

KOATS XƏSTƏLİYİNİN NADİR RAST GƏLİNƏN ATİPİK FORMASI (KLİNİKİ HAL)

Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı ş., Azərbaycan

Açar sözlər: *Koats xəstəliyi, monolateral zəifgörmə, retinopatiya*

Koats xəstəliyi, əsasən oğlanlarda rast gəlinərək, monolateral zəifgörmə, çəpgözlük, leykoriya ilə özünü biruzə verən, retinal kapillyar teleangiektaziya, arterial anevrizma, ekssudasiya və ekssudativ retina qopması ilə xarakterizə olunan retinopatiyadır. Bu xəstəlik ilk dəfə George Coats tərəfindən təsvir olunmuşdur [1, 2]. Coatsa görə xəstəlik öz kliniki şəklinə əsasən 3 növə bölünmüşdür:

- 1) Retinal ekssudasiya;
- 2) Retinal qansızma və damar anomaliyaları;
- 3) Ekssudasiya ilə birlikdə angiomatoz-arteriovenoz malformasiyalar ilə gedən Koats xəstəliyi.

1912-ci ildə Leber ekssudasiya və retinal qopmanın olmadığı, sadəcə retinal damar anomaliyaları ilə (teleangiektaziya və anevrizmal dilatasiyalarla) müşahidə olunan xəstəliyin kliniki şəklini təsvir etmişdir [3]. 1955-ci ildə Reese tərəfindən bu, uzun illər iki ayrı patologiya kimi təsvir olunan xəstəliyin eyni xəstəliyin müxtəlif mərhələləri olduğu sübut edilmişdir [4].

Xəstəliyin etiologiyası indiyə kimi məlum deyildir. İltihab və endokrinoloji mənşəli olması haqqında məlumatlar olsa da, bu hipotezlər tam qəbul olunmamışdır [5].

Black və həmm. genetik analiz vasitəsilə protein norrin çatışmazlığı ilə nəticələnən NDP genində (Norrie xəstəliyi geni) somatik mutasiya getməsi səbəbi ilə Koats xəstəliyinin yaranması fikrini irəli sürmüşlər. Daha sonralar araşdırmalar nəticəsində norrinin normal retinal vaskulogenezdə mühüm rolu olduğu öyrənilmişdir [6].

Tripathi və Ashtam apardıqları histoloji çalışmalarda damar divarında endotel və perisit hüceyrələrinin itməsi, buna bağlı olaraq qan-retina baryerinin pozulması nəticəsində damar divarında nekroza yol açılmasının damarlarda dilatasiya və telangiektaziya ilə əmələ gəlməsinə səbəb olduğu göstərilmişdir [7]. Bu damarlardan diffuz ekssudasiya nəticəsində ödem, intra- və subretinal xolesterin toplanması xarici hüdudi membranın pozulmasına gətirib çıxarır [8].

Koats xəstəliyi əsasən həyatın ilk iki on ilində ortaya çıxır, oğlanlara nisbətən qızlarda rast gəlməsi 25%, ikitərəfli olması çox nadir olub 5% təşkil edir [1, 2].

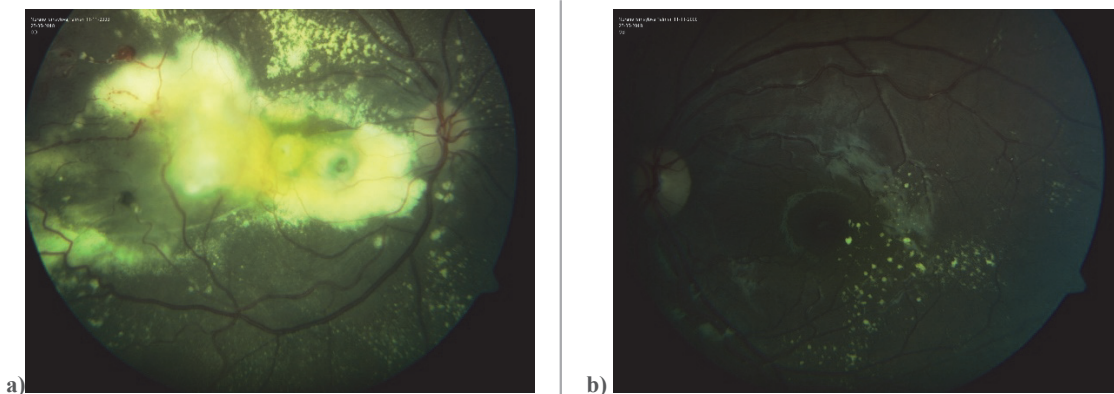
Bu səbəbdən, təcrübəmizdə rast gəlinən Koats xəstəliyinin atipik forması olan kliniki halı təqdim etmək istəyirik.

