

5.24. BỆNH COAT'S VÀ BỆNH LÝ MẠCH MÁU VỒNG MẠC KHÁC

A. BỆNH COAT'S

1. Đại cương

Bệnh Coats là một tình trạng bất thường phát triển mạch máu vồng mạc vô căn thường ảnh hưởng đến 1 mắt (95%) và hay gặp ở nam giới (75%). Bệnh hay gặp ở trẻ em và người trẻ, phần lớn thường biểu hiện trước 20 tuổi.

2. Triệu chứng lâm sàng:

2.1 Cơ năng:

Mức độ giảm thị lực của bệnh nhân có thể thay đổi tùy theo mức độ ảnh hưởng đến hoàng điểm. Trẻ nhỏ thường hay mắc bệnh ở mức độ nặng và đến khám với thị lực kém. Đôi khi bệnh có thể được phát hiện tình cờ khi khám định kỳ ở những bệnh nhân không có triệu chứng.

2.2 Thực thể:

- Trẻ nhỏ thường biểu hiện với bong thanh dịch vồng mạc nặng dò rỉ dịch từ những sang thương dẫn mạch vồng mạc lan toả. Những mắt như vậy thường có nguy cơ cao tiến triển thành glaucoma tân mạch hoặc teo nhãn.
- Biến thể nhẹ hơn thường gặp ở người trẻ hoặc trung niên, có thể đến khám với dẫn mạch vồng mạc chu biên hoặc cực sau kèm theo xuất tiết ở những mức độ khác nhau. Dẫn mạch cạnh hoàng điểm có thể dẫn đến phù hoàng điểm hoặc xuất tiết tại hoàng điểm và làm giảm thị lực ở nhiều mức độ khác nhau. Dẫn mạch hoàng điểm và dẫn mạch chu biên có thể xuất hiện đơn độc hoặc cùng nhau. Tình trạng dẫn mạch vồng mạc lan toả cũng có thể kèm theo thiếu máu vồng mạc và viêm mạch vồng mạc.

3. Phân độ/ phân loại bệnh lý

Phân độ của Shield năm 2000

- Độ 1: Chỉ có sang thương dẫn mạch vồng mạc
- Độ 2: Sang thương dẫn mạch vồng mạc và xuất tiết
 - A. Ngoài hố hoàng điểm
 - B. Tại hố hoàng điểm
 - 1. Không có xuất tiết dạng nốt: 15% nguy cơ sẹo hoàng điểm
 - 2. Có xuất tiết dạng nốt: 100% sẹo hoàng điểm
- Độ 3: Bong vồng mạc xuất tiết
 - A. Bong vồng mạc một phần
 - 1. Ngoài hố hoàng điểm
 - 2. Tại hố hoàng điểm
 - B. Bong vồng mạc toàn bộ

- Độ 4: Glaucoma
- Độ 5: Teo nhãn

4. Tiêu chuẩn chẩn đoán (không)

5. Nguyên nhân : Bệnh nguyên của bệnh Coats vẫn chưa rõ

6. Chẩn đoán phân biệt

Bệnh Coats cần được phân biệt với các bệnh lý khác cũng có ánh đồng tử trắng như:

- Ung thư nguyên bào võng mạc
- Bong võng mạc
- Tồn lưu dịch kính nguyên thủy tăng sinh (PHPV)
- Đục thủy tinh thể bẩm sinh
- Bệnh lý võng mạc dịch kính xuất tiết có tính gia đình (FEVR).

7. Cận lâm sàng

- Chụp mạch huỳnh quang: có thể giúp chẩn đoán xác định bệnh Coats với hình ảnh dẫn mạch trên nền hệ thống mao mạch, tiểu động mạch, tiểu tĩnh mạch võng mạc. Thiếu máu võng mạc thường hay gặp trên những bệnh nhân dẫn mạch kích thước lớn. Thì muộn của chụp mạch huỳnh quang có thể cho thấy hình ảnh dò của những sang thương dẫn mạch.
- OCT: giúp đánh giá mức độ phù hoàng điểm, bong võng mạc lan đến hoàng điểm cũng như mức độ xuất tiết võng mạc ở cực sau.

8. Chỉ định nhập viện

Điều trị bệnh Coats tùy thuộc vào mức độ bệnh. Những bệnh nhân không triệu chứng với dẫn mạch chu biên hoặc ngoài hoàng điểm (độ 2A trở xuống) có thể không cần điều trị. Những bệnh nhân này nên được khám định kỳ để theo dõi sự tiến triển của bệnh và được hướng dẫn tái khám sớm ngay khi có những thay đổi về thị lực do phù hoàng điểm hoặc xuất tiết tại hoàng điểm.

