

БОЛЕЗНЬ КОАТСА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

*Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, г.Баку, Азербайджан
Кафедра офтальмологии АзГИУВ имени А.Алиева, г. Баку**

Ключевые слова: *болезнь Коатса, ультразвуковое исследование, ФАГ, лазерная коагуляция сетчатки*

Болезнь Коатса – идиопатическое ненаследственное заболевание, характеризующееся полиморфными изменениями сосудов сетчатки, локализующимися преимущественно на периферии (в 40% случаев в нижнем и темпоральном квадрантах между экватором и зубчатой линией), массивной интра- и субретинальной экссудацией и частым развитием экссудативной отслойки сетчатки [1].

Первое описание заболевания принадлежит W.A.Brailey (1876). В 1908 г. G.Coats сообщил о 3 нозологических формах поражения заднего отрезка глаза, характеризующихся сосудистыми изменениями и выраженной экссудацией: 1) экссудативные изменения без сосудистых нарушений; 2) варианты с аномалиями сосудов; 3) сочетания васкулярных нарушений с артериовенозными мальформациями.

Этиология болезни Коатса неизвестна. Хотя генетическая предрасположенность к данному заболеванию не выявлена, в последних сообщениях ученые описывают многочисленные случаи сочетания болезни Коатса с различными генетически детерминированными аномалиями, такими как пигментный ретинит, синдромом Халлермана-Штрейфа, синдромом Сениора-Локена, болезни Альпорта и др., в которых имеют место нарушения в хромосомах 3 и 13 [2, 3].

Заболевание распространено среди детей и подростков. Чаще диагноз ставится в возрасте 8-16 лет [1], хотя болезнь может быть обнаружена и в 2-3-хмесячном возрасте и в возрасте 30 лет и старше [4, 5]. Пик заболеваемости приходится на 6-8 лет.

Начало болезни бессимптомное. У детей часто обнаруживают ее случайно при профилактических осмотрах. В развитых и далекозашедших случаях первыми симптомами заболевания являются косоглазие, лейкокория [6]. Как правило, поражается один глаз (90%). Двусторонние изменения наблюдаются лишь у 5-8% больных. Мальчики болеют в 3 раза чаще, чем девочки [1].

Доминирующим симптомом болезни Коатса являются проминирующие отложения твердого экссудата ярко-желтого цвета в слоях сетчатки и субретинальном пространстве, локализующиеся преимущественно в заднем полюсе и в областях сосудистых аномалий, которые находятся, в основном, на периферии и включают телеангиэктазии, расширенные артериолы, капилляры и вены, микро- и макроаневризмы, артериовенозные шунты.

Общепринятой классификации нет. Для более точной оценки тяжести заболевания, прогнозирования его исхода и унификации тактики лечения в клинической практике, на основе офтальмологических данных в 2000 году была предложена следующая классификация по J.A. Shields [6]:

1. Сосудистые мальформации (телеангиэктазии, микро- и макроаневризмы)
2. Телеангиэктазии и отложения твердого экссудата
 - а) Субтотальная экссудативная отслойка сетчатки
 - б) Тотальная экссудативная отслойка сетчатки
3. Тотальная отслойка сетчатки и вторичная глаукома
4. Терминальная стадия, часто сопровождающаяся субатрофией глазного яблока

Диагноз заболевания ставится на основе данных офтальмоскопии, ОКТ, УЗИ В-сканирования и флюоресцентной ангиографии [7, 8].

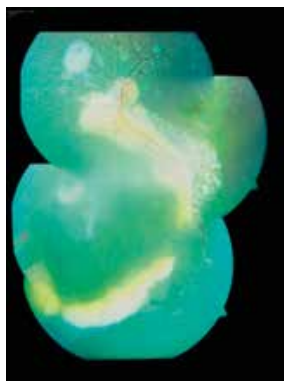
Дифференциальную диагностику проводят с ретинобластомой, капиллярной гемангиомой сетчатки, токсокарозом, семейной экссудативной витреоретинопатией, болезнью Илза и др. [9].

В 1960 г. G.Meyer-Schwickerath и K.J.Pesch впервые сообщили о положительных результатах использования ксеноновой фотокоагуляции для лечения пациентов с болезнью Коатса и телеангиэктазиями сетчатки, сочетавшимися с вторичной субретинальной экссудацией. Позднее появились публикации, свидетельствующие об эффективности криотерапии и лазерной коагуляции сетчатки при лечении пациентов с болезнью Коатса [10, 11]. При развитии распространенной отслойки сетчатки показано применение экстрасклерального пломбирования или циркулярного склерэктомии в сочетании с витрэктомией [12]. Целью лечения является сохранение или повышение имеющейся остроты зрения, или, когда это невозможно, сохранения глаза как органа.

Приведенный нами клинический случай является примером адекватной терапии болезни Коатса.

