

眼底血管样条纹合并黄斑脉络膜新生血管形成 1 例

黄晓莉, 宋艳萍, 陈中山, 丁 琴

作者单位: (430060) 中国湖北省武汉市, 广州军区武汉总医院全军眼科中心

作者简介: 黄晓莉, 硕士, 主治医师, 研究方向: 玻璃体视网膜疾病。

通讯作者: 宋艳萍, 主任医师, 研究方向: 眼底病. songyanping@medmail.com.cn

收稿日期: 2012-10-18 修回日期: 2012-12-17

DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2013.01.77

引用: 黄晓莉, 宋艳萍, 陈中山, 等. 眼底血管样条纹合并黄斑脉络膜新生血管形成 1 例. 国际眼科杂志 2013;13(1):214-216

0 引言

血管样条纹是全身中胚叶起源的弹性纤维组织广泛变性在眼底的表现, 亦称为色素线条, 如合并黄斑病变则严重影响中心视力。本病临床上较罕见, 现将我院治疗的 1 例眼底血管样条纹合并黄斑病变患者情况报告如下。

1 病例报告

患者, 男, 63 岁, 因“左眼视物模糊 4a 余, 右眼视力下降 20d”于 2012-04-26 入院。专科检查: 最佳矫正视力: 右眼 0.3; 左眼 0.1; 眼压: 右眼 9mmHg (1kPa = 7.5mmHg), 左眼 8mmHg。双眼前节(-), 玻璃体颗粒状淀粉样混浊, 眼底: 双眼视乳头边界清, 色正常, C/D 值 0.2, 视网膜平伏, 血管走行稍迂曲, 动脉变细, 动静脉管径比 1:3, 右眼盘周可见暗红色向周边走形线样条纹, 黄斑区色素紊乱, 可见斑片状约 2PD 大小出血灶, 中心凹反光消失(图 1A); 左眼盘缘下方可见灰白色神经纤维, 盘周可见暗红色向周边走形线样条纹, 未见出血灶及渗出灶, 黄斑区色素紊乱, 可见斑片状黄白色脉络膜萎缩灶, 其间见新生血管增生(图 1C)。光学相干断层扫描(optical coherence tomography, OCT)示: 右眼黄斑部视网膜不均匀增厚隆起, 神经上皮层下可见条带样低信号区, 色素上皮层及脉络膜毛细血管光带多处局灶性隆起, 呈中等信号团(图 1B)。左眼黄斑部视网膜色素上皮层及脉络膜毛细血管光带增高隆起, 反射增强增厚(图 1D)。眼底荧光血管造影(fluorescein fundus angiography, FFA)示: 双眼视盘周可见多处条样透见荧光, 右眼黄斑部可见脉络膜新生血管(choroidal neovascularization, CNV)样荧光渗漏, 片状出血遮蔽荧光(图 2A, B, C); 左眼黄斑部大片机化瘢痕荧光染色, 夹杂脉络膜新生血管样高荧光(图 2D, E, F)。眼底吲哚菁绿造影(indocyanine green angiography, ICGA): 双眼视盘周可见多条状荧光染色, 黄斑部可见脉络膜新生血管样荧光渗漏, 右眼黄斑部片状出血遮蔽荧光(图 3A, B, C), 左眼黄斑部大片脉络膜毛细血管萎缩, 呈片状低荧光(图 3D, E, F)。患者患“高血压病”4a, 最高 180/95mmHg, 规律服药行降压治疗, 否认父母近亲结婚及家族遗传病史。入院时查

血压 150/70mmHg, 高密度脂蛋白 1.14mmol/L, 偏低, 余全身检查正常。诊断: (1) 双眼底血管样条纹; (2) 双眼继发性黄斑部脉络膜新生血管形成; (3) 左眼有髓鞘神经纤维; (4) 双眼玻璃体淀粉样变性; (5) 高血压 3 级。给予改善眼底微循环及局部抗炎对症药物治疗, 先行双目光动力疗法, 治疗后嘱患者严格避光 48h; 1wk 后分次行双眼玻璃体腔内注射贝伐单抗(bevacizumab, Avastin)治疗。1mo 后视力: 右眼 0.5, 左眼 0.2, 检查眼底, 双眼黄斑部视网膜水肿减轻, 斑片状出血灶较前明显吸收。

