

(15)

Teleangiektazje plamkowe – wyzwanie diagnostyczno-terapeutyczne

Macular teleangiectasia – a diagnostic and therapeutic challenge

Katarzyna Kozicka, Izabella Karska-Basta, Bożena Romanowska-Dixon

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

Abstrakt:

Teleangiektazje plamkowe to grupa chorób o niejasnej przyczynie, która charakteryzuje się obecnością nieprawidłowych naczyń krwionośnych siatkówki. Na podstawie badania oftalmoskopowego, angiografii fluoresceinowej oraz optycznej koherentnej tomografii można wyróżnić teleangiektazje dwóch typów. Typ 1. charakteryzuje się jednostronnym poszerzeniem naczyń krwionośnych w okolicy plamki z widocznymi tętniakami, występuje głównie u młodych mężczyzn, pogorszenie widzenia jest związane z pojawieniem się torbielowatego obrzęku plamki. Przebieg choroby jest łagodny, a rokowanie dobre. Typ 2. występuje z jednakową częstością u kobiet i mężczyzn. Charakteryzuje się zaburzeniami sieci naczyń krwionośnych okołodołkowych oraz hiperplazją nabłonka barwnikowego siatkówki w odpowiedzi na obecność nieprawidłowych naczyń. Występuje obustronnie. Etiologia nie została do końca poznana, a pogorszenie widzenia jest związane ze zmianami neurodegeneracyjnymi najprawdopodobniej wynikającymi z ubytku komórek Müllera. Rokowanie jest niekorzystne. Leczenie teleangiektazji plamkowych zależy przede wszystkim od ich typu. Sposobem leczenia teleangiektazji typu 1. jest fotokoagulacja laserowa siatkówki w miejscu przecieku. W przypadku teleangiektazji typu 2., ze względu na proces neurodegeneracyjny, do tej pory nie opisano skutecznego sposobu leczenia.

Słowa kluczowe:

teleangiektazje plamkowe, optyczna koherentna tomografia, laserokoagulacja.

Abstract:

Macular telangiectasia denotes a group of diseases of unclear cause which involve changes to retinal blood vessels. Based on ophthalmoscopy, fluorescein angiography and optical coherence tomography findings, we can distinguish type 1 and type 2 macular teleangiectasia. Type 1 is usually a unilateral dilatation of vessels in the parafoveal region with microaneurysms. It typically affects young males with macular oedema causing visual loss. The course is mild, and the prognosis is good. Type 2 affects men and women equally. It is characterised by abnormalities in perimacular blood vessels, which cause hyperplasia of retinal pigment epithelium. It is bilateral and vision loss is caused by the loss of Müller cells. The prognosis is poor. Treatment of macular teleangiectasia depends on its type. In type 1, the most common treatment is laser photocoagulation of leakage areas within the retina. In type 2, as a neurodegenerative process, there is no effective treatment so far.

Key words:

macular teleangiectasia, optical coherence tomography, laser photocoagulation.

Autorzy zgłaszają brak konfliktu interesów w związku z publikowaną pracą/ The authors declare no conflict of interest

Wprowadzenie

Teleangiektazje plamkowe to grupa idiopatycznych, rzadko występujących chorób związanych z obecnością malformacji ścian naczyń krwionośnych siatkówki. Nieprawidłowe naczynia są kręte, nieregularnie poszerzone z tętniakami na swoim przebiegu. Teleangiektazje najczęściej umiejscawiają się w okolicy okołodołkowej. Mogą występować w jednym oku lub obojgu oczach. Po raz pierwszy zostały one opisane w 1982 roku przez Gassa i Oyakawe. W 1993 roku Gass i Blodi na podstawie obrazu klinicznego i angiografii fluoresceinowej (ang. Fluorescein Angiography – FA) dokonali podziału teleangiektazji plamkowych na trzy główne grupy, a każdą z tych grup na kolejne podgrupy (1). Ostatecznie w 2006 roku Yannuzzi i wsp. zmodyfikowali i usystematyzowali istniejącą klasyfikację i na podstawie obrazu badania optycznej koherentnej tomografii (ang. Optical Coherence Tomography – OCT) podzielili teleangiektazje plamkowe na dwie grupy (2).

