Sygnatura: Pol J Radiol, 2005; 70(3): 41-45

Polish Journal of Radiology
www.PolRadiol.com
ORIGINAL ARTICLE

Otrzymano: 2004.09.27
Zaakceptowano: 2005.04.15

Diagnostic imaging in Coats' disease

Diagnostyka obrazowa choroby Coatsa

Danuta Łosowska-Kaniewska[1], Ludomir Stefańczyk[2], Tadeusz Biegański[1]

[1] Zakład Diagnostyki Obrazowej „Centrum Zdrowia Matki Polki", Łódź, Polska
[2] Zakład Radiologii -Diagnostyki Obrazowej Instytutu Radiologii - Diagnostyki Obrazowej i Medycyny Nuklearnej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Polska

Adres autora: Danuta Łosowska-Kaniewska, Zakład Diagnostyki Obrazowej Instytutu „Centrum Zdrowia Matki Polki" w Łodzi, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, e-mail: danutakaniewska@interia.pl

Summary

Background: Coats' disease is a rare congenital vascular abnormality of the retina consisting of multiple teleangiectases, breakdown of the retina-blood barrier, and formation of subretinal lipoproteinaceous exudate, leading to retinal detachment.

Material/Methods: Globe imaging using US, CT, and MR was performed in five patients with decreased visual acuity (4 boys and 1 girl), aged 1-16 years, with a diagnosis or suspicion of Coats' disease.

Results: Retinal thickening in the temporal quadrant was observed in one child. In the other four children, V-shaped retinal detachments with exudate accumulated beneath the detached retina were observed. All affected globes showed decreased anterior-posterior diameters compared with the contralateral eye. Calcifications of the retinal regions were not present.

Conclusions: Globe imaging in Coats' disease precisely shows retinal abnormalities and typical subretinal exudates. These lesions are nonspecific and differentiation from other causes of exudative retinal detachment should be performed.

Key words: Coats' disease • globe imaging • children

PDF file: http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_70/nr_3/6419.pdf

Wstęp

Choroba Coatsa jest jednostką chorobową opisaną w 1908 roku przez angielskiego okulistę George'a Coatsa (1876–1915) a spowodowaną obecnością licznych odcinkowych poszerzeń naczyń siatkówki i wtórnym, śród- i podsiatkówkowym nagromadzeniem wysięku tłuszczowo-białkowego. Występujące w tej chorobie teleangiektazje stwierdzane są pomiędzy prawidłowymi naczyniami siatkówki [1].

W 1912 roku niemiecki okulista Theodor Leber opisał nieprawidłowości naczyniowe siatkówki pod postacią licznych rzęskowych tętniaków, współistniejących ze zmianami zwyrodnieniowymi siatkówki. Do 1955 roku wyodrębniano chorobę Coatsa i tętniaki rzęskowe Lebera jako oddzielne jednostki chorobowe. Biorąc jednak pod uwagę podobne, wspólne objawy tych zaburzeń, przyjęto je z czasem jako jedną jednostkę nozologiczną, różniącą się stopniem nasilenia wysięku i odwarstwienia siatkówki. Klasyfikacja stopnia zaawansowania zmian gałki ocznej w przebiegu tego schorzenia przedstawiana jest w skali pięciostopniowej [2]:

1. Obecność tylko teleangiektazji siatkówki

2. Teleangiektazje i obecność wysięku
   a) Obecność wysięku poza tarczą nerwu II
   b) Wysięk obejmujący tarczę nerwu II

3. Wysiękowe odwarstwienie siatkówki
   a) Częściowe odwarstwienie
      – Poza tarczą nerwu II
      – Odwarstwienie w obrębie tarczy nerwu II
   b) Całkowite odwarstwienie

4. Całkowite odwarstwienie siatkówki z towarzyszącą jaskrą

5. Krańcowy stopień zmian gałki ocznej (ślepota, zapadnięcie gałki)

Choroba Coatsa u 95% chorych występuje w obrębie jednej gałki ocznej i w 75% przypadków dotyczy młodych chłopców w wieku 4–6 lat .

