
Z Kliniki Okulistycznej Akademii Medycznej w Lublinie
Kierownik: prof. dr med. Tadeusz Krwawicz

Barbara SZWARC

Trudności w rozpoznawaniu choroby Coatsa

Затруднения в распознавании болезни Coats'a

Difficulties in Diagnosing Coats' Disease

Retinitis exsudativa externa Coats dotyczy zwykle tylko jednego oka i występuje u osób młodych. Przeciętny wiek, w którym występuje to schorzenie jest, jak podaje Coats, 16 lat. Według Lebera (1914) pierwsze objawy tej choroby pojawiają się w 80% przypadków przed 25 rokiem życia i częściej dotyczą młodych chłopców, aniżeli dziewczęta. Ciężkie to schorzenie postępuje wolno i zostaje najczęściej spostrzeżone wtedy, gdy ostrość wzroku znacznie się już obniży.

Przedni odcinek gałki ocznej, przynajmniej we wczesnych okresach nie wykazuje zmian chorobowych. Zmiany dotyczą dna oka i to w postaci wyniosłego, szarego ogniska wysiękowego, umiejscowionego najczęściej w okolicy tarczy nerwu wzrokowego i plamki żółtej. Obejmują one rozległe pole siatkówki z dążnością do rozprzestrzeniania się i zajmowania coraz większej powierzchni. Zarówno na obwodzie, jak i na szczycie wysięku widoczne są prawie zawsze krwotoki. Czasem zdarzają się złogi barwnika. Naczynia wykazują zmiany i to częściej dotyczące żył, aniżeli tętnic. Polegają one na wrzecionowatych i kulistych rozszerzeniach, węzłach, spłotach i wężykowatości przebiegu.

Zależnie od warunków utrudniających krążenie, w danym miejscu powstają drobne rozszerzenia naśladujące małe tętniaki (Elywn 1947). Występuje nowotworzenie się naczyń w formie siatki na szczycie wysięku, a także zespolenia tętniczo-żylna. Krew wydobywając się z małych, rozszerzonych naczyń może powodować

duży krwotok siatkówkowy, lub może przedostawać się do ciała szklistego i prowadzić w następstwie do tworzenia się bliznowatej tkanki łącznej. W późniejszych okresach choroby stwierdza się oderwanie siatkówki, a końcowym wynikiem choroby jest częściowa lub całkowita ślepota, do czego niejednokrotnie przyczynia się powstanie wtórnej jaskry, powikłanej zaćmy, względnie powikłanego zapalenia tęczówki.

Badaniem histopatologicznym stwierdza się obecność krwotoków w warstwach najbardziej zewnętrznych siatkówki. Wylew krwi ulega zwłóknieniu w przestrzeni podsiatkówkowej i kształtuje tkankę łączną, bliznowatą, która rozrasta się i rozprzestrzenia. W siatkówce, początkowo zgrubiałej z wysiękiem surowiczo-włóknikowym, pojawia się zwyrodnienie obejmujące warstwę jądrową zewnętrzną z pręcikami i czopkami (S z m a j 1923). Do wysięku przedostają się komórki fagocytarne, które według L e b e r a pochodzą z nabłonka barwnikowego. Niektóre z tych komórek są prawdopodobnie histiocytami pochodzącymi z przydanki naczyń krwionośnych. W okolicach martwiczych, otoczonych już tkanką łączną, można znaleźć rozpadowe elementy krwi, kryształki cholesteryny i barwnik (G i v n e r 1954). Punktem wyjścia tych zmian są warstwy zewnętrzne siatkówki. Naczyniówka natomiast w przeważającej części przypadków pozostaje nietknięta. W nielicznych przypadkach, w których zaobserwowano zmiany w samej naczyniówce (L e b e r, L a m b) stwierdzono w późniejszym okresie choroby zarówno obecność nacieku komórkowego w naczyniówce, jak i zrosty pomiędzy naczyniówką a siatkówką. R a d o s (1923) opisuje, podobnie jak C o a t s, w przestrzeni nadnaczyniówkowej tkankę niezupełnie bliznowatą, lecz płynną i białkową.

