

(27)

Polipoidalna waskulopatia naczyńkowa – rzadka postać neowaskularyzacji naczyńkowej

Polypoidal choroidal vasculopathy – a rare form of choroidal neovascularization

Monika Węglarz, Izabella Karska-Basta, Agnieszka Kubicka-Trząska, Bożena Romanowska-Dixon

Z Kliniki Okulistyki i Onkologii Okulistycznej Katedry Okulistyki Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie
Kierownik: dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon

Summary:

Purpose: To present two cases of polypoidal choroidal vasculopathy (PCV).

Material and methods: Two 85- and 76-years old female patients were enrolled in the study. One patient was referred to the Ophthalmology Clinic in Krakow with the presumptive diagnosis of the choroid tumor in the left eye. The other one was suspected of choroidal neovascularization (CNV) in the course of age-related macular degeneration (AMD) in the left eye. Both patients underwent the basic ophthalmic examination, fluorescein (FA) and indocyanine green (ICGA) angiography. Additionally ocular ultrasonography and MRI of the head and orbits were performed in the patient suspected of the choroid tumor.

Results: Performed investigations, especially the results of ICGA allowed to establish the definitive diagnosis of polypoidal choroidal vasculopathy in both cases.

Conclusions: Our study shows potential diagnostic difficulties occurring in patients with PCV and indicate ICGA as the method of choice confirming the diagnosis.

Słowa kluczowe:

polipoidalna naczyńkowa waskulopatia, neowaskularyzacja naczyńkowa, zwyrodnienie plamki związane z wiekiem.

Key words:

polypoidal choroidal vasculopathy, choroidal neovascularization, age-related macular degeneration.

Polipoidalna waskulopatia naczyńkowa (polypoidal choroidal vasculopathy – PCV) jest rzadką postacią neowaskularyzacji naczyńkowej (choroidal neovascularization – CNV), która rozwija się w wyniku uszkodzenia wewnętrznej warstwy blaszki naczyniowej naczyńkowej. Badania histopatologiczne gałek ocznych z PCV oraz usuniętych chirurgicznie błon neowaskularnych wykazały występowanie sieci rozgałęziających się patologicznych naczyń, których końcowe odcinki ulegają tętniakowatym poszerzeniom (1). W niektórych przypadkach nieprawidłowości naczyniowe są widoczne w dnie oka w badaniu oftalmoskopowym i opisywane jako polipoidalne, czerwonepomarańczowe, owalne zmiany naczyniowe. Nieprawidłowościom tym często towarzyszą nawracające, mnogie, surowiczo-krwotoczne odwarstwienia nabłonka barwnikowego siatkówki (RPE) i siatkówki neurosensorycznej. W przeszłości zmiany te opisywano jako zespół tylnego krwawienia naczyńkowego lub zespół mnogich surowiczo-krwotocznych odwarstwień nabłonka barwnikowego siatkówki (1,2). W 1990 roku Yannuzzi i wsp. zaproponowali nową nazwę tej rzadkiej patologii naczyniowej – polipoidalna waskulopatia naczyńkowa (2).

Cel

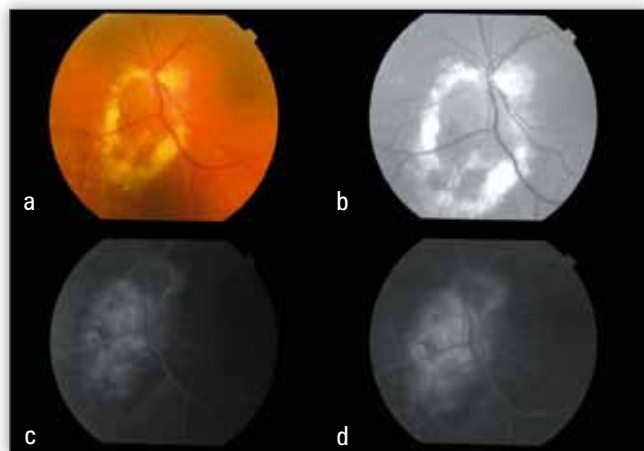
Celem niniejszej pracy jest prezentacja dwóch przypadków klinicznych PCV oraz problemów związanych z diagnostyką tej rzadkiej postaci neowaskularyzacji naczyńkowej.

