· 临床报告 ·

多发性一过性白点综合征的临床观察

李 志,王林丽,甘 润,陈青山

作者单位:(518040)中国广东省深圳市,暨南大学附属深圳眼科中心深圳市眼科医院

作者简介:李志,毕业于中山医科大学,学士,主治医师,研究方向:眼底病、眼科影像及功能检查。

通讯作者:李志. lizhi@ medmail. com. cn

收稿日期: 2013-08-09 修回日期: 2013-10-14

Clinical observation of multiple evanescent white dot syndrome

Zhi Li, Lin-Li Wang, Run Gan, Qing-Shan Chen

Shenzhen Eye Hospital, Shenzhen Eye Centre Affiliated to Jinan University, Shenzhen 518040, Guangdong Province, China

Correspondence to: Zhi Li. Shenzhen Eye Hospital, Shenzhen Eye Centre Affiliated to Jinan University, Shenzhen 518040, Guangdong Province, China. lizhi@ medmail.com.cn

Received: 2013-08-09 Accepted: 2013-10-14

Abstract

- AIM: To observe and describe the clinical manifestations of multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS).
- METHODS: The clinical data of 25 cases diagnosed as MEWDS from January 2003 to November 2012 in our hospital were retrospectively analyzed. A variety of imaging data were analyzed, and the clinical and imaging features of MEWDS were summarized.
- RESULTS: All patients with mild to moderate myopia, visual field defect in different degree. Fluorescein angiography (FFA MEWDS) showed: the lesions showed round strong fluorescent spot, with time delayed strong fluorescence intensity, advanced showed fluorescence boundary was not clear staining, optic disc fluorescence enhancement, accompanied by a segment of vascular wall staining. Indocyanine green angiography (ICGA) showed: the relative weak fluorescence early posterior interspersed with different size, advanced gradually with clear boundaries of patchy fluorescence. OCT showed: location photoreceptive cells layer thickness, photoreceptor inner segments of irregular/ outer segment (IS/OS) layer band local thin or missing, with reflective intensity (abnormal fluorescence foci of the part and angiography in the corresponding), and retinal inner plexiform layer and outer nuclear layer were no obvious abnormalities.
- CONCLUSION: MEWDS patients with fundus spot like lesions are characteristic in FFA, ICGA, OCT, these features suggest that the lesions were located in the RPE and photoreceptors, these features of MEWDS disease

diagnosis and differential diagnosis.

• KEYWORDS: characteristics of clinical and imaging; white dot syndrome; transient; multiple

Citation: Li Z, Wang LL, Gan R, et al. Clinical observation of multiple evanescent white dot syndrome. Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci) 2013;13(11):2322-2324

摘要

目的: 观察描述多发性一过性白点综合征(multiple evanescent white dot syndrome, MEWDS)的临床表现。

方法:回顾性分析 2003 - 01/2012 - 11 在我院确诊为 MEWDS 并进行治疗的 25 例病例临床资料,并对各种影像 检查资料进行分析,总结 MEWDS 的临床及影像学特征。结果:所有患者均伴轻-中度近视,不同程度的视野缺损。 MEWDS 的荧光素血管造影(FFA)表现为:病灶处呈圆形强荧光斑,随时间延迟荧光强度增强,晚期呈边界不清的强荧光染色,伴有视盘荧光增强,部分伴有节段状血管管壁染色。吲哚青绿血管造影(ICGA)表现为:早期后极部散在的大小不等的相对弱荧光,中晚期渐呈边界清晰的斑片状弱荧光。OCT表现为:病灶部位光感受细胞层厚度不规则、视细胞内节/外节(IS/OS)层的光带局部变薄或缺失,伴反光强度减弱(该部位与血管造影中的异常荧光灶对应),而视网膜内网状层至外核层均未见明显异常。

结论: MEWDS 患者眼底的斑点状病灶在 FFA、ICGA、OCT 中均有特征性改变,这些特征性改变提示病变位于视网膜色素上皮和光感受器,这些特征对 MEWDS 疾病的诊断和鉴别诊断有重要意义。

关键词:临床及影像学特征;白点综合征;一过性;多发性DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2013.11.48

