue rétrospective a été menée sur des patients consécutifs atteints de la maladie de Coats, classés selon la classification de Shields et avec une acuité visuelle de Snellen disponible avant et après le traitement. Résultats : Il y avait 160 yeux atteints de la maladie de Coats (stade 1 (n=2) vs stade 2A (n=17) vs stade 2B (n=22) vs stade 3A1 (n=26) vs stade 3A2 (n=40) vs stade 3B (n=42) vs stade 4 (n=9) vs stade 5 (n=2)). En comparaison, un stade plus avancé a montré une plus grande fréquence de mauvaise acuité visuelle de présentation (< 20/200) (0 % vs 0 % vs 50 % vs 35 % vs 38 % vs 83 % vs 100 % vs 100 %, p < 0,001) et une pression intraoculaire moyenne plus élevée (17 vs 15 vs 15 vs 15 vs 15 vs 15 vs 37 vs 26, p < 0,001). Un stade plus avancé était moins susceptible d'être géré par photocoagulation au laser (100 % contre 87 % contre 48 % contre 62 % contre 74 % contre 35 % contre 0 % contre 0 %, p < 0,001) et plus susceptible d'être géré par cryothérapie (0 % contre 47 % contre 81 % contre 81 % contre 82 % contre 88 % contre 50 % contre 100 %, p = 0,001). Un stade plus avancé était associé à une fréquence plus faible d'acuité visuelle ≥ 20/40 (100 % contre 71 % contre 5 % contre 42 % contre 23 % contre 5 % contre 0 % contre 0 %, p < 0,001) et à une fréquence plus élevée d'acuité visuelle < 20/200 (0 % contre 12 % contre 36 % contre 31 % contre 45 % contre 88 % contre 0 % contre 100 %, p < 0,001). Conclusion : L'acuité visuelle des yeux atteints de la maladie de Coats est parallèle au stade de la maladie, un stade plus avancé démontrant une acuité visuelle plus faible lors de la présentation et de la visite finale.

Daruich A, Matet A, Tran H, et al. EXTRAMACULAR FIBROSIS IN COATS" DISEASE. Retina 2016;36:2022–8.	Niveau 4	Objectif : Déterminer le taux, les facteurs de risque et l'issue de la fibrose extramaculaire dans la maladie de Coats. Méthodes : Des cas consécutifs provenant d'un seul centre ont été examinés rétrospectivement. Les caractéristiques cliniques et les traitements ont été analysés par des approches comparatives, multivariées et de survie. Résultats : Parmi 69 patients atteints de la maladie de Coats, 28 (40,6 %) présentaient des signes de fibrose extramaculaire (suivi moyen : 58,2 mois). Le délai moyen d'apparition de la fibrose était de 17,4 mois. L'étendue de l'exsudation rétinienne et le taux de décollement de rétine exsudatif au départ étaient significativement plus élevés dans les yeux ayant développé une fibrose extramaculaire que dans ceux qui ne l'avaient pas développé ($P < 0,001$). De même, ces paramètres ont montré des différences significatives en utilisant une analyse multivariée ($P < 0,05$) et une analyse de survie ($P < 0,001$). L'extension des télangiectasies, le nombre de séances de cryothérapie ou de laser et le traitement par injections de anti-facteur de croissance endothélial vasculaire n'étaient pas associés à la fibrose extramaculaire. L'acuité visuelle finale était pire chez les patients atteints de fibrose extramaculaire ($P < 0,001$). Les taux de décollement de rétine par traction et de fibrose maculaire étaient plus élevés chez les patients atteints de fibrose extramaculaire (39 % contre 0 % et 60,7 % contre 19,5 %, respectivement, $P < 0,001$). Conclusion : La fibrose extramaculaire entraînait un pire pronostic visuel et était associée à l'extension de l'exsudation rétinienne et à la présence d'un décollement de rétine exsudatif au moment du diagnostic. Le traitement doit viser une résolution rapide de l'exsudation pour limiter son développement.
---	------------------------	--

