

Erişkin Coats Hastalığı

ADULT COATS DISEASE

Dr. Özlem YENİCE,^a Dr. Haluk KAZOKOĞLU,^a Dr. Fulya AKMAN^a

^aGöz Hastalıkları AD, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İSTANBUL

Özet

Coats hastalığı, çocukluk çağıda klinikte görüldüğünde tanınması daha kolay olmasına rağmen, erişkin dönemde ilk başvuru şikayeti olarak klinikte karşılaşıldığında ayırıcı tanısının yapılması oldukça zordur. Burada amaç erişkin Coats hastalığı olarak takip edilen iki olgunun tanı kriterlerini sunmaktır. İki olgu da kliniğimize görme azalması şikayeti ile başvurmuştur. Oftalmolojik muayenede iki olguda da, tek taraflı olarak maküla ve temporalinde yaygın sert eksudalar mevcuttur. Flöresein anjiyografi (FA)'da telenjektazik damarlar, kaçak ve kapiller kapanma alanları tespit edilmiştir. Hastaların klinikleri, erişkin dönemde görülen Coats hastalığı ile uyumlu bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Coats hastalığı, eksudatif retinopatiler

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2007, 16:212-216

Abstract

Although Coats disease is rather easily diagnosed when presented in clinic in childhood, it is difficult to make differential diagnosis when it is a presenting symptom in adulthood. Here we aimed to present the diagnostic criteria of two cases who were followed with the diagnosis adulthood Coats disease. Both cases presented to our clinic with decrease in visual acuity. Ophthalmological examination revealed diffuse unilateral hard exudates temporal to the macular area. Fluorescein angiography (FA) showed diffuse telangiectatic vessels, leakage and capillary dropout area. Adult Coats disease should be kept in mind in cases with exudative retinopathy, even though they are observed in adult ages.

Key Words: Coats disease, exudative retinopathies

Coats hastalığı ilk olarak 1908 yılında George Coats¹ tarafından tanımlanmıştır. Bu tarihte hastalık 3 alt grupta sınıflandırılmıştır:

1. Sadece belirgin eksudasyonların olduğu grup
2. Eksudasyonlara ilave olarak retina kanaması ve damar değişikliklerinin eşlik ettiği grup
3. Eksudasyonla birlikte arteriovenöz malformasyonların bulunduğu gruptur.

Daha sonra Coats üçüncü grubun aslında daha önce von Hippel tarafından tanımlanan seriye benzediğini fark etmiş ve ilk sınıflandırmadan çıkarmıştır.²

1912 yılında Theodor Leber³ genç erkeklerde hafif eksudasyon ve çok sayıda anevrizmalarla seyreden başka bir hastalık tanımlamış ve bunu Leber'in konjenital milier anevrizması olarak adlandırmıştır. 1956 yılında Algernon Reese,⁴ Coats hastalığı ve Leber'in milier anevrizması arasındaki benzerlikleri sunarak, bu iki tanımın aslında aynı hastalığın farklı evreleri olduğunu bildirmiştir. Bu tarihten sonra da genç erkeklerde, tek taraflı eksudasyonlarla seyreden hastalık için Coats hastalığı terimi kullanılmıştır.

Yayınlarda halen Coats hastalığı tanı kriterlerine uymayan hastalara Coats tanısı verildiği bildirilmektedir.⁵ Bununla birlikte erişkin Coats hastalığı yabancı yayınlarda tanımlanmasına rağmen yerli kaynaklarda erişkin Coats hastalığı ile ilgili bir vaka sunumuna rastlanmamakta, bu da erişkin vakalarının atlanabildiği ihtimalini akla getirmektedir.⁶ Bu nedenle, bu makalede kliniğimizde erişkin Coats hastalığı tanısı alan iki olgunun klinik özellikleri ve tanı kriterleri sunulmaktadır.

