

Coats Hastalığı Olgu Sunumu

Dr. Şemsi Altaner*, Dr. Pınar Fırat**, Dr. Gamze Mocan**, Dr. Hayyam Kıratlı***

ÖZET

Sağ gözde kızanklık, ağrı ve büyüme şikayeti ile başvuran yedi yaşında erkek hastaya, intraokuler kitle ön tanısı ve glokom nedeniyle enükleasyon ve operasyon sırasında ince iğne aspirasyon biopsisi uygulandı. Aspirasyon materyalinde çok sayıda köpüksü sitoplazmalı makrofajlar görüldü; bu hücrelerin bir kısmında sitoplazmik siyah renkte pigment mevcuttu. Enükleasyon materyalinde komplet retinal ayrılma yanısıra, subretinal alanda makrofaj infiltrasyonu, kolesterol kleftleri, eritrosit ekstravazasyonu ve fibrozis saptandı. Pigment epitelinde yer yer proliferasyon izlendi; ileri derecede genişlemiş sırtırtı vermiş damarların varlığı dikkati çekti. Bu bulgular ile olgu Coats Hastalığı olarak değerlendirildi. Bu makalede, retinal damar anomalileri ile karakterli, eksüdatif bir retinopati olan Coats hastalığını, nadir görülmesi nedeniyle sunmak ve klinikopatolojik özelliklerini tartışmak amaçlandı.

Anahtar Kelimeler : Coats hastalığı, idiyopatik retinal telanjektazi, ince iğne aspirasyon biyopsisi

GİRİŞ

Retinal damar anomalileri ile karakterli, eksüdatif bir retinopati olan Coats hastalığı, genellikle çocuk ve genç erişkin erkeklerde görülen, konjenital, nonfamilial bir hastalıktır. Herhangi bir sistemik hastalık ile ilişkili değildir. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, hastalığın retinal damarlardaki bir gelişim anomalisi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir (1,2).

Monooküler tutulum Coats hastalığı için tipiktir. Nadiren bilateral de olabilir(3). Oftalmoskopik incelemede retina sarı-beyaz renkte görülür ve telanjektatik damarların varlığı dikkati çeker. Sıklıkla retinal ayrılma mevcuttur. Mikroskopik olarak retina damarlarında telanjektazi ve mikroanevrizmalar izlenir. Damar duvarlarında ve subretinal alanda PAS pozitif bir madde birikimi gözlenir. Bu madde eksudasyonuna, köpük hücreler, kolesterol kleftleri ve yer yer hemoraji eşlik eder(2,4). Massif

SUMMARY

Coats disease: Case report

A seven year old male presented with redness, swelling and pain in his right eye. Due to the presence of glaucoma and with a clinical diagnosis of intraocular mass, his right eye was enucleated. During the operation fine needle aspiration was also performed. The aspirate contained foamy macrophages. Cytoplasmic pigment granules were present in some of these cells. Complete retinal detachment was present in the enucleation material. Subretinal area showed macrophage infiltration, cholesterol clefts, erythrocyte extravasation and fibrosis. Many dilated vessels were present and pigment epithelium was focally proliferated. The diagnosis was Coats Disease with these findings. The clinicopathologic features of Coats Disease is discussed in this paper which is a rare entity characterised by retinal vascular anomalies.

Key Words: Coats's disease, idiopathic retinal telangiectasis, fine needle aspiration biopsy.

subretinal eksudasyon, kitle oluşturabilir; Bu nedenle, retinal ayrılma ve anormal retinal damarlanma ile karşımıza gelebilecek bir retinoblastomdan ayrılması gerekir (5). Ayıncı tanıda kullanılabilen yöntemlerden birisi ince iğne biyopsisidir (6)

Bu makalede, enükleasyon materyalinde Coats hastalığı saptanan, operasyon ile eş zamanlı olarak ince iğne aspirasyon biyopsisi de yapılmış bir olguyu sunmak ve bu nadir hastalığın kliniko-patolojik özelliklerini tartışmak amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

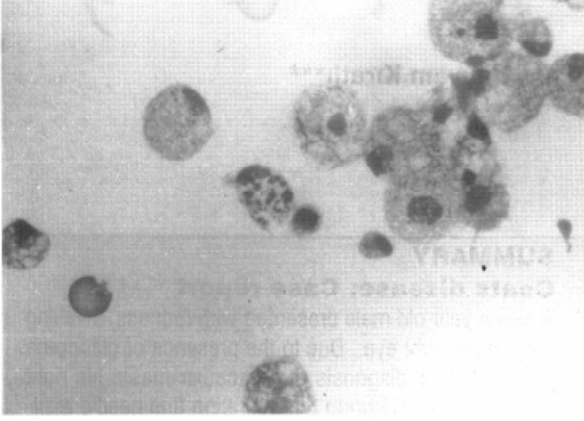
Yedi yaşında erkek çocukta doğuştan bu yana sağ gözde diğerine göre daha büyük görünüm olduğunu söyleyen aile, aynı gözde 4-5 gündür var olan kızanklık, ağrı ve büyüme şikayeti ile başvurdu. Yapılan incelemelerde sağ gözde pupillada irregülerite, ekzoftalmik görünüm ve leukokoria tespit edildi. İntraokuler kitle (Retinoblastom ?) ön tanısı ile araştırılan hastaya, glokom nedeniyle enükleasyon ve eşzamanlı olarak ince iğne aspirasyon biopsisi yapıldı.

