

L. Krause · K.-M. Kreusel · C. Jandeck · U. Kellner · M.H. Foerster
Augenklinik, Universitätsklinikum Benjamin Franklin, Freie Universität Berlin, Berlin

Vitrektomie bei fortgeschrittenem Morbus Coats

Zusammenfassung

Hintergrund. Bei dem Morbus Coats handelt es sich um eine retinale Gefäßerkrankung unklarer Ätiologie. Unbehandelt führt die Erkrankung durch die Entwicklung einer exsudativen Ablatio retinae und einer Rubeosis iridis mit einem schmerzhaften Sekundärglaukom häufig zum Verlust des Auges. Bei der Behandlung des Morbus Coats stellen die Laserkoagulation und/oder die Kryokoagulation der veränderten Gefäße die etablierten Therapieformen dar. Ziel dieser retrospektiven Studie ist es, die Bedeutung der Pars-plana-Vitrektomie bei persistierenden Glaskörperblutungen oder einer Ablatio retinae zu untersuchen.

Patienten und Methoden. Im Zeitraum 1992–1999 erfolgte bei 9 Augen mit Morbus Coats eine Vitrektomie. Indikation war bei 3 Patienten eine Ablatio retinae bzw. eine Glaskörperblutung und bei 2 Patienten eine parazentrale Lokalisation der Gefäßveränderungen mit begleitender Exsudation und Traktion auf die Netzhaut.

Ergebnisse. In beiden Augen mit parazentraler Lokalisation konnte eine deutliche Visusverbesserung von 0,1 (0,25) auf 1,0 erzielt werden. Ein Auge mußte enukleiert werden. Bei allen anderen Patienten ließen sich Visus und Auge erhalten.

Schlussfolgerungen. Die Pars-plana-Vitrektomie ist eine Behandlungsoption beim fortgeschrittenen Morbus Coats, insbesondere wenn eine parazentrale Lokalisation, eine Ablatio retinae oder eine Glaskörperblutung vorliegen.

Schlüsselwörter

Morbus Coats · Pars-plana-Vitrektomie · Ablatio retinae

Im Jahre 1908 beschrieb George Coats ein Krankheitsbild, das durch retinale Teleangiektasien mit massiven subretinalen Exsudationen gekennzeichnet ist, und nannte es Retinitis haemorrhagica exsudativa externa [2, 3]. Die Ätiologie dieser Erkrankung ist bis heute unklar. Durch den Untergang von Perizyten und Endothelzellen kommt es im Verlauf der Erkrankung zu Exsudationen in den subretinalen Raum und bei weiterem Fortschreiten zu einer exsudativen Netzhautablösung. Eine sich nachfolgend entwickelnde Rubeosis iridis kann zu einem Sekundärglaukom führen. Unbehandelt endet die Erkrankung nicht selten mit einer Phthisis bulbi. Die Gefäßveränderungen sind in der Regel in der peripheren Netzhaut lokalisiert, aber auch parazentrale Manifestationen sind beschrieben [6, 7, 9, 10, 13, 14].

Die Behandlungsoptionen peripherer Gefäßveränderungen sind die Laser- oder Kryokoagulation [8, 10, 13]. Bei dem gleichzeitigen Vorliegen einer stärkeren Exsudation, bei Glaskörperblutungen oder bei einer Ablatio retinae ist dies oft nicht ausreichend oder nicht möglich.

Ziel dieser Studie war es, die postoperativen Ergebnisse nach Pars-plana-Vitrektomie bei Morbus Coats in solchen Situationen zu untersuchen.

Patienten und Methoden

In den Jahren 1992–1999 wurde bei 8 Patienten aufgrund eines Morbus Coats eine Pars-plana-Vitrektomie durchgeführt.

Das durchschnittliche Alter bei Manifestation lag bei 15,1 Jahren (1–62 Jahre). Bei 6 Patienten war die Erkrankung unilateral, 2 hatten eine bilaterale Manifestation.

Die mittlere Nachbeobachtungszeit nach PpV betrug 1,19 Jahre (0,1–5 Jahre). Alle Patienten waren männlich.

Präoperativ wiesen 2 Augen eine umschriebene Netzhautablösung auf, in 1 Fall bestand eine vollständige Netzhautablösung mit massivem subretinalem Exsudat.