Material i metodyka

Badaniami objęto dwie chore (w wieku 85 lat oraz 76 lat). W obu przypadkach przeprowadzono badanie okulistyczne obejmujące ocenę ostrości wzroku do dali i bliży za pomocą tablic Snellena, pomiar ciśnienia wewnątrzgałkowego, badanie przedniego odcinka i dna oczu oraz angiografię fluoresceinową (AF) i indocyjaninową (ICGA). W jednym przypadku dodatkowo wykonano badanie ultrasonograficzne gałek ocznych oraz rezonans magnetyczny (MRI) mózgowia i oczodołów.

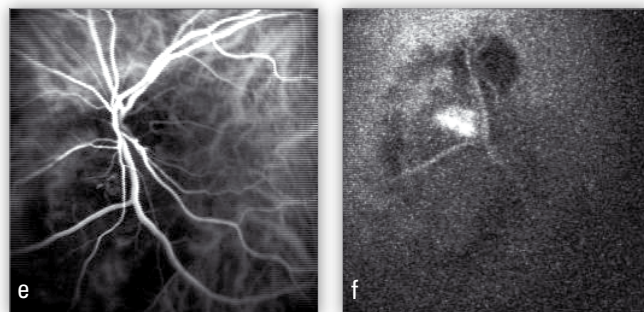
Przypadek 1.

Chora, 85 lat, skierowana do Kliniki Okulistyki UJ CM w Krakowie ze wstępnym rozpoznaniem guza naczyńówki oka lewego. W wywiadzie od około roku pogorszenie ostrości wzroku obojga oczu. Pacjentka w przeszłości nie była leczona okulistycznie. W wywiadzie w kierunku przewlekłych schorzeń ogólnych podała, że od 20 lat jest leczona z powodu nadciśnienia tętniczego (maksymalne wartości ciśnienia skurczowego – 250 mmHg, ciśnienia rozkurczowego – 100 mmHg). Ponadto choruje na przewlekły nieżyt żołądka oraz chorobę zwyrodnieniową kręgosłupa, szczególnie w odcinku szyjnym. W badaniu okulistycznym stwierdzono: ostrość wzroku do dali oka prawego (OP) – 0,7, oka lewego (OL) – 0,5; ostrość wzroku do bliży obojga oczu – 0,5; ciśnienie wewnątrzgałkowe OP – 12 mmHg, OL – 14 mmHg; w badaniu przedniego odcinka OPL wykazano początkowe zaćmienia w soczewkach; w badaniu oftalmoskopowym OP poza zmianami stwardnieniowymi naczyń siat-



Ryc. 1 a-d. A – kolorowa fotografia dna oka lewego, B – fotografia w świetle bezczerwieniowym, C – wczesna faza AF ukazuje obszar hiperfluorescencji w okolicy tarczy n. II, D – późna faza AF, intensywność i granice obszaru hiperfluorescencji narastają w czasie.

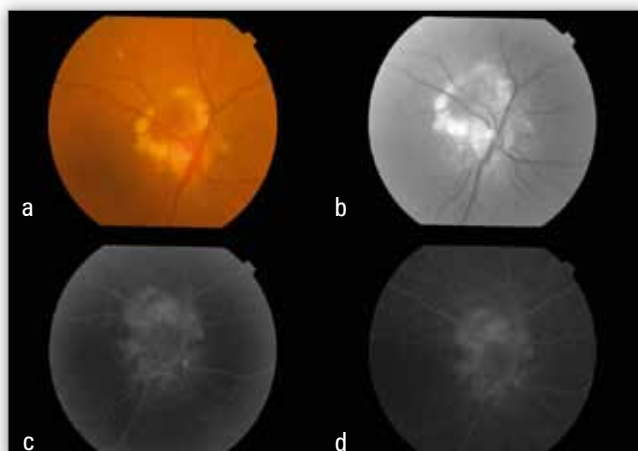
Fig. 1 a-d. A – colour photograph of the left fundus, B – red-free image, C – early phase of FA demonstrates hyperfluorescence at the border of the optic disc, D – late phase of FA, increasing intensity and size of hyperfluorescence.



