Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А. Дмитриева

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент, Козина Е.В.

**Реферат**

Болезнь Коатса

Выполнила: Михайлова И.В.

Ординатор 2 года обучения

Проверила: ассистент кафедры Балашова П.М.

Красноярск 2023

**Введение**

Ретинит Коатса(болезнь Коатса, экссудативно-геморрагический ретинит, ретинит Лебера-Коатса) – это идиопатическое заболевание, сопровождающееся формированием телеангиоэктазий и микроаневризм сосудов сетчатки с интраретинальными и субретинальными экссудатами.

Установлено, что ретинит Коатса в 90% случаев – унилатеральное заболевание . По данным M. Spitznas (1976), A.G. Morales (1965), двустороннее поражение отмечается лишь у 10% пациентов. Чаще, в 78% случаев болеют мужчины. Расовых и этнических предпочтений при ретините Коатса не выявлено. Диагностируется экссудативно-геморрагический ретинит как в 4-месячном возрасте, так и в 60-70 лет. Средний возраст проявления симптомов ретинита Коатса– 8-10 лет. Однако чаще всего заболевание диагностируется после 20 лет. В работах J.S. Schuman (1985), F.P. Campbell (1976) описаны случаи сочетания болезни Коатса с пигментным ретинитом, а также с такими врождёнными аномалиями, как синдром Сеньора-Локана, Тюрнера и др. Часто при ретините Коатса определяются признаки перенесённого воспаления сосудистой оболочки. У взрослых людей болезнь Коатса может сопровождаться гиперхолестеринемией.

**Этиология и патогенез**

На сегодняшний день этиология ретинита Коатса остаётся неизвестной. Существуют различные теории развития экссудативно-геморрагического ретинита. Первоначальная теория, предложенная Коатсом, основана на гистологическом исследовании энуклеированных глаз. Автором было выявлено наличие мононуклеарного инфильтрата, что может свидетельствовать об инфекционном начале болезни. Эта теория была поддержана Straub, Muller, Francois. Они предположили, что причиной болезни Коатса является токсоплазмоз. Woods и Duke (1963) впервые отметили повышение уровня липидов в крови у пациентов с ретинитом Коатса. Кроме того, они также придерживались воспалительной теории развития заболевания. Учитывая наличие атрофических хориоретинальных очагов у пациентов с ретинитом Коатса, они предположили, что причиной развития болезни является ранее перенесённое воспаление сосудистой оболочки . Однако последующие исследования, а также неудачи противовоспалительной и гормональной терапий опровергли эти теории.  
  
    G. Imre (1962) предложил эндокринную теорию развития заболевания. При обследовании пациентов с ретинитом Коатса им было выявлено увеличение концентрации адренокортикостероидов (увеличение 17-кетостероидов и 11-оксистероидов в моче пациентов), что свидетельствует о вовлечении в патологический процесс коры надпочечников.  
 В настоящее время наибольшее внимание уделяется сосудистой теории развития ретинита Коатса. Новые исследования показали, что гистологически болезнь Коатса характеризуется заменой капилляров широкими каналами, расширением артериол и венул. A.B. Reese (1956) наблюдал PAS-позитивную окраску основной мембраны эндотелия сосудов, что свидетельствует об утолщении субэндотелиального гомогенного полисахаридного слоя. Это приводит к атрезии и окклюзии просвета сосудов и, как следствие, к сосудистой эктазии и формированию коллатералей. Большое количество PAS-позитивного экссудата определялось также в наружных слоях сетчатки и сочеталось с ее разрушением.  
  