Daruich A, Matet A, Munier FL. Cataract development in children with Coats disease: risk factors and outcome. J AAPOS. 2018 Feb;22(1):44-49. doi: 10.1016/j.jaapos.2017.09.009. Epub 2017 Dec 29. PMID: 29289688.	Niveau 4	Objectif : Décrire les caractéristiques cliniques de la cataracte au cours de l'évolution de la maladie de Coats et déterminer ses facteurs de risque et ses effets sur l'issue visuelle à long terme. Méthodes : Les dossiers médicaux de patients consécutifs atteints de la maladie de Coats suivis pendant au moins 2 ans ont été analysés rétrospectivement. L'examen ophtalmologique, les tests auxiliaires et les modalités de traitement ont été passés en revue. Le moment du diagnostic de cataracte et sa prise en charge ont été enregistrés. Les paramètres influençant le développement de la cataracte et le résultat visuel final ont été étudiés à l'aide d'analyses uni- et multivariées. Résultats : Au total, 57 patients (âge moyen, $5,0 \pm 4,0$ ans ; 51 hommes) ont été inclus ; la formation de cataracte a été observée chez 16 (28 %) patients au cours d'un suivi moyen de $7,1 \pm 3,7$ ans. Le délai moyen entre le diagnostic de la maladie de Coats et la détection de la cataracte était de 25 ± 22 mois. Une cataracte blanche totale s'est développée chez 12 patients (75 %) ; une cataracte sous-capsulaire postérieure, chez 4 (25 %). Les cataractes ont été retirées chirurgicalement chez 10 patients pour améliorer la visualisation du fond d'œil et le suivi clinique. La présence d'un décollement de rétine exsudatif au moment du diagnostic était un facteur de risque indépendant de formation de cataracte ($P = 0,031$). Le développement de la cataracte était associé à des stades plus avancés de la maladie ($P < 0,001$). Les antécédents de cataracte étaient un facteur prédictif significatif d'un résultat visuel final plus mauvais ($P < 0,001$), indépendamment du stade de la maladie ($P = 0,003$) et de la présence d'une complication maculaire, telle qu'une atrophie, une fibrose ou un décollement de rétine par traction ($P < 0,001$, R^2 ajusté = 0,83). Conclusions : Le développement de cataracte est fréquent chez les enfants atteints de la maladie de Coats et aggrave le pronostic visuel. Un décollement de rétine exsudatif au moment du diagnostic, présent à des stades plus avancés de la maladie, est un facteur de risque indépendant de formation de cataracte.
--	------------------------	---

Annexe 1 Liste de participants

Coordinateurs : Alejandra Daruich (Paris), Dominique Bremond-Gignac (Paris)

Groupe rédacteurs :

Aurore Aziz (Marseille)

Dominique Bremond-Gignac (Paris)

Chloé Couret (Nantes)

Alejandra Daruich (Paris)

Mathilde Gallice (Grenoble)

Valerie Krivosic (Paris)

Léopoldine Lequeux (Toulouse)

Alexandre Matet (Paris)

Florence Metge (Paris)

Alexandra Mièrre (Créteil)

Prithvi Ramtohl (Marseille)

Groupe relecteurs

Georges Caputo (Paris)

Nathalie Cassoux (Paris)

Pierre-Henri Gabrielle (Dijon)

Guyène Le Meur (Nantes)

Karine Palombi (Grenoble)

Nicolas Pianton (Lyon)

Isabelle Rendu (Marseille)

Matthieu Robert (Paris)

Marion Serrand (Montpellier)

Références bibliographiques

1. 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;131:561–571.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, et al. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572–583.
3. Daruich A, Moulin A, Tran H, et al. SUBFOVEAL NODULE IN COATS' DISEASE: Toward an Updated Classification Predicting Visual Prognosis. *Retina* 2017;37:1591–1598.
4. Coats G. Forms of retinal diseases with massive exudation. 1908.
5. 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;8:2031–2035.
6. Fahim AT, Daiger SP. The Role of X-Chromosome Inactivation in Retinal Development and Disease. *Adv Exp Med Biol* 2016;854:325–331.
7. Daruich A, Munier F. Phenotype of Coats disease in females. *BMJ Open Ophthalmol* 2022;7:e000883.
8. Piquin G, Chapron T, Abdelmassih Y, et al. Coats disease in female population: A comparison of clinical presentation and outcomes. *Front Med (Lausanne)* 2022;9:879110.
9. Ghorbanian S, Jaulim A, Chatziralli IP. Diagnosis and treatment of coats' disease: a review of the literature. *Ophthalmologica* 2012;227:175–182.
10. 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)* 2010;24:1797–1801.
11. Shields CL, Udyaver S, Dalvin LA, et al. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center. *Indian J Ophthalmol* 2019;67:772–783.
12. Daruich A, Matet A, Munier FL. YOUNGER AGE AT PRESENTATION IN CHILDREN WITH COATS DISEASE IS ASSOCIATED WITH MORE ADVANCED STAGE AND WORSE VISUAL PROGNOSIS: A Retrospective Study. *Retina* 2018;38:2239–2246.
13. Rishi E, Rishi P, Appukuttan B, et al. Coats' disease of adult-onset in 48 eyes. *Indian J Ophthalmol* 2016;64:518–523.
14. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, et al. Coats' disease diagnosed in adulthood. *Ophthalmology* 2005;112:1072–1078.
15. Daruich A, Zola M, Elalouf M, Munier F. Evidence against a contralateral Coats phenotype by optical coherence tomography angiography (OCTA). *Retina* 2022.
16. Storp JJ, Leclaire MD, Zimmermann JA, et al. FURTHER EVIDENCE AGAINST BILATERAL MANIFESTATION OF COATS DISEASE IN OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY ANGIOGRAPHY OF THE MACULA. *Retina* 2023;43:1525–1533.
17. Dalvin LA, Udyaver S, Lim L-AS, et al. Coats Disease: Clinical Features and Outcomes by Age Category in 351 Cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2019;56:288–296.
18. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: An overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol* 2019;67:763–771.
19. Liu J-H, Deng G, Ma J, et al. Clinical Characteristics of Pediatric Coats' Disease With Retinal Cyst Using Wide-Angle Fluorescein Angiography. *Front Med (Lausanne)* 2021;8:709522.
20. Stacey AW, Borri M, Francesco SD, et al. A Case of Anterior Chamber Cholesterosis Due to Coats' Disease and a Review of Reported Cases. *Open Ophthalmol J* 2016;10:27–32.
21. Banerjee M, Nayak S, Kumar S, et al. Adult-onset Coats disease. *Surv Ophthalmol* 2023;68:591–600.
22. London NJ, Haller JA. Coats disease. In: *Ryan's Retina E-Book*. Elsevier Health Sciences.; :1217.
23. Adam RS, Kertes PJ, Lam W-C. Observations on the management of Coats' disease: less is more. *Br J Ophthalmol* 2007;91:303–306.
24. Tarkkanen A, Laatikainen L. Coat's disease: clinical, angiographic, histopathological findings and clinical management. *Br J Ophthalmol* 1983;67:766–776.
25. Jeong HC, Park SJ, Joo K. Subfoveal Nodule Affecting Visual Prognosis in Coats Disease. *Korean*

