

doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2019.04.03

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1000-4432.2019.04.03>

后极部中心性脉络膜营养不良2例

胡玉章¹, 蒲一民², 陈彬², 李瑞瑞¹

(1. 成都爱迪眼科医院眼底病科, 成都 610072; 2. 乐山市人民医院眼科中心, 四川 乐山 614000)

[摘要] 后极部中心性脉络膜营养不良是一种罕见疾病。本文对2例患者进行了荧光素眼底血管造影、眼底自发荧光、相干光层析成像及视觉电生理等检查。眼底检查可见双侧后极部血管弓范围视网膜色素上皮(retinal pigment epithelium, RPE)及脉络膜毛细血管的对称性萎缩。自发荧光可见相应区域的对称性低荧光。光学相干断层成像术(optical coherence tomography, OCT)显示后极部外层视网膜和脉络膜毛细血管的萎缩变薄。

[关键词] 脉络膜营养不良; 自发荧光; 视网膜色素上皮

Posterior polar central choroidal dystrophy: 2 cases report

HU Yuzhang¹, PU Yimin², CHEN Bin², LI Ruirui¹

(1. Department of Fundus Disease, Chengdu Aidi Eye Hospital, Chengdu 610072; 2. Ophthalmic Center, People's Hospital of Leshan, Leshan Sichuan 614000, China)

Abstract Posterior polar central choroidal dystrophy is a rare disease. Clinical data of two patients with posterior polar central choroidal dystrophy fluorescein angiography, fundus autofluorescence (FAF) imaging, optical coherence tomography (OCT), and electrophysiological tests were reported. Fundus examination showed bilateral symmetric atrophy of the retinal pigment epithelium and choriocapillaris in the posterior polar areas between vascular arcades. FAF imaging showed clearly defined hypoautofluorescent areas that corresponded to the aforementioned lesions. Atrophy of the choriocapillaris and outer retinal layer were detected by optical coherence tomography.

Keywords posterior polar central choroidal dystrophy; autofluorescence; retinal pigment epithelium

后极部中心性脉络膜营养不良是一种少见的脉络膜萎缩性异常, 表现为视网膜色素上皮(retinal pigment epithelium, RPE)及脉络膜毛细血管的萎缩, 多累及血管弓范围的血管, 有时会超出后极部^[1]。本文纳入2例乐山市人民医院眼科中心及成都爱迪眼科医院收治的后极部中心性

脉络膜营养不良病例, 进行了荧光素眼底血管造影(fluorescein angiography, FA)、眼底自发荧光(fundus autofluorescence, FAF)、相干光层析成像(optical coherence tomography, OCT)及视觉电生理等检查, 分析其临床资料及特点, 现报告如下。

收稿日期 (Date of reception): 2019-03-01

通信作者 (Corresponding author): 蒲一民, Email: puyimophthal@126.com

1 临床资料

1.1 病例 1

患者女, 59岁, 10年前陪同母亲看眼病时, 偶然发现左眼几乎看不见。立即前往省内多家医院就诊。检查视力: 右眼0.6, 左眼0.06, 均不能矫正。否认外伤、高血压、糖尿病史。眼前节未见任何异常, 眼底也无任何阳性发现。疑诊左眼球后视神经炎。并行MRI检查, 未见异常。给予激素治疗1个月, 后又给予复方樟柳碱注射2个月, 视力仍无提高。以后又给予肌肉注射鼠神经生长因子2个疗程, 无效。其后又断断续续服用一些维生素、活血化瘀等药物, 未再继续治疗。右眼视力也逐渐下降。半月前于成都爱迪眼科医院就诊, 全身检查未见异常。血糖4.6 mmol/L, 血压136/76 mmHg

(1 mmHg=0.133 kPa)。眼部检查: 视力右0.02, 不能矫正; 左眼0.04, 不能矫正。眼压右眼12 mmHg, 左眼13 mmHg。双眼角膜透明, KP(-)、AR(-)。前房清, 深度正常, 游走细胞(-)。晶体周边部少许混, 玻璃体透明, 后极眼底未见明显异常改变, 仅见很轻微青灰色外观, 中心凹反光消失。周边视网膜色泽、血管比例均正常。双眼自发荧光可清晰的看到后极部、对称性的低荧光区(图1)。OCT检查: 双眼椭圆体带、RPE层、脉络膜毛细血管层变薄, 中血管层也有萎缩。但视网膜神经上皮层厚度没有明显改变。右眼垂直扫描见中心凹区域变薄严重, 中心凹水平扫描厚度基本正常。左眼中心凹囊样变(图2)。多焦视网膜电图(electroretinogram, ERG)提示双眼视网膜厚度稍变薄, 各环振幅均降低(图3)。诊断: 双眼后极部中心性脉络膜营养不良。

