

Choroba Coatsa: diagnostyka i leczenie

Coats disease: diagnosis and treatment



**Natalia Wolińska¹, Julia Kaczmarek¹, Monika Papież¹,
Alan Pigoński¹, Natalie Papachristoforou², Anthony Ueno²,
Aneta Pyza¹, Jakub Piórek¹, Ismael Alsoubie³, Maciej Kozak^{1,4}**

¹ Uniwersytet im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego w Krakowie, Wydział Medycyny i Nauk Medycznych, Collegium Medicum

Dziekan: prof. UAFM dr hab. Janusz Ligęza

² SP ZOZ MSWiA, Kraków

Dyrektor: dr hab. n. med. Michał Zabojszcz

³ IV Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką, Samodzielny Zakład Opieki Zdrowotnej we Wrocławiu

Dowódca: gen. bryg. dr n. med. Wojciech Tański

⁴ Wojewódzki Szpital Okulistyczny w Krakowie, Klinika Okulistyki, Oddział „A”

Kierownik oddziału: dr n. med. Maciej Kozak

NAJWAŻNIEJSZE:

Kluczem do skutecznego leczenia choroby Coatsa jest wczesna diagnoza i szybkie rozpoczęcie terapii, opartej przede wszystkim na metodach minimalnie inwazyjnych, takich jak terapia laserowa i krioterapia.

HIGHLIGHTS

The key to successful treatment of Coats' disease is early diagnosis and prompt initiation of treatment, primarily based on minimally invasive methods such as laser therapy and cryotherapy.

STRESZCZENIE

Choroba Coatsa jest rzadką, niedziedziczną retinopatią. Charakteryzuje się postępującym uszkodzeniem naczyń krwionośnych siatkówki z wysiękami oraz tętniakami występującymi zazwyczaj jednostronnie. Mimo wielu badań nadal nie udało się ustalić jednoznacznej przyczyny tej choroby. Leczenie różni się w zależności od stadium choroby. Obecnie powszechne zastosowanie mają laseroterapia oraz kriokoagulacja. Choroba ma charakter postępujący, dlatego szybka diagnostyka oraz leczenie zmniejszają ryzyko poważnych powikłań.

Słowa kluczowe: choroba Coatsa, teleangiektazje, wysięk, siatkówka

ABSTRACT

Coats disease is a rare, non-hereditary retinopathy. It is characterised by progressive destruction of the retinal blood vessels with exudates and aneurysms usually occurring unilaterally. Despite several studies, the etiology of this disease remains unclear. Treatment varies depending on the stage of the disease. Currently, laser therapy and cryocoagulation are commonly used. The disease is progressive; therefore, early diagnosis and treatment reduce the risk of severe complications.

Key words: Coats disease, telangiectasias, exudation, retina

WSTĘP

Choroba Coatsa to idiopatyczna choroba oczu charakteryzująca się teleangiektazjami, wysiękami śródsiatkówkowymi i podsiatkówkowymi oraz tętniakami [1]. W przypadku braku leczenia może skutkować jaskrą neowaskularną. Według badania populacyjnego jej częstość wynosi 0,09 przypadku na 100 000 osób [2]. Choroba dotyczy chłopców i dziewczynki w stosunku 3:1, przy średnim wieku zachorowania między 8 a 16 lat, zachorowania *de novo* mogą jednak wystąpić u dorosłych do ósmej dekady życia [3].

Po raz pierwszy opisał ją w 1908 r. okulista George Coats. Została ona scharakteryzowana jako jednooczna nieprawidłowość naczyniowa siatkówki z wysiękiem, występująca u młodych pacjentów płci męskiej [1, 4]. Następnie Theodor von Leber opisał schorzenie, w którym występowały teleangiektazje siatkówki i liczne tętniaki bez wysięku podsiatkówkowego [1]. W 1955 r. Reese przedstawił podobieństwa choroby Coatsa z prosówkową siatkówką Lebera: ich podstawową patologią jest teleangiektazja siatkówki prowadząca z czasem do postępującego wysięku i odwarstwienia siatkówki [4].