J Ophthalmol 2024;38:1–8.

26. Kang KB, Wessel MM, Tong J, et al. Ultra-widefield imaging for the management of pediatric retinal diseases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2013;50:282–288.
27. Shields CL, Schoenberg E, Kocher K, et al. Lesions simulating retinoblastoma (pseudoretinoblastoma) in 604 cases: results based on age at presentation. *Ophthalmology* 2013;120:311–316.
28. Spitznas M, Jousen F, Wessing A, Meyer-Schwickerath G. Coat's disease. An epidemiologic and Fluorescein angiographic study. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1975;195:241–250.
29. Ramtohul P, Iovino C, Au A, et al. Clinical and Morphologic Characteristics of Perivenular Fernlike Leakage on Ultrawide-field Fluorescein Angiography. *Ophthalmol Retina* 2022;6:1070–1079.
30. Goel S, Saurabh K, Roy R. Blue Light Fundus Autofluorescence in Coats Disease. *Retina* 2019;39:e34–e35.
31. Rabiolo A, Marchese A, Sacconi R, et al. Refining Coats' disease by ultra-widefield imaging and optical coherence tomography angiography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017;255:1881–1890.
32. Gupta MP, Dow E, Jeng-Miller KW, et al. SPECTRAL DOMAIN OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY FINDINGS IN COATS DISEASE. *Retina* 2019;39:1177–1185.
33. Ong SS, Cummings TJ, Vajzovic L, et al. Comparison of Optical Coherence Tomography With Fundus Photographs, Fluorescein Angiography, and Histopathologic Analysis in Assessing Coats Disease. *JAMA Ophthalmol* 2019;137:176–183.
34. Ss O, P M, S S, et al. Macular Features on Spectral-Domain Optical Coherence Tomography Imaging Associated With Visual Acuity in Coats' Disease. *Investigative ophthalmology & visual science* 2018;59. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30025132/> [Accessed October 4, 2024].
35. Muakkassa NW, de Carlo TE, Choudhry N, et al. Optical Coherence Tomography Angiography Findings in Coats' Disease. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:632–635.
36. Krivosic V, Mécê P, Dulière C, et al. ABNORMALITIES IN THE RETINAL CAPILLARY PLEXUSES IN COATS DISEASE IN ADULTHOOD ON OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY ANGIOGRAPHY. *Retina* 2023;43:1514–1524.
37. Edward DP, Mafee MF, Garcia-Valenzuela E, Weiss RA. Coats' disease and persistent hyperplastic primary vitreous. Role of MR imaging and CT. *Radiol Clin North Am* 1998;36:1119–1131, x.
38. Zhang WX, Shimony JS, Lueder GT, Reynolds MM. Apparent Diffusion Coefficient (ADC) Differentiates Retinoblastoma from Coats Disease on MRI. *Am J Ophthalmol* 2024;267:8–12.
39. Jansen RW, de Bloeme CM, Brisse HJ, et al. MR Imaging Features to Differentiate Retinoblastoma from Coats' Disease and Persistent Fetal Vasculature. *Cancers (Basel)* 2020;12:3592.
40. Balmer A, Munier F. Differential diagnosis of leukocoria and strabismus, first presenting signs of retinoblastoma. *Clin Ophthalmol* 2007;1:431–439.
41. Vahedi A, Lumbroso-Le Rouic L, Levy Gabriel C, et al. [Differential diagnosis of retinoblastoma: a retrospective study of 486 cases]. *J Fr Ophtalmol* 2008;31:165–172.
42. Munier FL, Beck-Popovic M, Chantada GL, et al. Conservative management of retinoblastoma: Challenging orthodoxy without compromising the state of metastatic grace. "Alive, with good vision and no comorbidity." *Prog Retin Eye Res* 2019;73:100764.
43. de Jong MC, de Graaf P, Noij DP, et al. Diagnostic performance of magnetic resonance imaging and computed tomography for advanced retinoblastoma: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology* 2014;121:1109–1118.
44. de Graaf P, Görlicke S, Rodjan F, et al. Guidelines for imaging retinoblastoma: imaging principles and MRI standardization. *Pediatr Radiol* 2012;42:2–14.
45. Aerts I, Sastre-Garau X, Savignoni A, et al. Results of a multicenter prospective study on the postoperative treatment of unilateral retinoblastoma after primary enucleation. *J Clin Oncol* 2013;31:1458–1463.
46. Dittner-Moormann S, Reschke M, Abbink FCH, et al. Adjuvant therapy of histopathological risk factors of retinoblastoma in Europe: A survey by the European Retinoblastoma Group (EURbG). *Pediatr Blood Cancer* 2021;68:e28963.
47. Lumbroso-Le Rouic L, Blanc R, Saint Martin C, et al. Selective Ophthalmic Artery Chemotherapy with Melphalan in the Management of Unilateral Retinoblastoma: A Prospective Study. *Ophthalmol Retina* 2021;5:e30–e37.
48. Hudson LE, Mendoza PR, Yan J, Grossniklaus HE. Reactive Retinal Astrocytic Tumor (Focal