Kliniki hal. Xəstə İ.N., 2008-ci il təvəllüdlü qız uşağı 25.05.2018-ci il tarixində akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinə daxil olmuşdur. Xəstənin şikayəti sağ gözün zəif görməsindən və çəplikdən olmuşdur.

Obyektiv müayinə zamanı:

Vis OD = 0,03 k/vermir; Vis OS = 1,0 olmuşdur.

OD - 10° xaricə çəplik. OS – ortoforiya.



Şək.1. Xəstə daxil olarkən fundus şəklili: a) OD – makulada iri ölçülü sərt eksudatlar;
b) OS – paramakulyar az sayda sərt eksudatlar

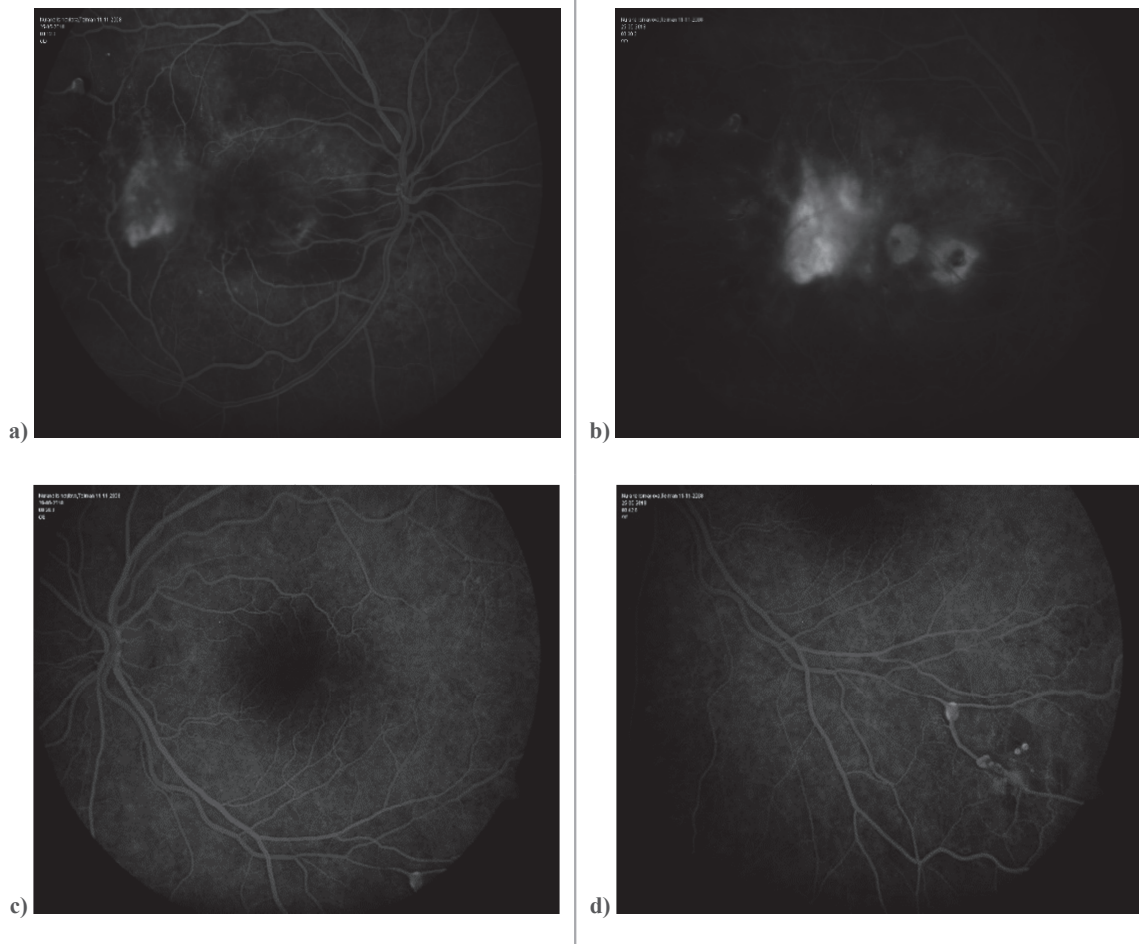
Oftalmobiomikroskopiya: OD – gözün şəffaf mühitləri dəyişikliksizdir. Göz dibində görmə siniri diski çəhrayı, hüdudları aydın, makulada böyük ölçülü, mərkəzində fibroz ilə əhatələnən “sırsımata” şəkilli sərt ekssudatların toplanması, gicgah və arkadalar istiqamətində kapillyarların teleangiektaziyası və anevrizmalar müşahidə olunmuşdur. OS – şəffaf mühitlər dəyişikliksizdir. Göz dibində görmə siniri diski açıq çəhrayı, hüdudları aydın, makulyar reflekslər saxlanılmış, gicgah istiqamətində səpələnmiş şəkildə sərt ekssudatlar və lokal şəkildə kapillyarların teleangiektaziyası müşahidə olunmuşdur (şək.1).

