

旁中心凹渗出性血管异常复合体 11 例及其多模影像特征

杨婷婷, 赵 玥, 姚 进

引用: 杨婷婷, 赵玥, 姚进. 旁中心凹渗出性血管异常复合体 11 例及其多模影像特征. 国际眼科杂志 2022;22(9):1573-1577

作者单位: (210000) 中国江苏省南京市, 南京医科大学附属眼科医院

作者简介: 杨婷婷, 毕业于南京医科大学, 视光师, 研究方向: 眼视光、眼底病。

通讯作者: 姚进, 毕业于南京医科大学, 博士, 主任医师, 博士生导师, 研究方向: 眼底病. dryaojin@126.com

收稿日期: 2022-03-24 修回日期: 2022-08-16

摘要

目的: 观察旁中心凹渗出性血管异常复合体 (PEVAC) 的多模式影像特征。

方法: 回顾性研究。纳入 2021-02/2022-02 于我院经多模式影像检查确诊的 PEVAC 患者 11 例 11 眼, 均行最佳矫正视力 (BCVA)、眼底彩色照相、荧光素眼底血管造影 (FFA)、频域光学相干断层扫描 (SD-OCT)、光相干断层扫描血管成像 (OCTA) 检查。

结果: 眼底检查显示 11 眼中, 6 眼为单侧、孤立病灶且直径 $\geq 150\mu\text{m}$, 5 眼为多个病灶 (2~4 个) 且病灶直径 $< 150\mu\text{m}$; 7 眼伴视网膜水肿和/或硬性渗出。所有病灶 FFA 检查均显示为中心凹旁独立的类圆形高荧光病灶, 晚期荧光增强无渗漏, 伴水肿时晚期可见周围毛细血管扩张渗漏。OCTA 检查示浅层及深层毛细血管层可见中心凹旁小团状高反射呈动脉瘤样扩张, 病灶周围毛细血管稀疏, 对应 B 扫描断层图 (B-scan) 可见病灶内部血流信号丰富。4 眼伴黄斑水肿者行玻璃体腔内抗血管内皮生长因子 (VEGF) 注射治疗, 随访病灶无明显变化。

结论: 多模式影像学检查有助于明确 PEVAC 的诊断及鉴别诊断, PEVAC 对抗 VEGF 治疗应答不佳。

关键词: 旁中心凹渗出性血管异常复合体; 视网膜疾病/诊断; 多模式影像检查

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2022.9.31

Parafoveal exudative vascular anomalous complex and its characteristics of multi-modal imaging in 11 cases

Ting-Ting Yang, Yue Zhao, Jin Yao

The Affiliated Eye Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210000, Jiangsu Province, China

Correspondence to: Jin Yao. The Affiliated Eye Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210000, Jiangsu Province, China. dryaojin@126.com

Received: 2022-03-24 Accepted: 2022-08-16

Abstract

• **AIM:** To observe the imaging characteristics of multi-modal imaging in perifoveal exudative vascular anomalous complex (PEVAC).

• **METHODS:** A retrospective case analysis. There were 11 patients (11 eyes) diagnosed as PEVAC by multi-modal imaging in our hospital included in this study from February 2021 to February 2022. All patients underwent the examinations of best corrected visual acuity (BCVA), fundus photography, fluorescein fundus angiography (FFA), spectral-domain optical coherence tomography (SD-OCT) and optical coherence tomography angiography (OCTA).

• **RESULTS:** On fundus examination, six out of eleven eyes presented as a unilateral and isolated lesion with diameter $\geq 150\mu\text{m}$, five out of eleven eyes presented as multiple lesions (ranging from 2 to 4) and the diameter of each lesion $< 150\mu\text{m}$, seven eyes with retinal edema and/or hard exudation. FFA revealed an oval-like hyper-fluorescent lesion of parafoveal in the late phase with enhancement but no leakage. Late peripheral telangiectasia leakage is seen with oedema. OCTA examination revealed a parafoveal small mass hyper-reflex showed aneurysmal dilation in the superficial and deep capillary, and capillary rarefaction was observed around the lesion. B-scan showed strong blood flow signal inside. Anti-vascular endothelial growth factor (VEGF) therapy was performed in 4 patients with macular edema. However, there was no notable improvement after treatment.

• **CONCLUSION:** Multi-modal imaging can help confirm the diagnosis and differential diagnosis of PEVAC, there is a poorly response to anti-VEGF therapy.