Oдноśnie zmian dotyczących naczyń C o a t s wprowadził podział na 3 grupy:

1. większe lub mniejsze zmiany wysiękowe w siatkówce z małym uszkodzeniem naczyń. Spotykamy tu nieznaczne rozszerzenie i wężkowatość żył, oraz drobne wynaczynienia w siatkówce;
2. bardziej posunięte zmiany w naczyniach: do poprzednio wymienionych zmian wysiękowych dołącza się nowotworzenie naczyń, powstawanie rozstrzeni naczyniowych i dużych krwotoków;
3. wybitne nowotworzenie się naczyń i powstawanie zespołów tętniczko-żylnych.

Histopatologiczne zmiany w naczyniach są bardzo różnorodne. Na ogół w naczyniach środkowych siatkówki zmian żadnych nie stwierdza się, a obserwowane uszkodzenia dotyczą naczyń włosowatych. Przede wszystkim stwierdza się nacieczenie i zgrubienie błony wewnętrznej na skutek bujania tkanki, aż do zupełnego zamknięcia światła naczynia, następnie zwyrodnienia szkliste i rozpad utkania doprowadzający do mniejszych lub większych krwotoków. Niekiedy zdarza się rozszczepienie ścianki naczynia. W osłonce zewnętrznej występuje zwykle bardzo znaczny przerost, połączony z powiększeniem ilości jąder komórkowych, oraz nacieczenie fagocytarne.

Stwierdzono, że uszkodzenia ścian naczyń stanowią jeden z zasadniczych objawów choroby Coatsa.

Na podstawie własnych przypadków Coats zauważył, że proces chorobowy rozpoczyna się od krwotoków z naczyń zewnętrznej warstwy siatkówki. Wynaczynienia te, rozległe lub ograniczone, powodują zniszczenie elementów komórkowych siatkówki, gromadzenie się płynu surowiczego-włóknikowego w ich otoczeniu, oraz torbielowate zwyrodnienie siatkówki (Szmaj 1923).

Z powyższym poglądem nie zgadzał się Leber (1914), który był zdania, że pierwotnym objawem jest stan zapalny siatkówki oraz proces martwicy, a wtórnym zmiany naczyniowe i krwotoki. Niektórzy autorzy, wśród nich Lamb, Davis i inni zgadzali się z tym poglądem, jednak późniejsze badania histopatologiczne oraz przebieg samej choroby wydają się przemawiać za tym, że pierwotną zmianą są krwotoki.

Przyczyna powstawania krwotoków nie została dotąd ustalona. W niektórych przypadkach brano pod uwagę możliwość powstania krwotoku podczas porodu kleszczowego, lub przy nagłym wzroście ciśnienia z powodu np. koklusu (Baillart 1939). Ponieważ jednak przyczyn tych nie można było uważać za wystarczające, Coats wziął pod uwagę inne możliwości: 1) skład krwi, który odbiega od normy i w warunkach sprzyjających stanowić może przyczynę krwotoku; oraz 2) pierwotne zmiany w samych ścianach naczyń. Coats skłaniał się raczej do drugiego z tych przypuszczeń, mimo, że nie we wszystkich przypadkach stwierdzono zmiany naczyniowe.