Geliş Tarihi/Received: 18.10.2006 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.04.2007

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Özlem YENİCE
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göz Hastalıkları AD, İSTANBUL
yeniceozlem@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

Olgu 1

Mart 2006'da bize başvuran 52 yaşında bayan hastanın 2-3 ay önce sağ gözde ışık çakmaları ve sonrasında görmede azalma şikayeti mevcuttu. Dahiliye konsültasyonu sonucu (diyabet, hipertansiyon vb.) hastalıklarının olmadığı ve alınan öyküsünden başka bir hastalığın varlığı açısından (kanama diyatezleri veya kollajen doku hastalıkları) ipucu olabilecek bulguları olmadığı öğrenildi. Başvuru tarihinde görmeleri tashihli sağda 20 cm'den parmak sayma, solda tam idi. Göz içi basınçları sağ ve solda 12 mmHg olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenesi doğaldı. Fundus muayenesinde sağda makülayı da içine alan retina alt yarısını tutan yaygın eksüdatif retina dekolmanı ve retina temporalinde yaygın kolesterol birikimlerine rastlandı (Resim 1a). Sol göz muayenesi doğal sınırlardaydı (Resim 1b). Floresein anjiyografi (FA)'da özellikle maküla çevresinde bölgede yaygın mikroanevrizmalar ve sızıntı görünümü ve retina alt yarısında dekolman tespit edildi (Resim 2). OCT sonucunda ise sağ maküla dekole olarak izlendi (Resim 3). Hastaya tedavi olarak kriyoterapi planlandı, fakat hasta kontrole gelmedi.

Olgu 2

Mart 2006'da başvuran 56 yaşında bayan hastanın başvuru tarihinde görmeleri sağda tashihli 0.2 solda tam idi. Dahiliye konsültasyonu sonucu (diyabet, hipertansiyon vb.) hastalıklarının olmadığı ve alınan öyküsünden başka bir hastalığın varlığı açısından (kanama diyatezleri veya kollajen doku hastalıkları) ipucu olabilecek bulguları olmadığı öğrenildi. Biyomikroskopik muayenesi normaldi. Fundus muayenesinde sağda optik disk normal, maküla ödemli, makülada ve retina temporalinde sert eksüdatlar ve arka kutupta tek tük kanamalar görüldü. Hastadan erişkin Coats hastalığı düşünülerek FA istendi. FA'da maküla çevresinde ve perifer temporal alanda telenjektazik damarlar, sızıntılar ve kapiller kapanma alanları görüldü (Resim 4a, 4b). Hastanın bir ay sonraki kontrolünde görmesinin sağda 0.05 seviyesine gerilemesi üzerine OCT tetkiki yapıldı. OCT'de de sağda santral maküla kalınlığı 756 mikrondu (Resim 5). Bunun üzerine, sağ göze 0.1 ml, 4 mg kenacort enjeksiyonu uygulandı ve aynı göze temporal ve perifer lazer planlandı. Has-

tanın enjeksiyon sonrası üçüncü ay muayenesinde görme sağda 0.2 seviyesindeydi.