Xəstəyə fundus fluoressein angiografiya (FFA) və optik koherent tomoqrafiya (OKT) müayinələri təyin olunmuşdur.

FFA müayinəsi nəticəsində aşağıdakı dəyişikliklər aşkar olunmuşdur:

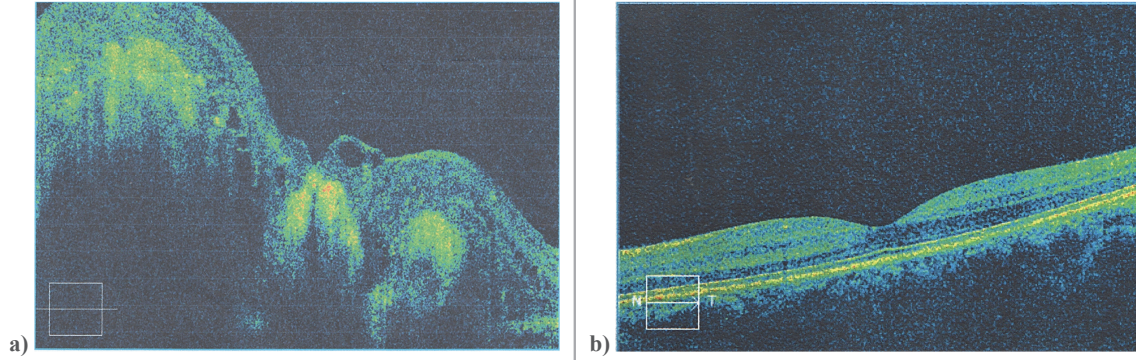
OD – Makulada intensiv, diffuz boyanma, paramakulyar temporal teleangiektaziyalardan və arteriyaların ampul şəkilli genəlməsi – anevrizmalardan intensiv sızma aşkar edilmişdir.

OS – Makula zonasında patoloji sızma aşkar olunmamış, paramakulyar temporal və aşağı-temporal zonada kapillyarların teleangiektaziyası, az sayda arterial anevrizmalardan son fazada aktiv sızma qeydə alınmışdır (şək.2).



Şək. 2. Fundus flüoressein angiografiya: a) OD – başlanğıc faza: makulada və paramakulyar zonada teleangiektaziya və anevrizmalar; b) OD – son faza: damar anomaliyalarından diffuz sızma; c) OS – başlanğıc faza: paramakulyar az sayda teleangiektaziyalar; d) OS – venoz faza: aşağı-temporal arterial anevrizmalardan zəif sızma

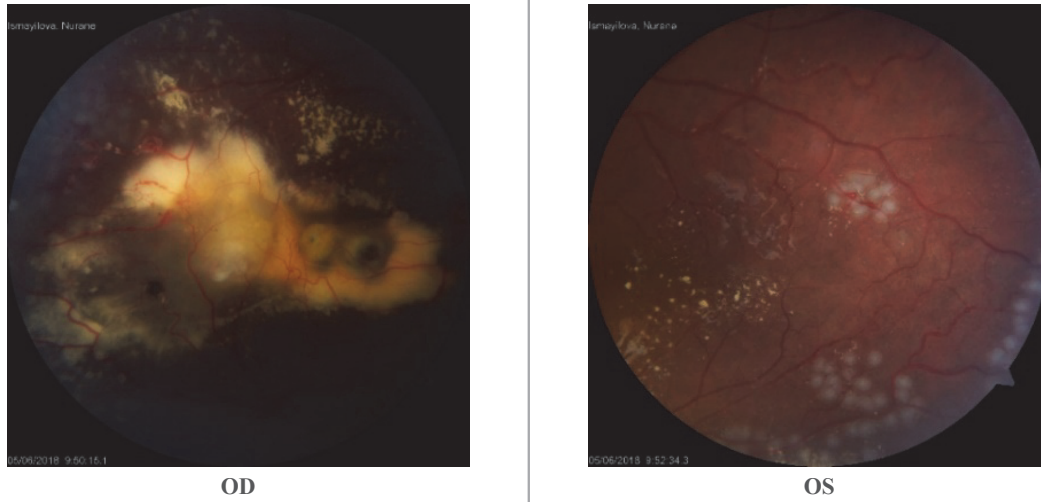
OKT müayinəsində: OD – makulanı əhatə edən ekssudativ qopma, OS – makulada normal tomoqrafik şəkil alınmışdır (şək.3).