    G.N. Wisse (1957) предположил, что рост новообразованных сосудов и капилляров связан с активацией фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) на фоне ретинальной гипоксии.  
 Несмотря на проводимые исследования, данные о патогенезе ретинита Коатса до сих пор носят противоречивый характер. T.C. Farkas, A.M. Potts, C. Boone, оценивая собственные гистологические исследования, неопределённо указали, что «какие-то сосудистые изменения» первичны. Эти изменения вызывают утолщение, гиалинизацию сосудов, а также потерю эндотелиальных клеток сосудистой стенки, что приводит к нарушению внутреннего гематоретинального барьера. Всё это может способствовать формированию телеангиоэктазий, аневризм, а в дальнейшем – интра- и субретинальной экссудации, геморрагиям, отёку сетчатки. Вследствие этого развивается дегенерация слоя нервных волокон сетчатки, приводящая к формированию субретинального фиброза. Субретинальный фиброз вместе с экссудацией липидов в дальнейшем ведёт к отслойке сетчатки.

**Классификация**  
  
    Общепринятой классификации ретинита Коатса нет. Во многих существующих классификациях ретинит Коатса, как правило, разделён в зависимости от возраста заболевших пациентов. Так, Л.А. Кацнельсон (1990) выделяет две формы болезни:  
  
    • ювенильная форма, которая характеризуется развитием болезни в возрасте от 8 до 10 лет;  
  
    • сенильная форма, при которой развитие заболевания происходит в возрасте 40-60 лет.  
  
    J.R. Duke, A.C. Woods (1963) предложили классификацию, в которой также выделили подростковую (ювенильную) форму ретинита Коатса – развивается до 16 лет, взрослую форму (сенильную) – старше 16 лет.  
  
    Наиболее удачной является классификация A.G. Morales (1965), в которой выделяют 5 стадий ретинита Коатса:  
  
    -1 стадия – только телеангиоэктазии;  
  -2А стадия – телеангиоэктазии, экстрафовеолярно твёрдые экссудаты;  
    -2В стадия – твёрдые экссудаты в фовеа;  
    -3А стадия – локальная отслойка сетчатки;  
   - 3В стадия – тотальная отслойка сетчатки;  
   - 4 стадия – тотальная отслойка сетчатки, вторичная неоваскулярная глаукома;  
    -5 стадия – субатрофия глазного яблока.  
    Эта классификация удобна в работе и позволяет определить тактику лечения и прогноз для зрения в зависимости от стадии заболевания.

**Клиническая картина**

 В начальной стадии ретинит Коатса протекает чаще всего бессимптомно и диагностируется случайно при осмотрах офтальмолога. В этот период пациенты иногда могут предъявлять жалобы на постепенное снижение зрения, появление пятен перед глазом и метаморфопсии.

При 2, 3А стадиях ретинита Коатса частыми жалобами являются: снижение зрения, косоглазие, лейкокория. У взрослых ретинит Коатса не сопровождается косоглазием, но в остальном и клиническая картина, и течение болезни не отличаются от ювенильной формы. Взрослая форма заболевания часто ассоциирована с гиперхолестеринемией, что не наблюдается при ювенильной форме.  
  
    Основным симптомом болезни Коатса является массивное отложение интра- и субретинального экссудата в области пораженных сосудов и в макуле.

Офтальмоскопически на периферии и в центральных отделах, кроме массивных отложений твёрдого экссудата, также выявляются отёк сетчатки, сосудистые аномалии: расширенные артериолы, капилляры, венулы, микро- и макроаневризмы, артериовенозные шунты, ретинальные, субретинальные и витреальные геморрагии. Чаще сосудистые аномалии локализуются в нижне-височном квадранте сетчатки между экватором и зубчатой линией.  
  
    Клинические проявления ретинита Коатса очень вариабельны – от минимальных сосудистых нарушений со слабой экссудацией площадью меньше одного квадранта до массивной экссудации с выраженными сосудистыми мальформациями, занимающими 3-4 квадранта. При прогрессировании ретинита Коатса появляются изменения в макулярной области: отёк, отложения твёрдого экссудата, геморрагии.

При длительном течении болезни и отсутствии лечения возможно развитие экссудативной отслойки сетчатки, которая является результатом экссудации из изменённых сосудов сетчатки и массивного отложения твёрдого экссудата.

По данным И.М. Мосина (1997), у 96% детей с ретинитом Коатса, не получавших лечение, в течение 6 лет развиваются тотальная отслойка сетчатки, увеит, осложнённая катаракта. В дальнейшем при отсутствии лечения у 57-75% диагностируется вторичная неоваскулярная глаукома.