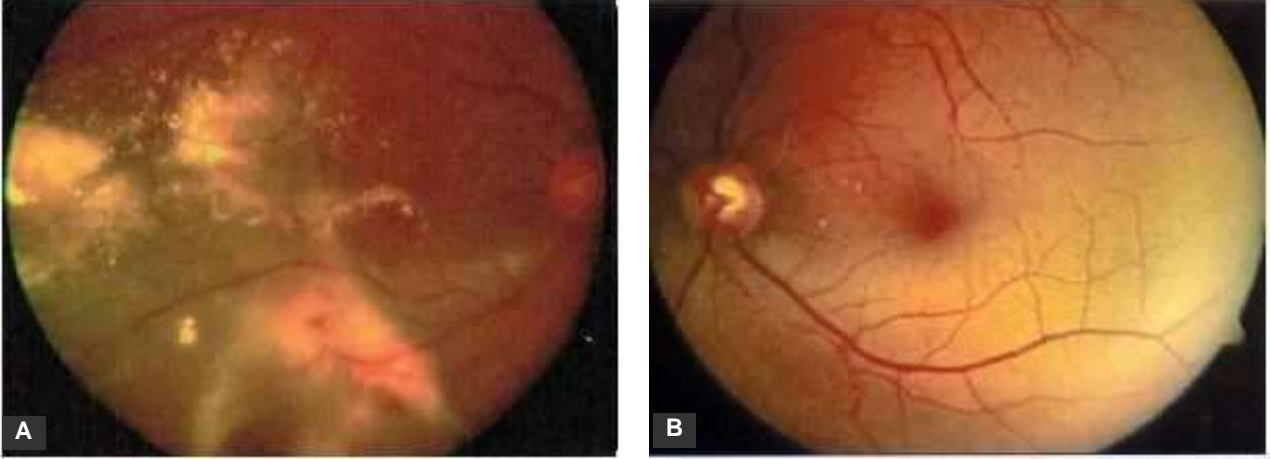
Tartışma

Klinik olarak Coats vakalarının %80'i tek taraflı olup, erkeklerde görülme sıklığı kadınlardan 3 kat daha fazladır. Şimdiye kadar ki vakalarda genetik geçiş gösterilememiştir. Çocukluk çağı vakalarının 2/3'ü genellikle 10 yaş altında görmede azalma, şaşılık ve lökokeriyle ortaya çıkar. Yine şu ana kadar bildirilen olguların %95'i tek taraflıdır.⁵ Olguların neden tek taraflı ve neden erkeklerde görüldüğü henüz açıklanamamıştır.

Coats hastalığındaki tipik oftalmoskopik bulgular arka kutupta retina içi ve altında kanama ve eksüdatlar, damarlarda kıliflanma, telenjektazi, kıvrımlanma artışı, anevrizmalar, neovaskularizasyon ve eksüdatif retina dekolmanıdır. Telenjektaziler tipik olarak ekvator ile ora serrata arasında ve inferotemporal yerleşimlidir. Sadece %5 olguda bu değişiklikler arka kutupta ve temporal arkatlar arasına kadar uzanım gösterir.⁷

Eksudasyonlar sarı-krem renkli ve genelde damar değişikliklerinden daha yaygın bir alanı tutma eğilimindedir. Bazen lezyondan daha uzak olarak makülada yıldız şeklinde birikim yapar ve bu olguların prognozu genellikle daha kötüdür. FA'da da kan retina bariyerinin kaybına bağlı damarlardan sızıntı ve diğer damar değişimlerine bağlı etkileri görmek mümkündür.

Erişkinlerde görülen Coats hastalığı için tanı kriteri daha önce literatürde şu şekilde tanımlanmıştır; idiyopatik retina telenjektazileri ve mikroanevrizmalarla birlikte arka kutup dışında en az 2 saat kadranını tutan veya 1 saat kadranı perifer ve 1 saat kadranı arka kutupta olan yine en az 2 saat kadranı boyunca yayılım gösteren eksudasyonlar.⁶ Bu kriterin tanınması ve arka kutup dışında en az bir saat kadranı eksudasyonunun varlığı, idiyopatik juksta foveal telenjektazileri ekarte etmektedir. Klinik olarak erişkin olgular sıklıkla bulgu vermez ve hastaların görmeleri başvuru anında iyi düzeylerde olabilir. Tipik Coats hastalığında vasküler bulgular genellikle ekvator ile ora



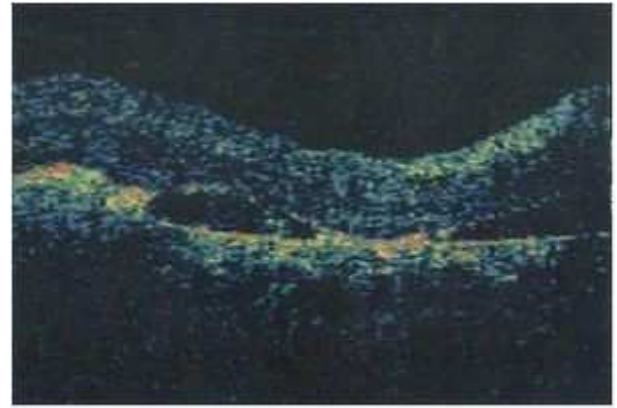
Resim 1. Olgunun sağ (a) ve sol (b) fundus fotoğrafları. a: Makülayı da içine alan yaygın eksudasyon, b: Normal fundus görünümü.