Drei Augen zeigten eine Glaskörperblutung. Retinale Traktionen bestanden bei 7 Augen. In 2 Augen bestand eine parazentrale Lokalisation der Gefäßveränderungen mit deutlicher Lipidmakulopathie, die übrigen Teleangiektasien waren peripher lokalisiert, und auch in diesen Fällen zeigten sich deutliche Lipidablagerungen subretinal außerhalb der direkt betroffenen Areale.

Bei allen Patienten wurde eine Pars-plana-Vitrektomie auf folgende Weise durchgeführt:

Nach Einnähen eines Infusionsstutzens temporal unten erfolgten jeweils 2 weitere Sklerotomien temporal und nasal oben. Die Entfernung des Glaskörpers geschah mittels Ocutom. Bei 5 Patienten erfolgte eine 30%ige Sf_6 -Gas-Tamponade und bei 2 Augen eine Endotamponade mittels Silikonöl (5000 kD). Die pathologisch veränderten Gefäße in der Netzhautperipherie wurden mittels Exokryokoagulation behandelt. Die para-

Teile dieses Vortrags wurden auf der 97. Tagung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft gehalten.

Dr. Lothar Krause
Augenklinik,
Universitätsklinikum Benjamin Franklin,
Freie Universität Berlin,
Hindenburgdamm 30, 12200 Berlin

Vitrectomy in advanced Coats disease

Abstract

Background. Coats disease is a retinal vasculopathy of unknown cause. Untreated cases usually lead to an exudative retinal detachment and rubeosis iridis with secondary glaucoma. Photocoagulation and/or cryotherapy are generally the first interventions in treating the disease. Pars plana vitrectomy may be indicated in cases of vitreous hemorrhage or retinal detachment.

Methods. We performed pars plana vitrectomy in 9 eyes with Coats disease between 1992 and 1999. A retinal detachment was present in 3 cases, and three showed a vitreous hemorrhage. In two cases surgery was indicated because of paramacular localization of the pathological vessels with associated exudations.

Results. The two cases with paramacular involvement showed improvement in visual acuity of eight lines. In the remaining cases visual acuity remained within two lines compared to the initial visual acuity. All eyes except one could be saved.

Conclusion. Pars plana vitrectomy is a useful option in treating advanced Coats disease, especially in cases associated with vitreous hemorrhage or retinal traction.

Keywords

Coats disease · Pars plana vitrectomy · Retinal detachment

Retina

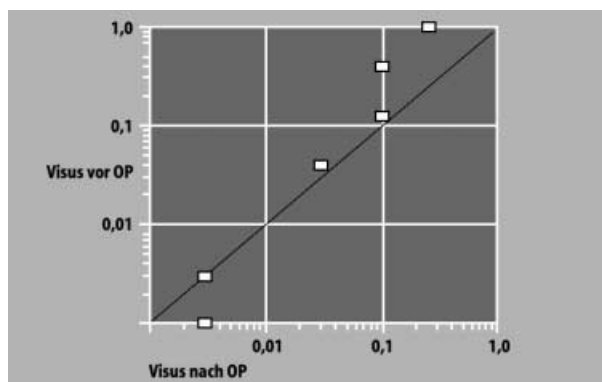


Abb. 1 ◀ Visusergebnisse

zentralen Veränderungen wurden endokryokoaguliert.

Die Befunde der einzelnen Patienten und die bei ihnen durchgeführten Operationen sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

Ergebnisse

Drei Augen wiesen präoperativ eine Netzhautablösung auf, von denen 2 umschrieben und peripher waren, eine Netzhaut war vollständig abgelöst. Bei diesem Auge fand sich intraoperativ massives subretinales Exsudat, das Kristalle enthielt und sich nur mühsam drainieren ließ. Eine Silikonöltamponade wurde verwendet. Die Gefäßveränderungen wurden mittels Exokryokoagulation behandelt. Im weiteren Verlauf kam es zu einer epiretinalen Traktionsmembran mit Reablatio, sodass eine Revision mit Membranpeeling und erneuter Silikonöltamponade erforderlich wurde.

Bei den Augen mit umschriebener Ablatio waren in einem Fall 2 Vitrektomien mit Silikonöl erforderlich, im anderen Fall eine Vitrektomie mit Sf_6 -Gas, um die Netzhaut anzulegen. Bei allen Patienten ließen sich der Visus und das Auge erhalten.