Ryc. 1 e,f. E – wczesna faza ICGA ukazuje kolbkowate poszerzenia naczyń naczyniówki w okolicy tarczy n. II oka lewego, F – późna faza ICGA przedstawia ognisko intensywnej hiperfluorescencji – przecieku w miejscu nieprawidłowych naczyń.

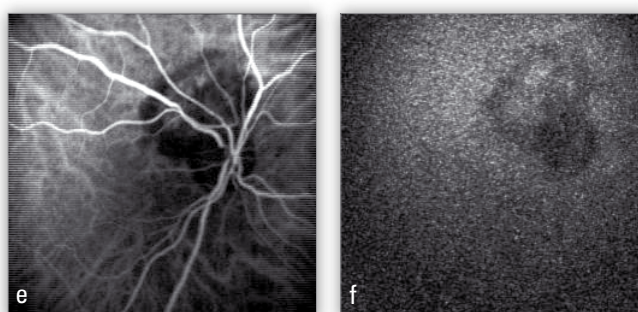
Fig. 1 e,f. E – early phase of ICGA demonstrates a network of dilated choroidal vessels ending with polypoidal lesions peripapillary in the left eye, F – late phase of ICGA shows intense hyperfluorescence – leakage of the polypoidal lesions.

kówki, bez nieprawidłowości, w OL w okolicy tarczy nerwu wzrokowego zaobserwowano uniesienie siatkówki otoczone wieńcem twardych wysięków (ryc. 1a,b). W badaniu ultrasonograficznym OL stwierdzono w kwadrancie nosowym dolnym kopulastą zmianę wychodzącą z naczyniówki, o niskiej echogeniczności, o wymiarach 5,0 mm x 1,3 mm. W AF odnotowano w okolicy tarczy nerwu wzrokowego OL obecność ogniska hiperfluorescencji o zwiększających się w czasie intensywności i granicach (ryc. 1c,d). Na podstawie przeprowadzonych badań postawiono rozpoznanie małego naczyniaka naczyniówki OL. W okresie obserwacji nastąpiło pogorszenie ostrości wzroku do dali obojga oczu do wartości 0,5 oraz 0,4 – odpowiednio w prawym i lewym oku. Badanie oftalmoskopowe OP ujawniło obecność białoróżowego uniesienia siatkówki, otoczonego twardymi wysiękami przy tarczy nerwu wzrokowego (ryc. 2a,b). Zmiana w okolicy tarczy nerwu wzrokowego w OL wyglądała podobnie jak w badaniu poprzednim. W kontrolnym badaniu AF ujawniono w obojgu oczach przy tarczy nerwu wzrokowego ogniska



Ryc. 2 a-d. A – kolorowa fotografia dna oka prawego, B – fotografia w świetle bezczerwieniowym, C – wczesna faza AF przedstawia obszar hiperfluorescencji w okolicy tarczy n. II, D – późna faza AF, ognisko przecieku przy tarczy n. II.

Fig. 2 a-d. A – colour photograph of the right fundus, B – red-free image, C – early phase of FA demonstrates hyperfluorescence at the border of the optic disc, D – late phase of FA shows active leakage at the border of the optic disc.



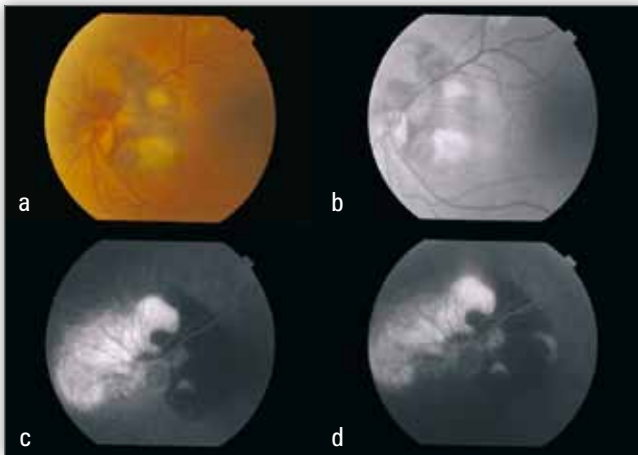
Ryc. 2 e,f. E – wczesna faza ICGA ukazuje kolbkowate poszerzenia naczyń naczyniówki w okolicy tarczy n. II oka prawego, F – późna faza ICGA przedstawia ognisko intensywnej hiperfluorescencji – przecieku w miejscu nieprawidłowych naczyń.

