

旁中心凹渗出性血管异常复合体

惠延年

引用: 惠延年. 旁中心凹渗出性血管异常复合体. 国际眼科杂志 2022;22(9):1417-1418

作者单位: (710032) 中国陕西省西安市, 空军军医大学西京医院眼科 全军眼科研究所

作者简介: 惠延年, 毕业于第四军医大学, 主任医师, 教授, 博士研究生导师, 国家人事部“有突出贡献中青年专家”, 全国高等医药院校统编教材《眼科学》第五、六版主编, 《国际眼科杂志》(IES) 和 *International Journal of Ophthalmology* (IJO) 主编, 研究方向: 眼底病基础与临床研究。

通讯作者: 惠延年. ynlhui@163.com

收稿日期: 2022-05-01 修回日期: 2022-07-01

摘要

旁中心凹渗出性血管异常复合体(PEVAC)是指相干光断层扫描(OCT)成像显示在旁中心凹视网膜表层或深层毛细血管网出现的大而孤立的动脉瘤样病灶, 被确定为一种独立的新疾病。患者多为中老年人, 不伴有视网膜血管病变, 但可合并近视或年龄相关性黄斑变性等。若合并视网膜血管性疾病如糖尿病视网膜病变、视网膜静脉阻塞时, 被称为PEVAC样病变。疾病早期无渗出, 后期可有视网膜内渗出引起视物变形或视力下降。一些病例长期随访病灶无变化或自发消散。可能需要与3型视网膜新生血管(RAP)和I型MacTel鉴别。抗血管内皮生长因子(VEGF)疗法无效。有用微脉冲激光等治疗改善的个案。推测此病与视网膜微血管周细胞变性有关。

关键词: 旁中心凹渗出性血管异常复合体; 动脉瘤; 相干光断层扫描

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2022.9.01

Perifoveal exudative vascular anomalous complex

Yan-Nian Hui

Eye Institute of PLA; Department of Ophthalmology, Xijing Hospital, Air Force Medical University, Xi'an 710032, Shaanxi Province, China

Correspondence to: Yan-Nian Hui. Eye Institute of PLA; Department of Ophthalmology, Xijing Hospital, Air Force Medical University, Xi'an 710032, Shaanxi Province, China. ynlhui@163.com

Received: 2022-05-01 Accepted: 2022-07-01

Abstract

• Parafoveal exudative vascular anomalous complex (PEVAC) refers to a large, isolated aneurysmal lesion in the superficial or deep capillary plexus of the parafoveal

retina demonstrated by optical coherence tomography (OCT) imaging and has been identified as a new entity. Patients are almost middle-aged and elder people, not accompanied by retinal vascular diseases, but can develop with myopic or age-related macular degeneration (ARMD). It has been defined as PEVAC - resembling lesions when associated with retinal vascular diseases, such as diabetic retinopathy (DR) or retinal vein occlusion. It is non-exudative in the early stage, but later intraretinal exudation may induce metamorphopsia or visual decline. In some cases, the lesion was unchanged or spontaneously resolved during long-term follow-up. Differentiation from type 3 retinal neovascularization (retinal angiomatous proliferation, RAP) and Type I MacTel may be required. The anti-vascular endothelial growth factor (VEGF) therapy is ineffective and micropulse laser treatment could achieve improvement in a few cases. It is speculated that the lesion is associated with degeneration of retinal microvascular pericytes.

• **KEYWORDS:** parafoveal exudative vascular anomalous complex; aneurysm; optical coherence tomography

Citation: Hui YN. Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2022;22(9):1417-1418

0 新疾病的由来

相干光断层扫描(OCT)开创了眼底成像的新纪元。应用OCT成像可以发现和观察到眼底以往未曾了解的新病变。本篇介绍一个例证。2011年, Querques等^[1]在法国眼科杂志报告了2例独特的临床眼底病征(entity), 将其命名为“旁中心凹渗出性血管异常复合体”(PEVAC)。例1为82岁女性, 例2为52岁男性, 主诉均为右眼视物模糊。眼底检查显示旁中心凹有大而孤立的动脉瘤样病灶, 伴有小出血点、视网膜内渗出、细小硬性渗出。荧光素眼底血管造影(FFA)与吲哚菁绿血管造影(ICGA)证实无其他相关的视网膜与脉络膜血管异常。OCT显示与PEVAC对应的圆形强反射病灶, 由视网膜内囊腔包围。例2经3次每月1次的雷珠单抗玻璃体内注射, 病灶无变化。作者推论, 此病征的发生没有毛细血管缺血和炎症, 可能由于视网膜血管内皮细胞变性引起。这可以解释对抗血管内皮生长因子(VEGF)治疗无应答。从形态学看, 该病灶在病理学上属于扩张的动脉瘤。“异常血管复合体”这个名字, 概念比较笼统, 也许是为了与众不同。似称为“特发性旁中心凹动脉瘤”更接近病理特征。发现者有命名权。所以我们也细致观察, 有所发现。