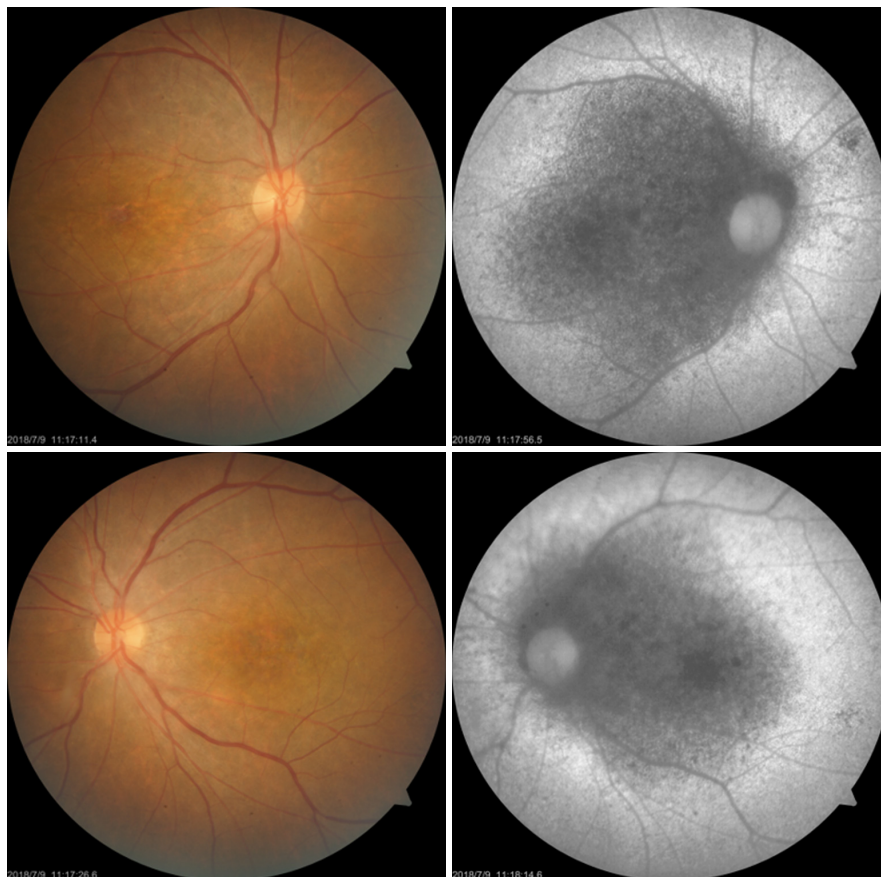


图1 双眼后极部可见轻微青灰色样改变, 其范围基本在上下血管弓内, 并延伸到视乳头鼻侧; 双眼自发荧光可见后极部对称性低荧光

Figure 1 Fundus images showed grey changing in the posterior polar areas between vascular arcades and around the optic nerve, and fundus autofluorescence imaging showed bilateral symmetric hypofluorescence in the posterior polar areas

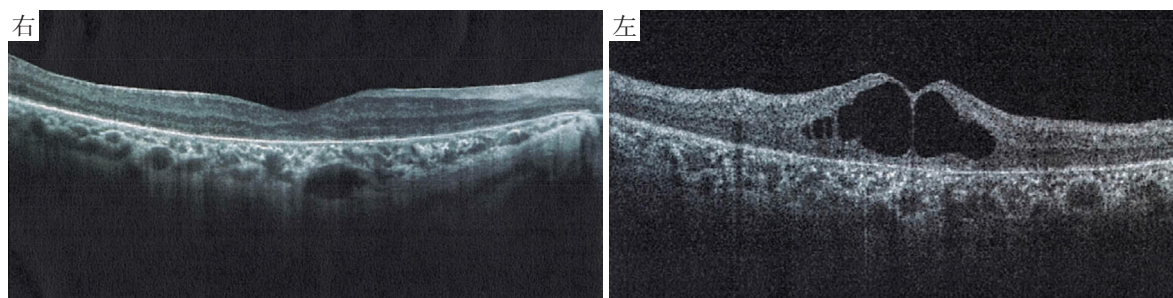


图2 双眼眼椭圆体带、RPE层和脉络膜毛细血管层萎缩变薄，左眼中心凹囊样变，右眼垂直扫描见中心凹区域变薄严重；中心凹水平扫描厚度基本正常

Figure 2 Optical coherence tomography images showed atrophy of the ellipsoid zone, RPE, choriocapillaris in both eyes, and cysts changing in foveal in left eye