Celem przedstawianej pracy jest ocena wartości badań obrazowych: USG, TK i RM w rozpoznawaniu zmian morfologicznych w obrębie gałki ocznej i stopnia zaawansowania tych nieprawidłowości w przebiegu choroby Coatsa.

Materiał i metody

W Zakładzie Diagnostyki Obrazowej ICZMP w latach 1999–2004 zbadano 5 dzieci z rozpoznaniem bądź podejrzeniem choroby Coatsa. Chorzy ci trafili do szpitala z powodu zauważonego przez rodziców pogorszenia widzenia lub niedowidzenia u dziecka. Wśród pacjentów było 4 chłopców; wiek dzieci mieścił się w zakresie: 1 rok – 16 lat, najstarsza była dziewczynka. U wszystkich pacjentów, jako pierwsze, wykonano badanie USG gałek ocznych, w dalszej kolejności przeprowadzono badania TK i RM.

Badania USG wykonano sondą liniową o częstotliwości 7,5–9 MHz (GE Logiq 500 PRO z opcją obrazowania przepływu w kolorze).

Badania TK przeprowadzono aparatem PQ 2000 firmy Picker, warstwą 3 mm i przesuwem stołu 4 mm, z zastosowaniem niejonowego środka cieniującego. Tomografię rezonansu magnetycznego wykonano u 4 dzieci aparatem Edge firmy Picker warstwami 2,5 mm, w sekwencjach FSE i SE oraz techniką saturacji tłuszczu, w obrazach T1, T2 i PD zależnych, w płaszczyznach osiowych, strzałkowych i czołowych. Badania RM wykonano dwufazowo, w drugiej fazie w obrazach T1 zależnych po dożylnym podaniu paramagnetycznego środka kontrastowego.

Troje dzieci wymagało sedacji w trakcie przeprowadzania badania RM.

U 3 pacjentów badania TK wykonano dwukrotnie, kontrolnie po leczeniu, u 2 dzieci z tego samego powodu przeprowadzono powtórne badania RM gałek ocznych.

Wyniki

Nieprawidłowości stwierdzone w badaniach obrazowych przedstawia tabela 1.

W obrazach USG gałek ocznych u 4 chorych zaobserwowano pogrubienie i/lub uniesienie siatkówki – bez cech trakcji w ciele szklistym i podsiatkówkową obecność płynu o wzmożonej echogeniczności. U 1 dziecka widoczne były cechy całkowitego odwarstwienia siatkówki – formacja lejka (w kształcie litery V) z obecnością hiperechogenicznego płynu (pacjent M.W., nr 2 – tabela 1, rycina 1).

U wszystkich dzieci zmienione gałki oczne miały mniejszy wymiar przednio – tylny w porównaniu ze zdrowym okiem. Różnice te zawierały się w przedziale 1,5–3 mm.

Zmiany w gałkach ocznych w badaniach TK widoczne były, podobnie jak na ultrasonogramach, pod postacią różnego stopnia odwarstwienia siatkówki. Miało ono kształt litery V,

Table 1. Imaging features of the globe in Coats' disease.
Tabela 1. Zmiany w obrębie gałki ocznej w przebiegu choroby Coatsa.

Pacjent, wiek liczba badań TK / RM	Pogrubienie lub / i uniesienie siatkówki			Cechy odwarstwienia siatkówki			Wysięk podsiatkówkowy			Wymiar PA chorego oka *			Wzmocnienie odwarstwionej siatkówki po podaniu kontrastu (i.v.)		Cechy przepływu w USG
	USG	TK	RM	USG	TK	RM	USG	TK	RM	USG	TK	RM	TK	RM	
1. A. T., 16 lat 1 x TK / 0 x RM			Brak badania	+	+	Brak badania	+	+	Brak badania	↓	↓	Brak badania	+ -	Brak badania	-
2. M. W., 4 lat 2 x TK / 2 x RM				+	+	+	+	+	+	↓	↓	↓	+ -	+ -	+
3. A. S., 5,5 lat 2x TK / 3 x RM	+	+	+							↓	=	=	+ -	+ -	+
4. D. B., 10 lat 2x TK / 1x RM	+				+	+		+	+	↓	↓	↓	-	-	-
5. D. W., 1 rok 1 x TK / 1 x RM	+				+	+		+	+	↓	↓	↓	+ -	+ -	+

* ↓ zmniejszony wymiar
= wymiar równy gałce ocznej



Figure 1. US examination of the globe: Total retinal detachment with subretinal exudation in the affected eye with obliteration of the vitreous space.