1 扩展谱与鉴别诊断

自首次报告后迄今的10a间, 约有20多篇文献报道此病。Sacconi等^[2]2017年在*American Journal of Ophthalmology*报告了PEVAC扩展谱。作者在4个视网膜

转诊中心进行回顾性队列研究,纳入患者15例15眼,平均年龄 73 ± 13 岁,其中6眼合并年龄相关性黄斑变性(ARMD),2眼合并近视黄斑变性;12眼为单个病灶;相干光断层扫描血管成像(OCTA)显示病灶与视网膜毛细血管网相连。7例7眼随访 13.0 ± 10.5 mo,无解剖与功能上的变化。3例3眼行抗VEGF治疗无改善。2眼出现与病灶偏心的3型新生血管。该研究证实此征可发生在“健康”患者或伴有黄斑病变者。Sacconi等^[3]还报告了1例86岁女性高度近视患者,PEVAC与近视性脉络膜视网膜炎共病。作者强调应与MacTel I型、初发3型新生血管[视网膜血管瘤样增生(RAP)]鉴别,以便准确治疗与随访。

2 非渗出性与渗出性

关于PEVAC的进展和预后也有多篇报道。此病变通常不进展,对视力影响有限。视网膜内渗出伴大的动脉瘤样病变可引起视力下降和视物变形。据此,有学者建议将其区分为两种类型,即非渗出性和渗出性(e)PEVAC,而前者是后者的临床前阶段^[2-3]。ePEVAC的渗出前阶段被称为非渗出性PEVAC(nePEVAC)。Sacconi等^[4]于2020年再次报告了6例/眼,平均年龄 75 ± 10 岁。基线时病灶周围毛细血管稀疏,无渗出和视力损害。随访 15 ± 9 mo,4眼中3眼发生渗出伴视物变形和视力下降。3例玻璃体内注射抗VEGF药物但无明显改善。提示对非渗出性病灶需要用多模成像持续密切随访^[4]。

3 治疗与随访

多数病例无需治疗或没有治疗。局部激光光凝可能是一种有效的疗法,但仅有个案报告。Mrejen等^[5]报告了8例患者,发病年龄 $68.6\pm 13.7(45\sim 84)$ 岁。5例曾误诊。7例病灶单一,主要位于表层毛细血管网的2眼,限定在深层毛细血管网的2眼,位于两层的3眼。2个病灶(位于两层)的1眼。渗出逐渐消散的2例,其中1例进行了2次局部热激光光凝治疗;另1例进行了13次玻璃体内抗VEGF注射,但不能排除自发性改善。Tombolini等^[6]新近报告了1例74岁男性,右眼视力下降,持续6mo。根据多模态眼底影像学诊断为渗出性(e)PEVAC。无高血压、糖尿病或其他血管病变病史。接受双氯芬酸局部治疗1mo后,视网膜内渗出逐渐消退。推测双氯芬酸在ePEVAC治疗中具有潜在作用。国内学者也分别报告了此病的个案。1例53岁女性糖尿病患者,病程7a,无糖尿病视网膜病变(DR),视力下降1mo,FFA晚期有渗漏^[7]。Fu等^[8]报告1例56岁女性并随访2a,经2次微脉冲激光治疗,病灶明显消退。Verhoekx等^[9]报告21例患者,年龄 $75.3\pm 11.1(53\sim 90)$ 岁,随访 $24.3\pm 13.8(9\sim 46)$ mo。12例视网膜内囊腔无变化,9例囊腔消散或不见。提示长期预后影响不大。另有数篇个案或小病例组报告,包括577nm激光治疗有效的病例^[10-15]。