2 讨论

眼底血管样条纹(angiooid streaks, AS)为眼底 Bruch 膜弹力纤维层变性疾病, 1889 年 Doyne 首次报道本病, 1892 年 Knapp 给予命名。该病中约 50% 为特发性眼底血管样条纹, 不伴全身疾病; 约 50% 合并诸如镰状细胞性贫血、血管弹力纤维层疾病、畸形性骨炎、皮肤弹力纤维假黄瘤等全身弹力纤维组织病变^[1]。该病病因尚未阐明, 一般双眼发病、病变程度不对称、病程缓慢, 无性别、民族差异, 发病呈常染色体隐性及不规则显性遗传, 30~50 岁多见。本例患者高密度脂蛋白偏低, 由于血脂代谢异常与全身血管壁弹力组织变性密切相关, 故可推测亦与眼底 Bruch 膜的弹性纤维组织变性相关, 患者有眼底动脉硬化、动静脉管径比变小和眼底血管样条纹的表现。

Gass 等^[2]报道该病病理学特征为 Bruch 膜的弹力纤维广泛变性、钙化、增厚而断裂, 产生裂隙, 失去对脉络膜血管的屏障作用, CNV 通过裂隙长入视网膜色素上皮层或神经上皮层下, 出现渗出、出血, 引起视网膜色素上皮层脱离、视网膜浆液性和/或出血性脱离, 最后纤维化盘状变性瘢痕形成。有报告证实合并视网膜下新生血管的条纹约占 38%, 合并视网膜下出血者占 59%。当病变累及黄斑区时, 可发生黄斑区视网膜下新生血管膜, 严重损害中心视力。Shields 等^[3]报道, 约 72% 本病患者病变累及视网膜黄斑部。本患者黄斑部新生血管膜病灶与条纹相连, 且 OCT、FFA 显示无湿性黄斑变性应有的玻璃膜疣样改变, 可知黄斑部 CNV 为条纹走行至黄斑部所致, 非视网膜黄斑变性所致。依据 CNV 部位组织病理学分为两型: Gass I 型较少见, CNV 位于视网膜色素上皮层下, 亦称为隐匿型; 多数为 Gass II 型, 即经典型, CNV 位于神经上皮层下。本例患者双眼视盘盘缘均见有条纹向黄斑区进展, 视网膜黄斑部均受到视网膜下新生血管侵害, OCT 清晰显现病理学改变, 患者视力严重损害, 左眼因病程较右眼长, 已发展至纤维瘢痕形成阶段, 故中心视力受损较重。

本病起病隐匿, 早期无自觉症状, 从条纹出现到病变累及黄斑部可经历数 10a 之久, 常在出现黄斑病变后视力骤降方发现, 故易漏诊。条纹多始现于视盘盘周, 自盘周呈不规则放射状、矢状或环状走向赤道部, 位于脉络膜血管之前、视网膜血管之后, 距离视盘越远, 条纹越细、越模糊, 直至消失。条纹数目不定、宽窄不等、长短不一, 多无分叉, 局限于视网膜后极部, 极少延伸至赤道部。条纹多呈棕褐色、红褐色或灰褐色, 病变陈旧者呈灰色或黑色, 色泽深浅取决于色素多少, 其附近由于常有大小不一色素堆积或脱失的斑点而呈桔皮状斑驳样眼底外观。