Rycina 1. USG gałki ocznej; całkowite odwarstwienie siatkówki z podsiatkówkowym wysiękiem powodującym zmniejszenie objętości ciała szklistego.

z wierzchołkiem położonym w okolicy tarczy nerwu wzrokowego (pacjent A.T., nr 1 – tabela 1, rycina 2). Przestrzeń pod siatkówką wypełniała niejednorodna struktura o podwyższonej gęstości, ok. 20–40 j.H.

U jednego dziecka z podejrzeniem choroby Coatsa na skanach TK obserwowano linijne pogrubienie zarysu siatkówki w segmencie skroniowym (pacjent A.S., nr 3 – tabela 1, rycina 3). W badaniach TK nie stwierdzono obecności zwapnień w gałkach ocznych. Wymiary gałek z opisywanymi zmianami siatkówki były mniejsze u 4 pacjentów. Dożylne podanie środka cieniującego spowodowało nieznaczne wzmocnienie w obrębie zmienionej siatkówki. U dzieci, u których przeprowadzono kontrolne badania TK (pacjenci 2,3 i 4), średnio po 2–3 miesiącach stosowanego leczenia, nie stwierdzono różnicy w stopniu zaawansowania opisywanych wcześniej zmian w gałkach ocznych.

Badania RM przeprowadzono u 4 dzieci i w trzech przypadkach stwierdzono całkowite odwarstwienie siatkówki (kształt litery V) z zachowaniem przyczepu siatkówki na poziomie tarczy n. wzrokowego. Przestrzeń podsiatkówkową wypełniała niejednorodna masa, u jednego dziecka z cechami przebytego krwawienia (pacjent D.B., nr 4 – tabela 1, rycina 4). Wysięk podsiatkówkowy zajmował średnio około połowę objętości ciała szklistego. U tych pacjentów, podobnie jak w obrazach USG i TK, stwierdzono różnicę w wielkości gałek ocznych, ze zmniejszeniem wymiarów chorego oka. U 1 dziecka w wykonanym badaniu RM zmiany gałki ocznej widoczne były pod postacią odcinkowego pogrubienia siatkówki w kwadrancie skroniowym oka (pacjent A.S., nr 3 – tabela 1, rycina 5). Zmiany te były bardziej wyrażone niż na skanach TK u tego samego pacjenta. Zastosowanie dożylnego środka kontrastowego spowodowało dyskretne wzmocnienie odwarstwionej siatkówki.



Figure 2. Axial CT scan presenting V-shaped retinal detachment with the apex of the V posterior to the region of the optic disc.

Rycina 2. Skan TK w płaszczyźnie osiowej przedstawia odwarstwienie siatkówki w kształcie litery V z wierzchołkiem położonym w okolicy plamki wzrokowej.

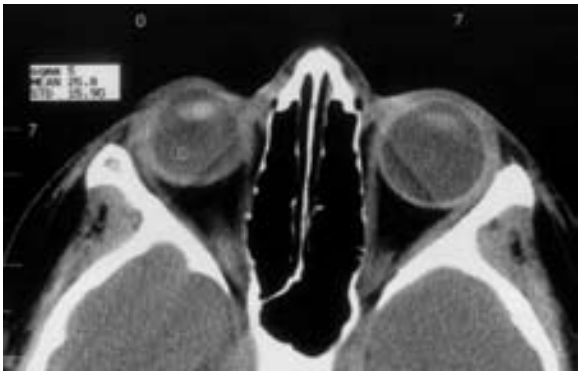


Figure 3. Axial CT scan: a shallow curvilinear partial (temporal) retinal thickening without intraocular exudate.