引用:李志,王林丽,甘润,等. 多发性一过性白点综合征的临床观察. 国际眼科杂志 2013;13(11):2322-2324

0 引言

多发性一过性白点综合征(multiple evanescent white dot syndrome, MEWDS)系新的病种,目前病因仍不明确^[1,2]。本文对我院 2003 - 01/2012 - 11 确诊的 25 例 MEWDS 患者临床资料及各种检查资料进行回顾性分析,旨在观察描述 MEWDS 的临床及影像学的特征,为临床诊断提供理论依据。现报告如下。

1对象和方法

- 1.1 对象 我院 2003 01/2012 11 临床确诊的 25 例 MEWDS 患者临床资料,单眼发病 22 例,双眼发病 3 例;其中女 18 例,男 7 例,年龄 16~36(平均 27.6±3.4)岁。所有病例均伴轻-中度近视。
- 1.2 方法 全部患者既往均健康, 所有患者均因单眼或双眼视力突然下降、眼前有黑影或伴眼前闪光感, 在发病后

的第 3d~2wk 内来诊,有轻-中度近视病史。在初诊时全 部患者均予以裸眼视力、屈光和矫正视力检查,并常规进 行眼前节裂隙灯及复方托品酰胺散瞳后眼底检查。全部 患者均行荧光素眼底荧光造影(FFA)检查,其中9例联合 吲哚青绿血管造影(ICGA)检查。其中18 例单眼患者予 以视野检查,12 例行 OCT 检查,有 5 例单眼患者行 ERG 和图形 VEP 检查。在随诊时除了常规检查患者视力以及 其眼底外,部分患者第6~8wk 时复查 FFA。视野检查采 用 HUMFARY 公司的 HFA II 745 视野计, 电生理检查使用 罗兰电牛理,眼底血管造影采用德国海德堡眼底造影系统 (HRA及HRAⅡ)常规方法进行FFA、ICGA检查,OCT采 用蔡氏的 Cirrus HD-OCT 检查。所有患者的临床及造影 表现均符合 MEWDS 的诊断标准[3,4]。对确诊患者根据血 管造影表现,伴有视盘强荧光和视网膜血管渗漏的患者及 时给予30~50mg的泼尼松片短期口服(约2~4wk):所有 患者均给予活血药物及维生素口服治疗(约6~8wk),所 有患者随诊3~6mo。

2 结果

所有25例患者均伴轻-中度近视,其中女性患者18 例(72%);所有患者眼前节均未见如角膜后沉着物(KP) 等活动性前段炎症。视野检查表现为:生理盲点扩大、中 央视野光敏度下降(相对暗点),其中生理盲点扩大的有 15 例。眼底彩照(图1)或眼底镜下见患眼后极部及中周 部视网膜见散在或密集分布于深层视网膜或视网膜色素 上皮的灰白色斑点状病灶,病灶直径约100~500μm,病灶 边界清晰或稍模糊;黄斑区见黄白色颗粒状外观;视盘有 轻度充血水肿。荧光素血管造影(FFA)表现为:病灶处呈 圆形强荧光斑,随时间延迟荧光强度增强,晚期呈边界不 清的强荧光染色,伴有视盘荧光增强,部分伴有节段状血 管管壁染色(图 2)。吲哚青绿血管造影(ICGA)表现为: 早期后极部散在的大小不等的相对弱荧光,中晚期渐呈边 界清晰的斑片状弱荧光(图3)。OCT 表现(图4)为:病灶 部位光感受细胞层厚度不规则、视细胞内节/外节 (IS/OS)层的光带局部变薄或缺失,伴反光强度减弱(该 部位与血管造影中的异常荧光灶对应),而视网膜内网状 层至外核层均未见明显异常。5 例患者的 ERG 检查显示 患眼的 a、b 波的振幅轻度减低(与对侧健康眼比 较),P-VEP检查显示患眼振幅降低和潜伏期延长(和对 侧健康眼比较)。电生理检查显示 ERG 的 a 波减低、早期 反应电位的振幅下降。

经及时有效的治疗患者病情恢复良好,所有患者的主诉症状在6~8wk 内逐渐消失,25 例 28 眼的眼底白色斑点在6~8wk 消退,视力均有提高,FFA 检查显示强荧光斑明显减少或消退。