Fig. 2 e,f. E – early phase of ICGA demonstrates a network of dilated choroidal vessels ending with polypoidal lesions peripapillary in the right eye, F – late phase of ICGA shows intense hyperfluorescence – leakage of the polypoidal lesions.

hiperfluorescencji narastające w czasie badania i dające przeciek w fazie późnej (ryc. 2c,d), większy w OL. Ze względu na niejednoznaczny obraz AF chorąż zakwalifikowano do ICGA, w której we wczesnej fazie badania stwierdzono kolbkowate poszerzenia naczyń naczyniówki zlokalizowane okołotarczowo w obojgu oczach, którym w fazie późnej odpowiadała intensywna hiperfluorescencja (ryc. 1e,f oraz 2e,f). W celu ostatecznego wykluczenia rozrostowego charakteru zmian chorąż skierowano na badanie MRI głowy i oczodołów, badania te nie wykazały patologii. Na podstawie przeprowadzonych badań postawiono ostateczne rozpoznanie PCV w obojgu oczach.

Przypadek 2.

Chora, lat 76, skierowana do Kliniki Okulistyki UJ CM w Krakowie z rozpoznaniem wysiękowej postaci zwyrodnienia plamki związanego z wiekiem (AMD) oka lewego. W wywiadzie chora podała nagłe pogorszenie widzenia okiem lewym około 2 tygodnie wcześniej. Pacjentka w przeszłości nie była leczona okulistycznie. W wywiadzie w kierunku chorób ogólnych



Ryc. 3 a-d. A – kolorowa fotografia dna oka lewego, B – fotografia w świetle bezczerwieniowym, C – wczesna faza AF, w kierunku skroni od tarczy n. II rozległe ognisko hipofluorescencji będące wynikiem blokady przez wylew podsiatkówkowy, w obrębie tego obszaru trzy ogniska hiperfluorescencji oraz w kierunku nosa od tarczy n. II rozległe homogenne ognisko hiperfluorescencji odpowiadające odłączeniu nabłonka barwnikowego, D – późna faza AF, intensywność i granice trzech obszarów hiperfluorescencji narastają.

Fig. 3 a-d. A – colour photograph of the left fundus, B – red-free image, C – early phase of FA, diffuse hypofluorescence due to blockage by subretinal hemorrhage and three areas of hyperfluorescence temporal to the optic disc, homogenous hyperfluorescence of pigment epithelium detachment nasal to the optic disc, D – late phase of FA, increasing intensity and size of hyperfluorescence temporal to the optic disc.



Ryc. 3 e,f. E – wczesna faza ICGA oka lewego ukazuje pod rozległymi wylewami podsiatkówkowymi, w okolicy skroni i w górnym obszarze nad tarczą n. II, rozdęte, „pączkujące” naczyniówki, F – późna faza ICGA przedstawia ognisko przecieku w miejscu nieprawidłowych naczyń.

Fig. 3 e,f. E – early phase of ICGA demonstrates dilated choroidal vessels with polypoidal changes under subretinal hemorrhage supratemporal to the optic disc in the left eye, F – late phase of ICGA shows active leakage of the abnormal vessels.

– nadciśnienie tętnicze w leczeniu od około 6 lat oraz stan po dwóch udarach krwotocznych mózgu. W badaniu okulistycznym stwierdzono: ostrość wzroku do dali OP – 0,8, OL – 0,32; ostrość wzroku do bliży OP – 0,5, OL – 2,25; test Amslera w OP – ujemny, w OL – mroczek przesłaniający nosową połowę siatki testu dochodzący do punktu fiksacji oraz zniekształcenie wszystkich linii siatki; ciśnienie wewnątrzgałkowe OP – 11 mmHg, OL – 13 mmHg; przedni odcinek obojga oczu nie wykazywał odchylenia od stanu prawidłowego; badanie dna oka uwidocznilo liczne, zlewające się, miękkie druzy w tylnym biegunie OP, a w OL w okolicy skroniowego górnego brzegu tarczy nerwu wzrokowe-

