

Enfermedad de Coats, Presentación de un Caso y Revisión de la Literatura

¹Bernardo Quijano Nieto MD

²Sandra Juliana Peñaloza Suárez MD

³Alba Pérez Murillo MD

Recibido 02/06/2016

Aceptado 30/06/2016

Resumen

La enfermedad de Coats, es una vasculopatía retiniana idiopática que sin tratamiento puede progresar a desprendimiento de retina exudativo y glaucoma neovascular. Se considera una patología de difícil diagnóstico, por su presentación clínica que simula otras vasculopatías retinianas ó retinoblastoma. Resulta indispensable contar con herramientas clínicas y paraclínicas para llegar a un diagnóstico acertado y poder realizar un manejo adecuado y oportuno. Presentamos el caso de un niño de 17 años, con enfermedad de

¹Oftalmólogo, segunda especialidad en Retina y Vítreo, Instituto Mácula y Retina, Oftalmocenter, docente de postgrado

Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

²Residente de oftalmología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Correspondencia jpjuliana@hotmail.com
Teléfax: 4299141

Coats valorado y tratado en el Hospital Militar Central de Bogotá desde los 5 años de edad; Se realiza seguimiento clínico de 12 años de evolución y se discuten posibles diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: Enfermedad de Coats, Telangiectasias retinianas, Fotocoagulación láser, antiangiogénicos.

Abstract

Coats disease is an idiopathic retinal vasculopathy that can progress to exudative retinal detachment and neovascular glaucoma if is not treated. It is considered a condition of difficult diagnosis due to clinical presentation, simulating retinoblastoma or other retinal vascular disease. It is essential to have clinical and paraclinical tools to have a correct diagnosis and to make adequate and timely handling. We report the case of a child of 17 years old with Coats disease assessed and treated at the Central Military Hospital in Bogota from 5 years of age during 12 years. The clinical evolution is described and a brief depiction of the disease is presented with its differential diagnoses..

Key words: Coats disease, retinal telangiectasia, Laser photocoagulation, Angiogenesis inhibitors.

Introducción

La enfermedad de Coats es una patología caracterizada por telangiectasias y aneurismas de la vasculatura retiniana, acompañados de exudación y fluido subretiniano e intraretiniano

y formación de desprendimientos de retina exudativos.¹⁻³ Esta patología no presenta asociaciones étnicas o geográficas, afecta con mayor frecuencia a hombres que a mujeres en una relación 3:1, se presenta en forma unilateral en un 75%, tiene un rango de aparición desde los 3-4 meses de vida hasta aproximadamente los 28 años. La manifestación clínica más frecuente es la leucocoria.³⁻⁵

Respecto a la etiología de la enfermedad de Coats, se desconoce su causa exacta. Pero se han reportado varias asociaciones.⁵ En humanos las mutaciones del gen NDP son responsables de la enfermedad de Norrie y algunas vasculopatías retinianas con herencia ligada a X, con severidad y expresión variables.^{6,7} Varios estudios han reportado el déficit de Norrina en pacientes con enfermedad de Coats.^{2,6}

La expresión del gen NDP, en ratones knockout, sugieren un componente genético en la etiología de la enfermedad al demostrar que éste gen induce la formación de capilares normales y evita las anomalías de la angiogénesis retiniana.^{2,7}

La mutación del CRB1 podría estar involucrada en la patogenia de la enfermedad de Coats, se ha encontrado que el 55% de los ojos con retinitis pigmentosa y vasculopatía exudativa secundaria tipo Coats like, está presente la mutación del gen CRB1.^{2,8,9} Debido a la asociación entre la enfermedad de Coats y las mutaciones genéticas previamente descritas, los familiares de éstos pacientes deben ser evaluados para descartar lesiones vasculares.¹⁰

Dentro de los mecanismos fisiopatológicos responsables de las alteraciones retinianas, se encuentra el deterioro de la barrera hemoretiniana y la debilidad de la pared vascular, las cuales dan origen a la formación

de telangiectasias, aneurismas y permiten la fuga progresiva con subsecuente acúmulo de fluido subretinal, sangrado y depósito de lípidos, resultando en desprendimientos de retina de tipo exudativo.^{11,12} En la microscopía electrónica y de luz, es evidente la disminución de las células endoteliales y pericitos.¹³ También se pueden observar exudados subretinianos fibrinoides con reacción celular densa, predominantemente macrófagos cargados de lípidos; éstas células se conocen como células fantasma ó espumosas y también se pueden observar en las capas más internas de la retina, acompañadas de proliferación glial.^{5,14,15}