• **KEYWORDS:** perifoveal exudative vascular anomalous complex; retinal diseases/diagnosis; multimodal imaging examination

Citation: Yang TT, Zhao Y, Yao J. Parafoveal exudative vascular anomalous complex and its characteristics of multi-modal imaging in 11 cases. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2022;22(9):1573-1577

0 引言

旁中心凹渗出性血管异常复合体 (perifoveal exudative vascular anomalous complex, PEVAC) 是一种新发现的罕见的黄斑疾病, 眼底通常表现为黄斑中心凹旁孤立的、大的动脉瘤, 可伴有少量视网膜出血、硬性渗出物和视网膜内囊腔。既可发生于健康人群, 也可发生于年龄相关性黄斑变性或病理性近视患者; 通常为单个病灶, 少数为 2 个病灶^[1-2]。目前国内关于 PEVAC 临床特征报道不多。为

详细了解 PEVAC 的临床特征尤其是眼底影像特征,为其正确诊断及鉴别诊断提供参考,本研究观察分析了一组 PEVAC 患者的眼底及影像特征,现将结果报道如下。

1 对象和方法

1.1 对象

回顾性病例分析。纳入 2021-02/2022-02 于南京医科大学附属眼科医院经多模式影像检查确诊为 PEVAC 的患者 11 例 11 眼。纳入标准(诊断标准)^[2-4]:

(1)中心凹旁可见单个或多个动脉瘤样病灶,可伴视网膜水肿和/或硬性渗出等改变;(2)频域光学相干断层扫描(spectral-domain optical coherence tomography,SD-OCT)检查黄斑区内层视网膜可见具有高反射壁,腔内为中低反射的类椭圆形病灶,周围可伴点状高反射(渗出)及视网膜层间低反射囊腔(水肿);(3)荧光素眼底血管造影(fundus fluorescein angiography,FFA)检查可见病灶呈清晰的强荧光灶,晚期荧光增强无渗漏,伴有水肿时晚期可见周围毛细血管扩张渗漏;(4)光相干断层扫描血管成像(optical coherence tomography angiography,OCTA)检查显示浅层毛细血管层(SCP)及深层毛细血管层(DCP)可见中心凹旁小团状高反射,呈血管瘤样扩张,病灶周围毛细血管稀疏,对应B扫描断层图(B-scan)可见病灶内部血流信号丰富。排除标准:(1)合并全身疾病、肝肾功能不全及严重过敏病史,无法进行FFA检查;(2)任何影响眼底清晰度的屈光间质混浊。本研究已通过南京医科大学附属眼科医院伦理委员会批准,符合《赫尔辛基宣言》,所有患者均签署知情同意书。

1.2 方法

所有患者均行最佳矫正视力(best corrected visual acuity,BCVA)、间接检眼镜、眼底彩色照相(fundus photochromy,FP)、SD-OCT、FFA、OCTA检查,其中6例6眼同时行吲哚菁绿血管造影(indocyanine green angiograph,ICGA)检查。采用TRC 50DX照相机行眼底彩色照相;采用Spectralis HRA共焦激光扫描血管造影仪行SD-OCT、FFA及ICGA检查。FFA检查所用的激发光波长为488nm,FFA造影时间持续10min,ICGA造影时间持续20min。采用AngioVue OCTA仪行OCTA扫描,范围为

中心凹周围3mm×3mm,操作中尽量避免抖动严重、泪膜不稳定等影响图像质量的客观因素,利用系统自动矫正软件优化图像。所采集数据采用系统自带软件进行分析,并自动合成处理图像后提供视网膜浅层毛细血管层、深层毛细血管层、视网膜外层和脉络膜毛细血管层的血流图及对应的B-scan,观察其影像特征。

2 结果

纳入患者11例11眼,其中男6例6眼,女5例5眼;平均年龄52.90±10.29岁;均为单眼发病,眼压及眼前节检查均未见异常;1例1眼合并高度近视后巩膜葡萄肿,1例1眼合并糖尿病视网膜病变(轻度非增生期);基线BCVA 0.6~1.0(小数视力)。纳入患者基本资料见表1。