- Nodular Gliosis): A Case Report. *Ocul Oncol Pathol* 2017;3:1–7. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5318941/> [Accessed September 2, 2022].
49. Kiri H, Raval V, Ali H, et al. Vasoproliferative retinal tumors: Clinical presentation and treatment outcome. *Eur J Ophthalmol* 2023;33:1596–1603.
 50. Shields CL, Kaliki S, Al-Dahmash S, et al. Retinal vasoproliferative tumors: comparative clinical features of primary vs secondary tumors in 334 cases. *JAMA Ophthalmol* 2013;131:328–334.
 51. Poole Perry LJ, Jakobiec FA, Zakka FR, et al. Reactive retinal astrocytic tumors (so-called vasoproliferative tumors): histopathologic, immunohistochemical, and genetic studies of four cases. *Am J Ophthalmol* 2013;155:593–608.e1.
 52. Patel NA, Laura D, Tran KD, et al. Retinal vasoproliferative tumor in a case of X-linked retinoschisis detachment. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2018;9:48–50.
 53. Krivosic V, Massin P, Desjardins L, et al. Management of idiopathic retinal vasoproliferative tumors by slit-lamp laser or endolaser photocoagulation. *Am J Ophthalmol* 2014;158:154–161.e1.
 54. Zheng B, Chen Y, Chen L, et al. Comparative Study on the Efficacy and Safety of Tumor Resection in Vitrectomy for Retinal Vasoproliferative Tumors. *J Ophthalmol* 2019;2019:7464123.
 55. Rogers C, Damato B, Kumar I, Heimann H. Intravitreal bevacizumab in the treatment of vasoproliferative retinal tumours. *Eye (Lond)* 2014;28:968–973.
 56. Bass SJ, Sherman J, Giovinazzo V. Bilateral Coats' response in a female patient leads to diagnosis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Optometry* 2011;82:72–76.
 57. Fitzsimons RB. Retinal vascular disease and the pathogenesis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. A signalling message from Wnt? *Neuromuscul Disord* 2011;21:263–271.
 58. Shields CL, Zahler J, Falk N, et al. Neovascular glaucoma from advanced Coats disease as the initial manifestation of facioscapulohumeral dystrophy in a 2-year-old child. *Arch Ophthalmol* 2007;125:840–842.
 59. Statland JM, Sacconi S, Farmakidis C, et al. Coats syndrome in facioscapulohumeral dystrophy type 1: frequency and D4Z4 contraction size. *Neurology* 2013;80:1247–1250.
 60. Klifto MR, Balaratnasingam C, Weissman HH, Yannuzzi LA. BILATERAL COATS REACTION IN BANNAYAN-ZONANA SYNDROME: A SINGLE CASE REPORT. *Retin Cases Brief Rep* 2017;11:286–289.
 61. Adams C, Say E, Cheeseman EW. Bilateral Exudative Retinopathy in a Child with Revesz Syndrome, a Severe Variant of Dyskeratosis Congenita. *Ophthalmol Retina* 2021;5:1106.
 62. Soohoo JR, McCourt EA, Lenahan DS, Oliver SCN. Fluorescein angiogram findings in a case of cutis marmorata telangiectatica congenita. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013;44:398–400.
 63. Folk JC, Genovese FN, Biglan AW. Coats' disease in a patient with Cornelia de Lange syndrome. *Am J Ophthalmol* 1981;91:607–610.
 64. Elwood KF, Fleege SM, Bradfield YS, Altaweel MM. Coats' Disease in a Patient With Cornelia de Lange Syndrome: Management With Laser and Bevacizumab. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2023;60:e45–e48.
 65. Kumar V, Tewari R, Chandra P, Kumar A. Ultra wide field imaging of coats like response in Leber's congenital amaurosis. *Saudi J Ophthalmol* 2017;31:122–123.
 66. Suh DW, Pulido JS, Jampol LM, et al. Coats'-like response in pars planitis. *Retina* 1999;19:79–80.
 67. Fan KC, McAllister MA, Yannuzzi NA, et al. X-Linked Retinoschisis and a Coats-Like Response in the Setting of Retinopathy of Prematurity. *J Vitreoretin Dis* 2020;4:525–529.
 68. Gelissen F, Sherif Adel S, Inhoffen W, Bartz-Schmidt KU. Coats'-like response in blood-filled senile retinoschisis. *Ophthalmologica* 2002;216:377–379.
 69. Tandon M, Shukla D, Huda R, Ramasamy K. Pigmented paravenous chorioretinal atrophy with Coat's like response. *Indian J Ophthalmol* 2013;61:586–588.
 70. Kan E, Yilmaz T, Aydemir O, et al. Coats-like retinitis pigmentosa: Reports of three cases. *Clin Ophthalmol* 2007;1:193–198.
 71. Moinuddin O, Sathrasala S, Jayasundera KT, et al. Coats-like Exudative Vitreoretinopathy in Retinitis Pigmentosa: Ocular Manifestations and Treatment Outcomes. *Ophthalmol Retina* 2021;5:86–96.
 72. Daich Varela M, Conti GM, Malka S, et al. Coats-like Vasculopathy in Inherited Retinal Disease: Prevalence, Characteristics, Genetics, and Management. *Ophthalmology* 2023;130:1327–1335.
 73. Khan JA, Ide CH, Strickland MP. Coats'-type retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol* 1988;32:317–