En un estudio reciente, se observó que los hallazgos en la enfermedad de Coats pueden ser bilaterales, pero asimétricos, lo cual contrasta con los reportes previos en los cuales esta patología era de predominio unilateral.¹⁰

En la enfermedad de Coats típica, las anomalías de la vasculatura se caracterizan por zonas de no perfusión y remodelación capilar, aumento del calibre de los vasos, dilataciones aneurismáticas y vasos en filigrana. Los hallazgos se presentan en la periferia, entre el ecuador y la ora serrata.¹³

Característicamente la córnea, el iris y el vítreo no se encuentran comprometidos en los estadios tempranos de la enfermedad. En estadios avanzados se pueden encontrar secuelas isquémicas del segmento anterior, catarata, neovascularización del iris, reacción inflamatoria en cámara anterior, flare y neovasos en el ángulo iridocorneal.⁵

La complicación más común es la exudación intra ó subretiniana, la cual ocurre en casi todos los pacientes; el sangrado retiniano es poco frecuente, cuando se produce se observa sobre las telangiectasias.¹⁶ Otras complicaciones son los macroquistes intraretinianos, tumores vasoproliferativos secundarios, glaucoma

neovascular y colesterosis de la cámara anterior.^{16,17}

El grupo de Shields plantea una clasificación basada en los hallazgos visualizados en el segmento posterior, ésta clasificación tiene importantes implicaciones para establecer el tratamiento. (Tabla 1.)

La angiografía fluoresceínica es importante para documentar hallazgos claves², debido a que facilita la detección de anomalías típicas del estadio 1. Los signos característicos que pueden pasar desapercibidos en el contexto de exudación masiva se identifican con mayor facilidad por medio de éstas imágenes.⁵ Los hallazgos representativos de la enfermedad de Coats son: hiperfluorescencia temprana de las telangiectasias, exudados hipofluorescentes.

Tardíamente: leve hiperfluorescencia del fluido subretiniano, áreas de fuga sobre las telangiectasias, es posible observar hiperfluorescencia ó edema macular en fases tardías.¹⁶

La ecografía en modo B, es útil en especial en situaciones en las que no es posible valorar el segmento posterior por opacidad de medios o poca colaboración por parte del paciente, permite confirmar la extensión de la enfermedad y la ausencia de una masa coroidea.⁵ También puede ayudar a diferenciarla del retinoblastoma, con base en datos como el tipo de desprendimiento de retina y la presencia o ausencia de calcificaciones subretinianas. Pierde sensibilidad en casos de retinoblastoma pobremente calcificado y compromiso del nervio óptico.² Las imágenes típicas son principalmente: ecos lineares característicos de desprendimiento de retina, ecos de mediana reflectividad en el espacio subretiniano, correspondientes a zonas de colesterosis; éstos no se caracterizan por tener alta reflectividad o sombra orbitaria propias de los retinoblastomas calcificados.^{16,18}

La tomografía de coherencia óptica (OCT), es útil para identificar edema macular y cambios quísticos, gracias a sus imágenes de alta resolución es posible visualizar exudados, fluido subretiniano, integridad de las capas de la retina y monitorizar la respuesta del paciente al tratamiento.⁵

Existen varias modalidades de tratamiento para la enfermedad de Coats, dependiendo del estadio y la edad del paciente. Los tratamientos de primera elección son la fotocoagulación láser y la crioterapia para pacientes con enfermedad en estadio 1.¹⁹ Los casos más frecuentes se encuentran en estadios 2 A y 3A, éstos no presentan buena respuesta al tratamiento con fotocoagulación ó crioterapia, debido a los cambios exudativos y los desprendimientos de retina serosos, los cuales limitan la efectividad del láser. En éstos casos se requiere el uso de antiangiogénicos y/o el drenaje quirúrgico del fluido subretiniano.^{17,19,21}