Szerokie spektrum objawów klinicznych (z których obniżona ostrość wzroku ujawnia się jako pierwsza) oraz zez i oczopląs są jej podmiotową manifestacją. Obrzęk rogówki, płytka komora przednia, neowaskularyzacja tęczówki i wynikająca z niej wtórnie heterochromia tęczówki oraz zaćma występują, mimo że jest to przede wszystkim nieprawidłowość naczyniowa siatkówki. W niektórych przypadkach stan ten może pozostać bezobjawowy i jest przygodnie diagnozowany podczas badania dna oka, zwłaszcza u starszych pacjentów [4].

DIAGNOSTYKA

Podstawą diagnostyki jest badanie dna oka za pomocą pośredniej oftalmoskopii. We wszystkich przypadkach zaobserwować można teleangiektazje siatkówki. Z uwagi na kształt oraz rozległy wysięk opisywane są one jako „teleangiektazje żarówkowe”. Te nieprawidłowe naczynia występują zwykle w strefach obwodowych i przyjmują wrzecionowaty kształt. Kwadranty dolny i skroniowy siatkówki są zajmowane najczęściej [4]. W klasyfikacji Shieldsa wyróżniono 5 stadiów choroby Coatsa. Opisuje ona ciężkość choroby na podstawie występowania teleangiektazji, wysięku prowadzącego do odwarstwienia siatkówki oraz powikłań wtórnych [5]:

- Etap 1: Tylko teleangiektazje siatkówki.
- Etap 2a: Teleangiektazje i wysięk poza dołeczkiem.
- Etap 2b: Teleangiektazje i wysięk w dołeczku.
- Etap 3a: Częściowe wysiękowe odwarstwienie siatkówki.
- Etap 3b: Całkowite wysiękowe odwarstwienie siatkówki.
- Etap 4: Całkowite odwarstwienie siatkówki z wtórną jaskrą.
- Etap 5: Zaawansowana końcowa faza choroby.

LECZENIE

Krioterapia

Krioterapia to metoda leczenia choroby Coatsa przeznaczona głównie dla pacjentów z obwodową teleangiektazją z towarzyszącym rozległym wysiękiem i odwarstwieniem siatkówki. W krioterapii stosuje się technikę podwójnego lub potrójnego zamrażania i rozmrażania, co pozwala na wykonanie jej 2 lub 3 razy podczas tej samej sesji pod pośrednią oftalmoskopią [6]. W celu oceny odpowiedzi na leczenie stosuje się odstęp terapeutyczny wynoszący od 4 do 6 tygodni. W przypadku niepełnej skuteczności leczenie przeprowadza się ponownie [7]. Istnieją dowody, że krioterapia nasila tworzenie się błony nasiatkówkowej i zwiększa wtórnie ryzyko trakcyjnego odwarstwienia siatkówki [8]. Istotnym powikłaniem poważnego zniszczenia bariery krew-siatkówka po krioterapii może być również zwiększenie ilości płynu podsiatkówkowego w krótkim czasie po operacji. Mimo to krioterapia pozostaje skuteczną metodą leczenia choroby Coatsa [6].

Fotokoagulacja laserowa

Fotokoagulacja laserowa w chorobie Coatsa została po raz pierwszy opisana przez Meyera-Schwickeratha i była historycznie najskuteczniejszą metodą leczenia [9]. Jest ona wskazana we wczesnym stadium choroby Coatsa (stadia 1–3A) z wysiękiem, ale płaskim odwarstwieniem siatkówki lub bez niego [4].

Fotokoagulacja laserowa polega na zniszczeniu nieprawidłowego układu naczyniowego oraz minimalizowaniu wysięku. W celu skutecznej obliteracji naczyń preferowany jest laser konwencjonalny zielony lub żółty o czasie trwania 0,1–0,5 s [10]. Fotokoagulacja laserowa przekształca monochromatyczną energię świetlną w energię cieplną, co powoduje wzrost temperatury tkanki pochłaniającej. Efektem tego jest denaturacja białek i koagulacja tkanki [11]. Zdolność absorpcyjna tkanki pochłaniającej jest określana przez jej widmo absorpcyjne w odniesieniu do padającej długości fali lasera. W przypadku choroby Coatsa światło zielone jest wystarczające do bezpośredniej fotokoagulacji nieprawidłowości naczyń nawet w obecności płynu podsiatkówkowego [12]. Na skuteczność leczenia ma wpływ liczba kwadrantów siatkówki z nieprawidłowościami naczyniowymi. Więcej niż dwa obciążone nieprawidłowościami naczyń kwadranty siatkówki zmniejszają szansę na powodzenie leczenia, dlatego okres po terapii ablacyjnej wymaga zachowania ścisłej kontroli [5].