Rycina 3. Obraz TK w płaszczyźnie osiowej; wąskie linijne zgrubienie siatkówki w części skroniowej bez zmian wysiękowych w gałce. Zmieniona chorobowo gałka ma nieco mniejsze wymiary.

Wykonane powtórnie badanie RM u 2 chorych (pacjenci 2 i 3 – tabela 1) po około 3 miesiącach od włączenia leczenia, nie wykazały ewolucji zmian gałki ocznej w przebiegu choroby Coatsa. Nerwy wzrokowe i struktury przestrzeni pozagałkowej u wszystkich badanych dzieci zarówno metodą USG, TK jak i RM były prawidłowe.

Dyskusja

Choroba Coatsa jest zaburzeniem wrodzonym, objawiającym się obecnością nieprawidłowych naczyń położonych podsiatkówkowo i wysięków prowadzących do odwarstwienia siatkówki. Morfologicznie wyodrębniono 5 stopni zaawansowania choroby, przy czym pacjenci trafiają do lekarza zwykle dopiero wówczas, kiedy choroba osiąga 2–3 stadium. W badaniu okulistycznym stwierdza się: pogorszenie widzenia chorego oka oraz leukokorię. Komora przednia oka jest najczęściej prawidłowa; oftalmoskopowo widoczne są wysięki w obrębie tylnej ściany gałki lub bezpośrednio z tą ścianą sąsiadujące, o stopniu zaawansowania zależnym od czasu trwania choroby [3,4]. Podkreśla się wyraźny związek pomiędzy stopniem zmian w gałce ocznej i rokowaniem przy włączaniu leczenia [2]. Poprawa widzenia chorego oka możliwa jest w stadium 1 i 2a, a już dużo gorsza w stopniu 2b i powyżej. Całkowite odwarstwienie siatkówki

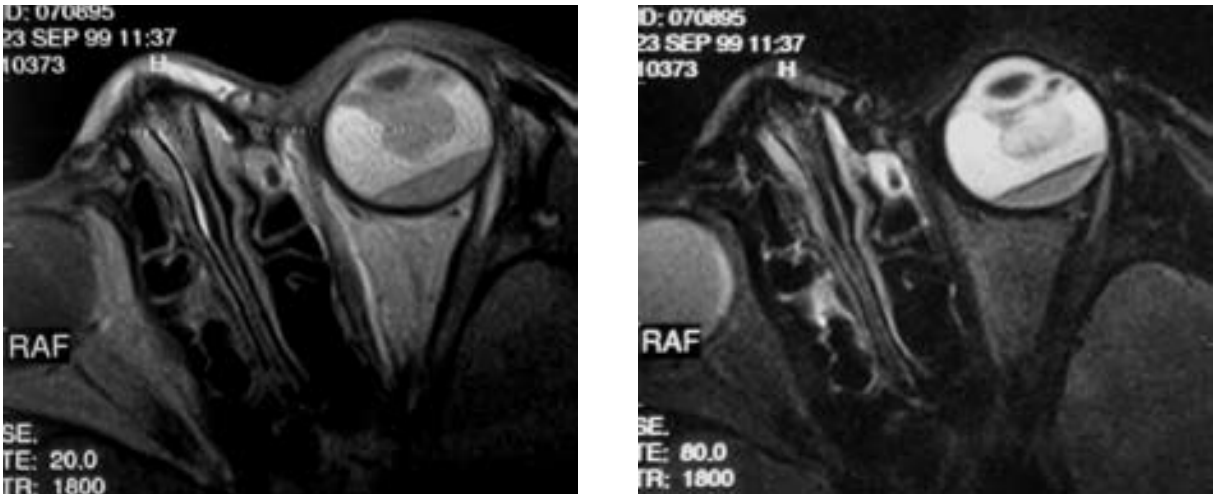


Figure 4. Transverse PD and T2-weighted MR images visualize V-shape retinal detachment with hyperintense subretinal exudation; separation of cholesterol-containing exudates from hemorrhagic components.