332.

74. Magliyah M, Alshamrani AA, Schatz P, et al. Clinical spectrum, genetic associations and management outcomes of Coats-like exudative retinal vasculopathy in autosomal recessive retinitis pigmentosa. *Ophthalmic Genet* 2021;42:178–185.
75. Pollack AL, McDonald HR, Johnson RN, et al. Peripheral retinoschisis and exudative retinal detachment in pars planitis. *Retina* 2002;22:719–724.
76. Linnankivi T, Valanne L, Paetau A, et al. Cerebroretinal microangiopathy with calcifications and cysts. *Neurology* 2006;67:1437–1443.
77. Savage SA. Human telomeres and telomere biology disorders. *Prog Mol Biol Transl Sci* 2014;125:41–66.
78. Anderson BH, Kasher PR, Mayer J, et al. Mutations in CTC1, encoding conserved telomere maintenance component 1, cause Coats plus. *Nat Genet* 2012;44:338–342.
79. Polvi A, Linnankivi T, Kivelä T, et al. Mutations in CTC1, encoding the CTS telomere maintenance complex component 1, cause cerebroretinal microangiopathy with calcifications and cysts. *Am J Hum Genet* 2012;90:540–549.
80. Gu P, Chang S. Functional characterization of human CTC1 mutations reveals novel mechanisms responsible for the pathogenesis of the telomere disease Coats plus. *Aging Cell* 2013;12:1100–1109.
81. Simon AJ, Lev A, Zhang Y, et al. Mutations in STN1 cause Coats plus syndrome and are associated with genomic and telomere defects. *J Exp Med* 2016;213:1429–1440.
82. Acharya T, Firth HV, Dugar S, et al. Novel compound heterozygous STN1 variants are associated with Coats Plus syndrome. *Mol Genet Genomic Med* 2021;9:e1708.
83. Takai H, Jenkinson E, Kabir S, et al. A POT1 mutation implicates defective telomere end fill-in and telomere truncations in Coats plus. *Genes Dev* 2016;30:812–826.
84. Toiviainen-Salo S, Linnankivi T, Saarinen A, et al. Cerebroretinal microangiopathy with calcifications and cysts: characterization of the skeletal phenotype. *Am J Med Genet A* 2011;155A:1322–1328.
85. Briggs TA, Hubbard M, Hawkins C, et al. Treatment of Gastrointestinal Bleeding in a Probable Case of Cerebroretinal Microangiopathy with Calcifications and Cysts. *Mol Syndromol* 2011;1:159–162.
86. Liang T, Zhang X, Xu Y, Zhao P. Ophthalmic findings and a novel CTC1 gene mutation in coats plus syndrome: a case report. *Ophthalmic Genet* 2021;42:79–83.
87. Hidalgo-Sanz J, Perez-Delgado R, Garcia-Jimenez I, et al. [Infant with intracranial calcifications and retinopathy]. *Rev Neurol* 2019;69:289–292.
88. Sears AE, Awh CC, Kunhiabduallah S, et al. Coats Plus Syndrome in a Premature Infant, With a Focus on Management. *J Vitreoretin Dis* 2023;7:74–78.
89. López-Cañizares A, Fernandez MP, Al-Khersan H, et al. Coats plus in prematurity. *Ophthalmic Genet* 2022;43:543–549.
90. Mansukhani S, Ho ML, Gavrilova RH, et al. Cerebroretinal microangiopathy with calcifications and cysts (CRMCC) or “Coats Plus”: when peripheral retinal vasculature signals neurologic disease. *J AAPOS* 2017;21:420–422.
91. Agrawal KU, Kalafatis NE, Shields CL. Coats plus syndrome with new observation of drusenoid retinal pigment epithelial detachments in a teenager. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2022;28:101713.
92. Kayarian FB, Cohen SM, Cohen ML, Sammartino DE. Coats Plus Syndrome Presenting in an Adult. *J Vitreoretin Dis* 2023;7:562–564.
93. Wang X, Chen J, Xiong H, Yu X. Genotype-phenotype associations in familial exudative vitreoretinopathy: A systematic review and meta-analysis on more than 3200 individuals. *PLoS One* 2022;17:e0271326.
94. Tauqeer Z, Yonekawa Y. Familial Exudative Vitreoretinopathy: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2018;7:176–182.
95. Pendergast SD, Trese MT. Familial exudative vitreoretinopathy. Results of surgical management. *Ophthalmology* 1998;105:1015–1023.
96. Sızmaz S, Yonekawa Y, T Trese M. Familial Exudative Vitreoretinopathy. *Turk J Ophthalmol* 2015;45:164–168.
97. Agrawal V, Kalia S. Management and surgical outcomes of pediatric retinal detachment associated with familial exudative vitreoretinopathy - Our experience at a tertiary care ophthalmic center in North India. *Indian J Ophthalmol* 2022;70:2490–2496.