3 讨论

3.1 发病机制 目前 MEWDS 的病因尚不能明确,在本组中有 12 例患者秋冬季和初春季发病;据文献报道^[5],大部分患者均于秋冬以及初春季发病,而该病季节性以及自限性均表明,患者发病同上呼吸道的感染可能存在密切关系。本组病例有 9 例眼部发病前有明确的感冒表现,但是关于患者发病前的感冒史,文献报告不一^[6]。从患者眼底看来,其白点灶多位于视网膜的深层或者 RPE 层,在急性期患者 FFA 往往显示出轻度的荧光着染,也可伴随轻度的血管渗漏以及视乳头的强荧光,而文献中报道^[7],还可有部分患者的血管出现白鞘。这表明该病系外层的视网



图 1 患眼眼底彩照表现。

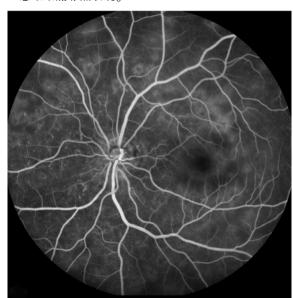


图 2 患眼荧光素血管造影表现。

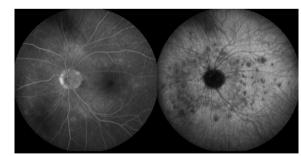


图 3 患眼 FFA+ICGA 表现。

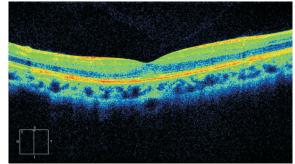


图 4 患眼 OCT 表现。

膜或者 RPE 呈炎症病变,患者黄斑区的桔黄色的颗粒状 改变也可能系轻度表现 RPE 的紊乱。该病的 OCT 表现 为:病灶部位光感受细胞层厚度不规则、视细胞内节/外节 (IS/OS)层的光带局部变薄或缺失,伴反光强度减弱,OCT 的表现也表明该病病变定位于外层视网膜(视网膜的光 感受器层)或者是RPE的炎性病变。在本组的患者当中, 有 5 例在急性期出现 ERG 的 a 波振幅减低、早期光感受 器电位振幅下降,提示光感受器主要是外节受累:而 PVEP 的振幅降低和潜伏期延长,提示黄斑及视路方面存 在异常,这与眼底中的黄斑见黄白色颗粒状外观、视盘有 轻度充血水肿是相符的。据 Fiqueroa 等[7]报道,患者较重 情况下, 在早期的 ERG 以及眼电图 (electroretinogram, EOG) 均呈异常状态,但较轻患者中,只出现 EOG 的异常 改变,所以认为该病变的起源位于其 RPE 层。在本组的 患者当中,有1例在恢复期予以 ICGA 检查,未见到异常 的荧光,但同时予以 FFA 检查,则显示出轻微的可透见的 荧光,这也支持了上述的观点。此外急性期的 ICGA 则显 示:造影早期后极部至中周部与眼底所见的灰白色病灶处 为相对弱荧光,中晚期渐呈边界清晰的斑片状弱荧光,所 以这种弱荧光表现提示可能是脉络膜毛细血管的炎性产 物遮挡,也有可能是脉络膜毛细血管炎症导致循环缺血的 改变。据 Gross 等[4]的文献报道,患者 MEWDS 其白点于 病理上很可能同葡萄膜炎以及鸟枪弹样的视网膜病变呈 相似的白点灶,全部系微肉芽肿,仅 MEWDS 的病情较轻。 并且截止到目前为止,还仍未发现导致该病最直接的 因素。

