

Coats' Hastalığı

Öner GELİŞKEN*

Coats (1,2) 1908'de çocuklukta görülen ve retina damarlarından gelişen hemoraji ve eksudasyonlarla karakterize retinopatiyi tanımlamıştır. Daha sonra Reese (2) retina damar telenjektazi sonucu gelişen tek taraflı eksudatif retinopati olarak Coats' hastalığının klinik ve histolojik olarak günümüzde kabul edilen şeklini tarif etmiştir. Hastalığı ilk tanımlayan Coats'a göre hastalık 3 ayrı form göstermektedir. 1. formda yoğun retinal eksudasyon, 2. formda eksudasyonun yanısıra hemoraji ve çok sayıda retinal vasküler anomaliler, 3. formda ise eksudasyonlara ilaveten arterio-venöz malformasyonlarının olduğu belirtilmiştir. Daha sonraki yıllarda III.formun angiomatöz retina olduğu Von Hippel (4) tarafından ortaya konulmuştur. Ayrıca Leber (5) retina milier anevrizmalar adı altında Coats'ın 2. formuna benzer bir retinopati tarif etmiştir. Günümüzde leber milier anevrizması bazı otörlerin karşı çıkmalarına rağmen Coats' hastalığının erken bir formu olarak kabul edilmektedir (6,7).

Genellikle çocukluk çağında görülen Coats' hastalığının ayrıca erişkin yaşta ortaya çıkan tipi olduğu bildirilmiştir (8,9).

Coats' hastalığı nadir görülen bir hastalıktır. Erken tanı konamadığı takdirde hastalık ilerler ve özellikle retinoblastomadan ayırıcı tanı yapılmasındaki zorluklar nedeniyle bu gözler enüklüe edilebilirler. Bu hastalıkta erken tanının konabilmesiyle çok karmaşık olmayan tedavi yöntemleriyle başarı ile tedavi edilebilir oluşu, göz hekimine bu hastalık konusunda bilgili olma sorumlu-

KLİNİK

Hastalık genelde çocuk yaşlarda ortaya çıkar. En genç 4 aylık bir bebekte tanımlandığı gibi (10) erişkin yaş dönemlerinde görüldüğü bildirilmiştir (9). Genellikle tek gözü tutar. Her iki gözün tutulması nadirdir. Bazı yayınlarda %20'ye varan oranda iki göz etkilenmesi ifade edilmiştir (9). 1988-1992 yılları arasında kliniğimizde tanı konan 7 Coats' olgunun hepsi tek gözü tutmuş idi. Ancak gene de klinisyenin her iki gözün tutulma olası-

lığını hesaba katarak diğer gözü dikkatle incelemesi ve takip etmesi büyük önem taşımaktadır. Genellikle erkekler daha fazla etkilenir. Konu ile ilgili çalışmalarda kızların %20-25 arasında etkilendiği belirtilmektedir (11,12).

Hastalar klinik etkilenmenin şiddetine göre farklı semptomlarla hekime başvurmaktadırlar. Hafif formlarda hastalık ya tesadüfen yapılan rutin muayene esnasında ya da taramalarda belirlenen görme azalması sonucu ortaya çıkmaktadır. Hastalık daha ileri klinik evrelerde kendisini şaşılık, görmenin iyice azalması veya lökokori gibi semptomlarla gösterir. Sekellerin ortaya çıktığı ileri evrelerde ise ağrılı kırmızı göz şeklinde tezahür edebilmektedir.

Özellikle bilateral Coats' hastalığında eşlik edilecek bazı diğer sorunlar bulunabilmektedir. Çalışmalarda bu olgularda retinitis pigmentosa, Turner sendromu, kas distrofisi gibi hastalıkların görüldüğü belirtilmektedir (13,14,15).

Hastalıkta karşımıza çıkan en erken bulgu retina vasküler tabakanın etkilenmesine bağlı ortaya çıkan sarı, gri yeşil renkte eksudasyonlardır. Dikkatle incelendiğinde bu eksudasyonların yanısıra özellikle üst temporal bölgede telenjektazik damar anomalileri göze çarpar. Bu pathognomonik telenjektazilerin yanısıra, damarlarda kılflanma, kıvrılmalarda artma, arterio-venöz malformasyonlar ve neovaskularizasyon bulunabilir. Retina hemorajileri mutad bir bulgu değildir. Ancak bazı olgularda hemorajik retina kistlerine rastlanabilir (16).