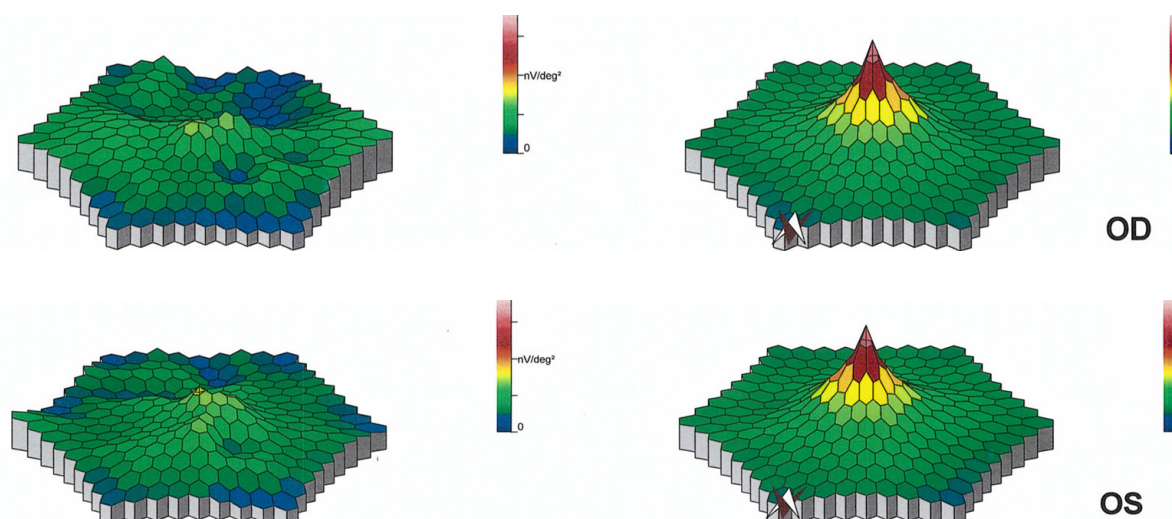


图3 双眼多焦ERG均提示后极视网膜变薄，各环的振幅均降低。

Figure 3 Multifocal electroretinogram of right (OD) and left eyes (OS)

1.2 病例 2

患者男，医生，69岁，因“双眼中心视力下降，左眼18个月，右眼14个月”就诊。18个月前无意中发左眼视物模糊，因右眼视力较好，未予重视和治疗。14个月前右眼视力稍下降，仍未重视治疗。1年前右眼视力下降较快，2个月后就诊。全身检查未见异常，眼科检查：右眼0.1，左眼CF/30 cm。双眼前节正常，玻璃体透明，眼底后极部视网膜深面见斑驳色素，类似椒盐样外

观，色泽稍青灰(图4)，周边部视网膜色泽正常，动静脉血管均正常。OCT示：椭圆体带、RPE层和脉络膜毛细血管层萎缩、变薄(图5)。双眼底自发荧光见后极部大片低荧光(图6)，FA显示后极部大面积透见荧光(图7)。治疗：给予强的松40 mg qd，逐渐减量，总疗程2个月。停药后3个月，患者自行口服强的松60 mg，逐渐减量，治疗9个月，无效，双眼视力为CF/30 cm。诊断：双眼后极部中心性脉络膜营养不良。

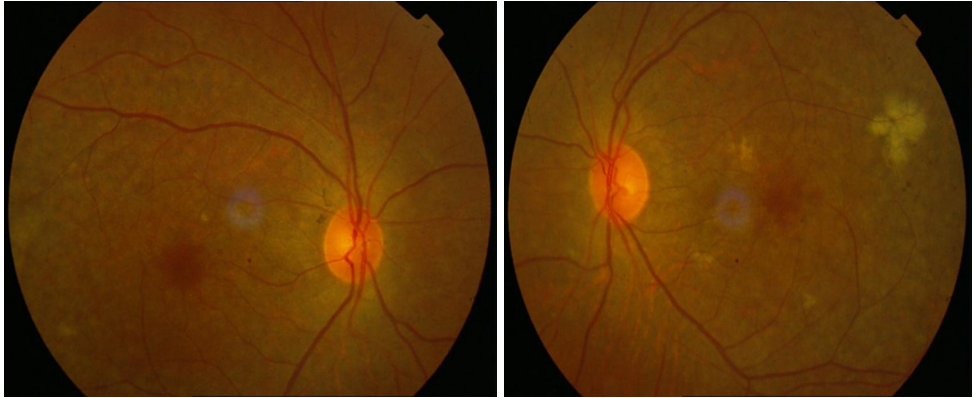


图4 双眼底后极部视网膜色泽稍青灰
Figure 4 Fundus images showing grey changing in the posterior polar areas