经眼底镜检查对本病诊断不明时, FFA 不仅有助于明确诊断, 并且利于从解剖角度判断 CNV 部位、范围以指导

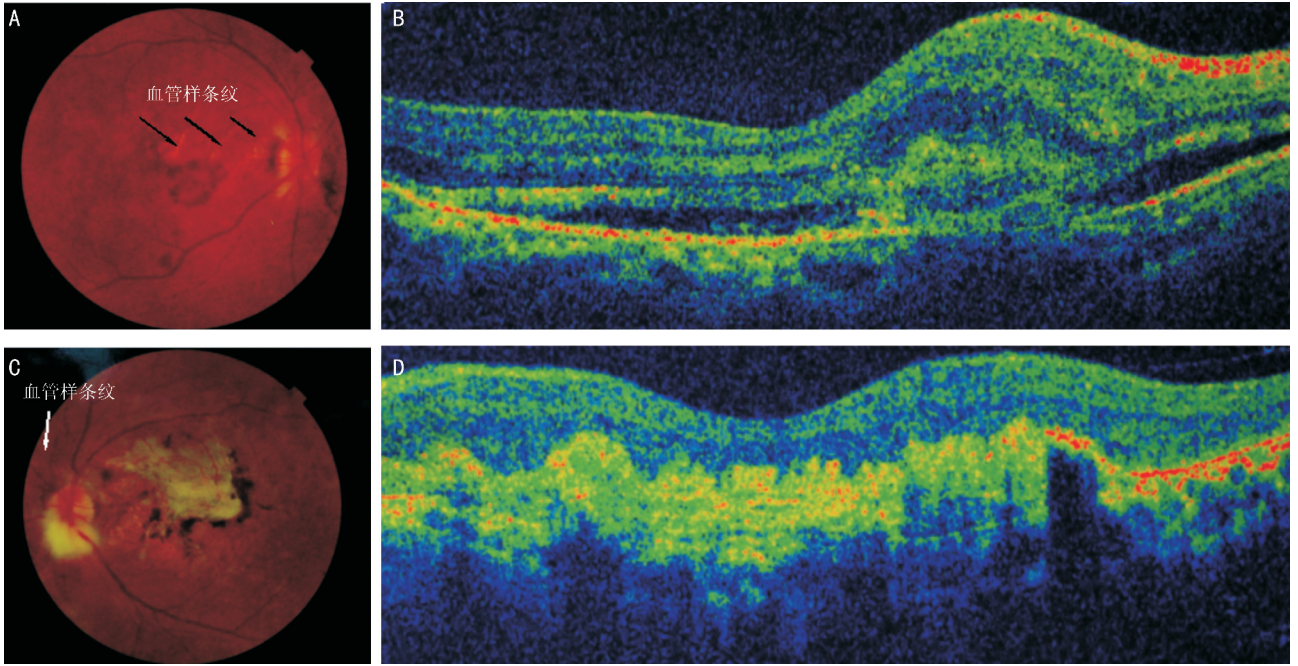


图1 眼底彩照和 OCT 图像 A:右眼彩色眼底像; B:右眼视网膜黄斑部 OCT 像; C:左眼彩色眼底像; D:左眼视网膜黄斑部 OCT 像。

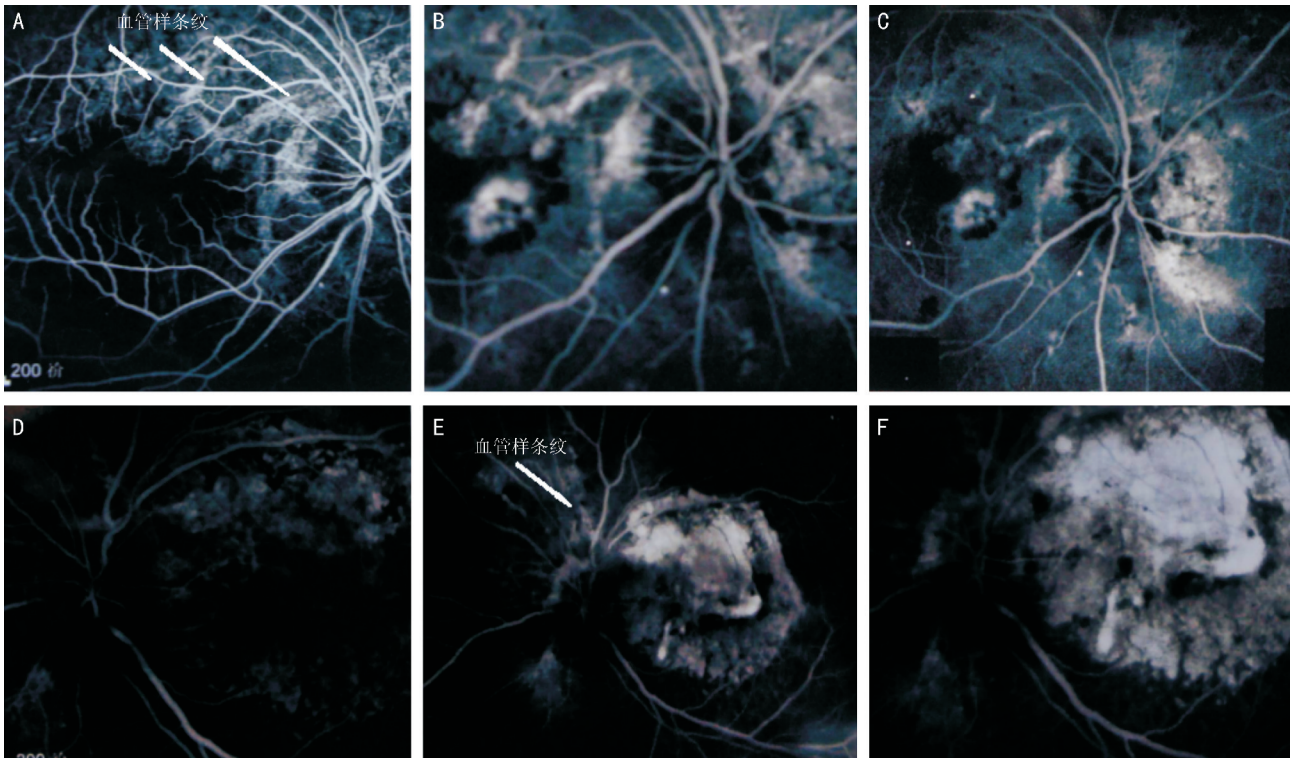


图2 眼底荧光血管造影(FFA)图像 A:右眼 16''示视盘周多处条样透见荧光; B:右眼 7'45''示黄斑部脉络膜新生血管样荧光渗漏及片状出血遮蔽荧光; C:右眼 14'15''示盘周条带状高荧光及黄斑团块状荧光渗漏; D:左眼 37''示盘周条带状透见荧光; E:左眼底 8'30''示黄斑区片状荧光渗漏; F:左眼 15'12''示盘周条带状强荧光及黄斑部大片机化瘢痕荧光染色,夹杂脉络膜新生血管样高荧光。