眼底彩色照相检查显示,11眼中,6眼(55%)为单侧、孤立病灶且直径≥150μm(图1A);5眼(45%)为多个病灶(2~4个)且病灶直径<150μm(图2A);7眼(64%)同时伴视网膜水肿和/或硬性渗出(图1A、2A)。FFA检查显示所有患眼病灶均表现为中心凹旁独立的类椭圆形高荧光病灶,晚期荧光增强,无明显渗漏(图1B、1C),伴有水肿时晚期可见周围毛细血管扩张渗漏(图2B、2C)。ICGA检查显示所有病灶早期均呈高荧光,晚期未见明显染料渗漏(图1D、1E)。SD-OCT检查显示11眼均可见具有高反射信号壁,腔内为中低反射的类椭圆形病灶(图1F、2D、2E),其中4眼(36%)伴视网膜内囊腔(图2D),7眼(64%)伴视网膜层间高反射渗出(图1F、2D、2E)。OCTA检查显示浅层毛细血管层及深层毛细血管层可见中心凹旁局灶性高反射,呈动脉瘤样扩张,病灶周围毛细血管稀疏(图1G、1H、2F、2G),对应B-scan可见病灶内部血流信号丰富(图1I、2H)。

随访1~11(平均6.91±2.91)mo,观察眼底变化情况。无明显水肿的患者7例7眼未经任何治疗,病灶结构及形态均无明显改变;伴黄斑水肿的患者4例4眼接受玻璃体内抗血管内皮生长因子(VEGF)注射治疗,OCTA检查发现病灶结构及形态无明显改变,水肿无明显减轻(图1J、2I)。

表1 患者基本资料及治疗情况

患者编号	性别	年龄(岁)	眼别	基线BCVA	眼压(mmHg)	全身病史	是否合并其它眼底疾病	病灶特征		有无黄斑水肿	有无黄斑渗出	是否接受眼内注药治疗	随访时间(mo)	最终BCVA
								孤立病灶	多个病灶					
1	男	61	OS	0.6	12	高血压	否	1		有	有	是	6	0.6
2	男	51	OD	0.8	15	无	否	1		无	无	否	7	0.8
3	女	40	OD	1.0	17	无	否	1		无	无	否	9	1.0
4	男	43	OS	1.0	13	高血压	否		2	无	有	否	4	1.0
5	女	52	OD	1.0	11	无	高度近视后巩膜葡萄肿		3	无	有	否	1	0.8
6	男	59	OD	0.8	19	无	否	1		有	无	是	6	0.8
7	女	45	OS	0.6	15	无	否	1		有	有	是	11	0.8
8	男	71	OS	0.6	14	无	否		3	无	无	否	6	0.6
9	女	57	OS	0.8	16	糖尿病	糖尿病视网膜病变(I期)		2	无	有	是	11	0.8
10	女	67	OD	1.0	18	无	否		4	有	有	否	8	1.0
11	男	42	OD	1.0	19	无	否	1		无	无	否	7	1.0