Chỉ định điều trị được đặt ra khi thị lực bị đe dọa hoặc giảm (độ 2B trở lên):

8.1. Chỉ định điều trị ngoại trú : Laser quang đông hoặc tiêm thuốc nội nhãn trên người lớn hoặc trẻ em có khả năng hợp tác.

8.2. Chỉ định điều trị nội trú

- Laser quang đông hoặc tiêm thuốc nội nhãn có gây mê trên trẻ em không có khả năng hợp tác
- Cần phẫu thuật

9. Điều trị

9.1. Nội khoa

- Laser quang đông (bằng sinh hiển vi với người lớn hoặc đèn soi đáy mắt gián tiếp kèm gây mê với trẻ nhỏ) hoặc lạnh đông để huỷ những sang thương dẫn

mạch võng mạc nhằm ngăn chặn tiến triển của bệnh. Việc điều trị này có thể được thực hiện nhiều đợt.

- Phù hoàng điểm hoặc bong thanh dịch võng mạc mức độ nhẹ: Triamcinolone Acetonide (4mg/0.1ml) tiêm nội nhãn mỗi 3-6 tháng, kháng VEGF tiêm nội nhãn mỗi tháng trong 3 tháng, sau đó đánh giá lại. Hai thuốc này có thể được sử dụng đơn độc hoặc kết hợp với nhau. Cần cân nhắc khả năng gây glaucoma thứ phát và đục thủy tinh thể của Triamcinolone Acetonide.
- Xuất tiết dưới hoàng điểm quá dày đặc: thường khó điều trị, có thể dẫn đến tổn thương võng mạc và biểu mô sắc tố vĩnh viễn.

9.2. Phẫu thuật

- Khi bong võng mạc xuất tiết nặng, dịch dưới võng mạc nhiều: phẫu thuật dẫn lưu dịch dưới võng mạc từ phía ngoài hoặc phía trong kèm cắt dịch kính, sau đó huỷ các sang thương dẫn mạch võng mạc bằng laser nội nhãn hoặc lạnh đông.

Điều trị bệnh Coats theo giai đoạn	
Giai đoạn 1, 2	Laser quang đông / lạnh đông
Giai đoạn 1, 2 không tiến triển	Theo dõi
Giai đoạn 3, 4	Phẫu thuật
Giai đoạn 5 gây đau nhức	Cắt bỏ nhãn cầu
Giai đoạn 5 không đau nhức	Theo dõi
Điều trị hỗ trợ	Triamcinolone Acetonide (4mg/0.1ml) tiêm nội nhãn
Điều trị hỗ trợ	Kháng VEGF tiêm nội nhãn

10. Theo dõi

- Mỗi 1-3 tháng tùy giai đoạn bệnh

B. CÁC BỆNH LÝ MẠCH MÁU VÕNG MẠC KHÁC

Một số bệnh lý võng mạc khác tương tự có thể gây ra các tình trạng thiếu máu võng mạc, tân mạch võng mạc, xuất huyết pha lê thể, phù hoàng điểm như:

- Bệnh Eales,
- Dẫn mạch hoàng điểm (MACTEL)
- Đại phình mạch võng mạc
- Bệnh lý võng mạc hồng cầu hình liềm
- Bệnh lý võng mạc dịch kính xuất tiết có tính gia đình (FEVR)

Phác đồ điều trị có thể là đơn độc hoặc phối hợp các phương pháp như: laser quang đông võng mạc, tiêm kháng VEGF nội nhãn, phẫu thuật cắt dịch kính...

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Davis AQ., and Barbara AB., 2002. *Clinical Retinal*. AMA Press
2. Entezari M, Ramezani A, Safavizadeh L, et al. Resolution of macular edema in Coats' disease with intravitreal bevacizumab. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:80–2.
3. Lin CJ, Hwang JF, Chen YT, et al. The effect of intravitreal bevacizumab in the treatment of Coats disease in children. *Retina* 2010;30:617–22.
4. Cakir M, Cekic O, Yilmaz OF. Combined intravitreal bevacizumab and triamcinolone injection in a child with Coats disease. *J AAPOS* 2008;12:309–11.
5. Machemer R, Williams JM Sr. Pathogenesis and therapy of traction detachment in various retinal vascular diseases. *Am J Ophthalmol* 1988;105:170–81.
6. Yoshizumi MO, Kreiger AE, Lewis H, et al. Vitrectomy techniques in late-stage Coats'-like exudative retinal detachment. *Doc Ophthalmol* 1995;90: 387–94.
7. Zaini, Lia M. et al. "Coats' Disease in Children: A Review of Clinical Manifestation, Diagnosis and Management." (2020).