Algunos reportes sugieren que los antiangiogénicos son efectivos en el tratamiento de la enfermedad de Coats¹⁹, contribuyendo a reducir el exudado y el fluido subretiniano sólo o en combinación con otras medidas.²⁰ Se evidenció que las concentraciones elevadas de VEGF se correlacionan con la severidad y la extensión de los desprendimientos de retina exudativos en esta patología.²⁰ El tratamiento con antiangiogénicos ha demostrado una marcada reducción de los niveles de VEGF, mejoría de la exudación y disminución de los casos de desprendimiento de retina.²⁰

Antes del advenimiento de los antiangiogénicos, la cirugía vítreoretiniana estaba indicada en el manejo de complicaciones en casos selectos de pacientes con enfermedad en estadio 4. Actualmente se emplea en combinación con antiangiogénicos para resolver rápidamente

desprendimientos de retina exudativos y tratar el edema macular.¹⁰ Durante la vitrectomía las telangiectasias pueden ser fotocoaguladas simultáneamente o tratadas con crioterapia selectiva. Del mismo modo en pacientes que presentan proliferaciones epiretinianas en la mácula y tracción vítreoretiniana se puede realizar concomitantemente pelaje de membrana limitante interna, con el fin de conservar la función de los fotorreceptores.¹⁰

En cuanto a otras alternativas, la triamcinolona intravítrea es efectiva reduciendo el edema macular y el exudado, pero se ha descrito como efecto secundario catarata y aumento de la presión intraocular.^{2,22} Por último, la enucleación se realiza en los pacientes con ojo ciego doloroso secundario a glaucoma.^{20,21}

Caso Clínico

Paciente masculino que consultó al Hospital Militar Central Bogotá desde los 5 años de edad por presentar leucocoria de varios meses de evolución en ojo derecho. Es valorado por clínica de retina por sospecha de enfermedad de Coats. No presentaba antecedentes médicos de relevancia. Al examen físico se encontró AVLSC OD: CD 1 metro, OI: 20/20, se evidenció exotropía de 20 dióptrías prismáticas en visión próxima y visión lejana, biomicroscopía: segmento anterior sano en ambos ojos, el fondo de ojo derecho presentaba exudación lipídica en área macular, periferia sin exudación, ojo izquierdo sin alteraciones. Se solicitó angiografía fluoresceínica (Figura 1) que mostró exudados duros en área macular y escasos macroaneurismas dispersos en región temporal. La ecografía ocular en modo B no evidenció masa ni calcificaciones. Se realizó

fotocoagulación con láser Argón y en controles posteriores se reportó membrana neovascular corodidea subfoveal y se inició manejo antiangiogénico con 3 dosis de ranibizumab y triamcinolona intravítrea. Presentó adecuada evolución durante varios años.

En controles posteriores, se solicitaron potenciales visuales evocados que reportaron compromiso prequiasmático de la vía visual derecha. Actualmente presenta al fondo de ojo derecho escasos aneurismas superiores, vasos fantasma periféricos superiores, cubiertos por láser, con fibrosis submacular severa. (Figura 2) y OCT de mácula, reportado en la (Figura 3)

Discusión

La enfermedad de Coats tiene una presentación clínica que podría corresponder a otras patologías. Debido a esto se deben tener presentes los diferentes diagnósticos diferenciales, así como la epidemiología, estudios paraclínicos, como ecografía, OCT de mácula y genética para poder orientar un diagnóstico más acertado. A continuación describiremos los diagnósticos diferenciales más importantes que clínicamente se presentan de forma similar a la enfermedad de Coats, como leucocoria o estrabismo, incluyendo el retinoblastoma, enfermedades sistémicas, desprendimiento de retina, vasculopatías retinianas y alteraciones como el vítreo primario hiperplásico persistente, catarata congénita, enfermedad de Eales y enfermedad de Norrie.