Ostatnio mieliśmy możność obserwowania chorego M.O. lat 26, (Nr hist. chor. 1751/54), który zgłosił się ze skargami na stale postępujące obniżanie się ostrości wzroku na oku lewym, od sześciu

miesiący. Wywiad rodzinny bez znaczenia. Badaniem stwierdzono: O. L. gałka oczna blada, rogówka czysta, przednia komora miernie głęboka, tęczęwka barwy niebieskiej, o rysunku wyraźnym, źrenica miernie szeroka, reaguje na światło i akomodację prawidłowo. Na dnie oka w okolicy plamki żółtej i tarczy nerwu wzrokowego oraz powyżej, widoczna szara wyniosłość z dużą ilością tkanki łącznej i krwotokami na szczycie, oraz obwodowo. Od ogniska biegną w kierunku ciała szklistego pasma tkanki łącznej. Naczynia żyłne rozszerzone, o przebiegu nieco krętym, poniżej ogniska widoczne naczynia z licznymi bańkowatymi rozdęciami. (Vide ryc. 1). Ostrość



ryc. 1.

wzroku oka lewego ograniczała się do poczucia światła z prawidłowym rzutowaniem. Napięcie gałki ocznej wynosiło 23 mmHg. Oko prawe bez zmian chorobowych.

Badania dodatkowe wykazały:

Zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej oraz zdjęcie zatok bocznych nosa — bez zmian. Odczyn Biernackiego 6/13. Odczyn Wassermanna ujemny. Badania neurologiczne, laryngologiczne, stomatologiczne nie wykazały zmian. Obraz morfologiczny krwi i analiza moczu w granicach normy. Badanie krwi w kierunku toksoplazmozy wykazało w odczynie wiązania dopełniacza wynik dodatni przy rozcieńczeniu 1 : 8. Próba tuberkulinowa Mantoux — ujemna.

W leczeniu chory otrzymał: 800 mg ACTH, 8 g streptomycyny, 30 inj. *Calcium chloratum* z cebionem.

Stan oka lewego w dniu wypisu:

O. L. gałka oczna biała, rogówka czysta, przednia komora miernie głęboka, tęczęwka o rysunku wyraźnym, źrenica miernie szeroka, reaguje prawidłowo. Na dnie oka widoczne centralnie i powyżej, ognisko szare z dużą ilością tkanki łącznej wielkości około 5 tarczy, przesłaniające tarczę nerwu wzrokowego i plamkę żółtą. Na jego szczycie widoczna siatka nowoutworzonych naczyń. W otoczeniu ogniska naczynia żyłne rozszerzone z bańkowatymi rozdęciami. W najbliższym otoczeniu ogniska pojedyncze, ciemne, krwotoki, oraz pasma tkanki łącznej biegnące w kierunku ciała szklistego. Ostrość wzroku oka lewego — liczy palce z odległości 1 metra. Napięcie gałki ocznej wynosi 23 mmHg. Pole widzenia wykazuje ubytek części dolno-skroniowej dochodzący do centrum. Chory został wypisany z Kliniki z poleceniem zgłoszenia się do kontroli.

Na podstawie obrazu klinicznego rozpoznaliśmy *retinitis exsudativa externa Coats*. Na podstawie badań dodatkowych nie można stwierdzić, co jest przyczyną choroby, jedynie z całą pewnością mogliśmy wykluczyć zarówno kiłę, jak i gruźlicę.

Powyższy opis przypadku przedstawiamy ze względu na trudności rozpoznawcze, na jakie napotkaliśmy, przy określaniu opisanych zmian, rozpoznając je początkowo jako *retinitis proliferans*. Chory w czasie pierwszego badania podał, że dotychczas nie leczył się. Później jednak, gdy ustaliliśmy już rozpoznanie, przyznał, że był badany i leczony w innych zakładach leczniczych, że istniały również różnice w rozpoznaniu. Z wypowiedzi chorego można było się domyślać, że rozpoznawano już to *retinitis proliferans*, już to sprawę nowotworową.

Trudności rozpoznawcze w naszym przypadku wynikały przede wszystkim z rozległego bujania tkanki łącznej z nieznacznie zaznaczonymi zmianami w naczyniach, jak również z braku, w początkowym okresie naszej obserwacji, większych świeżych krwotoków. Wynacyniona krew bowiem, przedostawszy się do ciała szklistego, powodowała tworzenie się bliznowatej tkanki łącznej i w tym właśnie okresie mieliśmy możliwość badać chorego poraz pierwszy. Dopiero w późniejszym czasie wystąpiły typowe krwotoki i wyraźnie zaznaczone zmiany w naczyniach.