98. Kitic N, Chapron T, Metge-Galatoire F, et al. EARLY-ONSET OF FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY: Clinical Characteristics, Management, and Outcomes. *Retina* 2024;44:669–679.
99. Fei P, Yang W, Zhang Q, et al. SURGICAL MANAGEMENT OF ADVANCED FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY WITH COMPLICATIONS. *Retina* 2016;36:1480–1485.
100. Shapiro MJ, Chow CC, Karth PA, et al. Effects of green diode laser in the treatment of pediatric Coats disease. *Am J Ophthalmol* 2011;151:725-731.e2.
101. Kalavar M, Ashkenazy N, Acon Ramirez D, Berrocal A. Paradoxical Exudative Retinopathy and Macular Star Formation After Treatment Initiation in Coats Disease. *J Vitreoretin Dis* 2022;6:452–456.
102. Perrone S, Rossetti A, Sportiello P, et al. Coats' Disease: Very Long-Term Outcome After Early Stage Conventional Treatment. *Open Ophthalmol J* 2016;10:22–26.
103. Mulvihill A, Morris B. A population-based study of Coats disease in the United Kingdom II: investigation, treatment, and outcomes. *Eye (Lond)* 2010;24:1802–1807.
104. Mrejen S, Metge F, Denion E, et al. Management of retinal detachment in Coats disease. Study of 15 cases. *Retina* 2008;28:S26-32.
105. Suzani M, Moore AT. Intraoperative fluorescein angiography-guided treatment in children with early Coats' disease. *Ophthalmology* 2015;122:1195–1202.
106. Nucci P, Bandello F, Serafino M, Wilson ME. Selective photocoagulation in Coats' disease: ten-year follow-up. *Eur J Ophthalmol* 2002;12:501–505.
107. Shienbaum G, Tasman WS. Coats disease: a lifetime disease. *Retina* 2006;26:422–424.
108. Kusaka S. Surgical Management of Coats Disease. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2018;7:156–159.
109. Liang T, Peng J, Zhang Q, et al. Management of stage 3B Coats disease: presentation of a combined treatment modality and long-term follow-up. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2020;258:2031–2038.
110. Stanga PE, Jaberansari H, Bindra MS, et al. Transcleral drainage of subretinal fluid, anti-vascular endothelial growth factor, and wide-field imaging-guided laser in Coats exudative retinal detachment. *Retina* 2016;36:156–162.
111. Yousef YA, ElRimawi AH, Nazzal RM, et al. Coats' disease: characteristics, management, outcome, and scleral external drainage with anterior chamber maintainer for stage 3b disease. *Medicine (Baltimore)* 2020;99:e19623.
112. Li AS, Capone A, Trese MT, et al. Long-Term Outcomes of Total Exudative Retinal Detachments in Stage 3B Coats Disease. *Ophthalmology* 2018;125:887–893.
113. Karacorlu M, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I, Arf S. LONG-TERM ANATOMICAL AND FUNCTIONAL OUTCOMES FOLLOWING VITRECTOMY FOR ADVANCED COATS DISEASE. *Retina* 2017;37:1757–1764.
114. Suesskind D, Altpeter E, Schrader M, et al. Pars plana vitrectomy for treatment of advanced Coats' disease--presentation of a modified surgical technique and long-term follow-up. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:873–879.
115. Ucgul AY, Ozdek S, Ertop M, Atalay HT. External Drainage Alone Versus External Drainage With Vitrectomy in Advanced Coats Disease. *Am J Ophthalmol* 2021;222:6–14.
116. Bai J, Song Z, Li G, et al. Efficacy and Safety of Anti-Vascular Endothelial Growth Factor Drugs for Coats' Disease Treatment: A Systematic Review. *J Ocul Pharmacol Ther* 2023;39:418–429.
117. Sein J, Tzu JH, Murray TG, Berrocal AM. Treatment of Coats' Disease With Combination Therapy of Intravitreal Bevacizumab, Laser Photocoagulation, and Sub-Tenon Corticosteroids. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:443–449.
118. Gaillard M-C, Mataftsi A, Balmer A, et al. ranibizumab in the management of advanced Coats disease Stages 3B and 4: long-term outcomes. *Retina* 2014;34:2275–2281.
119. Villegas VM, Gold AS, Berrocal AM, Murray TG. Advanced Coats' disease treated with intravitreal bevacizumab combined with laser vascular ablation. *Clin Ophthalmol* 2014;8:973–976.
120. Zheng X-X, Jiang Y-R. The effect of intravitreal bevacizumab injection as the initial treatment for Coats' disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:35–42.
121. He Y-G, Wang H, Zhao B, et al. Elevated vascular endothelial growth factor level in Coats' disease and possible therapeutic role of bevacizumab. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2010;248:1519–1521.
122. Zhao Q, Peng X-Y, Chen F-H, et al. Vascular endothelial growth factor in Coats' disease. *Acta Ophthalmol* 2014;92:e225-228.