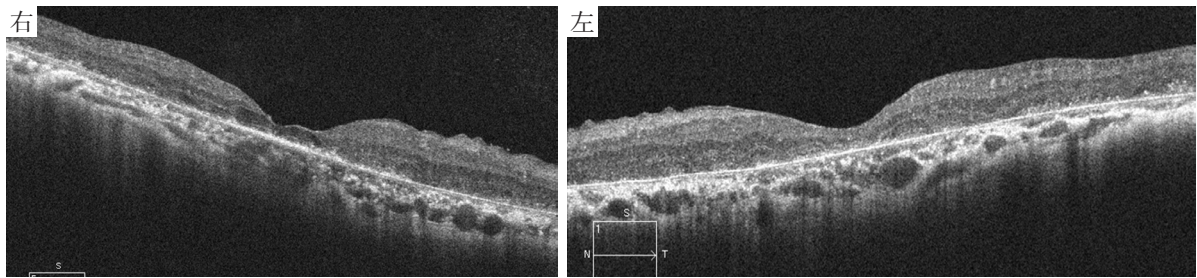


图5 双眼椭圆体带、RPE和脉络膜毛细血管层萎缩变薄，但视网膜神经上皮层厚度基本正常，中心凹变薄
Figure 5 Optical coherence tomography images showed atrophy of the ellipsoid zone, RPE, choriocapillaris in both eyes. but the retinal neuroepithelium layer is normal



图6 双眼FAF显示后极部低荧光
Figure 6 Fundus autofluorescence imaging showed hypoautofluorescence in the posterior polar areas

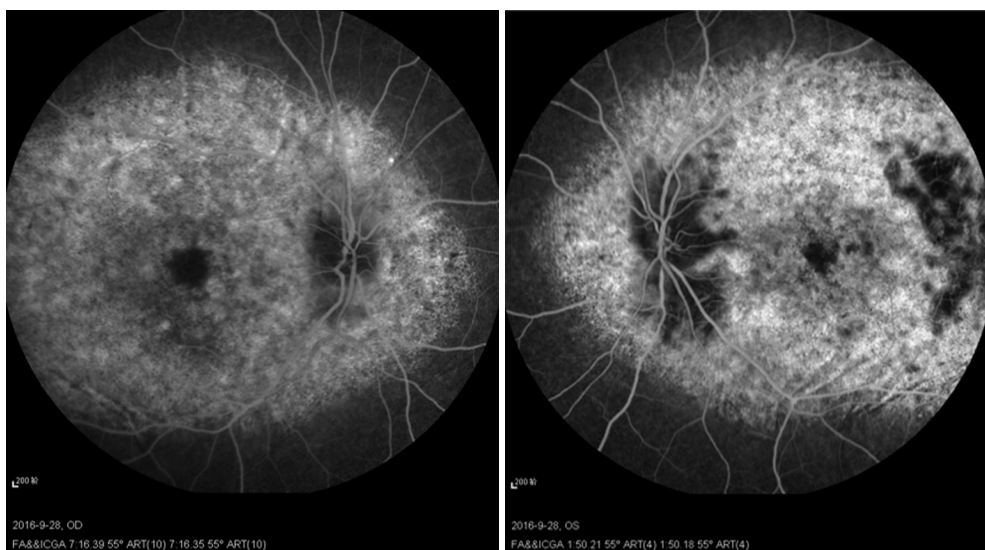


图7 双眼FAF显示后极部高荧光(透见荧光)

Figure 7 Fundus autofluorescence image showed hypeautofluorescence in the posterior polar areas