serrata arasında iken erişkin formunda çoğunlukla maküla ve çevresindedir. Lipit birikimleri erişkinlerde daha bölgeseldir. Ayrıca erişkin Coats hastalığı, oldukça yavaş seyirlidir. Bununla birlikte, erişkin Coats hastalığı tansı konulmadan önce tüm eksudatif retinopati tanılarını ekarte edilmelidir. Bunlardan bazıları musküler distrofi, Turner sendromu, epidermal nevus sendromu, Cornelia de Lange sendromu, Alport sendromu ve Senior Loken sendromu gibi sistemik hastalıklar ve retinal kavernoöz hemangiom, retinal vazoproliferatif tümörler, retinoblastom, ailesel eksudatif retinopati ve ven dal tıkanıklığı gibi göze ait patolojilerdir. Bizim hastalarımızın detaylı sorgulamalarında hiçbir sistemik hastalık bulgusu yoktu. Burada bizim hastamızda muhtemel diğer tanılardan biri olabilecek ailesel eksudatif retinopatiden, vakalarımızın çift taraflı olmaması, damarlarda ve optik diskte etkilenen tarafa doğru çekintinin bulunmaması, bizi bu tanıdan uzaklaştırdı.

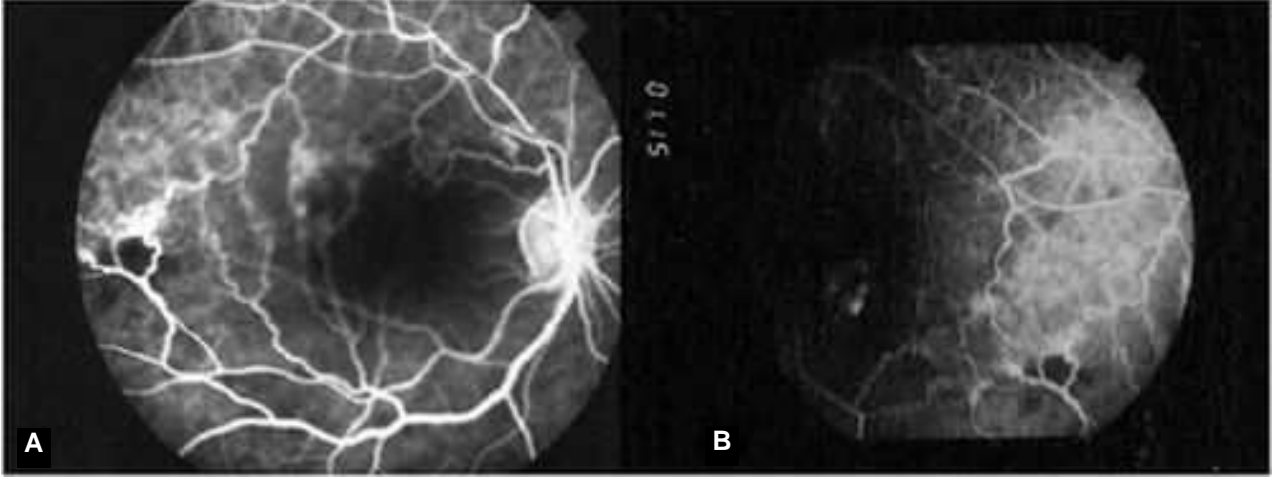
Bizim hastalarımızda da bulguların tek taraflı olması, özellikle maküla ve çevresinin etkilenmiş olması erişkin Coats ile uyumludur. Yalnız bizim olgularımız şu ana kadar yayınlarda bildirilen vakaların tersine kadın hastalardır. Daha önce erişkin Coats hastalığını 13 vakalık bir seride tanımlayan yayında, sadece bir olgu kadındır. Bizce klinikte erişkin Coats hastalığı akılda tutularak eksudatif retinopati olgular tekrar gözden geçirilse, daha



Resim 2. Olgunun FA fotoğrafı. Maküla temporalindeki damarlarda yaygın mikroanevrizmatik değişiklikler görülmektedir.



Resim 3. 1. Olgunun sağ gözüne ait OCT'si: Maküla altında sıvı izlenmekte.