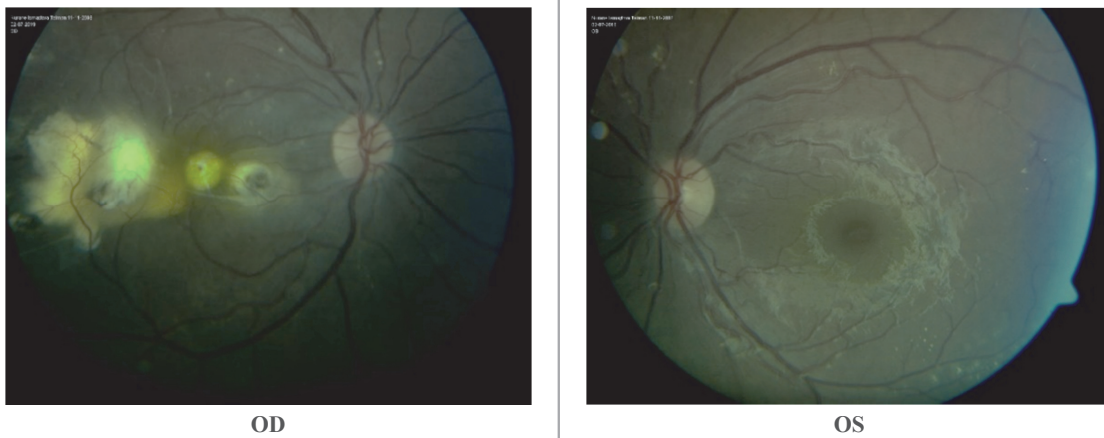
Şək.3. Optik koherent tomoqrafiya: a) OD – makulanı əhatə edən eksudativ qopma; b) OS – normal makula

Müayinələr nəticəsində aşağıdakı diaqnoz təyin edilmişdir: OU – Koats xəstəliyi. OD – 3A2 mərhələsi; OS – 2A mərhələsi (Shields'ə görə).

Xəstəyə OU – lazerkoagulyasiya əməliyyatı icra olunmuşdur. Lazerkoagulyasiya əməliyyatı genişlənmiş anevrizmaları fokal koagulyasiya etməklə, teleangiektaziyalar ətrafında isə panretinal koagulyasiya rejimində icra olunmuşdur (şək.4).



Şək.4. Lazerkoagulyasiyadan sonra fundus şəkilli



Şək. 5. Müalicədən 6 ay sonra fundus şəkilli

Bir ay sonra xəstənin hər iki gözündə təkrar lazerkoaqulyasiya əməliyyatı aparılmışdır.

Altı ay sonra təkrar müayinə zamanı:

Vis OD = 0,05 (ekss.); Vis OS = 1,0.

Funduskopiya: OD – Makulada sərt ekssudatların hissəvi sorularaq mərkəzə toplanması, paramakulyar teleangiektaziyaların azalması, anevrizmaların hissəvi obliterasiyası; OS – Paramakulyar sərt ekssudatların sorulması, teleangiektaziyaların azalması və anevrizmaların obliterasiyası müşahidə olunmuşdur (şək.5).

Müzakirə

Koats xəstəliyinə dair ədəbiyyat mənbələrində verilmiş statistik göstəricilərdə 95% hallarda prosesin birtərəfli, ancaq 5% hallarda iki tərəfli olduğu qeyd edilmiş və bu xəstələrin 75%-ni oğlanlar, 25%-ni qızlar təşkil etdiyi göstərilmişdir. Xəstəliyin nə səbəbdən çox vaxt oğlanlarda və tək tərəfli olması heç bir fərziyyə ilə izah olunmur [9].