Zwei Augen wiesen eine parazentrale Lokalisation der Gefäßveränderungen auf, verbunden mit epiretinalen Membranen, Traktion auf die Makula und subretinalen Lipidexsudaten parafoveal.

Bei diesen Patienten wurden eine Vitrektomie und Membranpeeling durchgeführt. Im Gegensatz zu den übrigen Patienten wurden die Gefäßveränderungen mittels Endokryokoagulation behandelt. Im weiteren Verlauf zeigten sich die Exsudate deutlich rückläufig. Bei beiden Patienten erholte sich die Sehschärfe von 0,25 bzw. 0,1 auf jeweils 1,0

mit einer Nachbeobachtungszeit von 2 bzw. 5 Jahren (Abb. 1, 2). Bei einem dieser Kinder musste das Partnerauge wegen einer persistierenden Netzhautablösung unter Silikonöl enukleiert werden.

Drei weitere Augen zeigten periphere Gefäßveränderungen mit begleitenden Netzhauttraktionen durch epiretinale Membranen, in einem Fall zusätzlich mit einer Glaskörperblutung. Es erfolgte ebenfalls eine Vitrektomie, Membranpeeling und Exokryokoagulation der Gefäßveränderungen. In 2 Fällen wurde Sf_6 -Gas verwendet, in 1 Fall war eine Endotamponade nicht notwendig. In allen 3 Fällen konnte ein Visus von 0,05 bzw. 0,1 erhalten werden.

In allen Augen ließen sich die pathologisch veränderten Gefäße erfolgreich behandeln. Die sekundären Lipidablagerungen bildeten sich zurück. Bis auf ein Auge ließen sich alle Augen stabilisieren und der Visus erhalten. Insbesondere die Augen mit einer parazentralen Lokalisation und sekundärer Lipidmakulopathie profitierten von der Pars-plana-Vitrektomie und der Endokoagulation der pathologisch veränderten Gefäße. Bei diesen beiden Patienten konnte ein Visus von 1,0 erreicht werden.

Diskussion

Beim Morbus Coats handelt es sich um eine Erkrankung, die v. a. junge männliche Patienten betrifft. In der Regel entsteht der Morbus Coats unilateral, in etwa 10% der Erkrankungen ist ein bilaterales Auftreten beschrieben [2, 3, 9].

Die Ätiologie der Erkrankung ist bis heute unklar. Durch den Verlust an Endothelzellen und Perizyten kommt es zu einer Exsudation in den subretinalen Raum, gefolgt von einer exsudativen Ablatio retinae, die umschrieben sein kann,

Tabelle 1
Patientendaten

Patient	Erkrankungsbeginn	Alter	Augen	Visus	Therapie	Ablatio	Traktion	Gk-Blutung	Gas	Sili	Kyro	Visus postoperativ
1	62	69	1	0,05	PPV	0	1	0	0	0	1	0,04
2	25	31	1	0,1	ppv	0	1	0	1	0	0	0,125
3	9	24	2	lux	ppv	1	1	0	0	2	1	lux
4	4	8	2	0,25	ppv	0	1	1	1	0	1	1,0
5	9	9	1	0,1	ppv	0	1	1	1	0	1	1,0
6	7	10	1	0,05	ppv	1	0	0	1	0	1	0,05
7	1	2	1	k.a.	ppv	1	1	0	0	2	2	k.a.
8	4	5	1	0,05	ppv	0	1	1	1	0	3	0,05

aber auch die gesamte Netzhaut betreffen kann. Die auftretende Leukokorie führt diese Kinder häufig mit der Verdachtsdiagnose Retinoblastom in die Klinik. Im Verlauf der Erkrankung kommt es zu einer Ausbildung von Lipidexsudaten, die sich sowohl in der betroffenen Region als auch fernab der Läsion z. B. in der Makula manifestieren können. Unbehandelt entwickeln diese Augen häufig ei-

ne Rubeosis iridis mit konsekutivem Neovaskularisationsglaukom und erblindenden schmerzhaft, sodass eine Enukleation notwendig wird [1, 5, 9, 13, 14].

Ziel der Behandlung ist die Koagulation der betroffenen Gefäße. Dies kann sowohl mittels Laserkoagulation als auch mittels Kryokoagulation durchgeführt werden. Nach erfolgreicher Behandlung kommt es zu einer Resorption der sub-

retinalen Flüssigkeit und der Lipidablagerungen. Diese Resorption der Ablagerungen kann sowohl in dem betroffenen Areal als auch in den sekundär betroffenen Gebieten erfolgen [4, 8, 11, 13].