Diferenciar ésta patología de las entidades con manifestaciones clínicas similares es un desafío para el clínico, debido a que muchas de estas patologías pueden presentar opacidad vítrea

y catarata, impidiendo la visualización directa del segmento posterior.² El retinoblastoma y el vítreo primario hiperplásico persistente, son las enfermedades que con mayor frecuencia semejan una enfermedad de Coats.²³ Cabe resaltar que en los casos en los que se encuentran desprendimientos de retina secundarios, se pueden presentar contracturas y fenómenos de organización, dando la falsa apariencia de una masa intraocular.²⁴

La historia clínica, los datos epidemiológicos, en especial los antecedentes perinatales y familiares negativos, la asociación con síndromes genéticos en adición a los hallazgos de la oftalmoscopia, angiografía fluoresceínica, ultrasonografía y análisis citológico del fluido subretiniano, contribuyen a diferenciarlo de otras vasculopatías y enfermedades sistémicas con manifestación clínica similar.^{10,16}

Retinoblastoma

Es un tumor embrionario de origen retiniano que se presenta generalmente en niños menores de 5 años. Se manifiesta clínicamente con leucocoria y estrabismo y menos frecuentemente con glaucoma, celulitis orbital, uveítis y hemorragia vítrea. El 60% de los retinoblastomas son unilaterales con una edad media al diagnóstico de 24 meses. El 95% se diagnostica antes de los 5 años. Aproximadamente 60% a 70% de los casos son unilaterales y unifocales, mientras que 30% a 45% presenta una enfermedad bilateral multifocal.^{1,4,25} El diagnóstico preciso es de suma importancia debido a que el retinoblastoma es una de las pocas neoplasias malignas que en humanos tiene tratamiento definitivo. Debe realizarse rápidamente para disminuir la mortalidad y preservar el ojo. Para asegurar un tratamiento adecuado, es de vital importancia diferenciarlo de otras entidades de curso benigno,

**NUEVA
IMAGEN**

Carmelub[®] Tears

Carboximetilcelulosa Sódica al 0,5%

Lubricante ocular de uso diario
que alivia rápidamente los
síntomas asociados al
síndrome del ojo seco.

SIN
Cloruro de
Benzalconio



Vision


Totalmente Confiable

que hacen parte del diagnóstico diferencial.²⁴ En la oftalmoscopia se observa una masa blanca, que puede ser solitaria o multifocal, con vasos intratumorales anormales con calcificaciones. Dependiendo del patrón de crecimiento los tumores pueden tener características diferentes. Los tumores endofíticos emergen desde las capas internas de la retina y se extienden hacia el vítreo, con potencial de producir siembras vítreas. Los tumores exofíticos se extienden al espacio subretiniano teniendo mayor propensión a producir desprendimientos de retina y acúmulo de líquido subretiniano. Finalmente los tumores difusos, no forman masas y tienen apariencia de placa ó engrosamiento de un área de la retina.^{4,25}

La diferenciación de la enfermedad de Coats con el retinoblastoma es de gran importancia debido a que un fallo en el diagnóstico puede terminar en muerte de un paciente o en la enucleación de un ojo sin tumor maligno.

Vítreo primario hiperplásico persistente (VPHP)

Es una malformación congénita producida por la falta de regresión normal del tejido conectivo embrionario vascular (arteria hialoidea, vasa hialoidea propia, túnica vasculosa lentis), la cual ocurre normalmente después de los 4 meses de gestación. Es casi siempre unilateral.^{4,23}

Los signos y síntomas más comunes son leucocoria, causada por fibroplasia retrolental y/o catarata, microoftalmía y característicamente tracción de los procesos ciliares, los cuales se observan típicamente elongados. Esto es más evidente en la periferia del iris con la pupila dilatada.²³ Puede estar asociada a trisomía 13.⁴ Las membranas retrolentares empujan el iris hacia delante, lo cual produce típicamente una cámara anterior estrecha y glaucoma secundario

de ángulo estrecho, pueden aparecer sinequias periféricas anteriores y posteriores. El VPHP puede progresar rápidamente a glaucoma, a edades tan tempranas como los 3 meses de vida.^{23,26} En el segmento posterior la característica distintiva son los pliegues retinianos, los cuales se pueden observar hasta en el 70% de los pacientes.²⁶ Con menor frecuencia se observan desprendimientos de retina traccionales con compromiso macular, contribuyendo a la baja visión y desarrollo de estrabismo.^{26,27}

Enfermedad de Eales:

La enfermedad de Eales es una vasculopatía periférica idiopática, recurrente, bilateral en el 70% - 80% de los pacientes, es frecuente en hombres jóvenes previamente sanos. Debe considerarse un diagnóstico de exclusión. Los síntomas típicos son disminución de agudeza visual y/o miodesopsias.²⁸