注:OS:左眼;OD:右眼。

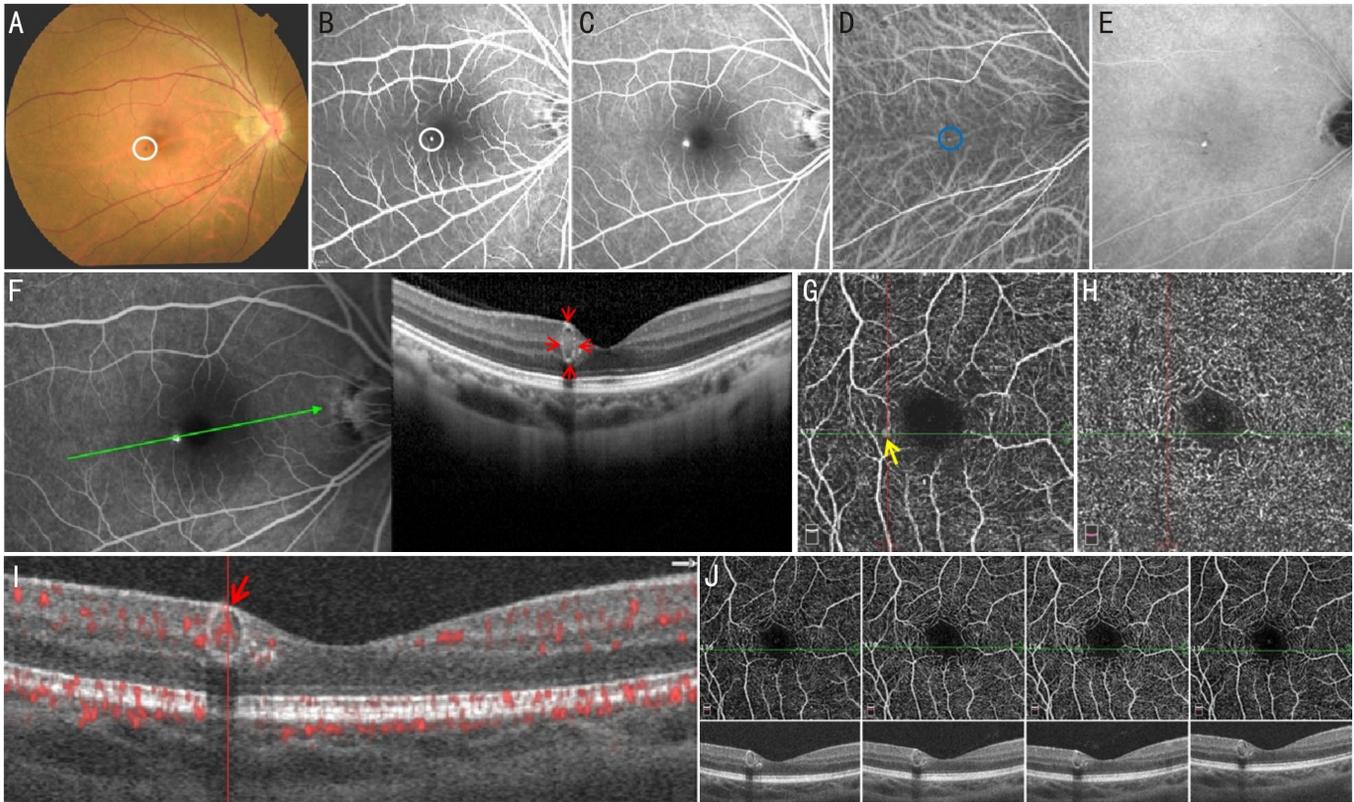


图1 PEVAC患者(患者编号3)影像学资料 A:右眼眼底彩色照相示中心凹偏颞下方可见1处动脉瘤样扩张病灶(白圈);B:FFA早期黄斑区颞下方可见中心凹旁独立的类圆形高荧光病灶(白圈);C:FFA晚期荧光着染增强;D:ICGA早期黄斑区可见与FFA位置一致的类圆形高荧光病灶(蓝圈);E:ICGA晚期荧光着染增强;F:SD-OCT示黄斑区视网膜层间可见高反射信号壁(红箭),周围伴点状高反射;G、H:分别示视网膜浅层毛细血管层、深层毛细血管层血流图,中心凹旁小团状高反射呈动脉瘤样扩张(黄箭),病灶周围毛细血管稀疏;I:B-scan可见病灶内部血流信号丰富(红箭);J:OCTA随访模式血流图可见中心凹旁动脉瘤样病灶基本同前。

3 讨论

PEVAC是一种特发性的中心凹旁视网膜血管异常,有研究认为其病因可能与黄斑区视网膜局灶性、进行性内皮细胞损伤及视网膜内囊样变性有关^[2,5]。PEVAC最初被描述为一种发生在“健康”眼或伴有黄斑病变或近视性病变的孤立性动脉瘤样病变^[1-2,6];而Smid等^[7]认为此种动脉瘤异常可能与视网膜血管疾病相关,如糖尿病视网膜病变及视网膜静脉阻塞性疾病,也常会有类似PEVAC的眼底表现,称为PEVAC样病变。因此,PEVAC是独立发生的视网膜血管疾病,而PEVAC样病变是伴有已知视网膜血管疾病的视网膜微血管病^[7]。

本研究纳入的11例患者均为单眼发病,男女比例无明显差异,无黄斑水肿的患者未给予任何治疗,随访期间,患眼病灶结构和视力均无明显变化,其中4眼伴黄斑水肿的患者行玻璃体腔抗VEGF注射治疗,随访过程中病灶无明显改变,符合既往研究^[2,5]报道的该病玻璃体腔注射抗VEGF治疗无明显效果的特点。