2 讨论

影响到黄斑中心的原发性脉络膜营养不良有几种形式,如中心性网状脉络膜营养不良、后极部中心性脉络膜营养不良、后极部环形营养不良、后极部半球形营养不良、中央和周边环形脉络膜营养不良^[2-4]。该病可能较为少见或对疾病的命名不同,全球有关该病的报道较为少见。其特点为发病非常缓慢,病程很长。视力下降逐渐进展,早期眼底几乎没有明显的病理性改变,外观基本正常。由于病变主要发生在视网膜外层、RPE层和脉络膜毛细血管层,早期OCT检查其视网膜神经上皮层厚度几乎没有改变。发病多年后,可见到双眼底后极部呈轻度灰色光泽,对称性发病^[2-3],极易漏诊和误诊为球后视神经疾病。

本文例1患者在10多年前无任何原因首先出现左眼无痛性视力下降,3年后右眼也不明原因视力下降。辗转多家医院求治,给予电生理、眼底照相、FAF、等检查。早期未见明显异常,疑诊球后视神经炎。服用激素、活血化瘀中药、肌肉注射鼠神经生长因子等,均无作用,视力继续减退。例2患者为医生,依从性很好。除严格遵循医嘱外,并查阅文献,长时间服用激素、维生素和扩血管药物。视力仍然没有改善,继续下降。

后极部中心性脉络膜营养不良开始可能在黄

斑中心像一个局灶性退变过程,但退行性变化会以不同的萎缩速度扩张。首先有萎缩带改变,随后融合扩大到视乳头颞侧血管弓或更宽^[2]。

RPE细胞是代谢非常活跃的多功能单层细胞,其中一个重要的功能是吞噬感光细胞的外节盘膜,被RPE细胞中的吞噬体和溶酶体代谢降解。未被溶酶体完全降解、消化的物质即为脂褐质。当用一种波长的光(如紫外光)照射到脂褐质时,在很短的时间内发射出较照射波长更长的光(可见光),即为自发荧光^[5]。眼底自发荧光检查对该病的确诊起到决定性的作用。由于视网膜外层感光细胞的丢失,RPE萎缩,其吞噬功能大大降低,脂褐质的来源减少。RPE和脉络膜毛细血管层的萎缩变薄,使脂褐质的含量进一步降低。而脂褐质是产生荧光的主要来源。故导致后极部大面积的低荧光。低荧光提示RPE细胞的数量减少和/或脂褐质的减少,原因常为RPE萎缩等。而FAF检查由于RPE和脉络膜毛细血管层的萎缩,色素的丢失,导致后极部出现大面积的高荧光区(透见荧光)。其范围基本在上下血管弓内,可延伸到视乳头鼻侧。多焦ERG可显示视网膜组织变薄和各环振幅的降低。由于其不具有特异性,故对该病的诊断并无很多的帮助。但在随访过程中对评估患者视功能损害程度有一定的作用。

目前后极部中心性脉络膜营养不良的发病原因尚不明去,缺乏有效的治疗方法。本文旨在提

高对该疾病的认识, 避免无谓的用药和一些创伤性治疗。

参考文献

1. Chen KJ, Iranmanesh R, Yannuzzi LA. Peripheral curvilinear pigmentary clumping in posterior polar dystrophy[J]. Retina, 2005, 25: 947-948.
2. Yannuzzi LA. The retina atlas[M]. Saunders: Choroidal Dystrophy, 2010: 80-86.
3. Dikkaya F, Özsütçü M, Özbek M, et al. Posterior polar central choroidal dystrophy: a case report[J]. Turk J Ophthalmol, 2017, 47(5): 298-301.
4. 包永琴, 杨爱琴, 叶存喜. 盘周及环形脉络膜营养不良一例[J]. 中华眼底病杂志, 2004, 20(4): 258-259.
BAO Yongqin, YANG Aiqin, YE Cunxi. Peripapillary and annular choroidal dystrophy: a case report[J]. Chinese Journal of Ocular Fundus Diseases, 2004, 20(4): 258-259.
5. 李慧, 贾亚丁. 眼底自发荧光成像在视网膜疾病诊断中的应用[J]. 国际眼科纵览, 2014, 38(1): 56-61.
LI Hui, JIA Yading. Application of fundus autofluorescence imaging in diagnosis of retinal diseases[J]. International Review of Ophthalmology, 2014, 38(1): 56-61.

本文引用: 胡玉章, 蒲一民, 陈彬, 李瑞瑞. 后极部中心性脉络膜营养不良2例[J]. 眼科学报, 2019, 34(2): 120-125. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2019.04.03

Cite this article as: HU Yuzhang, PU Yimin, CHEN Bin, LI Ruirui. Posterior polar central choroidal dystrophy: 2 cases report[J]. Yan Ke Xue Bao, 2019, 34(2): 120-125. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2019.04.03