Havada kurutulmuş ve Giemsa ile boyanarak hazırlanan yayma preparatlarda bol miktarda köpüksü sitoplazmalı makro-

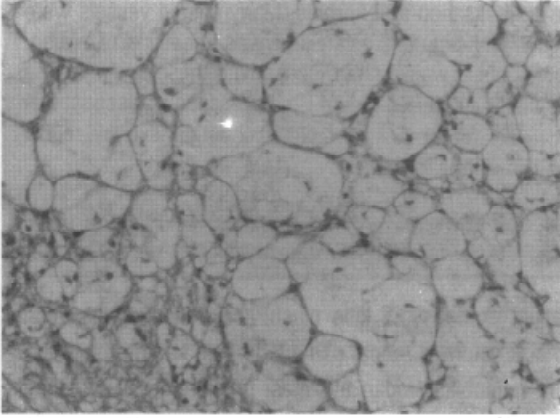
* Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi AD

** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ANKARA

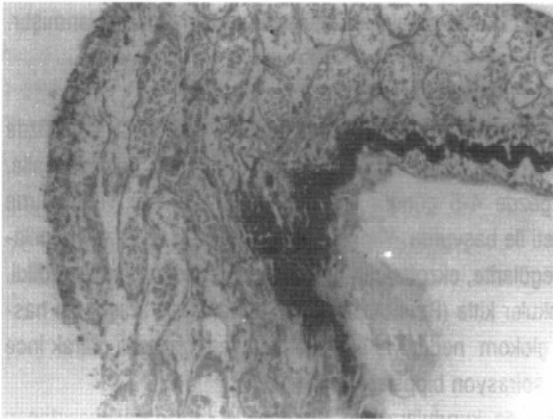
*** Hacettepe Üniversitesi Göz Hastalıkları AD, ANKARA



Resim 1 : Aspirasyon materyalinde görülen, yer yer pigment granülleri içeren makrofajlar (May-Grünwald Giemsa X400)



Resim 2 : Subretinal alanda, geniş köpüksü sitoplazmalı makrofaj infiltrasyonu (H&EX400)



Resim 3 : Sirt sirta vermiş, genişlemiş retinal damarlar (H&EX400)

fajlar görüldü; bu hücrelerin bir kısmında sitoplazmik siyah renkte pigment varlığı dikkati çekti ve seyrek olarak lenfositler izlendi. (Resim 1)

Enükleasyon materyali, vertikal kesitler alınarak makroskopik olarak incelendiğinde, vitreus içinde serbest yerleşimli, krem renkli, süngerimsi nitelikte bir yapı saptandı.

Mikroskopik incelemede sklera ve koroid düzenli görünümdeydi. Retinada komplet ayrılma mevcuttu; tamamı vitreus içinde yer alan retina düzensiz katlantılı ve incelmış olup, ganglion hücre tabakası, iç nüklear membran, rod ve kon tabakaları izlenememekte idi. Retinal ayrılma alanında, makrofaj infiltrasyonu, kolesterol kleftleri, eritrosit ekstrevasyonu ve fibrozis görüldü (Resim 2). Geniş köpüksü bir sitoplazmaya sahip olan makrofajların bir kısmı siyah renkte melanin pigmenti içermekte idi. Pigment epitelinde yer yer proliferasyon izlendi ve buna komşu alanlarda ileri derecede genişlemiş sirt-sirta vermiş damarların varlığı dikkat çekiciydi (Resim 3).

TARTIŞMA

Coats hastalığı ilk kez 1908 yılında George Coats tarafından tanımlanmış ve bu dönemde primer lezyonun retinal hemoraji olduğu düşünülmüş, dokudaki kolesterol birikimi öncü bir kanamanın göstergesi olarak kabul edilmiştir (7). Ancak daha sonraki araştırmalar, hemorajinin patogenezi önemli bir rolü olmadığını ortaya koymuş ve hastalığın asıl nedeninin damar değişiklikleri olduğu ileri sürülmüştür. Yapılan biyokimyasal analizlerde, eksüdasyonun kan ya da vitreusu değil, plazmayı temsil ettiği gösterilmiştir (4). Bazı yazarlar damarların konjenital yapısal anomalisi ve bunun yol açtığı artmış permeabilite üzerinde dururken, diğerleri primer defektin endotel kusuru ve buna bağlı permeabilite artışı olduğunu, yapısal değişikliklerin ikincil olarak ortaya çıktığını iddia etmişlerdir (2,7). Bugün için Coats hastalığı, idyopatik konjenital telanjiektaziler grubunda ele alınmakta ve bir gelişim anomalisi olduğu düşünülmektedir(1).