 Осложнениями ретинита Коатса являются: экссудативная отслойка сетчатки, вторичная неоваскулярная глаукома, увеит, осложнённая катаракта, субатрофия глазного яблока.

**Диагностика**

На ранних стадиях основана на данных офтальмоскопии и флюоресцентной ангиографии. Офтальмоскопически выявляются массивные отложения суб- и интраретинального экссудата, геморрагии, телеангиоэктазии, микроаневризмы.  
  
    В случаях, когда преобладают вторичные экссудативные изменения (отёк, массивные отложения твёрдых экссудатов, кровоизлияния), основное значение в диагностике ретинита Коатса отводится флюоресцентной ангиографии. На флюоресцентных ангиограммах чётко определяются аномалии капилляров: расширение, неравномерность калибра, микроаневризмы, извилистость капиллярной сети, зоны отсутствия капиллярной перфузии, которые связаны с аномальными сосудами, а также просачивание из аномальных сосудов, отложения твердых экссудатов и геморрагии.  
  
    В случаях полной осложнённой катаракты, в детской практике, при стадиях ретинита Коатса 3Б, 4, 5 для уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, которые сопровождаются аналогичными проявлениями, применяются дополнительные методы диагностического исследования (ультразвуковое сканирование, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и допплерография).

**Лечение**

Деструкция всех сосудистых аномалий – необходимое условие для полного излечения. Исключением являются лишь крупные артериовенозные шунты. Первый курс лечения можно считать завершенным лишь после того, как будут коагулированы все сосудистые мальформации, включая мельчайшие телеангиэктазии и микроаневризмы.

При развитии распространенной экссудативной или тракционной отслойки сетчатки показано применение экстрасклерального пломбирования или циркляжа в сочетании с витрэктомией, иссечением пре- и субретинальных мембран, трансретинальным дренированием экссудата и последующей тампонадой силиконовым маслом или перфторуглеродами. Одновременно необходимо проводить эндодиатермию или эндолазерную коагуляцию телеангиэктазий. Пациентов с болезнью Коатса, у которых в результате лечения была достигнута ремиссия, необходимо обследовать не реже чем 1 раз в 4–6 месяцев, т. к. у 40 % из них в среднем через 4,5 года возникают новые зоны сосудистых мальформаций. Во избежание развития экссудативных осложнений все вновь появляющиеся сосудистые аномалии должны быть коагулированы.

Лазеркоагуляция сетчатки при ретините Коатса применяется в 1-3А стадиях (оптимально 1-2 стадии) заболевания и проводится с использованием коагулирующих лазеров с длиной волны 532-810 нм.  
  
    Первым этапом целесообразно проводить отграничительную (барьерную) лазеркоагуляцию в 3-5 рядов вокруг зон с сосудистыми аномалиями или по краю локальной отслойки сетчатки с целью создания искусственного барьера для профилактики прогрессирования выявленных изменений.  
  
    Вторым этапом проводится прямая коагуляция зон сосудистых аномалий. Временной интервал между этапами лечения составляет 2-7 дней.

**Противопоказания**  
  
    Абсолютными противопоказаниями для проведения лазеркоагуляции являются: стадии 3В, 4 ретинита Коатса, воспалительные заболевания глазного яблока, непрозрачность оптических сред.

**Прогноз**

Прогноз при болезни Коатса во многом зависит от тактики ведения пациента. Раннее проведение лазерной коагуляции сетчатки в 88% случаев позволяет сохранить зрительные функции, а в 70% – достичь их полной стабилизации. При пассивном наблюдении за больным в 94% случаев развивается слепота.

**Список литературы**

1. Кански Д.Д.Клиническая офтальмология: Систематизированный подход / Пер. с англ.; Под ред. В.П. Еричева. – М.: Логосфера, 2006. – 743 с.
2. Сайт eyepress.ru
3. Статья КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ЛЕЧЕНИЕ РЕТИНИТА КОАТСА Т.С. Гурко, А.П. Гойдин.