4 PEVAC样病变

有趣的是,Smid等^[16]在2021年报告了27例所谓的PEVAC样病变(PEVAC-resembling lesions)。这类动脉瘤样异常伴有DR或视网膜静脉阻塞等血管病变。相比同组的10例PEVAC(无视网膜血管病变,但8例有高血压或心血管疾病;均为单侧,1例多病灶,9例病灶在中央凹 $500\mu\text{m}$ 内),23%的PEVAC样病变出现在双侧;56%为单侧多病灶;56%病灶在中央凹 $500\mu\text{m}$ 内。两者的OCT特

征相似。由此推测PEVAC是一种原因不明的微血管病变。

5 结语

总的看来,此病多发生于老年人,即使没有明显的视网膜血管病变,高血压或血管老化的基础性改变是存在的。由此推测微血管的动脉瘤样扩张,与视网膜微血管周围细胞的变性凋亡有关。在影响到微血管的形态与功能时,出现渗出性变化;伴有缺血可引起类似RAP的视网膜内新生血管。应考虑对渗出性病例进行随访或低能量激光治疗。此病的提出和多篇临床报告,再次提示我们在临床实践中,要认真观察和思考,不放过任何疑问,才能有新的发现和认识。

参考文献

- 1 Querques G, Kuhn D, Massamba N, et al. Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *J Fr Ophthalmol* 2011; 34(8): 559.e1-559.e4
- 2 Sacconi R, Freund KB, Yannuzzi LA, et al. The expanded spectrum of perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Am J Ophthalmol* 2017; 184: 137-146
- 3 Sacconi R, Borrelli E, Bandello F, et al. Perifoveal exudative vascular anomalous complex in a highly myopic eye. *Ther Adv Ophthalmol* 2020; 12: 2515841420947930
- 4 Sacconi R, Borrelli E, Sadda S, et al. Nonexudative perifoveal vascular anomalous complex: the subclinical stage of perifoveal exudative vascular anomalous complex? *Am J Ophthalmol* 2020; 218: 59-67
- 5 Mrejen S, Le HM, Nghiem-Buffer S, et al. Insights into perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Retina* 2020; 40(1): 80-86
- 6 Tombolini B, Cavalleri M, Sacconi R, et al. Progressive resolution of exudation from perifoveal vascular anomalous complex: a possible role of diclofenac therapy? *Am J Ophthalmol Case Rep* 2022; 26: 101472
- 7 Zhang ZW, Xu LP, Wu ZF, et al. Case report: perifoveal exudative vascular anomalous complex in a Chinese patient with diabetes mellitus. *Optom Vis Sci* 2019; 96(7): 531-535
- 8 Fu M, Hu P, Zhang G, et al. Case report: a case of perifoveal exudative vascular anomalous complex with a good prognosis. *Front Med (Lausanne)* 2021; 8: 757313
- 9 Verhoekx JSN, Smid LM, Vermeer KA, et al. Anatomical changes on sequential multimodal imaging in perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Retina* 2021; 41(1): 162-169
- 10 Kim JH, Kim JW, Kim CG, et al. Characteristics of perifoveal exudative vascular anomalous complex in Korean patients. *Semin Ophthalmol* 2019; 34(5): 353-358
- 11 Fernández-Vigo JI, Burgos-Blasco B, Dolz-Marco R, et al. Atypical perifoveal exudative vascular anomalous complex (PEVAC) with multifocal and bilateral presentation. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2020; 18: 100717
- 12 Corvi F, Corradetti G, Juhn A, et al. Long-term follow-up of perifoveal exudative vascular anomalous complex treated with intravitreal injections of anti-vascular endothelial growth factor and thermal laser photocoagulation. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2020; 20: 100883
- 13 Siedlecki J, Vounotrypidis E, Vogt D, et al. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation presenting with perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2019; 14: 112-116
- 14 Henriques J, Pinto F, Rosa P. Continuous wave milipulse yellow laser treatment for perifoveal exudative vascular anomalous complex-like lesion: a case report. *Eur J Ophthalmol* 2022; 32(1): NP119-NP124
- 15 Banda HK, Dang SB, Rothman RJ. Perifoveal exudative vascular anomalous complex with suspended scattered particles in motion. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2019; 50(12): 796-800
- 16 Smid LM, Verhoekx JSN, Martinez Ciriano JP, et al. Multimodal imaging comparison of perifoveal exudative vascular anomalous complex and resembling lesions. *Acta Ophthalmol* 2021; 99(5): 553-558