Teleangiektazje plamkowe typu 1. (Macular Teleangiectasia type 1 – MacTel 1)

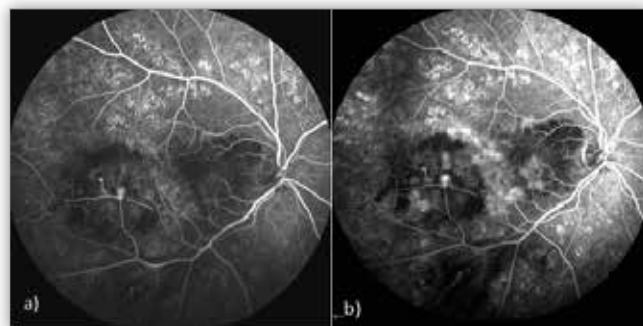
Najczęściej występują u mężczyzn w średnim wieku. W 95% przypadków są jednostronne. Charakteryzują się obecnością poszerzonych krętych naczyń włośniczkowych – tętniczych i żylnych. Towarzyszą im liczne tętniaki oraz obszary z niedokrwiem i twardymi wysiękami, głównie w skroniowej części siatkówki (ryc. 1.) (3, 4). W badaniu histopatologicznym zwraca uwagę obecność cienkościennych naczyń krwionośnych siatkówki z widocznymi rozdzielonymi komórkami śródbłonka i brakiem perycytów – to powoduje nieprawidłową zwiększoną przepuszczalność naczyń krwionośnych, doprowadzając do pojawienia się torbielowatego obrzęku plamki (4). Objawia się to umiarkowanym jednostronnym pogorszeniem widzenia w oku zajęтым MacTel 1. Przebieg choroby z reguły jest łagodny, a rokowanie w odniesieniu do zachowania widzenia dobre (3).

W rozpoznawaniu teleangiektazji oprócz badania oftalmoskopowego wykorzystuje się obrazowanie za pomocą OCT, FA oraz kolorowej fotografii dna oka. W badaniu FA we wczesnej fazie widoczne są teleangiektazje i pojedyncze poszerzenia naczyń włosowatych, tętniczych i żylnych, a w późnej fazie – przecieki z drobnych tętniczek oraz torbielowaty obrzęk plamki (ryc. 2.). W obrazach badania OCT głębokiego zakresu (ang. Deep Range Imaging – Optical Coherence Tomography – DRI-OCT) tylnego bieguna można obserwować pogrubienie wewnętrznych warstw siatkówki, obrzęk śródsiatkówkowy, torbiele śródsiatkówkowe, tętniaki i wysięki (ryc. 3, 4.). Do powikłań MacTel 1 zalicza się obecność błony nasiatkówkowej w plamce, torbielowatego obrzęku plamki, trakcji szklistkowo-siatkówkowych, zakrzepów w obrębie tętniaków, neowaskularyzacji siatkówkowej oraz krwotoku do komory ciała szklanego (5).



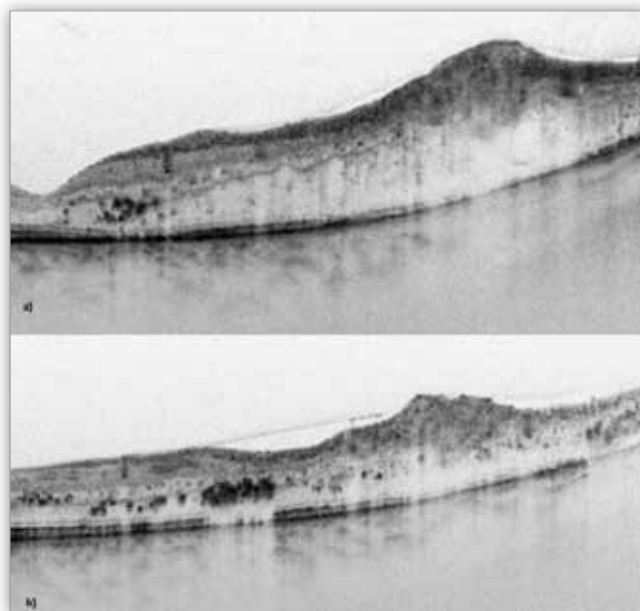
Ryc. 1. Fotografia kolorowa dna oka MacTel 1 – rozdęte naczynia krwionośne otoczone wiankiem wysięków twardych.