SD-OCT检查发现所有PEVAC均为具有高反射信号壁(红箭)的类圆形病灶,腔内为反射信号不定的物质,其中9眼(82%)病灶位于外丛状层和内核层之间,2眼(18%)病灶位于内丛状层中,并延伸至神经节细胞复合体,4(36%)病灶周围伴视网膜内低反射囊腔,与既往研究^[2,8]报道结果基本一致。另有研究报道PEVAC在FFA中表现为清晰的强荧光灶,晚期荧光素渗漏^[2,6]。本组患者所有病灶在

FFA早期均显示为中心凹旁类圆形高荧光病灶,但晚期荧光增强无明显渗漏,伴有水肿的4眼(36%)晚期可见周围毛细血管扩张渗漏。此外,FFA检查无法实现分层观察,而OCTA检查则可以对视网膜浅、深层毛细血管丛加以细分。本组患者OCTA检查发现,浅层毛细血管层及深层毛细血管层可见中心凹旁特征性动脉瘤样扩张,病灶周围毛细血管稀疏,外层视网膜及脉络膜毛细血管层未见明显异常新生血管形态,与既往研究^[2,8]报道结果较为一致。同时,OCTA和FFA检查中均无明显无灌注区及视网膜下毛细血管扩张渗漏,推测可能与PEVAC属于进行性的视网膜血管内皮细胞变性这一发病机制相关,因此对抗VEGF治疗应答不佳。

临床上PEVAC常易与黄斑毛细血管扩张症1型(macular telangiectasia, Mac-Tel 1)及视网膜血管瘤样增生(retinal angiomatous proliferation, RAP)等视网膜血管疾病相混淆^[7]。1型Mac-Tel^[9]临床主要表现为累及黄斑中心1~2PD直径的毛细血管异常扩张,末端处呈多灶性的小球样膨隆,可伴有渗出及水肿,以深层视网膜毛细血管层扩张更为显著。相比之下,PEVAC的特征是孤立的和明确定义的动脉瘤异常,病变周围区域的视网膜毛细血管稀疏,但没有相邻的毛细血管动脉瘤和/或毛细血管扩张。I期RAP在光相干断层扫描(OCT)上表现为无高反射壁的高反射灶,通常伴视网膜囊样水肿^[10-11],而PEVAC表现为类圆形病灶,具有高反射信号的壁,腔内为反射信号