Terapia anty-VEGF

Badania nad zastosowaniem terapii anty-VEGF (*vascular endothelial growth factor*) w leczeniu choroby Coatsa wskazują na ich potencjał jako terapii wspomagającej, szczególnie w połączeniu z takimi metodami jak krioterapia czy fotokoagulacja laserowa. Działanie anty-VEGF polega na

zmniejszaniu przepuszczalności naczyń, co prowadzi do redukcji obrzęku płamki i wysięków podsiatkówkowych. Daje to możliwość skuteczniejszej laseroterapii [13, 14].

Konieczne są dalsze badania w celu ustalenia skuteczności i bezpieczeństwa terapii anty-VEGF w chorobie Coatsa [15].

Doszklistkowa terapia glikokortykosteroidami

Doszklistkowa terapia glikokortykosteroidami polega na podawaniu glikokortykosteroidów, szczególnie w postaci iniekcji do ciała szklistego [15]. Leczenie wydaje się mieć umiarkowany wpływ, gdyż działa przez zmniejszenie wysięku lipidowego, który jest charakterystycznym objawem choroby Coatsa [16]. Badania wykazały, że octan triamcynolonu może w znacznym stopniu redukować wysięki, ale jego stosowanie wiąże się z ryzykiem powikłań, takich jak zwiększone ciśnienie wewnątrzgałkowe oraz podwyższone prawdopodobieństwo rozwoju zaćmy. Alternatywą dla użycia triamcynolonu w chorobie Coatsa jest deksametazon stosowany doszklistkowo, szczególnie w przypadkach opornych na inne leczenie. Badania wykazały, że zastosowanie deksametazonu może wywierać pozytywny wpływ leczniczy w obrzęku płamki, ponadto ten glikokortykosteroid ma lepszy profil bezpieczeństwa niż triamcynolon, jednak ryzyko powikłań (w tym wzrostu ciśnienia wewnątrzgałkowego) również istnieje [15]. IgG4 is also considered as a potential biomarker for GO [33]. Patients with GD and elevated IgG4 levels tend to respond better to antithyroid medications; however, they also tend to experience earlier symptom onset and a more severe disease course. Elevated IgG4 levels are found in approximately 65.8% of patients with GO among all GD patients. It should be noted that elevated IgG4 levels are nonspecific for GD and are also present in allergic, rheumatologic, and oncological diseases.

Leczenie chirurgiczne

Zastosowanie leczenia chirurgicznego w chorobie Coatsa znajduje miejsce w zaawansowanych stadiach tej choroby, zwłaszcza gdy nie uzyskano zadowalających efektów w terapii za pomocą fotokoagulacji laserowej czy krioterapii. Podstawowym zabiegiem chirurgicznym przeprowadzanym w leczeniu choroby Coatsa jest witrektomia, szczególnie w przypadku odwarstwienia siatkówki lub uporczywego wysięku podsiatkówkowego. Ponadto leczenie chirurgiczne ma zastosowanie również przed wykonaniem innych metod leczenia, np. przed laseroterapią – w celu usunięcia nagromadzonego płynu podsiatkówkowego. Zabiegi chirurgiczne, podobnie jak inne metody leczenia choroby Coatsa, nie są pozbawione ryzyka, ponieważ mogą doprowadzić

do powikłań, np. do proliferacji witreoretinalnej [15, 17]. Operacja witrektomii odgrywa kluczową rolę w późnych etapach choroby (szczególnie stadiach 3b i wyższych według klasyfikacji Shieldsa). W skrajnych przypadkach, gdy choroba prowadzi do jaskry neowaskularnej, bólu i utraty wzroku, konieczne może być przeprowadzenie enukleacji, czyli usunięcia gałki ocznej, czym kończy się leczenie u ok. 16% pacjentów [5, 13, 18, 19].