Makulada damar değişiklikleri olmadan eksudasyonlar, ödem ve ileri safhalarda noduler kalkık lezyonlar ve subretinal neovaskularizasyona bağlı diskiform tepkime görülebilir. Hastalığın ilerlemesi ile önce sıg daha sonra büllöz retina dekolmanı gelişir. Vitre hemorajisi ve kataraktın gelişmesiyle fundus incelenmesi mümkün olmaz ve daha Heri dönemlerde rubeozls iridis ve neovasküler glokom gelişebilir. Hastalarda sistemik bir sorun yoktur, ancak erişkin tip Coats' hastalığında hiperkolestolemi bildirilmiştir (17).

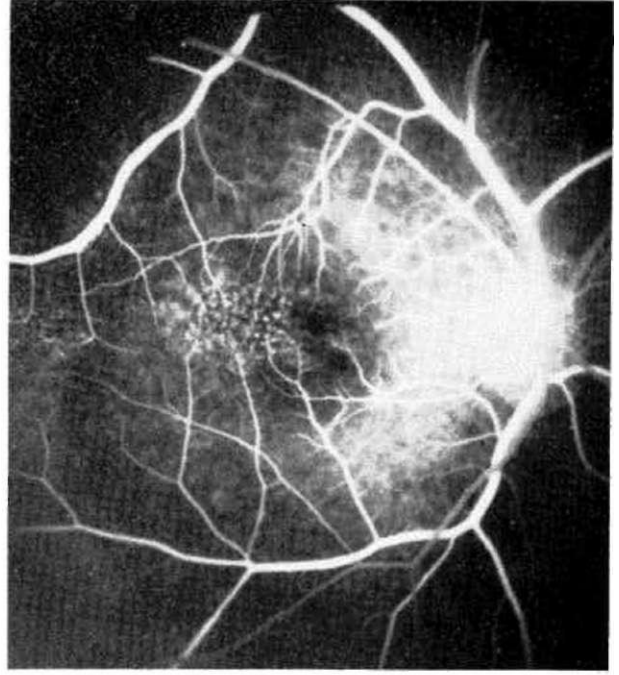
Fundus fluoresein angiografi (FFA) Coats' hastalığının erken tanı ve tedavi planlamasında önemli bir yere sahiptir. Oftalmoskopik olarak belirgin olamayabi-