Istnieje cały szereg stanów zapalnych siatkówki, które swoim wyglądem przypominają obraz *retinitis exsudativa externa Coats*. Najbardziej może zbliżoną jednostką chorobową pod względem daleko posuniętych zmian w naczyniach jest *angiomatosis retinae*

v. Hippel. O ile początkowo odróżnienie tych zmian od choroby Coatsa napotyka na poważne trudności, o tyle w późniejszym okresie choroby na skutek wyraźnych i charakterystycznych zmian w naczyniach ustalenie rozpoznania jest łatwe.

Podobnie przy rozpoznawaniu przypadków *retinitis proliferans*, gdzie także mamy rozległe ogniska, bujanie tkanki łącznej i krwotoki, różnicowanie między tym schorzeniem i chorobą Coatsa może nastroczać trudności. Jednak rozstrzygać tu będzie poza charakterystycznym centralnym umiejscowieniem zmian w siatkówce, typowy obraz bańkowatych rozstępów w ścianach naczyń.

Jak wynika z piśmiennictwa, niektórzy autorzy mieli wiele trudności w różnicowaniu choroby Coatsa z *retinitis circinata* lub *degeneratio maculae luteae disciformis*. Na ogół oba te schorzenia dotyczą raczej osób starszych, podczas gdy choroba Coatsa jest chorobą wieku młodego. Poza tym przeciw chorobie Coatsa w tych razach przemawiać będzie nieco odmienny obraz kliniczny, a mianowicie prawie zupełny brak krwotoków.

Nie można pominąć w diagnostyce różniczkowej nowotworów gałki ocznej. O tym, jak często choroba Coatsa była rozpoznawana jako sprawa nowotworowa, świadczy fakt, że, jak to wynika z piśmiennictwa, niejednokrotnie usuwano gałkę oczną i dopiero badanie histopatologiczne wyjaśniało właściwy zapalny charakter schorzenia.

Przedstawiając nasze obserwacje i dane z piśmiennictwa dotyczące *retinitis exsudativa externa*, chcieliśmy specjalnie zwrócić uwagę na poważne trudności rozpoznawcze. Nie jest bowiem obojętne, czy zastosuje się leczenie zachowawcze, pozostawiając oko z nawet znacznie obniżoną ostrością wzroku, czy mylnie rozpoznając np. sprawę nowotworową, dążyć się będzie do usunięcia gałki ocznej.

PIŚMIENNICTWO

1. Bailliart P.: *Traite d'ophtalmologie* t. V, 1939, str. 372.
2. Elywn H.: *Diseases of the Retina*, London 1947, str. 148;
3. Givner I.: *American Journal of Ophtalmology* t. 38, 1954, str. 852;
4. Leber.: cyt. wg Szmaja, poz. 7;
5. Rados A.: *Klin. Monatbl. f. Aug.* t. 68, 1923, str. 416;
6. Szmaja S.: *Klinika Oczna*, t. I, 1923, str. 10, t. I, 1923, str. 12.

Р Е З Ю М Е

Автор сначала описывает этиологию, патогенез и клинику *retinitis exsudativa externa Coats* и затем рассматривает все затруднения, связанные с распознаванием этого заболевания.

В представленном автором случае обращается особое внимание на существующие ныне разногласия в постановке диагноза. При рассматривании дифференциальной диагностики автор обращает внимание на нередкое трактование болезни Coats'a, как заболевания, связанного с новообразованиями.

SUMMARY

The description of etiology, pathogenesis and symptomatology of *retinitis exudativa externa Coats* is followed by a discussion of difficulties connected with the diagnosis of that disease.

In the presented case the occurrence of distinctive features is stressed. Attention is drawn to the fact that in differential diagnosis the disease is often treated as a neoplastic process.