



COATS DISEASE

Coats Disease

¹⁾Lastri Akhdani Almaesy, ²⁾Rahmi Hijriani Hardiati

^{1,2)}Program Studi Pendidikan Dokter, Fakultas Kedokteran
Universitas Mataram

Jl. Pemuda No. 37, Gomong, Kec. Selaparang, Kota Mataram, Nusa Tenggara Barat

*Email : lastriakhdani99@gmail.com, rahmi.hijriani0808@gmail.com
No hp: +6285238370997

DOI:

10.xxxx

Histori Artikel:

Diajukan:
26/10/2021

Diterima:
9/12/2021

Diterbitkan:
25/12/2021

ABSTRAK

Tahun 1908 merupakan tahun pertama kali ditemukannya penyakit coats disease. Penyakit ini ditemukan oleh dokter mata dari Skotlandia bernama George Coats. Insiden dari penyakit coats disease berdasarkan studi yang dilakukan di UK yaitu sekitar 0,09 per 100.000 populasi dimana penyakit ini dapat mengenai anak maupun orang dewasa. Coats disease jarang ditemukan oleh karena itu dibuat artikel ini dengan tujuan untuk mengetahui definisi, klasifikasi, epidemiologi, faktor risiko, etiologi, patofisiologi, manifestasi klinis, tatalaksana, komplikasi, dan prognosis dari coats disease. metode yang digunakan dalam artikel ini berupa literatur review, dengan kata kunci yang digunakan untuk pencarian adalah "Coats Disease". Penulis mencari dari sumber internasional seperti NCBI (National Center for Biotechnology Information). Coats disease adalah suatu penyakit idiopatik yang terjadi pada pembuluh darah di daerah retina. Coats disease dibagi kedalam beberapa stadium yaitu dari stadium 1 sampai dengan 5. Manifestasi klinis yang dapat ditemukan pada pasien dengan coats disease yaitu memburuknya penglihatan, leukocoria, strabismus, xantocromia, dan nystagmus. Sementara itu, tatalaksana coats disease disesuaikan dengan stadiumnya. Manfaat dari artikel ini adalah dapat digunakan sebagai sumber informasi terkait coats disease.

Kata kunci: Coats Disease; Mata; Retina.

ABSTRACT

1908 was the year coats disease was first discovered. This disease was discovered by an ophthalmologist from Scotland named George Coats. The incidence of coats disease based on studies conducted in the UK is about 0.09 per 100,000 population where this disease can affect children and adults. Coats disease is rarely found, therefore this article was made with the aim of knowing the definition, classification, epidemiology, risk factor, etiology, pathophysiology, clinical manifestations, management, complications, and prognosis of coats disease. The method used in this article is literature review, with the keyword used for the search is "Coats Disease". The authors seek from international sources such as NCBI (National Center for Biotechnology Information). Coats disease is an idiopathic disease that occurs in the blood vessels in the retina. Coats disease is divided into several stages from stage 1 to 5. Clinical manifestations that can be found in patients with coats disease are worsening of vision, leukocoria, strabismus, xanthochromia, and nystagmus. Meanwhile, the management of coats disease is adjusted according to

the stage. The benefit of this article is that it can be used as a source of information related coats disease.

Keywords: *Coats Disease; Eyes; Retina.*

PENDAHULUAN

Tahun 1908 merupakan tahun pertama kali ditemukannya penyakit *coats disease*. Penyakit ini ditemukan oleh dokter mata dari Skotlandia bernama George Coats dimana George Coats mendefinisikan penyakit ini sebagai penyakit unilateral pada pria muda dengan manifestasi klinis berupa telangiectasia pada retina dan aneurisma yang disertai dengan eksudasi (Yang, Wang, & Su, 2019).

Coats disease merupakan penyakit yang jarang terjadi (Ruben, Yaghy, Park, & Shields, 2021). Insiden dari penyakit *coats disease* berdasarkan studi yang dilakukan di UK yaitu sekitar 0,09 per 100.000 populasi dimana penyakit ini dapat mengenai anak maupun orang dewasa. Usia paling muda ditemukannya penyakit ini yaitu pada bayi laki-laki yang lahir secara premature pada usia 31 minggu kehamilan (Yang et al., 2019). Faktor risiko dari penyakit ini juga belum dapat diketahui. Sementara itu, untuk penyebab dari *Coats disease* diduga karena adanya mutasi gen (National Health Service (NHS), 2017).