Kompliziert wird die Behandlung bei einer gleichzeitig bestehenden Glaskörperblutung, einer hochblasigen Ablatio retinae oder einer parazentralen Lokalisation der Gefäßveränderung.

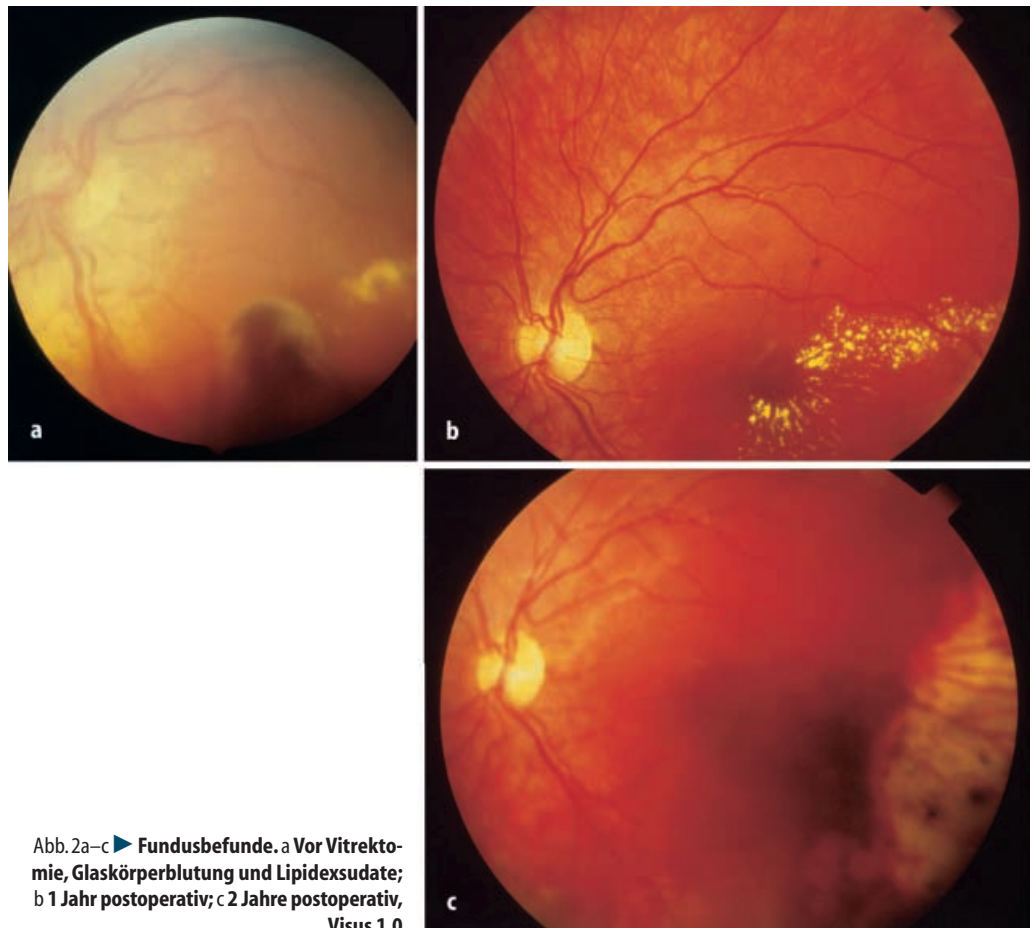


Abb. 2a–c ▶ Fundusbefunde. a Vor Vitrektomie, Glaskörperblutung und Lipidexsudate; b 1 Jahr postoperativ; c 2 Jahre postoperativ, Visus 1,0

Wenn in diesem Fall gleichzeitig eine seröse Abhebung der Netzhaut vorliegt, wird eine Laserbehandlung unmöglich. In diesen Fällen bietet sich die Möglichkeit der Vitrektomie.