go wylewy podsiatkówkowe w różnych fazach resorpcji oraz różową, wyniosłą zmianę umiejscowioną w kierunku nosa od tarczy n. II (ryc. 3a,b). AF wykazała we wczesnych fazach badania obecność rozległego ogniska hipofluorescencji, będącego wynikiem blokady przez wylew podsiatkówkowy w kierunku skroni od tarczy n. II oraz w obrębie tego obszaru trzy ogniska hiperfluorescencji narastającej w fazach późnych. W kierunku nosa od tarczy n. II stwierdzono rozległe, homogenne ognisko hiperfluorescencji odpowiadające odłączeniu nabłonka barwnikowego siatkówki (ryc. 3c,d).

Pacjentkę zakwalifikowano do ICGA, która uwidocznila pod rozległymi wylewami podsiatkówkowymi, w okolicy skroni i w górnym obszarze nad tarczą nerwu wzrokowego, rozdęte, „pączkujące” naczynia naczyniówki dające przeciek w fazie późnej (ryc. 3e,f). Podstawowe badanie okulistyczne uzupełnione o badania angiograficzne (AF i ICGA) umożliwiło postawienie ostatecznego rozpoznania PCV oka lewego.

Omówienie

PCV jest jedną z postaci naczyniówkowej neowaskularyzacji. Nie wykazano dotychczas, co jest przyczyną rozwoju tej rzadkiej postaci CNV.

Badania demograficzne pokazują, że PCV występuje u przedstawicieli wszystkich ras, częściej jednak dotyczy ras czarnej i żółtej. Kobiety i mężczyźni chorują ze zbliżoną częstością. Średni wiek chorych z PCV jest istotnie niższy niż średni wiek chorych z AMD – jak wykazało porównanie. Według danych z piśmiennictwa PCV może jednak rozwijać się zarówno u osób młodych, jak i starych, tzn. od 25. roku życia do 85. roku życia (3-5).

Jako najważniejszy modyfikowalny czynnik ryzyka rozwoju tego schorzenia wymienia się niekontrolowane nadciśnienie tętnicze (6).

U osób rasy białej zmiany lokalizują się najczęściej okołotarczowo, mogą one także rozwijać się okołoplamkowo, w samej plamce i obwodowych częściach dna oka, często obustronnie, ale zwykle asymetrycznie (3-5).

U starszych osób PCV o lokalizacji plamkowej często jest błędnie rozpoznawana jako wysiękowa postać AMD. ICGA jest obecnie „złotym standardem” w obrazowaniu nieprawidłowości naczyniowych naczyniówki. Badanie to w krajach europejskich ujawniło występowanie PCV u około 8% chorych z rozpoznaniem wysiękowego AMD. U osób ras czarnej i żółtej odsetek ten jest znamienne wyższy i sięga aż 60% (3,5,7).

Przeprowadzone do tej pory nieliczne badania wykazały istnienie dużej różnorodności w naturalnym przebiegu choroby. Ostre powikłania, tj. surowiczowo-krwotoczne odwarstwienie RPE i neurosensorycznej siatkówki, często wycofują się samoistnie bez towarzyszącego rozplemu tkanki włóknistej lub z nim. Spontanicznej regresji może także ulegać cała błona neowaskularna. W większości przypadków funkcja oka pozostaje dobra. W ciężkich przypadkach zmiany postępują, powiększając obszary odwarstwienia RPE i siatkówki neurosensorycznej, może także dojść do neowaskularyzacji tętniczej i rozwoju jaskry następczej. Niekiedy przebieg choroby naśladuje bardziej typowe rodzaje CNV z proliferacją naczyń włókniczkowych i rozwojem blizn włóknisto-naczyniowych niszczących plamkę i poważnie upośledzających widzenie centralne (5,8,9).

Poza kontrolą ciśnienia systemowego niektórzy chorzy z PCV wymagają laseroterapii zmian naczyniowych. Spośród metod leczenia PCV wymienia się laserokoagulację laserem argonowym, terapię fotodynamiczną (PDT), przezrenniczną termoterapię (TTT). Laseroterapii powinny być poddawane wyłącznie zmiany aktywne, a w szczególności te, zlokalizowane w okolicy plamkowej. Niszczenie zmian aktywnych może indukować spontaniczne wycofywanie się dużych obszarów neowaskularyzacji (3,10,11). Ma to szczególne znaczenie w przypadku współistnienia aktywnych zmian położonych poddołkowo oraz zlokalizowanych na obszarze poza plamką, gdyż niszczenie zmian obwodowych może prowadzić do regresji zmian zlokalizowanych centralnie. Skuteczność terapii z zastosowaniem czynników anty-VEGF w leczeniu polipoidalnej CNV wymaga dalszych badań, choć wstępne doniesienia są obiecujące (12).