Родители 7-летней девочки обратились в наш центр с жалобами на снижение зрения и косоглазие в левом глазу. Острота зрения при поступлении составляла: OD= 0,8; OS=0,05. ТонOMETрические показатели были в пределах нормы (OD= 24 mmHg; OS= 17,5 mmHg). В переднем сегменте глаз патологии не отмечалось. При офтальмобиомикроскопии: OD – без изменений; OS – начиная с нижней границы диска по направлению к ниже-темпоральному квадранту отмечалась область аневризматически расширенных и извитых сосудов, ограниченная «цирцинатоподобными» твердыми экссудатами. Здесь же отмечалось наличие локальной экссудативной отслойки сетчатки. Макулярные рефлексыв отсутствовали. Начиная с нижней 1/3 по направлению к нижней аркаде также отмечалось наличие твердых экссудатов (рис. 1а).

Для определения протяженности и высоты отслойки и, самое главное, чтобы исключить наличие новообразований, больной было сделано ультразвуковое исследование. На снимках УЗИ (E-Z Scan, Model AB 5500+, Sonomed USA) в режиме В-сканирования: OS- стекловидное тело акустически прозрачно. В ниже-темпоральном квадранте визуализировалась локальная отслойка сетчатки (рис. 1б).



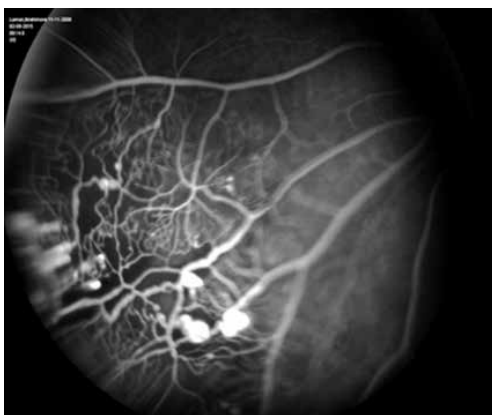
а



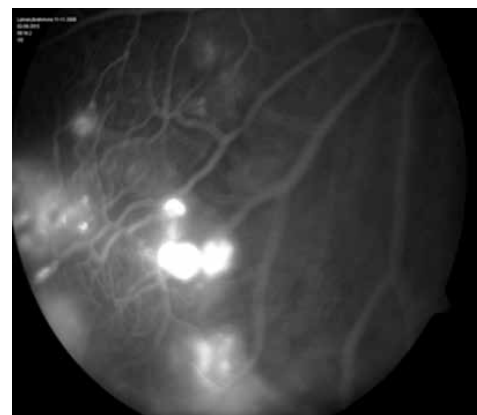
б

Рис. 1. До лечения: а) фото глазного дна OS – телеангиэктазии, твердые экссудаты
б) В-скан OS – локальная отслойка сетчатки

Для уточнения диагноза и определения тактики лечения мы провели больной ФАГ (FF 450 PLUS, Zeiss). На ранних снимках – парамакулярно по направлению к нижней аркаде, и от нижней аркаде и перипапиллярной зоны по направлению к нижнему квадранту отмечалась эктазия стенок капилляров, их извитость и разрежение сосудистого рисунка. Также наблюдались характерные аневризматические расширения крупных ретинальных сосудов в виде «лампочек». На поздних – интенсивный экстравазальный выход красителя из измененных сосудов (рис. 2).



а



б

Рис.2. ФАГ OS до лечения: а) ранняя стадия – аневризматически расширенные узлы;
б) поздняя стадия – ликвидж из измененных сосудов

В результате всех проведенных исследований был поставлен окончательный диагноз.

Для облитерации телеангиэктазий и индуцирования резорбции экссудатов больной была проведена этапная ограничительная лазеркоагуляция внутри «цирциноподобных» экссудатов с целью создания барьера вокруг сосудистых аномалий и вдоль границы отслоенной сетчатки, формируя демаркационную линию из нескольких рядов коагулятов, и фокальная коагуляция аневризматически измененных сосудов. После проведенных 3-х сеансов лечения острота зрения левого глаза повысилась до 0,2. Офтальмоскопически отмечалась частичная резорбция твердых экссудатов и уменьшение границ экссудативной отслойки с верхне-назальной стороны.

Повторный осмотр больной был проведен через 1 год. Vis OS = 0,2. Офтальмоскопически: наблюдалась стабилизация процесса, частичное восстановление макулярных рефлексов, резорбция экссудатов по ходу нижней аркады и с нижне-назальной стороны, полное прилегание отслоенной сетчатки и восстановление сосудистого рисунка. Повторное ультразвуковое исследование подтвердило полное прилегание сетчатки, локальную отслойку задней гиалоидной мембраны (рис. 3).