* Doç.Dr. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları ABD, BURSA

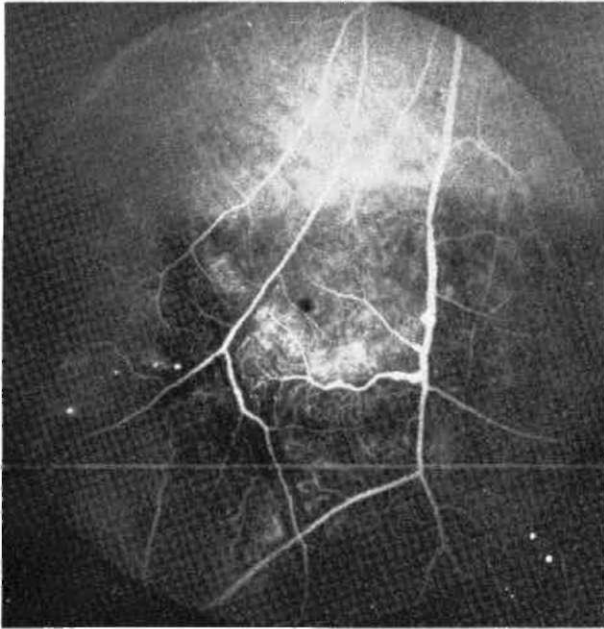
COATS'HASTALIĞI



A



A

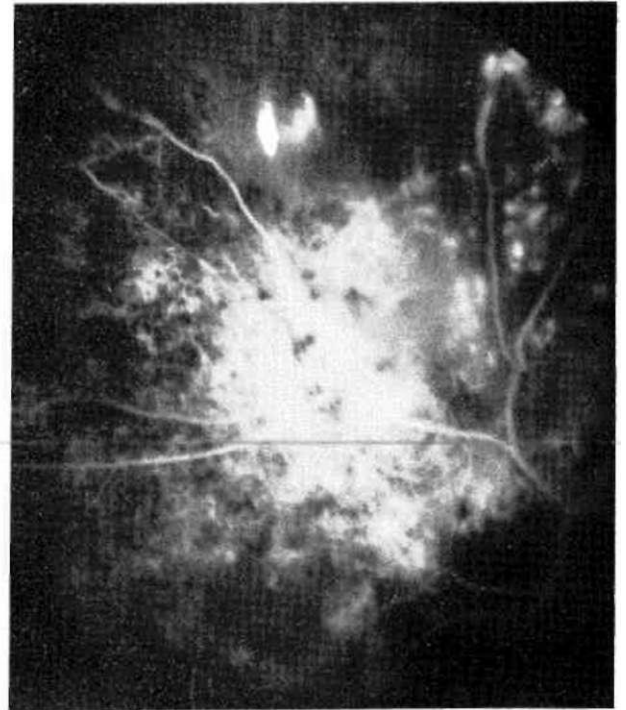


B

Şekil 1. 9 yaşında erkek Coats hastamızın FFA'sında telenjiyektazik dilatasyonlar, vasküler şantlar ve kapiller yapının silinmesi izleniyor.

len vasküler değişiklikler FFA'da rahatça ortaya çıkar.

En tipik bulgu ampul şeklinde gözlenen retinal vasküler telenjiyektazilerdir (Şekil 1). Bu vasküler genişlemeler arteriel kapiller seviyededir. Ayrıca venöz genişlemeler,

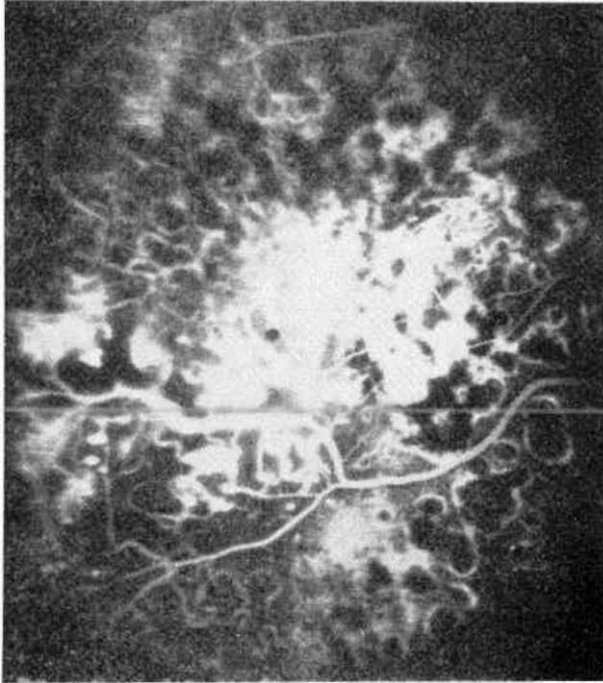


B

Şekil 2. Vasküler yapının bozulduğu alanlarda ortaya çıkan klinik olarak gözlenen eksudasyonların en önemli nedenidir. Ayrıca telenjiyektazik değişiklikler periferin yanısıra makulada da görülebilir.



A



B

Şekil 3. FFA'da belirlenen hastalıklı alanlar 300-500 mikron çapında fotokoagülasyon spotlarıyla tahrip edilerek sızıntılar durdurulur, ilk tedavi seansı sonunda 2 hafta sonraki görüntü izlenmektedir. <*

arterio venöz veya veno-venöz şantiar, kapiller yapının silinmesi görülür (Şekil 1,2). FFA'da dikkat çekici özelliklerinden biri de hastalığın yer aldığı alanlarda retinakan bariyerinin bozulmasına bağlı görülen sızıntılardır. Vasküler değişiklikler çoğu kez periferde olmasına karşılık makula çevresinde de görülebilir (Şekil 2).