123. Liang T, Xu Y, Zhu X, et al. Aqueous humour cytokines profiles in eyes with Coats disease and the association with the severity of the disease. *BMC Ophthalmol* 2020;20:178.
124. Li L, Li S, Liu J, et al. Long-term efficacy and complications of intravitreal anti-vascular endothelial growth factor agents combined with ablative therapies in juvenile Coats disease: a five year follow-up study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2024;262:305–312.
125. Kang HG, Kim JD, Choi EY, et al. Clinical features and prognostic factors in 71 eyes over 20 years from patients with Coats' disease in Korea. *Sci Rep* 2021;11:6124.
126. Li S, Deng G, Liu J, et al. The effects of a treatment combination of anti-VEGF injections, laser coagulation and cryotherapy on patients with type 3 Coat's disease. *BMC Ophthalmol* 2017;17:76.
127. Ray R, Barañano DE, Hubbard GB. Treatment of Coats' disease with intravitreal bevacizumab. *Br J Ophthalmol* 2013;97:272–277.
128. Oli A, Balakrishnan D, Jalali S. Coats' disease: trends and long-term treatment outcomes in a tertiary referral centre. *Ther Adv Ophthalmol* 2021;13:25158414211055957.
129. Ramasubramanian A, Shields CL. Bevacizumab for Coats' disease with exudative retinal detachment and risk of vitreoretinal traction. *Br J Ophthalmol* 2012;96:356–359.
130. Bhat V, D'Souza P, Shah PK, Narendran V. Risk of Tractional Retinal Detachment Following Intravitreal Bevacizumab Along with Subretinal Fluid Drainage and Cryotherapy for Stage 3B Coats' Disease. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2016;23:208–211.
131. Othman IS, Moussa M, Bouhaimed M. Management of lipid exudates in Coats disease by adjuvant intravitreal triamcinolone: effects and complications. *Br J Ophthalmol* 2010;94:606–610.
132. Alsakran WA, Nowilaty SR, Ghazi NG, et al. Adjunctive Intravitreal Triamcinolone Acetonide for Exudative Retinal Detachment in Coats Disease. *J Vitreoretin Dis* 2022;6:54–62.
133. Lei S, Lam W-C. Efficacy and safety of dexamethasone intravitreal implant for refractory macular edema in children. *Can J Ophthalmol* 2015;50:236–241.
134. de Souza EC, Rosa E, de Oliveira Dias JR, et al. Fovea-threatening and fovea-involving peripheral Coats disease: effects of posture and intervention. *Int J Retina Vitreous* 2022;8:42.
135. Shields JA, Shields CL. Review: coats disease: the 2001 LuEsther T. Mertz lecture. *Retina* 2002;22:80–91.
136. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JJ, et al. Current management of Coats disease. *Surv Ophthalmol* 2014;59:30–46.
137. Spitznas M, Jousseaume F, Wessing A. Treatment of Coats' disease with photocoagulation. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol* 1976;199:31–37.
138. Amoroso F, Miere A, Colantuono D, et al. Navigated Focal Laser of Macular Telangiectasia Type I (Adult-Onset Coats' Disease). *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2024;55:545–551.
139. Chen Q, Liang S, Wang X, et al. Efficacy and Safety Outcomes of Intravitreal Dexamethasone Implant Therapy for the Treatment of Adult Coats' Disease. *J Ophthalmol* 2020;2020:9131908.
140. Jarin RR, Teoh SCB, Lim TH. Resolution of severe macular oedema in adult Coat's syndrome with high-dose intravitreal triamcinolone acetonide. *Eye (Lond)* 2006;20:163–165.
141. Park S, Cho HJ. Intravitreal bevacizumab injections combined with laser photocoagulation for adult-onset Coats' disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:1863–1864.
142. Kowalczyk L, Matet A, Dirani A, et al. EFFICACY OF INTRAVITREAL AFLIBERCEPT IN MACULAR TELANGIECTASIA TYPE 1 IS LINKED TO THE OCULAR ANGIOGENIC PROFILE. *Retina* 2017;37:2226–2237.
143. Erdoğan G, Aydoğan T, Ünlü C, Ergin A. Dexamethasone Implant for the Treatment of Type 1 Idiopathic Macular Telangiectasia. *J Ocul Pharmacol Ther* 2016;32:211–215.
144. Chiu HH, Wan MJ, Kertes PJ, et al. Visual outcomes after treatment in pediatric patients with Coats' disease. *Can J Ophthalmol* 2019;54:647–652.
145. Shields CL, Udyavar S, Dalvin LA, et al. Visual acuity outcomes in Coats disease by classification stage in 160 patients. *Br J Ophthalmol* 2020;104:422–431.
146. Daruich A, Matet A, Munier F. Cataract development in children with Coats disease: risk factors and outcome. *J AAPOS* 2018;22:44–49.
147. Daruich A, Matet A, Tran H, et al. EXTRAMACULAR FIBROSIS IN COATS' DISEASE. *Retina* 2016;36:2022–8.
148. Khurana RN, Samuel MA, Murphree AL, et al. Subfoveal nodule in Coats' disease. *Clin Exp Ophthalmol* 2005;33:301–302.