Ablasi retina bisa terjadi pada pasien dengan *coats disease*. Akibat dari ablasi tersebut maka dapat terjadi manifestasi klinis yang berupa leukocoria. Selain, leukocoria manifestasi klinis lain juga dapat ditemukan pada pasien *coats disease* (Sen, Shields, Honavar, & Shields, 2019). Namun penyakit ini tidak berhubungan dengan penyakit sistemik lainnya (Yang et al., 2019).

METODE

Penulis menggunakan metode berupa *literatur review*, dengan kata kunci yang digunakan untuk pencarian adalah “Coats Disease”. Penulis mencari dari sumber internasional seperti *NCBI* (*National Center for Biotechnology Information*).

HASIL DAN PEMBAHASAN

A. Definisi

Coats disease adalah suatu penyakit idiopatik yang terjadi pada pembuluh darah di daerah retina (Sen et al., 2019). *Coats disease* biasanya terjadi secara unilateral dan terjadi secara progresif yang ditandai dengan adanya telangiectasia serta eksudasi intraretina maupun subretina yang berpotensi menimbulkan ablasi retina (Yousef et al., 2020).

B. Klasifikasi

Coats disease dibagi kedalam beberapa stadium dari stadium 1 sampai dengan 5. Jika dibandingkan, pasien dengan stadium yang lebih tinggi yaitu stadium 5 sampai 4 memiliki penglihatan yang lebih buruk daripada pasien dengan stadium 3 sampai 1 (Ruben et al., 2021).

Pada stadium 1 tidak didapatkan adanya eksudasi dan hanya didapatkan telangiectasia. Stadium 2 terdapat telangiectasia dan mulai ditemukan adanya eksudasi, stadium 2 dibagi lagi menjadi stadium 2A dengan eksudasi ekstra foveal, stadium 2B1 dengan eksudasi foveal tanpa adanya nodul pada foveal dan 2B2 dengan eksudasi foveal disertai nodul pada foveal. Stadium 3

ditemukan adanya telangiectasia disertai adanya cairan pada retina dan ablasi retina, sama seperti stadium 2 stadium 3 juga dibagi lagi menjadi stadium 3A ablasi yang subtotal tanpa keterlibatan fovea, 3A ablasi subtotal yang melibatkan fovea dan stadium 3B dengan ablasi total pada retina. Stadium 4 ditemukan adanya glaukoma neovaskuler dan stadium akhir yaitu stadium 5 didapatkan adanya *phthisis bulbi* ([Ruben et al., 2021](#); [Yang et al., 2019](#)).

C. Epidemiologi

Coats disease biasanya terjadi pada sepuluh tahun pertama ataupun sepuluh tahun kedua kehidupan. Jenis kelamin lelaki merupakan yang paling sering terkena penyakit ini. Selain itu, *coats disease* juga terjadi secara unilateral sedangkan untuk kasus yang terjadi secara bilateral biasanya jarang ditemukan ([Sen et al., 2019](#)).

D. Faktor Risiko

Coats disease diduga disebabkan oleh adanya mutasi gen. Beberapa gen yang mengalami mutasi seperti (Norrie disease protein) NDP atau CRB1. Sementara itu, untuk faktor risiko dari *coats disease* belum dapat diketahui ([National Health Service \(NHS\), 2017](#)).

E. Etiologi

Coats disease merupakan penyakit idiopatik. Penyebab dari penyakit ini diduga karena adanya mutasi dari gen. Ada beberapa gen yang mengalami mutasi seperti NDP. NDP adalah suatu gen yang mengkode produksi protein norrin yang berfungsi sebagai vaskulogenesis dimana apabila terjadi mutasi maka produksi norrin akan berkurang. Mutasi juga terjadi CRB1 yang merupakan suatu protein yang berada pada retina dan otak ([Sigler, Randolph, Calzada, Wilson, & Haik, 2014](#)).