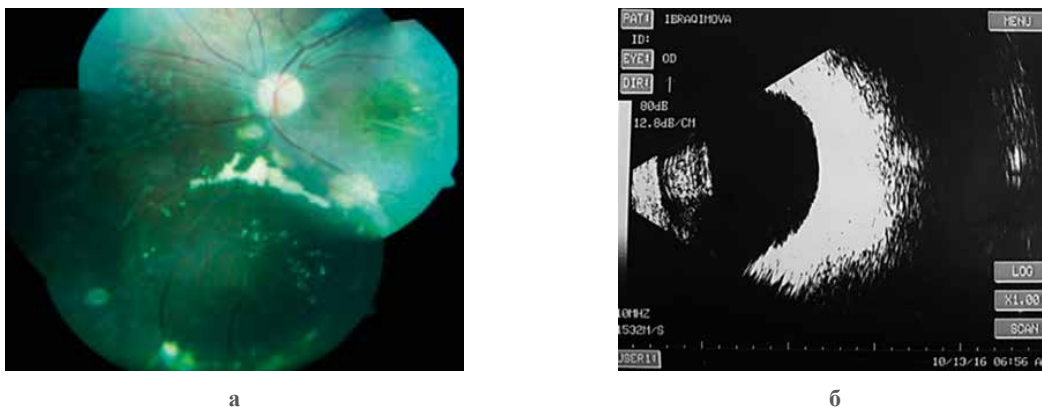


Рис.3. Повторное исследование через год а) фото глазного дна OS – резорбция твердых экссудатов; б) В-скан OS – полное прилегание сетчатки, локальная отслойка задней гиалоидной мембраны

Повторная флюоресцентная ангиография показала полное восстановление сосудистого рисунка в местах ранее присутствующих телеангиэктазий и отсутствие экстравазального просачивания красителя на поздних стадиях. Только в одном участке был обнаружен аневризматически расширенный узел, который сразу же фокально коагулировали (рис. 4).

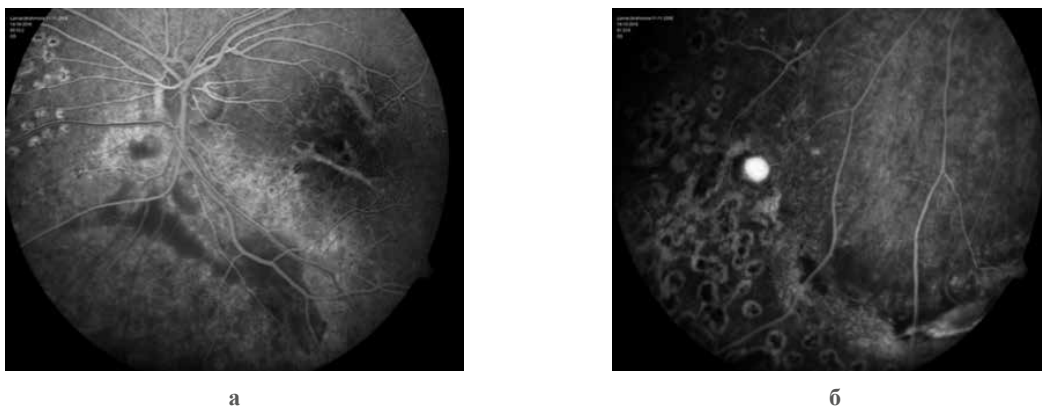


Рис.4. ФАГ OS через год: а) ранняя стадия – полное восстановление сосудистого рисунка; б) поздняя стадия – единственный аневризматически расширенный узел

Согласно данным A.S.Budning и соавторов успешно и своевременно проведенное лечение позволяет сохранить предметное зрение – у 88% , глаз как орган- 97% детей. [13].

Таким образом, вовремя поставленный правильный диагноз и своевременно начатое лечение могут быть залогом успешной терапии. Подтверждением этому является приведенный нами клинический случай.

LİTERATURYA:

1. Shields J.A., Shields C.L., Honavar S.G. Clinical variations and complications of Coats' disease in 150 cases: The 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture // Am. J. Ophthalmol., 2001, v.131, p.561-571.
2. Newell S.W., Hall B.D., Anderson C.W. et al. Hallerman Streiff syndrome with Coats' disease // J. Pediatric Ophthalmol. Strabismus, 1994, v.31, p.123-125.
3. Schuman J.S., Lieberman K.V., Friedman A.H. et al. Senior-Loken syndrome (familial renal- retinal dystrophy) and Coats' disease // Am. J. Ophthalmol., 1985, v.100, p.822-827.
4. Smithen L.M., Brown G.C., Brucker A.J. et al. Coats' disease diagnosed in adulthood // Ophthalmol., 2005, v.112, p.1072-1078.
5. Shienbaum G., Tasman W.S. Coats' disease. A lifetime disease // Retina, 2006, v.26, p.422-424.
6. Shields J.A. et al. Classification and management of Coats' disease: the 2000 Proctor Lecture // Am. J. Ophthalmology, 2001, v.31(5), p.572-583.
7. Scheffer A.C., Berrocal A.M., Murray T.G. Advanced Coats' disease. Management with repetitive aggressive laser ablation therapy // Retina, 2008, v.28, p.38-41.
8. Hsu J., Forbes B., Maquire R. Total exudative retinal detachment in Coats' disease // Retina, 2006, v.26, p.831-833.
9. Henry C.R., Berrocal A.M., Hess D.J. et al. Intraoperative spectral- domain optical coherence tomography in Coats' disease // Ophthalmic Surg. Lasers Imaging, 2012, v.26, p.43, p.80-85.
10. Atta H.R., Watson N.J. Echographic diagnosis in advanced Coats' disease // Eye, 1992, v.6, p.80-85.
11. Shields C.L., Uysal Y., Benevides R. et al. Retinoblastoma in an eye with features of Coats' disease // J. Pediatric Ophthalmol. Strabismus, 2006, v.43, p.313-315.
12. Couvillion S.S., Margolis R., Hess D. et al. Laser treatment of Coats' disease // J. Pediatric Ophthalmol. Strabismus, 2005, v.42, p.367-368.
13. Budning A.S., Heon E., Gallie B.L. Visual prognosis of Coats' disease // J. AAPOS, 1998, v.2(6), p.356-359.

Şahmalıyeva A. M., Hidayət-zadə S.S.*

KOATS XƏSTƏLİYİ (KLİNİKİ HAL)

*Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı şəh., Azərbaycan
Ə.Əliyev adına Azərbaycan DHTİ-nun oftalmologiya kafedrası, Bakı şəh.**

Açar sözlər: *Koats xəstəliyi, USM B-scan, FFA, torlu qişanın lazer koaqulyasiyası*

XÜLASƏ

Koats xəstəliyi idiopatik qeyri-irsi xəstəlik olub, əsasən periferik tor qişa damarlarının teleanqiektatik genişlənməsi, qıvrılması və bu damarlar ətrafında ekssudativ qopma ilə təzahür edir.

Kliniki hal: 7 yaşlı qız sol gözdə zəif görmə və çəpgözlük şikayətləri ilə mərkəzimizə müraciyyət etmişdir. Daxil olarkən sol gözün görmə itiliyi – 0,05. FFA və USM B-scan müayinələri nəticəsində xəstədə Koats xəstəliyi diaqnozu qoyulmuşdur.

FFA nəticəsində aşkar olunmuş teleanqiektatik damarlar ətrafında və anevrizmatik genişlənməmiş damarlara birbaşa fotokoagulyasiya icra edilmişdir.

1 il sonra VIS OS=0,2. Göz dibinin müayinəsi zamanı ekssudasiyanın sorulması, damarların normal kalibrə qayıtması müşahidə olunmuşdur. USM b-scan müayinəsində ekssudativ qopmanın tam bərpası qeydə alınmışdır.

Təqdim olunmuş kliniki hal bir daha ədəbiyyatlarda göstəriləndiyi kimi vaxtında aparılmış müalicənin effektivliyini sübut etmişdir.

COATS' DISEASE (CLINICAL CASE)

*National Centre of Ophthalmology named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku, Azerbaijan
Azerbaijan Institute of Postgraduate Education after A. Aliyev, Baku**

Key words: *Coats' disease, B-scan, FFA, laser photocoagulation*

SUMMARY

Coats' disease is an idiopathic non-hereditary condition characterized by retinal vascular changes and exudation caused by a defect in retinal vasculature development.

Clinical case: 7-year-old girl was admitted with complaints of impaired vision and strabismus in her left eye. By entrance the visual acuity OS – 0,05. As a result of FFA and B-scan examinations, the patient was diagnosed with Coats' disease. Direct laser photocoagulation has been carried out on the teleangiectasia and aneurysmatic expanded vessels. After 1 year VIS OS=0,2. During fundus examination exudative resorption, return of the vessels to normal calibration was observed. During the ultrasound examination, complete reattachment of the retina has been registered.

The presented clinical case has proved the efficiency of the timely treatment once again, as shown in the literature.

Для корреспонденции:

Шахмалиева Айшаханум Меджмеддин кызы, доктор философии по медицине, руководитель отдела глазных осложнений диабета и витреоретинальной хирургии Национального Центра им. Зарифы Алиевой

Гидаят-заде Севда Сабухи кызы, старший лаборант кафедры офтальмологии АзГИУВ им.А.Алиева

Адрес: AZ1000, г.Баку, ул. Джавадхана, 32/15.

Тел.: (99412) 569-91-36, (99412) 569-91-37

Email: administrator@eye.az; www.eye.az