Bilateral Koats xəstəliyi təsvir edilən hallarda prosesin assimetrik olması xüsusilə diqqəti cəlb edir. Belə ki, bu xəstələrə ikinci gözdə proses yüngül gedişli olur. Bəzi ədəbiyyatlarda müəlliflərin təqdim etdikləri kliniki hallarda ikitərəfli Koats xəstəliyi olan pasiyentlərin qız cinsindən olması da çox böyük maraq doğurur [10, 11, 12].

Bizim təqdim etdiyimiz kliniki halda da ədəbiyyat mənbələrində göstəriləndə kimi assimetrik kliniki şəkilli və qızda rast gəlinməsi bu mənbələrin məlumatları ilə üst-üstə düşmüşdür. Diaqnoz FFA və OKT müayinələrinin nəticələri əsasında Shields'in təsnifatına görə qoyulmuşdur.

2000-ci ildə Shields və həmm. Koats xəstəliyinin mərhələlərinə görə yeni təsnifat təklif etmiş və bu təsnifata görə xəstəlik 5 mərhələyə bölünür [9]:

1. Sadəcə teleangiektaziyalar;
2. Teleangiektaziya və ekssudasiyalar:
 - A. Ekstrafoveal ekssudasiya
 - B. Foveal akssudasiya
3. Ekssudativ retina qopması
 - A. Subtotal qopma
 - 1) Ekstrafoveal
 - 2) Foveal
 - B. Total retina qopması
4. İkincili qlaukoma ilə bərabər retina qopması
5. Xəstəliyin sonu.

Koats xəstəliyində müalicə taktikasının seçilməsi xəstəliyin hansı mərhələdə olmasından asılı olaraq həyata keçirilir. Belə ki, xəstəliyin başlanğıc mərhələlərində patoloji dəyişilmiş damarlara və onların ətrafında sektoral lazerkoaqulyasiya tətbiq olunur. Prosesin ekssudativ qopmalara yol açdığı mərhələlərdə subretinal mayenin drenajı və əlavə kriokoaqulyasiya, bəzən lazerkoaqulyasiya tətbiq olunaraq kombinəşəkilli müalicələr aparılır. Gözdaxili qanamalar, total retinal qopmalar və neovaskulyar qlaukoma kimi ağırlaşmalar zamanı pars plana vitrektomiya əməliyyatı tətbiq olunur [13, 14, 15].

Son dövrlərdə bu müalicələrlə yanaşı anti-VEGF inyeksiyaların (bevasizumab, ranibizumab) tətbiqi haqqında geniş məlumatlar dərc olunur. Lakin, bu araşdırmalar sona çatmadığından, effektivliyi sübut olunmamışdır [16, 17].

Yekun

Koats xəstəliyi əsasən tək tərəfli olsa da, nadir hallarda ikitərəfli, assimetrik ola bilər. Bu zaman prosesə az məruz qalan gözə diqqət daim olmalı, baş verə biləcək ağırlaşmaların qarşısı vaxtında alınmalıdır.

ƏDƏBİYYAT:

1. Coats G. Forms of retinal diseases with massive exudation // Roy. Lond. Ophthalmol. Hosp. Rep., 1908, v.17, p.440-525.
2. Coats G. Ueber retinitis exudativa (retinitis hemorrhagica externa) // Albrecht. von Graefes. Arch. Klin. Exp. Ophthalmol., 1912, v.81, p.275-327.
3. Leber T. Ueber eine durch vorkommen multipler miliaraneurysmen charakterisierte form von retinaldegeneration // Albrecht. von Graefe's. Arch. Klin. Ophthalmol., 1912, v.81, p.1-14.
4. Reese A.B. Telangiectasis of the retina and Coats disease // Am. J. Ophthalmol., 1956, v.42, p.1-8.