Pauleikhoff et al. [9], Berzas et al. [1] und Silodor et al. [12] berichteten von erfolgreich behandelten Augen bei gleichzeitig bestehender Ablatio retinae. In den Veröffentlichungen liegen die Fallzahlen bei 5 [1], 6 [9] und 7 [12] Patienten. Die funktionellen Ergebnisse liegen in der Mehrzahl zwischen Bulbuserhalt und einem Visus von 0,1. Lediglich in 1 Fall ist ein Visus von 0,3 beschrieben [1]. Bei den von uns mit einer Netzhautablösung behandelten Patienten konnten wir ebenfalls in allen Fällen die Augen stabilisieren und eine weitere Verschlechterung verhindern.

In der Literatur wird die Entwicklung einer Katarakt, einer Reablatio und eines Sekundärglaukoms beschrieben [1]. Bei unseren Patienten sahen wir in 2 Fällen eine Reablatio und in 1 Fall die Entwicklung einer Bandkeratopathie. Eine Kataraktentwicklung trat bisher nicht auf.

Über die Behandlung einer parazentralen Lokalisation mit sekundärer Makulopathie gibt es keine Angaben in der Literatur. Da in beiden Augen eine epiretinale Membran und subretinale Flüssigkeit eine Laserkoagulation unmöglich machte, erfolgte die gezielte Behandlung der parazentralen Teleangi-

ektasien mittels Endokryokoagulation während der Vitrektomie. In den von uns beschriebenen Fällen ließen sich sehr gute Ergebnisse erzielen, und beide Kinder haben mehrere Jahre nach der Operation eine volle Sehschärfe. Die Lipidmakulopathie bildete sich in beiden Fällen ohne Ausbildung einer fibrovasculären Narbe zurück.

Bei dem Vorliegen epiretinaler Membranen mit Traktionen auf die Netzhaut bietet die Vitrektomie ebenfalls die Möglichkeit der Entlastung. Als limitierender Faktor bei der Visusentwicklung ist insbesondere die Schwere der sekundären Veränderungen anzusehen, die aus einer länger bestehenden exsudativen oder traktiven Abhebung der Makula resultiert.

Fazit für die Praxis

Die Pars-plana-Vitrektomie ist eine geeignete Behandlungsoption bei fortgeschrittenem Morbus Coats. Bei bestehender Ablatio retinae, Glaskörperblutung und/oder einer parazentralen Lokalisation der Gefäßveränderung mit bestehender epiretinaler Membran und seröser Abhebung, die eine Laserbehandlung unmöglich macht, kann eine Befundstabilisierung oder Besserung erreicht werden.

Literatur

- Berzas C, Richard G (1991) Therapie der Ablatio retinae bei Morbus Coats. *Fortschr Ophthalmol* 88:598–602
- Coats G (1908) Forms and retinal disease with massive exsudations. *R Lond Ophthalmol Hosp Rep* 17:440–525
- Coats G (1912) Über Retinitis exsudativa (Retinitis haemorrhagica externa). *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 81:275–327
- Egerer I, Tasman W, Toman TL (1974) Coats disease. *Arch Ophthalmol* 92:109–112
- Gass JDM, Oyakawa RT (1982) Idiopathic juxtafoveal retinal teleangiectasis. *Arch Ophthalmol* 100:769–780
- Gass JDM (1968) A fluorescein angiographic study of macular dysfunction secondary to retinal vascular disease. *Arch Ophthalmol* 80:592–605
- Manschot WA, DE Bruijn WC (1967) Coats disease: definition and pathogenesis. *J Ophthalmol* 51:145–157
- Morales AG (1965) Coats disease: natural history and results of treatment. *Am J Ophthalmol* 60:855–865
- Pauleikhoff D, Wessing A (1998) Langzeitergebnisse der Therapie bei M. Coats. *Fortschr Ophthalmol* 86:451–455
- Reese AB (1956) Teleangiectasis of the retina and Coats disease. *Am J Ophthalmol* 42:1–8
- Ridley ME, Shields JA, Brown GC, Tasman W (1982) Coats disease. Evaluation of management. *Ophthalmology* 89:1381–1387
- Silodor SW, Augsburger JJ, Shields JA, Tasman W (1988) Natural history and management of advanced coats disease. *Ophthalm Surg* 19:89–93
- Spitznas M, Jousseaume F, Wessing A, Meyer-Schwickerath G (1975) Coats disease: an epidemiologic and fluorescein angiographic study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 195:241–250
- Tarkannen A, Laatikainen L (1983) Coats disease: clinical angiographic, histopathological findings and clinical management. *Br J Ophthalmol* 67:766–776