ROKOWANIA

Na rokowanie w chorobie Coatsa wpływ ma kilka czynników, m.in. wiek pacjenta, stopień zaawansowania choroby w momencie diagnozy, jak również skuteczność wdrożonego leczenia. Młodszy wiek pacjenta w chwili rozpoznania choroby wiąże się z gorszym przebiegiem, prowadzącym z czasem do utraty widzenia. W celu zapobieżenia powikłaniom oraz zapewnienia lepszych efektów terapeutycznych konieczne jest wdrożenie leczenia w początkowym stadium choroby, a co za tym idzie – szybka diagnostyka [2].

W randomizowanym badaniu Shields i wsp. wykazano zależność między zaawansowanym etapem choroby Coatsa a słabszą ostrością wzroku po leczeniu. W stadiach 1 i 2 naczyń teleangiektatyczne zanikały całkowicie lub częściowo po kilkunastu miesiącach od leczenia. Pacjenci w stadiach 4 lub 5 z uwagi na przebieg choroby mogą wymagać wykonania zabiegu enukleacji [5].

POWIKŁANIA

Przebieg choroby Coatsa ma charakter postępujący. Występowanie spontanicznych remisji choroby jest rzadkie. Nieleczona choroba niesie za sobą powikłania, takie jak neowaskularyzacja, oraz występujące w następstwie krwotok wewnątrzgałkowy, zaćma, rubeoza tęczówki czy jaskra neowaskularna [1]. Judisch i wsp. donoszą, że powikłaniem choroby Coatsa może być również zapalenie tkanki łącznej oczodołu [20].

PODSUMOWANIE

Choroba Coatsa jest schorzeniem prowadzącym do znacznego pogorszenia widzenia, zwłaszcza jeśli zostanie ona zdiagnozowana na późnym etapie. Wczesna diagnoza i szybkie wdrożenie leczenia, opartego głównie na metodach małoinwazyjnych, takich jak laseroterapia i krioterapia, mogą znacząco poprawić rokowanie pacjenta.

ADRES DO KORESPONDENCJI**stud. med. Natalia Wolińska**

Uniwersytet im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego w
Krakowie, Wydział Medycyny i Nauk Medycznych, Collegium
Medicum
30-705 Kraków, ul. Gustawa Herlinga-Grudzińskiego 1
e-mail: 1natawol1@gmail.com

ORCID

Natalie Papachristoforou – ID – <https://orcid.org/0009-0006-8417-3794>
Ismael Alsoubie – ID – <https://orcid.org/0000-0002-0974-3025>
Aneta Pyza – ID – <https://orcid.org/0009-0000-5318-1368>
Julia Kaczmarek – ID – <https://orcid.org/0009-0001-2268-6547>
Jakub Piórek – ID – <https://orcid.org/0009-0001-4744-1933>
Natalia Wolińska – ID – <https://orcid.org/0000-0003-0975-9163>
Anthony Ueno – ID – <https://orcid.org/0009-0008-6946-4096>
Maciej Kozak – ID – <https://orcid.org/0000-0001-7993-2588>
Alan Pigoński – ID – <https://orcid.org/0009-0003-9955-0888>
Monika Papież – ID – <https://orcid.org/0009-0008-0397-7825>

Cite as: Wolińska N, Kaczmarek J, Papież M et al. Coats disease: diagnosis and treatment. *Ophthalmology*. 2026; 13(2): A0009.