Fig. 1. Color fundus photo of MacTel 1 – dilated vessels surrounded by hard exudates.



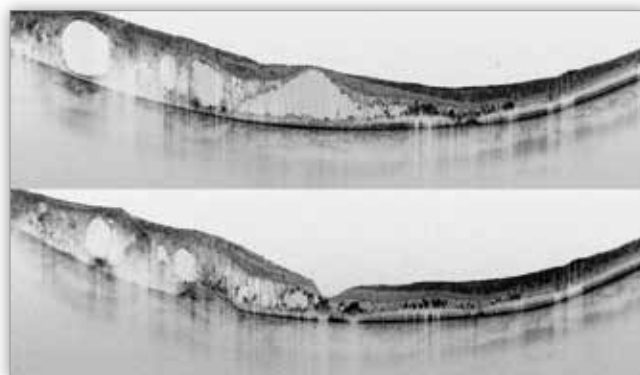
Ryc. 2. Angiografia fluoresceinowa MacTel 1: a. faza wczesna, b. faza późna. Hiperfluorescencja nieprawidłowych naczyń, przeciek fluoresceiny w części nosowej plamki – obrzęk plamki. Hypofluorescencja – strefy niedokrwienia, twarde wysięki, blizny po laserokoagulacji siatkówki.

Fig. 2. Fluorescein angiography in MacTel 1: a. early phase, b. late phase. Hyperfluorescence of abnormal vessels; fluorescein leakage in nasal macula – macular edema. Hypofluorescence – non-perfusion areas, hard exudates, scars after retinal laserocoagulation.



Ryc. 3. DRI-OCT MacTel 1: a. przed iniekcją anti-VEGF i laserokoagulacją miejsc przecieku, b. po iniekcji anti-VEGF i laserokoagulacji miejsc przecieku – redukcja obrzęku plamki. Hiperrefleksyjne punkty odpowiadające wysiękom twardym.

Fig. 3. DRI-OCT MacTel 1: a. before anti-VEGF injection and laser coagulation of leakage spots, b. after anti-VEGF injection and laser coagulation of leakage spots – visible reduction of macular edema. Hyperreflective points correspond to hard exudates.



Ryc. 4. DRI-OCT MacTel 1: a. przed iniekcją doszklistkową triamcynolonu oraz fotokoagulacją laserową, b. po iniekcji doszklistkowej triamcynolonu oraz fotokoagulacji laserowej – redukcja obrzęku plamki. Hiperrefleksyjne punkty odpowiadające wysiękom twardym.

Fig. 4. DRI-OCT MacTel 1: a. before intravitreal triamcinolone injection and laser photocoagulation, b. after intravitreal triamcinolone injection of and laser photocoagulation – reduction of macular edema. Hyperreflective points correspond to hard exudates.

Teleangiektazje plamkowe typu 2. (Macular Teleangiectasia type 2 – MacTel 2)

Występują częściej niż teleangiektazje typu 1., zazwyczaj w obojgu oczach, charakteryzują się jednakową częstością występowania u kobiet i mężczyzn w średnim lub starszym wieku (6). Pogorszenie widzenia jest związane ze zmianami neurodegeneracyjnymi najprawdopodobniej spowodowanymi ubytkiem komórek Müllera oraz gromadzeniem się barwnika w okolicy plamki. Badania histopatologiczne wykazały zaburzenia perycytów naczyń krwionośnych wrastających w głąb siatkówki.