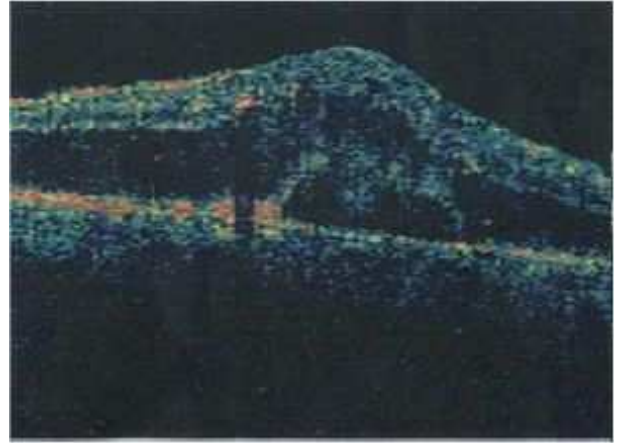


Resim 4. 2. olgunun FA fotoğrafları. 4a: Erken evrede, maküla temporalindeki damarlarda yaygın mikroanevrizmatik ve telenjektazik değişiklikler, 4b: İleri evrelerde damarlardan sızıntı.

fazla sayıda erkek ve kadın olgularda da bu tanıya varılabilir.

Coats hastalığının hem erken başlangıçlı hem erişkin formundaki ana problem kapiller perfüzyonun olmaması ve kalan diğer kapillerlerin genişleyerek anevrizmal değişimlere uğramasıdır. Bu damarlar FA'da sızıntıya neden olur. Genç Coats hastalarında ışık ve elektron mikroskopisinde damar endotel hücrelerinde ve perisitlerde kayıp, kan retina bariyerinde yetmezlik görülür. Smithen ve ark.⁶ yaptıkları çalışmalarda erişkin Coats hastalarında kanamaların makroanevrizmalardan kaynaklandığını saptamışlardır. Eksüdasyonların artması sonucu maküler ödem görülebilir ve eksüdatif retina dekolmanı gelişebilir. Black ve ark.⁸ Norrie hastalığıyla birlikte Coats hastalığı olan birkaç hastada NDP adlı gende somatik mutasyonlar saptamışlar fakat bunun aslında Norrie hastalığına yol açan norrin proteinindeki bir değişim olduğunu düşünmüşlerdir. Buna dayanarak şimdiye kadar Coats hastalığının genetik olduğu konusunda bir veri yoktur.

Coats hastalığında erken dönemde tedavi lazer fotokoagülasyon ve kriyopeksidir. Tedavide amaç, sızıntı yapan damarların kapatılarak eksüdasyonların engellenmesidir. Tedavi edilmeyen olgularda eksüdatif retina dekolmanı gelişmekte ve cerrahi girişim sadece fiziksel gelişmesini,



Resim 5. 2. olgunun sağ gözüne ait OCT'si: Makülada kistoid değişiklikler ve ödem görülmekte

neovasküler glokomu ve enükleasyonu önlemektedir. Coats hastalığının tedavisi için öncelikle hangi evrede olduğu belirlenmelidir. Yeni tanımlanan sınıflamaya göre Coats hastalığı 5 evreye ayrılmıştır (Tablo 1).⁹ Evre 1'de hastaların tedavisi için sadece periyodik gözlemler veya sınırlı lazer tedavisi önerilirken, evre 2 olgularda lazer veya kriyo terapi tercihi, cerrahın tecrübesine veya hastalığın yaygınlığına göre karar verilmektedir. Evre 3A ve 3B'de ise yine tercihin kriyo olması gerektiği belirtilmekte, ancak dekolman çok yüksekse ve lensin arkasına kadar kalkmışsa dekolmana yönelik cerrahi girişim tavsiye edilmektedir. Evre 4 olgularda

Tablo 1. Coats hastalığının klinik evreleri.