5. Gass J.D.M. Congenital and acquired idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. In: Gass JDM, ed. Macular diseases. St. Louis: CV Mosby, 1997, p.504-513.
6. Black G.C.M., 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, v.8, p.2031-2035.
7. Tripathi R., Ashton N. Electron microscopical study of Coat's disease // Br. J. Ophthalmol., 1971, v.55(5), p.289-301.
8. Imre G. Coats disease and hyperlipemic retinitis // Am. J. Ophthalmol., 1967, v.64, p.726-733.
9. Shields J.A., Shields C.L., Honavar S. et al. Coats disease. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases. The 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture // Am. J. Ophthalmol., 2001, v.31, p.561-571.
10. Alexandridou A., Stavrou P. Bilateral Coats' disease: long-term follow up // Acta Ophthalmol. Scand., 2002, v.80(1), p.98-100.
11. Gursoy H., Erol N., Deger M. Bilateral Coats' Disease Combined with Retinopathy of Prematurity // Case Rep. Ophthalmol. Med., 2015, 2015: 364395.
12. Singh S.R., Jayakumar K., Jain S. et al. Diagnosis and treatment of bilateral Coats disease in a 5-year-old girl // J. Am. Assoc. Pediat. Ophthalmol. & Strabismus, 2019, <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2019.04.002>.
13. Macheimer R., Williams J.M. Pathogenesis and therapy of traction detachment in various retinal vascular diseases // Am. J. Ophthalmol., 1988, v.105, p.173-181.
14. Kūçūmen R.B., Gōrgūn E., Yenerel N.M. et al. Coats hastalığının güncel tedavisinde argon laser fotokoagülasyon // T. Oft. Gaz., 2009, v.39, p.64-69.
15. Erol N., Topbaş S. Coats Hastalığında Kriyoterapi ve Lazer Fotokoagülasyon Tedavisinin Etkinliği // Ret-Vit., 2010, v.18, p.46-51.
16. Kaul S., Uparkar M., Mody K. et al. Intravitreal anti-vascular endothelial growth factor agents as an adjunct in the management of Coats disease in children // Indian J. Ophthalmol., 2010, v.58(1), p.76-78.
17. Erol N., Gursoy H., Sahin A. et al. Intravitreal bevacizumab following laser therapy for severe retinopathy of prematurity // J. Pediatric Ophthalmol. & Strabismus, 2010, v.47, p.e1-e4.

Шахмалиева А.М., Нагизаде А.Н.

РЕДКО ВСТРЕЧАЕМАЯ АТИПИЧНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ КОАТСА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, г.Баку, Азербайджан

Ключевые слова: *болезнь Коатса, монолатеральное слабовидение, ретинопатия*

РЕЗЮМЕ

Болезнь Коатса – это ретинопатия, которая встречается в основном у мальчиков, проявляется в виде монолатерального слабовидения, характеризуется сосудистыми аномалиями и экссудацией. Болезнь в 75% случаев встречается у мальчиков, в 25% – у девочек.

В представленном клиническом случае на основании методов исследования таких как, фундус флюоресцентная ангиография (ФАГ) и оптическая когерентная томография (ОКТ) был поставлен диагноз: OU – болезнь Коатса. Больной произведена операция: OU – лазеркоагуляция. Через 6 месяцев при повторном обследовании на левом глазу достигнута полная стабилизация процесса, на правом – частичная.

Таким образом, учитывая то, что болезнь Коатса является монолатеральным, в редких случаях может носить билатеральный, ассиметричный характер. В этом случае, подвергшийся меньшему воздействию глаз, с целью своевременного предотвращения возможных осложнений, должен находиться под постоянным наблюдением.

KARE ATYPICAL FORM OF COATS' DISEASE (CLINICAL CASE)

National Centre for Ophthalmology named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku, Azerbaijan

Key words: Coats disease, monolateral low vision, retinopathy

SUMMARY

Coats' disease is retinopathy which occurs mainly in boys, manifests itself in the form of monolateral weak vision, characterized by vascular abnormalities and exudation. The disease in 75% of cases occurs in boys, in 25% – in girls.

In the presented clinical case on the basis of research methods such as fundus fluorescence angiography (FAG) and optical coherence tomography (OCT), the diagnosis was made: OU - Coats disease. The patient underwent surgery: OU – laser coagulation. After 6 months with repeated examination, a complete stabilization of the process was achieved on the left eye, and partial on the right.

Thus, taking into account that Coats disease is monolateral, in rare cases it can be bilateral, asymmetric in nature. In this case exposed to less eye damage, in order to prevent possible complications in a timely manner, it should be constantly monitored.

Korrespondensiya üçün:

Şahmalıyeva Aişəxanım Məcməddin qızı, tibb üzrə fəlsəfə doktoru, akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin lazer cərrahiyyəsi bölməsinin rəhbəri

Nağızadə Aysel Hafiz qızı, akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin rezidenti

Ünvan: AZ 1114, Bakı şəh., Cavadxan küç., 32/15

Tel: (+99412) 569-09-07; (+99412) 569-09-47

E-mail: oftal.jurnal@mail.ru