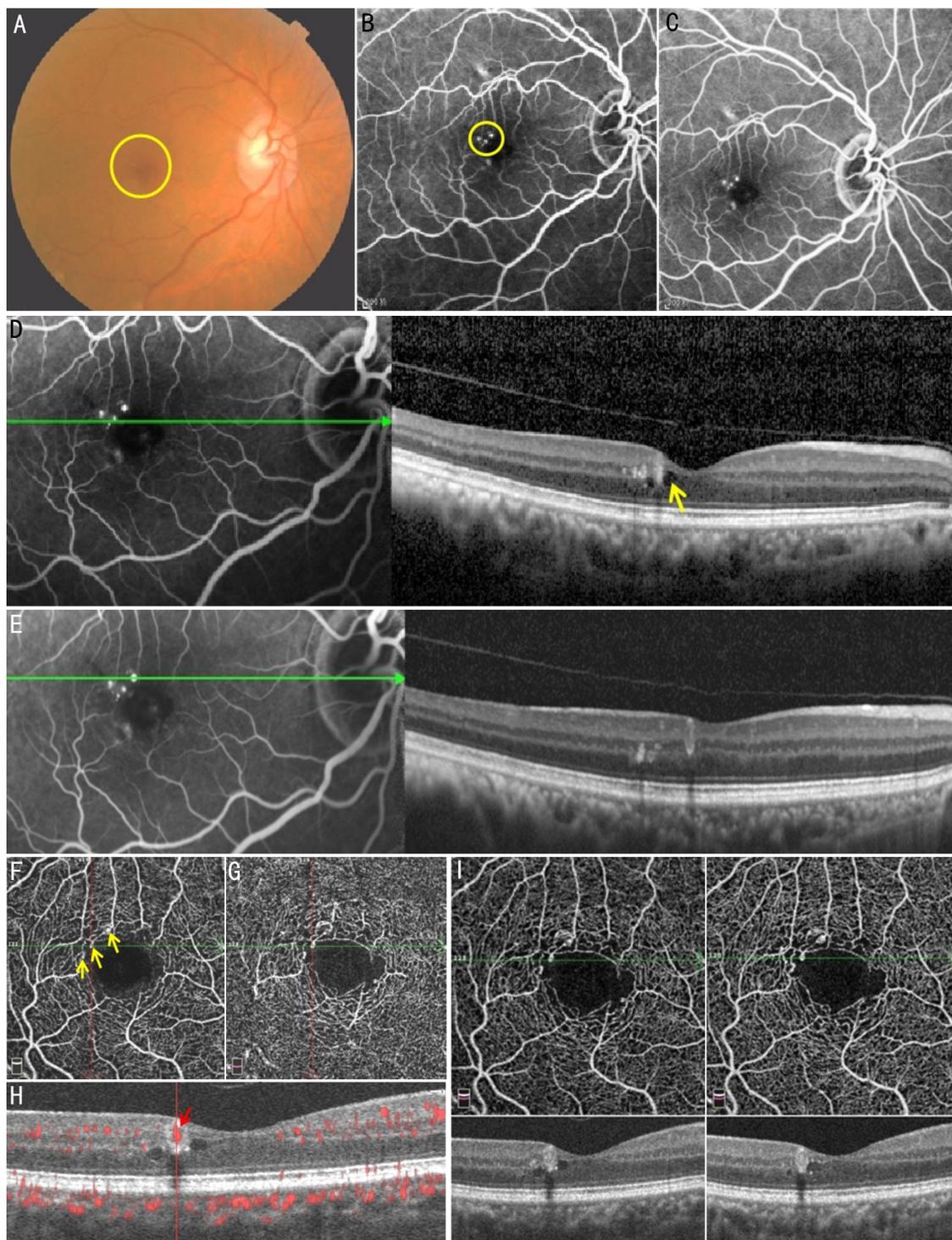


图2 PEVAC伴黄斑水肿患者(患者编号10)影像学资料 A:右眼眼底彩色照相示中心凹偏颞下方可见4处动脉瘤样扩张病灶(黄圈),周围散在点状渗出;B:FFA早期黄斑拱环旁有4个紧邻的强荧光点(黄圈);C:FFA晚期荧光着染增强;D、E:SD-OCT示黄斑区视网膜层间可见高反射信号壁的类型病灶,周围伴点状高反射及囊样低反射腔(黄箭);F、G:分别示视网膜浅层毛细血管层、深层毛细血管层血流图,中心凹旁小团状高反射呈动脉瘤样扩张(黄箭),病灶周围毛细血管稀疏;H:B-scan可见病灶内部血流信号丰富(红箭);I:OCTA随访模式血流图可见1次眼内注药治疗后3mo时中心凹旁动脉瘤样病灶基本同前,黄斑水肿基本同前。

不定的物质。这些影像特征均与PEVAC存在较为明显的差异,可以帮助进行鉴别。同时,PEVAC对玻璃体腔注射抗VEGF治疗应答不敏感,而1型Mac-Tel及I期RAP通常对抗VEGF治疗应答均较为敏感^[4,10-11]。

本研究初步分析了中国PEVAC患者的眼底影像特征,有助于临床认识该病。由于本研究样本量较小且随访时间短,有关其自然病程及预后尚有待今后更多样本的积累和更长时间的随访进一步研究。

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
- 2 Sacconi R, Freund KB, Yannuzzi LA, *et al.* The expanded spectrum of perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Am J Ophthalmol* 2017; 184(12): 137-146
- 3 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; 13(8): 757313

4 魏文文, 于伟泓, 李略. 黄斑中心凹旁渗出性血管异常复合体一例. 中华眼科杂志 2019; 55(6): 458-459

5 Verhoecx 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

6 Sacconi R, Borrelli E, Bandello F, et al. Perifoveal exudative vascular anomalous complex in a highly myopic eye. *Ther Adv Ophthalmol* 2020; 12: 2515841420947930

7 Smid LM, Verhoecx 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

8 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

9 Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, et al. Idiopathic macular telangiectasia. *Arch Ophthalmol* 2006; 124(4): 450-460

10 刘小雪, 陈宁. 视网膜血管瘤样增生的临床研究进展. 中华眼底病杂志 2018; 34(3): 303-308

11 Su D, Lin S, Phasukkijwatana N, et al. An updated staging system of type 3 neovascularization using spectral domain optical coherence tomography. *Retina* 2016; 36(Suppl 1): S40-S49

国际眼科杂志中文版(IES)近5年影响因子趋势图