Rycina 4. Skany osiowe RM w obrazach PD i T2 zależnych; odwarstwienie siatkówki w kształcie litery V z wysiękiem hiperintensywnym i poziomem oddzielającym złogi cholesterolowe i zmiany krwotoczne.

w stadium 4 jest przyczyną nowotworzenia naczyń i wtórnej jaskry przebiegającej z nasilonymi dolegliwościami bólowymi oka. U pacjentów z rozpoznanym 4 stadium choroby, leczeniem z wyboru jest enukleacja [2].

W rozpoznaniu choroby Coatsa, poza badaniem okulistycznym, dużą rolę odgrywają badania obrazowe. Jednoczasowe przeprowadzenie badania USG, TK i RM pozwala określić charakter i stopień nasilenia zmian gałki ocznej oraz odróżnić chorobę Coatsa od innych jednostek przebiegających z wysiękami podsiatkówkowymi i odwarstwieniem siatkówki. W pierwszej kolejności należy wykluczyć siatkówczaka, ponieważ postępowanie terapeutyczne jest wówczas całkowicie odmienne [4,5].

Jak podkreśla wielu autorów, badania obrazowe wykonane w stadium 1 i 2a choroby przedstawiają obraz prawidłowej gałki ocznej. Nasze wyniki badań potwierdzają te obserwacje: u pacjenta A.S. (nr 3 – tabela 1 i rycina 3) we wczesnym okresie choroby stwierdzono nieznaczne zgrubienie powierzchni siatkówki, które przy braku objawów okulistycznych mogłoby zostać pominięte.

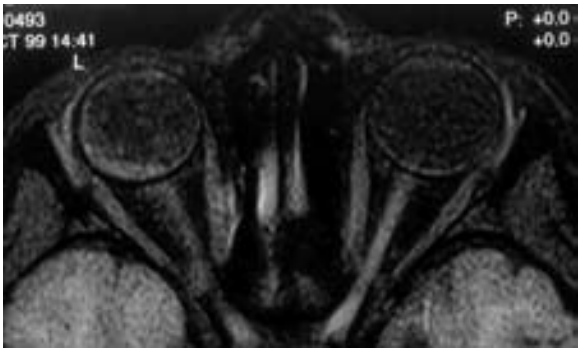


Figure 5. Transverse T1-weighted FAT-SAT MR image shows linear retinal thickening of homogenous high signal intensity.

Rycina 5. Badanie RM w płaszczyźnie osiowej w obrazie T2 zależnym z saturacją tłuszczu; linijne pogrubienie siatkówki o jednorodnym podwyższonym sygnale zmiany.

Zmiany podsiatkówkowe najwcześniej widoczne są w stopniu zaawansowania choroby 2b i w wyższych stadiach. Najczęściej obejmują kwadrant skroniowy siatkówki i stąd szerzą się na jej pozostałą powierzchnię [6]. W grupie badanych dzieci, przy mniej zaawansowanych wysiękach, zmiany dotyczące siatkówki rozwijały się od kwadrantu bocznego, w przypadkach nasilonej choroby: stopień 3 i powyżej, obejmowały całą siatkówkę, stąd też trudno było określić punkt wyjścia odwarstwienia. W badaniu dopplerowskim można stwierdzić cechy przepływu krwi na przebiegu siatkówki, również przy jej odwarstwieniu [5]. Pozwala to na lokalizację siatkówki oraz na odróżnienie hiperechogenicznych podsiatkówkowych zbiorników płynowych od zmian w ciele szklistym. W badaniach TK i RM w takich przypadkach widoczne jest różnego stopnia wzmocnienie nieprawidłowej siatkówki w drugiej fazie badania, po dożylnym podaniu środka kontrastowego. Niejednorodne echa położone pod odwarstwioną siatkówką, opisywane w badaniu USG, w badaniu TK i RM mają charakter niehomogennych mas. W obrazach TK wysięki podsiatkówkowe cechują się podwyższoną densyjnością, co wiąże się z obecnością złogów cholesterolowych i/lub obecnością krwi po przebytych krwawieniach a czasami także ze świeżymi wylewami krwi z nieprawidłowych naczyń siatkówki [8]. Na skanach RM wysięki podsiatkówkowe są hiperintensywne zarówno w obrazach T1 jak i T2 zależnych [6]. Cechą charakterystyczną odwarstwienia siatkówki jest postępowanie procesu od obwodu w kierunku tarczy n II, w kształcie litery V. Widoczne to było u większości naszych pacjentów.