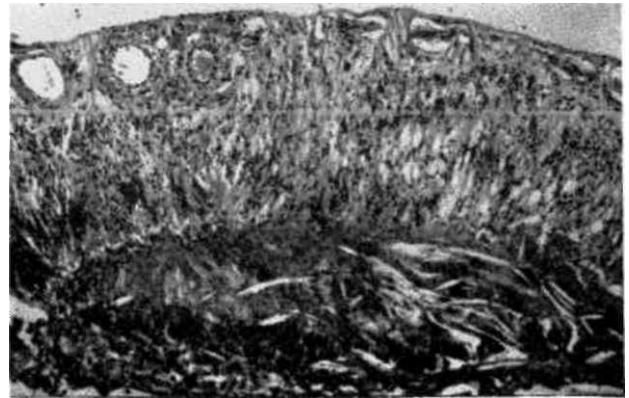
FFA'da fundus tamamen taranmalı ve hastalıklı bölgeler belirlenmelidir. Bu özellikle tedavi planlamasında ve etkinliğinde büyük önem taşır (Şekil 3).

Hastalığın ileri dönemlerde fundus muayenesi mümkün olmadığından FFA uygulanamaz. Bu olgularda ultrasonografi retinoblastomdan ayırıcı tanıda klinisyene yardımcı olmaktadır.

HİSTOPATOLOJİ

Coats' hastalığının retinoblastom ile karıştırılması veya ağırlı göz ile komplike olması sonucunda çok sayıda enüklüe edilmiş gözde patolojik incelemeler gerçekleştirilebilmiştir (11,18).

Bu çalışmalarda özellikle periferik vasküler yapıda endotel ve perisit kaybı, retina kalınlaşması, dejenerasyonu ve gliosis saptanmıştır. Intraretinal ve subretinal eksudasyonlar PAS (+) lipo-protein yapısındadır. Retinada hemorajilere nadiren rastlanmaktadır. Klinik olarak normal retina alanlarında da kapiller yapıda genişlemeler olduğu ifade edilmektedir (18). Histopatolojik çalışmalarda arka kutupta genelde patolojik vasküler değişikliklere rastlanılmadığı belirtilmektedir. Arka kutupta klinikte sıklıkla görülen ödem, eksuda gibi lezyonların sekonder bir etkileşim sonucu geliştiği tahmin edilmektedir (Şekil 4'de Coats' hastalığındaki patolojik değişiklikler sergilenmektedir) (10).



Şekil 4. Coats' hastalığında hastalıklı alanlarda vasküler yapılar endotel ve perisitler kaybolmaktadır. Retina kalınlaşmakta, dejenerasyon göstermekte ve subretinal eksudasyonlar oluşmaktadır (Ghent Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Kliniğinden Prof.Dr.J.J.Delaey ve Prof.Dr.M.Hanssens'in izniyle).

TEDAVİ

Hastalığın tanınmasından sonra uzun yıllar Coats' hastalığının etkin bir tedavisi sağlanamamıştır (20). Bu süre zarfında steroidler, antibiyotikler ve intravenöz serum tedavileri başarısız sonuçlar vermiştir. Fotokoagülasyonun oftalmolojide kullanılmasıyla başarılı tedavi sonuçları elde edilmeye başlanmıştır.

Tedavide amacımız ağır sökellerinin gelişmesini durdurmak, hastalığın stabilizasyonunu temin etmek, görme kaybını durdurmak ve görmeyi arttırmaktır. Yapılan çalışmalarda kendi haline bırakılan Coats' hastalarında hastalığın genellikle ilerlediği, buna karşın tedavi edildiği durumlarda bu ilerlemenin durduğu ve görme iyileşmesi sağlandığı açıkça ortaya konmaktadır (21).