Piśmiennictwo

1. Gupta A, Paulbuddhe VS, Shukla UV et al. Exudative Retinitis (Coats Disease). In: StatPearls. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL) 2024.
2. Morris B, Foot B, Mulvihill A. A population-based study of Coats disease in the United Kingdom I: epidemiology and clinical features at diagnosis. *Eye (Lond)*. 2010; 24(12): 1797-801. <https://doi.org/10.1038/eye.2010.126>.
3. Adeniran JF, Duff SM, Mimouni M et al. Treatment of Coats' disease: an analysis of pooled results. *Int J Ophthalmol*. 2019; 12(4): 668-74. <https://doi.org/10.18240/ijo.2019.04.23>.
4. Sen M, Shields CL, Honavar SG et al. Coats disease: An overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol*. 2019; 67(6): 763-71. https://doi.org/10.4103/ijo.IJO_841_19.
5. Shields JA, Shields CL, Honavar SG et al. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol*. 2001; 131: 572-83.
6. Adam RS, Kertes PJ, Lam WC. Observations on the management of Coats' disease: less is more. *Br J Ophthalmol*. 2007; 91(3): 303-6. <https://doi.org/10.1136/bjo.2006.103382>.
7. Haik BG. Advanced Coats' disease. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1991; 89: 371-476.
8. Glaser BM, Vidaurri-Leal J, Michels RG et al. Cryotherapy during surgery for giant retinal tears and intravitreal dispersion of viable retinal pigment epithelial cells. *Ophthalmology*. 1993; 100(4): 466-70. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(93\)31620-9](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(93)31620-9).
9. Spitznas M, Jousen F, Wessing A. Treatment of Coats' disease with photocoagulation. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*. 1976; 199(1): 31-7. <https://doi.org/10.1007/BF00660813>.
10. Ridley ME, Shields JA, Brown GC et al. Coats' disease. Evaluation of management. *Ophthalmology*. 1982; 89(12): 1381-7. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(82\)34634-5](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(82)34634-5).
11. McGrand JC. Photocoagulation in Coats' disease. *Trans Ophthalmol Soc UK*. 1970; 90: 47-56.
12. Nucci P, Bandello F, Serafino M et al. Selective photocoagulation in coats' disease: ten-year follow-up. *Eur J Ophthalmol*. 2002; 12: 501-5.
13. Ghorbanian S, Jaulim A, Chatziralli IP. Diagnosis and treatment of coats' disease: a review of the literature. *Ophthalmologica*. 2012; 227(4): 175-82. <https://doi.org/10.1159/000336906>.
14. Bai J, Song Z, Li G et al. Efficacy and Safety of Anti-Vascular Endothelial Growth Factor Drugs for Coats' Disease Treatment: A Systematic Review. *J Ocul Pharmacol Ther*. 2023; 39(7): 418-29. <https://doi.org/10.1089/jop.2023.0028>.
15. Yang X, Wang C, Su G. Recent advances in the diagnosis and treatment of Coats' disease. *Int Ophthalmol*. 2019; 39(4): 957-70. <https://doi.org/10.1007/s10792-019-01095-8>.
16. Oli A, Balakrishnan D, Jalali S. Coats' disease: trends and long-term treatment outcomes in a tertiary referral centre. *Ther Adv Ophthalmol*. 2021; 13: 25158414211055957. <https://doi.org/10.1177/25158414211055957>.
17. Kodama A, Sugioka K, Kusaka S et al. Combined treatment for Coats' disease: retinal laser photocoagulation combined with intravitreal bevacizumab injection was effective in two cases. *BMC Ophthalmol*. 2014; 14: 36. <https://doi.org/10.1186/1471-2415-14-36>.

18. Berco E, Elsliger S, Weinberg T et al. Triple Trouble with Triple Solutions: A Unique Case Report of a Severe Exudative Retinal Detachment Accompanied by Retinal Traction and Two Retinal Holes in Coats Disease. *Case Rep Ophthalmol.* 2024; 15(1): 84091. <https://doi.org/10.1159/000535821>.
19. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI et al. Current management of Coats disease. *Surv Ophthalmol.* 2014; 59(1): 30-46. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2013.03.007>.
20. Judisch GF, Apple DJ. Orbital cellulitis in an infant secondary to Coats' disease. *Arch Ophthalmol.* 1980; 98(11): 2004-6. <https://doi.org/10.1001/archopht.1980.01020040856014>.

Wkład autorów:

Wszyscy autorzy mają taki sam wkład w opracowaniu idei i konstrukcji artykułu.

Konflikt interesów:

Brak konfliktów interesów związanych z tą publikacją.

Finansowanie:

Brak.

Etyka:

Treści przedstawione w artykule są zgodne z zasadami Deklaracji Helsińskiej, dyrektywami EU oraz ujednoliconymi wymaganiami dla czasopism biomedycznych.

Authors' contributions:

All authors have equal contribution to the paper.

Conflict of interest:

None.

Financial support:

None.

Ethics:

The content presented in the article complies with the principles of the Helsinki Declaration, EU directives and harmonized requirements for biomedical journals.