149. Sigler EJ, Calzada JI. Retinal angiomatous proliferation with chorioretinal anastomosis in childhood Coats disease: a reappraisal of macular fibrosis using multimodal imaging. *Retina* 2015;35:537–546.
150. Jumper JM, Pomerleau D, McDonald HR, et al. Macular fibrosis in Coats disease. *Retina* 2010;30:S9-14.
151. Chang MM, McLean IW, Merritt JC. Coats' disease: a study of 62 histologically confirmed cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984;21:163–168.
152. Ramtohul P, Gascon P, Comet A. Type 3 Neovascularization (Retinal-Choroidal Anastomosis) in Childhood Coats' Disease. *Ophthalmol Retina* 2019;3:834.
153. Kubota T, Kurihara K, Ishibashi T, Inomata H. Proliferative vitreoretinopathy in Coats' disease. Clinicohistopathological case report. *Ophthalmologica* 1995;209:44–46.
154. Shanmugam MP, Shah PN, Sagar P, et al. Coats' disease - Prognostic factors for globe and vision salvage in children, a long-term experience. *Indian J Ophthalmol* 2022;70:483–489.
155. Udyaver S, Dalvin LA, Lim L-AS, et al. Predictors of enucleation in Coats disease: analysis of 259 eyes of 259 patients at a single center. *J AAPOS* 2019;23:266.e1-266.e9.
156. Kushner BJ. Functional amblyopia associated with organic ocular disease. *Am J Ophthalmol* 1981;91:39–45.
157. Bradford GM, Kutschke PJ, Scott WE. Results of amblyopia therapy in eyes with unilateral structural abnormalities. *Ophthalmology* 1992;99:1616–1621.
158. van Leeuwen R, Eijkemans MJC, Vingerling JR, et al. Risk of bilateral visual impairment in individuals with amblyopia: the Rotterdam study. *Br J Ophthalmol* 2007;91:1450–1451.
159. Lequeux L, Bonifas C, Fremont F, Thouvenin D. Handicap visuel et troubles oculomoteurs ou de la vision binoculaire. In : *Malvoyances et Cécités, conduite pratique en milieu non spécialisée*. In: *Rapport de la Société Ophtalmologique de Paris.*; 2022.
160. Audren F. Strabismes Sensoriels. In: *Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie.*; 2013.
161. Nelson BA, Gunton KB, Lasker JN, et al. The psychosocial aspects of strabismus in teenagers and adults and the impact of surgical correction. *J AAPOS* 2008;12:72-76.e1.
162. Shafik HM, Eldesouky MA, Elbakary MA, Elbedewy HA. Unilateral surgery for pediatric sensory exotropia: clinical characteristics and surgical results. *BMC Ophthalmol* 2022;22:507.