En el fondo de ojo se observan zonas de perivasculitis en varios cuadrantes, de predominio periférico (estadio inflamatorio), áreas de no perfusión en la periferia, hemorragias, reacción inflamatoria en cámara anterior con precipitados queráticos y edema macular cistoide. En el estadio isquémico se encuentra esclerosis de las venas retinianas, zonas de isquemia y finalmente una fase proliferativa en la que se presenta neovascularización de la retina ó del disco óptico, hemorragias vítreas recurrentes y desprendimientos de retina. En la enfermedad de Eales las arteriolas se ven comprometidas con más frecuencia que las venas. Los cambios maculares son poco frecuentes.^{28,29}

En el caso clínico reportado, el paciente cursa con enfermedad de Coats de características típicas, soportada en los siguientes hallazgos y

criterios epidemiológicos que hicieron posible distinguirla de los principales diagnósticos diferenciales referidos anteriormente: 1. paciente de sexo masculino, con leucocoria y estrabismo de inicio en la infancia, sin evidencia de masa intraocular ni calcificaciones, 2. compromiso unilateral, sin reacción inflamatoria en cámara anterior, ausencia de compromiso del segmento anterior y el vítreo. 3. Presencia de exudados lipídicos intraretinianos, telangiectasias y microaneurismas de predominio periférico y macular, lo cual corresponde a un estadio 3 A₂; En este caso el paciente respondió adecuadamente al tratamiento de elección para neovascularización de tipo 3: antiangiogénicos y fotocoagulación láser.

Conclusión

La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana idiopática, de difícil diagnóstico, que

tiene un rango de presentación desde edades tempranas 3 a 4 meses hasta la juventud, con manifestaciones clínicas variables, en la cual se ha documentado en varios reportes y series, mejoría y disminución de progresión a complicaciones más severas, debido al advenimiento de la terapia antiangiogénica sólo o en combinación con otras medidas.

Es un desafío para el oftalmólogo la realización de éste diagnóstico cuando se presenta en edades en las cuales otras enfermedades son prevalentes y pueden poner en riesgo la vida de un paciente como en el caso del retinoblastoma. Es por ésto que se deben conocer las características epidemiológicas, los espectros clínicos de los diagnósticos diferenciales y la interpretación adecuada de pruebas complementarias, que puedan ayudar a diferenciarlos para llegar al diagnóstico de forma acertada.

Agradecimientos: Hospital Militar Central, servicio de oftalmología.

Figuras

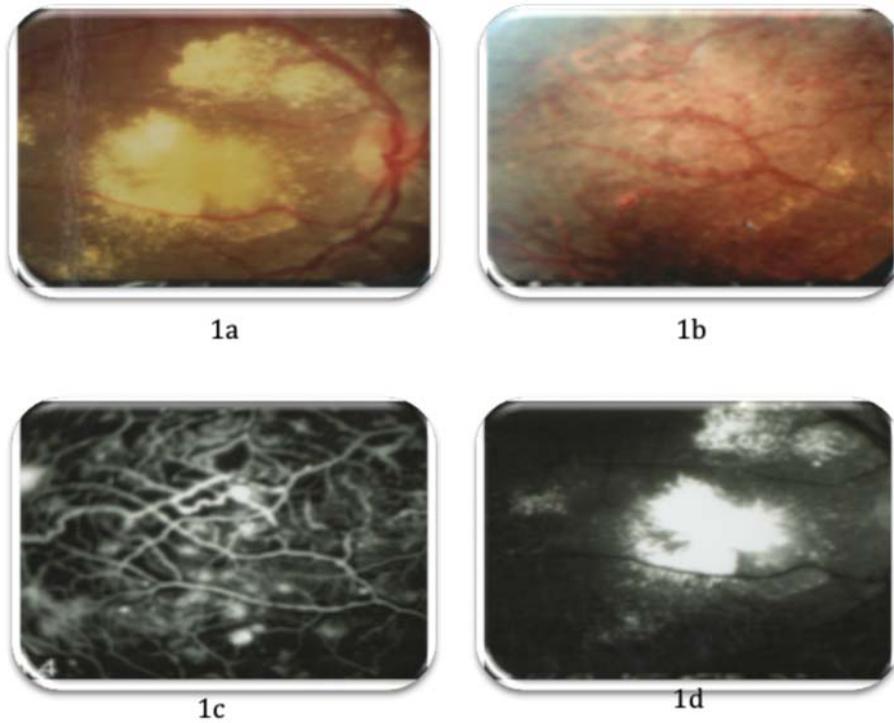


Figura 1. Angiografía Fluoresceínica al ingreso ojo derecho. 1.a Exudados lipídicos área macular, 1b-1c Microaneurimas y telangiectasias microaneurimas, 1.d Hiperfluorescencia en área macular