F. Patofisiologi

Penyebab *coats disease* karena adanya perubahan pembuluh darah endotel pada retina yang menyebabkan kerusakan sawar darah retina. Kerusakan sawar darah retina menyebabkan terjadinya kebocoran pembuluh darah yang pada akhirnya akan menyebabkan penebalan dengan gambar “*sausage like*”. Perubahan pembuluh darah endotel juga disertai dengan abnormalnya perisit sehingga menyebabkan pembuluh darah menonjol dan bermanifestasi berupa telangiectasia ([Sen et al., 2019](#)).

G. Manifestasi klinis

Manifestasi klinis yang dapat ditemukan pada pasien dengan *coats disease* yaitu memburuknya penglihatan. Cairan atau eksudasi subfoveal, fibrosis atau perdarahan subfoveal, edema makula, maupun *optic atrophy* merupakan beberapa penyebab memburuknya penglihatan pada pasien. Visus yang ditemukan bervariasi dari 20/20 sampai dapat terjadi NPL (*no light of perception*) ([Sen et al., 2019](#)).

Leukokoria juga dapat ditemukan pada pasien *coats disease*. Hal ini disebabkan karena adanya ablasi retina. Leukokoria biasanya berwarna kuning cerah atau kuning-oren dan bisa sampai pada bagian *posterior capsule* dari lensa. Sementara itu, telangiectasia dan eksudasi intraretina merupakan manifestasi klinis yang ditemukan hampir di semua kasus dengan *coats disease* ([Sen et al., 2019](#)).

Beberapa manifestasi klinis lain juga dapat berupa strabismus, *xanthochromia*, nystagmus atau nyeri. Selain itu edema pada kornea, *megalocornea*, *shallow anterior chamber*, *cholesterolosis anterior chamber*, terbentuknya pembuluh darah baru pada iris, serta katarak juga dapat ditemukan pada pasien yang mengalami *coats disease*. Usia pasien juga biasanya menentukan tingkat keparahan penyakit ini, pasien yang lebih muda menunjukkan manifestasi yang lebih berat

daripada pasien dewasa bahkan pasien dewasa sering kali menunjukkan gejala asimtomatik (Sen et al., 2019).

H. Tatalaksana

Ada beberapa tatalaksana yang dapat dilakukan pada pasien dengan *coats disease* diantaranya *cryotherapy*, pembedahan, *laser photocoagulation*, anti-VEGF dan juga kortikosteroid. *Cryotherapy* merupakan salah satu bentuk pengobatan pada pasien *coats disease* untuk mengatasi telangiectasia serta adanya eksudasi retina sehingga pengobatan ini diindikasikan untuk pasien dengan telangiectasia perifer disertai eksudasi yang berat sehingga adanya ablasi pada retina. Selain *cryotherapy*, pembedahan yaitu vitrektomi dapat dilakukan untuk mengatasi ablasi pada retina. Sementara itu, untuk pasien yang memiliki eksudasi ringan biasanya digunakan *laser photocoagulation* (Yang et al., 2019).

Terapi adjuvant intravitreal seperti anti-VEGF juga bisa digunakan, hal ini didasarkan pada temuan bahwa pasien dengan *coats disease* memiliki VEGF yang lebih tinggi dibanding orang normal dan edema makula dan eksudasi pada retina juga dapat berkurang dengan pemberian anti-VEGF. Anti-VEGF juga dapat dikombinasikan dengan terapi lain seperti *cryotherapy*, pembedahan, maupun *laser photocoagulation*. Kortikosteroid intravitreal juga dapat digunakan sebagai pengobatan *coats disease*, tujuan pengobatan dengan menggunakan steroid adalah untuk mengurangi *vascular leakage*, leukositosis dan inflamasi (Yang et al., 2019).

Tujuan dari pengobatan *coats disease* adalah untuk mengatasi resolusi eksudat intraretina dan subretina dengan cara mengeradikasi dan mengatasi telangiectasia sebagai salah satu penyebab. Tatalaksana dari *coats disease* ditentukan berdasarkan stadium yang diderita pasien (Sen et al., 2019).