Wniosek

Polipoidalna waskulopatia naczyniówkowa jest rzadko występującą postacią neowaskularyzacji naczyniówkowej, która może stwarzać poważne problemy diagnostyczne. Należy brać ją pod uwagę szczególnie w diagnostyce różnicowej wysiękowej postaci AMD oraz zmian rozrostowych naczyniówki. Badaniem pomocnym w postawieniu właściwego rozpoznania jest angiografia indocyjaninowa.

Piśmiennictwo:

1. Lafaut BA, Aisenbrey S, Van den Broecke C, Bartz-Schmidt KU, Heimann K: *Polypoidal choroidal vasculopathy pattern in age-related macular degeneration: a clinicopathologic correlation*. Retina 2000, 20(6), 650-654.
2. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B: *Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy*. Retina 1990, 10, 1-8.
3. Yannuzzi LA, Wong DW, Sforzolini BS, Goldbaum M, Tang KC, Spaide RF, Freund KB, Slakter JS, Guyer DR, Sorenson JA, Fisher Y, Maberley D, Orlock DA: *Polypoidal choroidal vasculopathy and neovascularized age-related macular degeneration*. Arch Ophthalmol 1999, 117, 1503-1510.
4. Scassellati-Sforzolini B, Mariotti C, Bryan R, Yannuzzi LA, Giuliani M, Giovannini A: *Polypoidal choroidal vasculopathy in Italy*. Retina 2001, 21(2), 121-125.
5. Sho K, Takahashi K, Yamada H, Wada M, Nagai Y, Otsuji T, Nishikawa M, Mitsuma Y, Yamazaki Y, Matsumura M, Uyama M: *Polypoidal choroidal vasculopathy: incidence, demographic features, and clinical characteristics*. Arch Ophthalmol 2003, 121(10), 1392-1396.
6. Ross RD, Gitter KA, Cohen G, Schomaker KS: *Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy associated with retinal arterial macroaneurysm and hypertensive retinopathy*. Retina 1996, 16(2), 105-111.
7. Maruko I, Iida T, Saito M, Nagayama D, Saito K: *Clinical characteristics of exudative age-related macular degeneration in Japanese patients*. Am J Ophthalmol 2007, 144(1), 15-22.
8. Uyama M, Wada M, Nagai Y, Matsubara T, Matsunaga H, Fukushima I, Takahashi K, Matsumura M: *Polypoidal choroidal vasculopathy: natural history*. Am J Ophthalmol 2002, 133(5), 639-648.
9. Chuah CT, Chee C: *Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy as a cause of a disciform macular scar*. Clin Experiment Ophthalmol 2003, 31(2), 163-165.
10. Nishijima K, Takahashi M, Akita J, Katsuta H, Tanemura M, Aikawa H, Mandai M, Takagi H, Kiryu J, Honda Y: *Laser photocoagulation of indocyanine green angiographically identified feeder vessels to idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy*. Am J Ophthalmol 2004, 137(4), 770-773.
11. Mauget-Faÿsse M, Quaranta-El Maftouhi M, De La Marnière E, Leys A: *Photodynamic therapy with verteporfin in the treatment of exudative idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy*. Eur J Ophthalmol 2006, 16(5), 695-704.
12. Ghajarnia M, Kurup S, Eller A: *The therapeutic effects of intravitreal bevacizumab in a patient with recalcitrant idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy*. Semin Ophthalmol 2007, 22(2), 127-131.

Praca wpłynęła do Redakcji 21.08.2008 r. (1070)
Zakwalifikowano do druku 20.04.2009 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. Monika Węglarz
Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej UJ CM
ul. Kopernika 38
31-501 Kraków

Zapraszamy na naszą stronę internetową

www.okulistyka.com.pl