Figura 2. Fondo de ojo actual ojo derecho. Zonas de atrofia e hipertrofia del EPR, irregularidad vascular, fibrosis submacular.

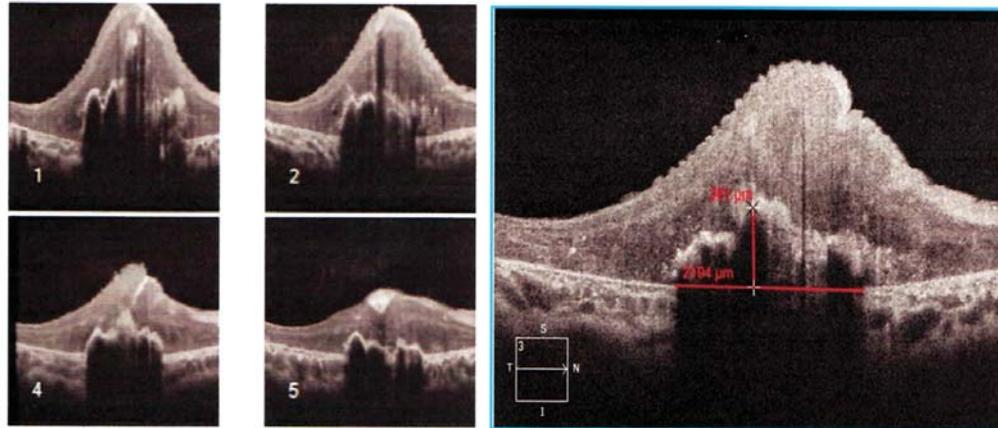


Figura 3. OCT mácula actual ojo derecho. Se observa hialoides posterior adherida, irregularidad retinal, micropliegues en la membrana limitante interna, exudados intraretinianos, edema macular, pérdida de la depresión foveal, imágenes hiporefectivas subfoveales, con pérdida de las líneas hiperreflectivas externas.

Tablas

Estadio	Hallazgos
Estadio 1	Telangiectasias retinianas
Estadio 2A	Exudados extrafoveales
Estadio 2B	Exudados con compromiso foveal
Estadio 3 A ₁	Desprendimiento de retina parcial sin compromiso foveal
Estadio 3 A ₂	Desprendimiento de retina parcial con compromiso foveal
Estadio 3B	Desprendimiento de retina total
Estadio 4	Desprendimiento de retina total con aumento de la presión intraocular
Estadio 5	Terminal, ptisis bulbi

Tabla 1. Clasificación de Shields para enfermedad de Coats 2,21

Referencias

1. Shields JA, Shields CL. Differentiation of coats disease and retinoblastoma. JAAPOS 2001;38:262.
2. Ryan, S. J., & Retina, M. R. (2013). Volúmen 2: Enfermedades vasculares retinianas. Sección II: Enfermedad de Coats. Pags. 1058-1069
3. Lim Fat CP, Lee SY, Brundler MA, Scott CM, Parulekar MV. Coats disease in a 3-week-old boy. J AAPOS 2014;18:86-8.
4. Kaufman PL, Saunders RA. Approach to the child with leukocoria. UpToDate. Waltham, MA:

- UpToDate; Last Updated November 2012.
5. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI, Wilson MW, Haik BG. Current management of coats disease. *Surv Ophthalmol* 2014;59:30-46.
 6. Sims KB. NDP-Related retinopathies. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, Bird TD, Dolan CR, Fong CT, Smith RJH, Stephens K, editors. *GeneReviews*(®). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993.
 7. Ye X, Smallwood P, Nathans J. Expression of the Norrie disease gene (ndp) in developing and adult mouse eye, ear, and brain. *Gene Expr Patterns* 2011;11:151-5.
 8. The expanding roles of ABCA4 and CRB1 in inherited blindness; Retinal dystrophies: Functional genomics to gene therapy: Novartis foundation symposium 255. 2004.
 9. den Hollander AI, Davis J, van der Velde-Visser SD, Zonneveld MN, Pierrottet CO, Koenekoop RK, et al. CRB1 mutation spectrum in inherited retinal dystrophies. *Hum Mutat* 2004;24:355-69.
 10. Grosso A, Pellegrini M, Cereda MG, Panico C, Staurengi G, Sigler EJ. Pearls and pitfalls in diagnosis and management of Coats disease. *Retina* 2015;35:614-23.
 11. Martínez-Castillo S, Gallego-Pinazo R, Dolz-Marco R, Marín-Lambies C, Díaz-Llopis M. Adult Coats disease successfully managed with the dexamethasone intravitreal implant (ozurdex®) combined with retinal photocoagulation. *C Rep Ophthalmol* 2012;3:123-7.
 12. Mishra A, Aggarwal S, Shah S, Negi P, Bharwada R, Desai N. An interesting case of Coats' disease. *Medical Journal Armed Forces India* 2015;71:384-388
 13. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, Yannuzzi LA, Klais CM, Spaide RF. Coats' disease diagnosed in adulthood. *Ophthalmology* 2005;112:1072-8.
 14. Jonas JB, Holbach LM. Clinical-pathologic correlation in Coats' disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001;239:544-5.
 15. Kremer I, Nissenkorn I, Ben-Sira I. Cytologic and biochemical examination of the subretinal fluid in diagnosis of Coats' disease. *Acta Ophthalmologica* 1989;67:342-6.
 16. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H. Clinical variations and complications of coats disease in 150 cases: The 2000 sanford gifford memorial lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:561-71.
 17. Shapiro MJ, Chow CC, Karth PA, Kiernan DF, Blair MP. Effects of green diode laser in the treatment of pediatric coats disease. *Am J Ophthalmol* 2011;151:725-731.e2.
 18. Long G, Stringer DA, Nadel HR, Fink AM, Lewis P, Carruthers JD, Lyons C. B mode ultrasonography spectrum of paediatric ocular disease. *Eur J Radiol* 1998;26:132-47.
 19. Kodama A, Sugioka K, Kusaka S, Matsumoto C, Shimomura Y. Combined treatment for Coats' disease: Retinal laser photocoagulation combined with intravitreal bevacizumab injection was effective in two cases. *BMC Ophthalmol* 2014;14:36.
 20. Villegas VM, Gold AS, Berrocal AM, Murray TG. Advanced Coats' disease treated with intravitreal bevacizumab combined with laser vascular ablation. *Clin Ophthalmol* 2014;8:973-6.
 21. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: The 2000 proctor lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572-83.
 22. Ghazi NG, Al Shamsi H, Larsson J, Abboud E. Intravitreal triamcinolone in Coats' disease. *Ophthalmology* 2012;119:648-9.
 23. Balmer A, Munier F. Differential diagnosis of leukocoria and strabismus, first presenting signs of retinoblastoma. *Clinical Ophthalmology (Auckland, NZ)* 2007;1:431.
 24. Kaufman LM, Mafee MF, Song CD. Retinoblastoma and simulating lesions: Role of CT, MR imaging and use of gd-dtpa contrast enhancement. *Radiol Clin North America* 1998;36:1101-17.
 25. Houston SK, Murray TG, Wolfe SQ, Fernandes CE. Current update on retinoblastoma. *Int Ophthalmol Clin* 2011;51:77-91.
 26. Silbert M, Gurwood AS. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Clin Eye Vis Care* 2000;12:131-7.
 27. Müllner-Eidenböck A, Amon M, Moser E, Klebermass N. Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants: A frequent cause of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology* 2004;111:906-13.
 28. Davis J, Schecter SH, Sowka J. Eales' disease: The great masquerader. *Optometry* 2009;80:354-9.
 29. Biswas J, Sharma T, Gopal L, Madhavan HN, Sulochana KN, Ramakrishnan S. Eales disease—an update. *Surv Ophthalmol* 2002;47:197-214