治疗、评估预后。FFA 的特征如下:早期透过条纹表面萎缩的视网膜色素上皮而透见脉络膜背景强荧光,宽条纹的两侧镶边、细小条纹呈现高荧光,有时条纹两侧可见粗大的脉络膜血管;后期新旧病灶局部破裂的 Bruch 膜边缘和脉络膜因染色仍呈强荧光。陈旧病变因脉络膜毛细血管萎缩呈弱荧光,色素分布较多或脉络膜纤维血管组织机化者,条纹可无荧光。Bruch 膜破裂后裂隙处脉络膜毛细血管萎缩或断裂致无灌注形成了宽条纹中心带的弱荧光,可持续至 FFA 晚期,多在邻近视盘较宽的条纹中可见。条

纹色素分布不均匀呈斑点状低荧光,低荧光可持续至 FFA 后期,色素堆积处呈遮蔽荧光,故条纹常呈断续或不规则状态。若出现 CNV,动脉前期即可见脉络膜新生血管充盈,新生血管形态显现,随时间延长荧光渗漏加重,其周围出血呈遮蔽荧光、渗出呈荧光着色;病变晚期的机化瘢痕组织色素堆积处呈弱荧光,色素脱失处透见脉络膜血管形态;FFA 后期瘢痕组织染色呈高荧光,如残存 CNV 则见局限性渗漏。视网膜色素上皮脱离亦为继发于 CNV 的黄斑病变,造影时呈带切迹的不规则形或肾形高荧光,荧光积