U chorych ze stopniem zaawansowania choroby powyżej 2b opisuje się zmniejszanie wymiarów chorego oka [6, 7]. W grupie zbadanych pacjentów mniejszy wymiar gałki dotkniętej procesem chorobowym obserwowano zarówno w badaniu USG jak i w badaniach TK i RM. Tylko w niektórych pracach objaw ten jest opisywany jako patognomoniczny dla choroby Coatsa [6–8].

TK jest pierwszorzędną metodą w wykrywaniu zwapnień w odwarstwionej siatkówce, bardziej charakterystycznych

dla obecności procesu rozrostowego – siatkówczaka [1,4]. Uzasadnia to konieczność jednoczasowego wykonywania badania RM i TK jako metod komplementarnych w różnicowaniu choroby Coatsa i siatkówczaka.

Badania obrazowe stanowią uzupełnienie badań okulistycznych, a uwzględniając pozostałe dane z wywiadu, mogą mieć decydujące znaczenie dla prawidłowego rozpoznania choroby i podjęcia właściwego leczenia. Należy jednakże podkreślić, że brak specyficznych cech dla choroby Coatsa w badaniach obrazowych gałki ocznej, ogranicza ich wartość; stwarza to zawsze konieczność zróżnicowania tej jednostki chorobowej z innymi nieprawidłowościami z grupy retinopatii przebiegających z wysiękami podsiatkówkowymi (np. niektóre fakomatozy, zmiany urazowe czy choroba Norriego) [2, 5, 6].

Wydaje się obecnie, że zastosowanie spektroskopii RM w chorobie Coatsa może wnieść tu istotne informacje diagnostyczne, pokazując wysoką zawartość lipidów w wysięku podsiatkówkowym [9].

Wnioski

Zmiany w chorobie Coatsa, widoczne najwcześniej w badaniach obrazowych, to zgrubienie siatkówki (okres 2b choroby).

USG pozwala na lokalizację siatkówki poprzez uwidocznienie w niej przepływu krwi (również przy odwarstwieniu) oraz pokazuje hiperechogeniczny wysięk.

TK i RM dobrze przedstawiają hiperdensyjny wysięk i odwarstwioną siatkówkę. Brak zwapnień w badaniu TK w obrębie siatkówki ma istotne znaczenie w różnicowaniu choroby Coatsa z siatkówczakiem.

Ze względu na konieczność oceny stopnia zaawansowania choroby Coatsa i niezbędność jej różnicowania z innymi retinopatiami, istnieje potrzeba zastosowania komplementarnych metod diagnostyki obrazowej.

Piśmiennictwo:

1. Shields JA, Shields CL, Honavar SG et al. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: The 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. Am J Ophthalmol 2001; 5: 561–571.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG et al. Classification and management of Coats disease: The 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol 2001; 5: 572–583.
3. Ridley ME, Shields JA, Brown GC et al. Coats disease evaluation of management. Ophthalmology 1982; 12: 1381–1387.
4. Char DH. Coats syndrome: long term follow up. Br J Ophthalmol 2000; 84: 37–39.
5. Wong AD, Munk PL, Cooperberg PL. Status of ultrasound of the eye and orbit. Ultrasound Quarterly 1994; 2: 105–115.
6. Ball WS, Kulwin DR: The eye and orbit. In: Ball WS (ed): Pediatric neuroradiology. Lippincott – Raven, Philadelphia, 1997, pp. 565–606.
7. Galuzzi P, Venturi C, Cerase A et al. Coats disease: smaller volume of the affected globe. Radiology 2001; 221: 64–69.
8. Hosten N, Anders N. Imaging of the globe and orbit. Thieme, Stuttgart – New York, 1998 pp. 160–170.
9. Eisenberg L, Castillo M, Kwock L et al. Proton MR spectroscopy in Coats disease. AJNR 1997; 18: 727–729.