- 3.2 临床特点 该病的临床特点主要为多发生在伴有轻-中度屈光不正的女性患者当中,本组病例中年龄最大为 36 岁,最小为 16 岁,均有不同程度的屈光不正;25 例患者 中,18 例是女性。患者多系单眼发病,本组 25 例患者中 有 22 例是单眼患者。除此之外,患者大多发病紧急,表现 为视力的轻至中等程度的下降;患者视网膜深层的多发性 的白点灶,以及黄斑部的桔黄色的颗粒状改变,均系本病 的主要特点;患者的视野以及电生理检查均表现为轻度的 异常;该病的自限性也是一项非常重要的特点。本文中所 报道的 25 例患者均同上述特点相符。
- 3.3 鉴别诊断 该病的鉴别诊断主要为如下几项,患者 MEWDS 发生后应同下述的疾病进行鉴别,主要包括:(1) 急性后极部多灶性鳞状色素上皮病变:该病也多发于年轻患者,也伴有视盘改变和玻璃体炎症症状,视力短暂性下降后迅速恢复,眼底形成 RPE 鳞状病灶数天或数周后也会逐渐消退;但病灶处易留下色素性改变,而且该病多双眼发病、眼底病灶较大,FFA 检查早期为遮蔽荧光,后期为强荧光。根据上述特点有助于鉴别。(2) 多灶性脉络膜炎伴全葡萄膜炎:该病是一种复发性的脉络膜和视网膜色

素上皮炎症,伴有明显的玻璃体炎症和前葡萄膜炎,病灶 通常较为浓厚并可散布于周边部,炎症消退后病灶呈现为伴有色素的萎缩斑,视力恢复较为缓慢,常出现黄斑囊样 水肿和脉络膜新生血管膜,多焦 ERG 检查表现为持续性 弥漫性的损害。而多发性一过性白点综合征是很少复发的、无前葡萄膜炎和玻璃体炎的病变,而且病灶是小的圆形,且多位于后极部、视盘周围。(3)急性视网膜色素上皮炎:该病累及的患者通常也较年轻,也会导致急性视力下降,然后在7~10wk 内完全恢复,这些与 MEWDS 相似。但该病的典型病灶是深色素的斑点外围绕一脱色素的晕环,荧光素血管造影表现为弱荧光的斑点为一强荧光环所环绕。

部分学者将多发性一过性白点综合征、假-拟眼组织胞浆菌病、急性黄斑神经视网膜病变、色素上皮地图样萎缩等疾病统称为急性区域性隐匿性外层视网膜病变(AZOOR)^[8,9],上述四种疾病均存在较多的相似之处,并且还能够同时或者先后出现在同一个患者身上,并且均能够累及到外层的视网膜,这很可能系同一疾病出现不同的眼底表现。但由于未能够找到该病的致病因素,所以该项观点仍然还有待证实。在本组的患者当中,共2例双眼发病的患者复查中出现后极部有数处的色素性萎缩,但无自觉症状,这可能同过去患者曾患有多灶性的脉络膜炎有关。

综上所述, MEWDS 患者眼底的斑点状病灶在 FFA、ICGA、OCT 中均有特征性改变, 这些特征性改变提示病变位于视网膜色素上皮和光感受器, 这些特征对 MEWDS 疾病的诊断和鉴别诊断有重要意义。

参考文献

- 1 于静,张励,巢国俊,等. 中西结合治疗多发性一过性白点综合征 1 例报道. 中国中医眼科杂志 2010;20(6):356-358
- 2 吴伟珍,王宏彬. 多发性一过性白点综合征. 中国实用眼科杂志 2013;31(2):244
- 3 Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, et al. Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings. Arch Ophthalmol 1984;102(5):671–674
 4 Gross NE, Yannuzzi LA, Freund KB, et al. Multiple evanescent white dot syndrome. Arch Ophthalmol 2006;124(4):493–500
- 5 孟薇, 张学印, 孙云云. 多发性一过性视网膜白点综合征二例. 中国实用眼科杂志 2012;30(4):493
- 6 时冀川,郑曰忠,王兰惠,等. 多发性一过性白点综合征的临床和眼底血管造影特征. 中华眼底病杂志 2011;27(4);339-341
- 7 Fiqueroa MS, Ciancas E, Mompean B, et al. Treatment of multiple evanescent white dot syndrome with cyclosporine. Eur J Ophthalmol 2001;11(1):86-88
- 8 周才喜,苑志峰,刘立民,等. 多发性一过性白点综合征的频域光相干断层扫描检查特征. 中国眼底病杂志 2012;28(4):397-399
- 9 宋宗明,盛艳娟,陈青山,等. 急性区域性隐匿性外层视网膜病变的诊断和鉴别诊断. 中华眼科杂志 2006;42(8):717-723