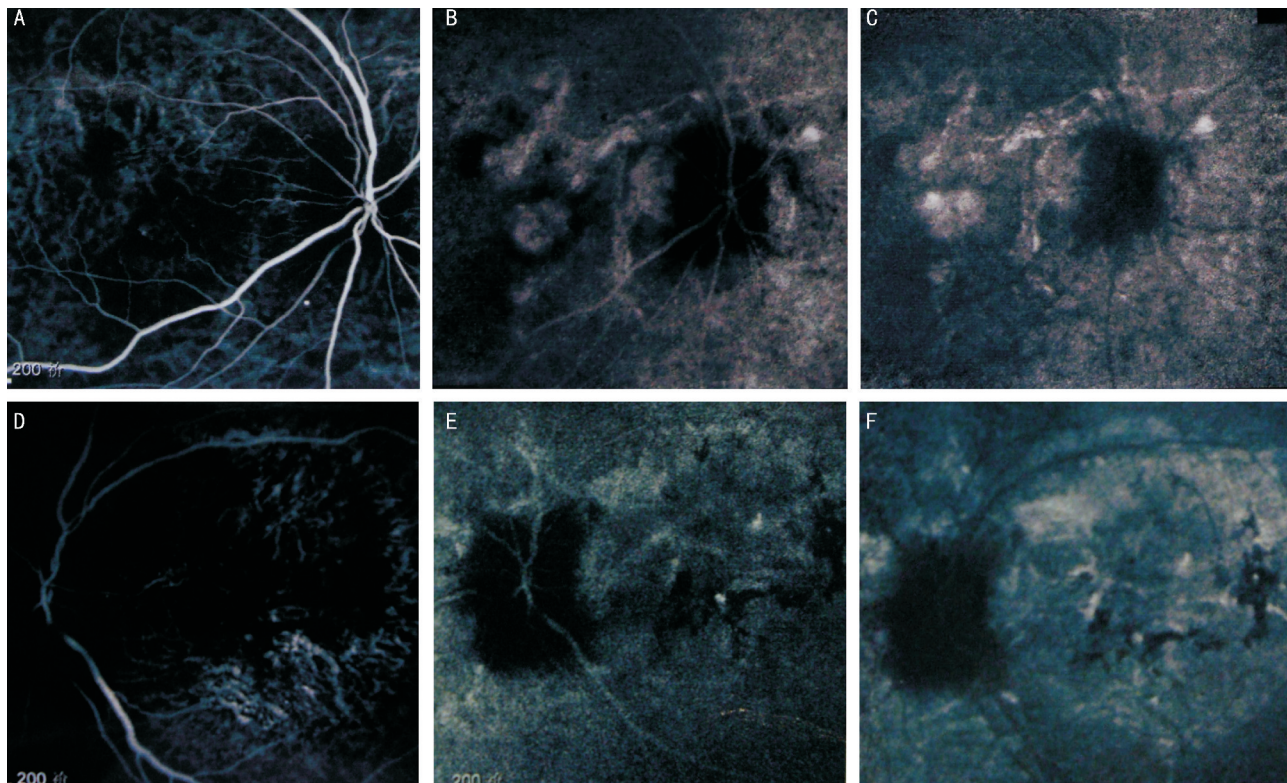


图3 眼底吲哚菁绿荧光造影(ICGA)图像 A:右眼30"示视盘周多条状荧光染色;B:右眼底12'31"示黄斑部脉络膜新生血管样荧光渗漏及片状出血遮蔽荧光;C:右眼底20'44"示血管样条纹合并黄斑病变;D:左眼底59"示盘周条带状荧光染色;E:左眼底14'6"示黄斑部点片状高荧光;F:左眼底29'10"示盘周条带状高荧光,伴黄斑部大片脉络膜毛细血管萎缩,呈片状低荧光。

存欠均一,大小不变,亮度渐增强,晚期仍不退。本病于FFA早期在视盘周围出现的放射状不规则高荧光条纹可为与其他疾病的鉴别要点。

本病临床上尚无确切有效的治疗方法,如条纹不向黄斑部进展,对中心视力及视功能无显著影响,定期随诊即可。如出现CNV,且位于黄斑中心凹外,可予以激光治疗。随着现代显微手术的发展,针对黄斑部CNV行玻璃体切割手术取出,或行黄斑转位术,均为可能有效提高视力的方法。Costa等^[4]采用选择性眼内阻塞CNV的方法控制本病病情进展。Shaikh等应用光动力疗法治疗该病,收到一定疗效^[5,6]。有报道证实通过玻璃体腔内注射Avastin和Ranibizumab可使CNV显著消退^[7,8]。近年来有研究表明,应用Ranibizumab联合光动力疗法治疗该病有较好的效果^[9,10]。此外,采用药物支持对症治疗也有所裨益。但何种方法能根本控制与改善该病进程,待于进一步观察与研究。

参考文献

- 1 张承芬. 眼底病学. 北京:人民卫生出版社 1998:422-423
- 2 Gass JD, Clarkson JG. Angioid streaks and disciform macular detachment in Paget's disease (osteitis deformans). *Am J Ophthalmol* 1973;75(4):576-586
- 3 Shields JA, Federman JL, Tomer TL, et al. Angioid streaks. I. Ophthalmoscopic variations and diagnostic problems. *Br J Ophthalmol* 1975;59(5):257-266

- 4 Costa RA, Calucci D, Cardillo JA, et al. Selective occlusion of subfoveal choroidal neovascularization in angioid streaks by using a new technique of ingrowth site treatment. *Ophthalmology* 2003;110(6):1192-1203
- 5 Shaikh S, Ruby AJ, William GA. Photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2003;135(1):1-6
- 6 Jurklies B, Bornfeld N, Schilling H. Photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization associated with angioid streaks—long-term effects. *Ophthalmic Res* 2006;38(4):209-217
- 7 Sachdev N, Vishwanathan K, Gupta V, et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) in choroidal neovascular membrane in angioid streaks. *Indian J Ophthalmol* 2007;55(6):457-458
- 8 Zebardast N, Adelman RA. Intravitreal ranibizumab for treatment of choroidal neovascularization secondary to angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum; five-year follow-up. *Semin Ophthalmol* 2012;27(3-4):61-64
- 9 Artunay O, Yuzbasioglu E, Rasier R, et al. Combination treatment with intravitreal injection of ranibizumab and reduced fluence photodynamic therapy for choroidal neovascularization secondary to angioid streaks: preliminary clinical results of 12-month follow-up. *Retina* 2011;31(7):1279-1286
- 10 Prabhu VV, Morris RJ, Shah PK, et al. Combination treatment of low fluence photodynamic therapy and intravitreal ranibizumab for choroidal neovascular membrane secondary to angioid streaks in Paget's disease—12 month results. *Indian J Ophthalmol* 2011;59(4):306-308