Stage	Treatment
Stage 1, 2	Laser photocoagulation or Cryotherapy
Stage 3	Laser photocoagulation or Cryotherapy, External drainage of total retinal detachment can be beneficial
Stage 4	External drainage of total retinal detachment, vitreoretinal surgery, or glaucoma surgery may be necessary. Occasionally, observation is advised
Advanced end-stage (Stage 5), asymptomatic	Observation
Advanced end-stage (Stage 5), with painful eye	Enucleation
Adjuvant therapy	Intravitreal or periocular triamcinolone, Anti-VEGF

Adapted from Ghorbanian S, Jaulim A, Chatziralli IP. Diagnosis and treatment of Coats disease: A review of the literature. *Ophthalmologica* 2012;227:175-82

(Sumber: (Sen et al., 2019))

I. Komplikasi

Beberapa komplikasi yang dapat terjadi pada pasien *coats disease* yaitu glaucoma *neovascular*, *anterior chamber cholesterolosis*, serta perdarahan pada retina dan vitreus. Makro kista retina dan tumor *vasoproliferative* karena ablasi retina juga merupakan salah satu komplikasi dari *coats disease* (Sen et al., 2019). Di antara beberapa komplikasi, glaukoma merupakan komplikasi yang paling sering terjadi dengan persentase sebanyak 10% (Kanukollu & Tripathy, 2021).

J. Prognosis

Prognosis pasien ditentukan berdasarkan stadium yang dialami dan kecepatan pengobatan. Beberapa pasien yang datang dan tidak berespon terhadap terapi dikarenakan pasien datang dengan kondisi yang sudah memburuk sehingga penanganan menjadi terlambat. Pasien yang

terdeteksi dini dan menjalani pengobatan dengan kombinasi mempunyai prognosis penglihatan yang lebih baik daripada pasien yang datang dengan kondisi yang sudah memburuk ([Cebeci, Bayraktar, Yılmaz, Tuncer, & Kir, 2016](#)).

SIMPULAN

Coats disease merupakan penyakit idiopatik yang ditandai dengan adanya telangiectasia serta eksudasi intraretina maupun subretina yang berpotensi menimbulkan ablasi retina. Penyakit ini biasanya terjadi pada laki-laki muda dan terjadi secara unilateral. *Coats disease* merupakan penyakit yang jarang terjadi dengan faktor risiko masih belum diketahui. Penyebab dari penyakit ini diduga merupakan akibat dari adanya mutasi gen. Penyakit ini dibagi ke dalam 5 stadium dimana penatalaksanaannya disesuaikan dengan stadium pasien.

DAFTAR PUSTAKA

- Cebeci, Z., Bayraktar, Ş., Yılmaz, Y. C., Tuncer, S., & Kır, N. (2016). Evaluation of follow-up and treatment results in Coats' disease. *Turkish Journal of Ophthalmology*, 46(5), 226. <https://doi.org/10.4274/tjo.12754>.
- Kanukollu, V. M., & Tripathy, K. (2021). Leukocoria. *StatPearls [Internet]*.
- National Health Service (NHS). (2017). *Coats' disease*. https://media.gosh.nhs.uk/documents/Coats_disease_F1989_A4_col_FINAL_Aug17.pdf.
- Ruben, M., Yaghy, A., Park, C. H., & Shields, C. L. (2021). Neglected Coats Disease. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus*, 57(6), e82–e85. <https://doi.org/10.3928/01913913-20200818-01>.
- Sen, M., Shields, C. L., Honavar, S. G., & Shields, J. A. (2019). Coats disease: an overview of classification, management and outcomes. *Indian Journal of Ophthalmology*, 67(6), 763. <https://doi.org/10.4103/ijo.IJO>.
- Sigler, E. J., Randolph, J. C., Calzada, J. I., Wilson, M. W., & Haik, B. G. (2014). Current management of Coats disease. *Survey of Ophthalmology*, 59(1), 30–46. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2013.03.007>.
- Yang, X., Wang, C., & Su, G. (2019). Recent advances in the diagnosis and treatment of Coats' disease. *International Ophthalmology*, 39(4), 957–970. <https://doi.org/10.1007/s10792-019-01095-8>.
- Yousef, Y. A., ElRimawi, A. H., Nazzal, R. M., Qaroot, A. F., AlAref, A. H., Mohammad, M., ... Avitabile, T. (2020). Coats' disease: characteristics, management, outcome, and scleral external drainage with anterior chamber maintainer for stage 3b disease. *Medicine*, 99(16). <https://doi.org/10.1097/md.0000000000019623>.



© 2022 by the authors. Submitted for possible open access publication under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY SA) license (<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>).