Coats hastalığının karakteristik hücreleri olan köpüksü sitoplazmalı makrofajlara "ghost cell" adı verilmiştir. Bu hücrelerin bir kısmı retinadan göç eden histiositler olabilir ancak, büyük bir kısmının pigment epitelinden köken aldığı gösterilmiştir (8). Retinal eksüdasyon pigment epitelinde proliferasyona ve ayrılmaya yol açmakta, epitel hücreleri fagositoz yeteneğini kazanarak makrofajlara dönüşmekte ve retinayı infiltr etmektedirler(7).

Coats hastalığına benzer bulguların, retinitis pigmentosa, Senior-Loken sendromu, Talassemia minör, Turner sendromu, infantil katarakt ve keratotik hipoglisemi, Ichthyosis

hystix (epidermal nevus sendromu), postrenal transplant, muskuler dystrophy, Sturge-Weber sendromu, Toxoplasmosis, Retinal gliosis, Cornelia de Lange sendromu gibi birçok farklı hastalıkta da nadiren görülebileceği bildirilmiştir. (9- 14).

İlerlemiş Coats hastalığı klinik ve radyolojik olarak retinoblastom ile karışabilir (5,15). Subretinal bölgeden yapılan aspirasyon biyopsileri Coats hastalığının ayırıcı tanısında değer taşımaktadır. Aspirasyon materyalinde bir kısmı pigmente köpüksü makrofajların görülmesi, kolesterol kristallerinin varlığı, buna karşın neoplastik hücrelerin bulunmaması Coats hastalığını destekleyen bulgulardır (6,16) Literatürde, ilk tanısını ince iğne aspirasyon biyopsisi ile alan

olgular mevcuttur (16).

Tedavide fototerapi ve kriyoterapi eksüdasyonu azaltmak ve görmeyi olabildiğince korumak için kullanılmaktadır (1,17). Ancak, hastalık genellikle kötü bir prognoza sahiptir. Literatürde çok nadir olarak spontan regrese olan vakalar bildirilmiştir.

İntraoküler kitle nedeniyle araştırılan bir hastada, ince iğne aspirasyon biyopsisinin tanıda yardımcı bir yöntem olduğu unutulmamalı, hücreden zengin bir aspiratta, neoplastik hücrelerin bulunmaması, buna karşın çok sayıda melanin fagosite etmiş makrofaj ve taze preparatlarda kolesterol kristallerinin görülmesi ayırıcı tanıda Coats hastalığını düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Gass JDM, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis: Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993; 100: 1536-1546.
2. Egbert PR, Chan CC, Winter FC. Flat preparations of the retinal vessels in Coats' disease. *J Ped Ophthalmol* 1976; 13: 336-339.
3. Green WR. Bilateral Coats' disease. *Arch Ophthalmol*. 1967; 77: 378-383.
4. Farkas TG, Potts AM, Boone C. Some pathologic and biochemical aspects of Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1973; 75: 289-300.
5. Jaffe MS, Shields JA, Canny CLB, Eagle RC, Fry RL. Retinoblastoma simulating Coats' disease: A clinicopathologic report. *Ann Ophthalmol* 1977; 9: 863-868.
6. O'Hara BJ, Ehya H, Shields JA, et al. Fine needle aspiration biopsy in pediatric ophthalmic tumors and pseudotumors. *Acta Cytol* 1993; 37: 125-130.
7. Manschot WA, Bruijn WC. Coats's disease: Definition and pathogenesis. *Brit J Ophthalmol* 1967; 51: 145-157.
8. Takel Y. Origin of ghost cell in Coats' disease. *Invest Ophthalmol* 1976; 15: 677-681.
9. Burh Ju, Leveille As, Morse PH. Ichthyosis Hystrix (epidermal Nevus Syndrome) and Coats' disease. *Am.J.Ophth.* 1980; 89: 25-30.
10. Folk JC, Genovese FN, Biglan AW. Coats' disease in a patient with cornelia de lange syndrome. *Am.J.Ophth.* 1981; 91: 607-610.
11. Morgan W.E., Crawford J.B. Retinitis Pigmentosa and Coats disease. *Archives Ophthalmology* 1968; 79: 146-148.
12. Wilensky JT, Goldberg MF, Ziyal F, Wong P.W.K. Infantile Cataracts, Coats' disease and keratotic hypoglycemia. *Journal of Pediatric Ophthalmology* 1976; 13: 75-79.
13. Allen HB, Parlette HL. Coats disease. *Arch. Dermatol* 1973; 108: 413-415.
14. Fogle JA, Welch, R.B, Green WR. Retinitis Pigmentosa and exudative Vasculopathy. *Arch Ophthalmol* 1978; 96: 696-702.
15. Susan HS, Ahmed AH, John CC. Atypical presentation of Coats disease. *Retina* 1994; 14: 36-38.
16. Stewart J, Halliwell T, Gupta RK. Cytodiagnosis of Coats disease from an ocular aspirate. A case report. *Acta Cytol* 1993; 37: 717-720.
17. Tarkkanen A, Laatikainen L. Coats's disease: Clinical, angiographic, histopathological findings and clinical management. *Br J Ophthalmol* 1983; 67: 766-776.