Tedavide en etkili yöntem fotokoagülasyon ve kriyo koagülasyon ile anormal vasküler yapının tahrip edilmesidir. Bu amaçla özellikle xenon fotokoagüatörü çok etkili olup vasküler düzensiz alanların tahrip edilmesiyle ödem ve eksudasyonların resorpsiyonu sağlanabilmektedir (Şekil 4). Retinanın dekole olması veya eksudasyonların ve ödemin yoğunluğuna bağlı olarak fotokoagülasyon ile yeterli etki sağlanamadığı durumlarda kriokoagülasyon tercih edilir, ileri derecede dekolmanın geliştiği olgularda ponksiyon, çevreleme ve intraoküler infüzyon gibi yöntemler ile başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir. Daha komplike gözlerle ise vitre cerrahisi uygulamak gerekebilir. Hastalığın ilerlediği, neovasküler glokom gibi sekellerin geliştiği, geç dönemlerde, palyatif önlemlerle sonuç alınamayan, gözlerde ise enüklüasyon kaçınılmaz olabilmektedir.

AYIRICI TANI

Coats' hastalığında özellikle ileri dönemlerinde lökokori yapan diğer nedenler ayırıcı tanıda ele alınmalıdır. Benzer tablo ile özellikle çocukluk yaşında karşımıza gelen olgularda retinoblastom, prematurite retinopatisi, persisten hiperplazik vitreus, konjenital katarakt, toxokara granulom düşünülmelidir.

Coats' hastalığının fundus gözleme olanağımızın bulunduğu erken döneminde saptanabilmesi ayırıcı tanıda hekime büyük bir rahatlık getirdiği gibi, aynı zamanda erken tedavi uygulamasına olanak sağlayarak iyi bir visual rehabilitasyon temin etmek mümkün olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Coats G. Forms of retinal disease with massive exudation. Roy Lond Hosp Rep 1907; 17:440-525.
2. Coats G. Ueber retinitis exudative. Arch F Ophthal 1912; 81:275-327.
3. Heese AB. Telangiectasia of retina and Goats' disease. Am J Ophthalmol 1956; 42:1-8.
4. Von Hippel E. Ueber eine sefir seltene Erkrankung der Netzhaut Albrecht Von Graefes Arch Klin Ophthalmol 1904; 59:83.
5. Leber TH. Ueber ein dursn Voremmen multiplar Miocro-neurysmen characters ierte form von Retina. Aibiecht von Graefes Arch, Klinik Ophthalmol 1912; 81:1
6. Bonnet M. Le Syndrome de Coals. J Fr Ophthalmol 1980; 3:57-56.
7. Campbell GP. Coats' disease and congenital vascular retinopathy. Tr Am Ophthalmol Sec 197S; 24:362-424,
8. Deutsch TA, Robb MF, Jambul LU, Spontaneous regression of retinal lesions in Coats' disease. Can J Ophthalmol 1382; 17:169-72.
9. Egerer I, Tasmon WTL. Coats* disease. Arch Ophthalmol 1974; 92:109-112,
10. Dow DS. Coats' disease: Occurence in a tout'-month old infant. South Med J 1973; 66:836-38.
11. Chang M, Meleon M, Merritt JC. Coats diseases; A study of 62 histologically confirmed cases. J Fed Ophthalmol strabismus 1984; 21:163-8.
12. Harris GS, Coats' disease, diagnosis and treatment. Can J Ophthalmol 1970; 5:311-320.
13. Zomorani G, Una rata associations di eM Coats disease con retinitis pigmentosa, G Hol Oftai 1956, 9:423-43.
14. Cameron JD, Yanoff M, Prower WC. Coats' disease and Turner's syndrome. Am J Ophthalmol 1974; 78:850-54,
15. Small RG. Coats" disease and Muscular dystrophy. Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1968; 72:225-31.
16. Goel SD, Augsburg Jj. Hemorrhagic retinal macrocysts in advanced Coals diseases. Retina 1991; 11:437-40.
17. Young JWS, Harris GS. Coats' disease: A study of cholesterol transphort in the eye. Can J Ophthalmol i976; 11:61-68.
18. Tarkkanen A. Laatikainer L. Coats' diseases. Clinical angiographic, histopathological findings and clinical management. Br J Ophthalmol 1983; 67:766-76.
19. Deiaey JJ, Hanssens M. Coats' diseases 62-69. Bull See Ophthal Belge, 1987:207,
20. Duke-Elder S. System of Ophthalmology. Diseases of the retina. London: Henry Kimptort 1967,10:164-179,
21. Ridley M, Stields JA, Brown GC, Tasman W. Coats' diseases. Evaluation of management. Ophthalmology 1982; 89:1381-87.