Coats hastalığı	
Evre 1	Retinada telenjektaziler
Evre 2	Retinada telenjektaziler ve eksudasyon A. Eksudasyonlar fovea dışında B. Eksudasyonlar foveayı içine alıyor
Evre 3	Eksudatif retina dekolmanı A. Subtotal dekolman 1. Foveayı içine almayan 2. Foveayı içeren B. Total retina dekolmanı
Evre 4	Total retina dekolmanı ve glokom
Evre 5	İleri evre hastalık

ise enükleasyon ağrının engellenmesi için uygun seçenek iken, daha ileri olgularda göz zaten fitizis evresinde olduğundan tedavi önerilmemektedir. Burada sunulan iki olgudan birincisi 3A evresinde iken ikinci olgu 2B evresindedir. Bu nedenle literatürle uyumlu olarak birinci olguya kriyoterapi, ikinci olguya ise lazer tedavisi planlanmıştır. Bununla beraber, ikinci olguda görmenin bir ay gibi bir sürede 0.2 seviyesinden 0.05'e gerilemesi ve aynı zamanda OCT'de makülanın çok ödemli olması nedeni ile hastaya vitre içi triamsinolon uygulaması yapılması uygun görülmüştür. Enjeksiyon sonrası hastanın görmesi başlangıç seviyesine geri dönmüştür. Yayınlarında, Coats hastalığındaki maküla ödeminde triamsinolon uygulaması sadece bir yayında rastlanmış ve bu yayında da ödemi azalttığı bildirilmiştir.¹⁰ Yerli yayınlar erişkin Coats hastalığı için tarandığında; Gelişken ve Kaderli¹¹ tarafından derleme şeklinde hazırlanan bir yazıda, ileri yaşlarda da Coats tanısı alınabileceği ancak ayırıcı tanının iyi yapılması gerektiği vurgulanmıştır. Kalaycı ve ark.¹² bildirdikleri benzer erişkin bir vakayı Leber'in miliyer anevrizması olarak sunmuşlardır. Yalnız bu yayın, 2005 yılında sunulan 13 serilik vaka serisinden daha önce oldu-

ğu için tartışma bu bakımdan yabancı literatürle desteklenememiştir.

Burada, klinikte karşılaşılabileceğimiz eksudatif retinopatili iki olguda ulaşılan erişkin Coats hastalığı tanı kriterleri incelenmiştir. Ayrıca, yine son yıllarda tanımlanmış olan Coats evrelemesi de kullanılarak, ülkemizde de hastaları tartışırken ortak bir tanı ve tedavi protokolünün tanıtılması amaçlanmıştır. Bu tip vakaların yerli yayınlarda da tartışılması daha doğru tanımlar koyabilmemiz açısından önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Coats G. Forms of retinal diseases with massive exudation. Roy Lond Ophthal Hosp Rep 1908;17:440-525.
2. Coats G. Ueber retinitis exudativa (retinitis hemorrhagica externa). Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol 1912;81:275-327.
3. Leber T. Ueber eine durch Vorkommen multipler Miliareneurysmen charakterisierte Form von Retinaldegeneration. Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol 1912;81:1-14.
4. Reese AB. Telangiectasis of the retina and Coats disease. Am J Ophthalmol 1956;42:1-8.
5. Shields JA, Shields CL. Review:Coats Disease. The 2001 Luesther T. Mertz Lecture. Retina 2002;22:80-90.
6. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, Yannuzzi LA, Klais CM, Spaide RF. Coats disease diagnosed in adulthood. Ophthalmol 2005;112:1072-8.
7. Shields JA, Shields CL, Honovar SG, Demirci H. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases; the Sanford Gifford Memorial lecture. Am J Ophthalmol 2001;131:561-71.
8. Black GC, Perveen R, Bonshek R. 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;8:2031-5.
9. Shields JA, Shields CL, Honovar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease. The 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol 2001;131:572-83.
10. Ladjimi A, Zeghidi H, Ben Yahia S, et al. Intravitreal injection of triamcinolone acetonide for the treatment of macular edema. J Fr Ophthalmol 2005;28:749-57.
11. Gelişken Ö, Kaderli B. Coats Hastalığı. Ret-Vit 2004;12:148-51.
12. Kalaycı D, Güven D, Karakurt A, Sarıkatoğlu H, Hacıoğlu H. Leber'in miliyer anevrizması. MN-Oftalmoloji Derg 1998;5:99-100.