Odkładanie się depozytów krystalinowych oraz płytek nabłonka barwnikowego siatkówki (ang. Retinal Pigment Epithelium – RPE) wzdłuż naczyń, zmiany zapalne i neurodegeneracyjne oraz okluzyjne nacyniowe prowadzą w efekcie do zaniku warstw siatkówki okołodołkowo bez przecieku (4). Objawy podmiotowe w postaci niewyraźnego widzenia, metamorfopsji, trudności w czytaniu oraz mroczenia pozytywne są niespecyficzne. Pogorszenie widzenia jest obustronne, a rokowanie w odniesieniu do przebiegu choroby i zachowania widzenia niekorzystne (6).

W rozpoznawaniu MacTel 2 i MacTel 1 wykorzystuje się te same narzędzia. W badaniu oftalmoskopowym w początkowym stadium rozwoju choroby (stadium przedproliferacyjnym) objawy mogą być trudne do zaobserwowania. Teleangiektazje są zazwyczaj niewidoczne, zwraca jednak uwagę szarawy odcień siatkówki przydołkowo oraz małe śródsiatkówkowe krwotoczki (ryc. 5.). W późniejszym stadium (proliferacyjnym) może dojść do śródsiatkówkowej i podsiatkówkowej neowaskularyzacji, obrzęku oraz neowaskularyzacji naczyniówki i tworzenia się otworów w plamce (3, 6). Zmiany okołodołkowe można lepiej uwidoczniać za pomocą autofluorescencji (ryc. 6.). Typowym obrazem w badaniu FA są hyperfluorescencyjne przecieki w głębszych warstwach siatkówki w skroniowej części dołka. Z czasem przecieki mogą obejmować całą okolicę okołodołkową (ryc. 7.). W badaniu OCT typowo widoczne są śródsiatkówkowe hyporefleksyjne „puste” przestrzenie o lamelnarnej układzie, które są lokalizowane w zewnętrznych i wewnętrznych warstwach siatkówki (ryc. 8.).



Ryc. 5. Fotografia kolorowa dna oka MacTel 2: słabo widoczne zmiany w plamce.

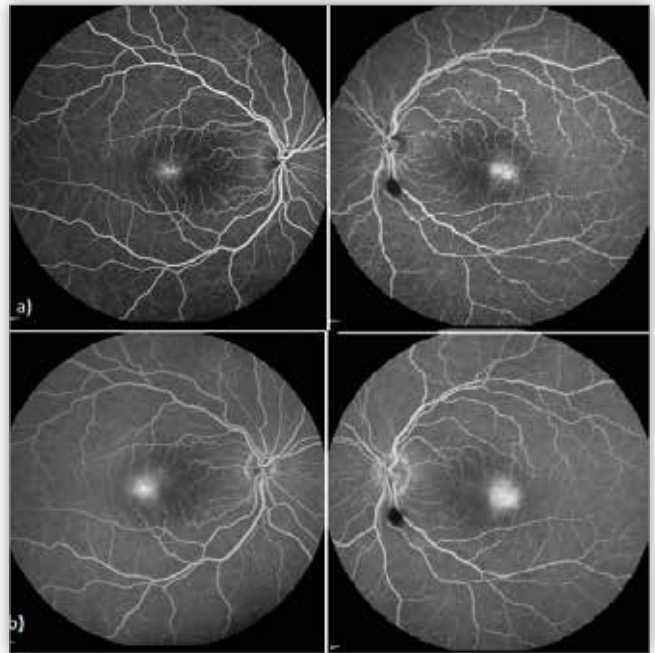
Fig. 5. Color fundus photo MacTel 2: poorly visible lesions within the macula.



Ryc. 6. Autofluorescencja dna oka MacTel 2: ubytek centralnej hipofluorescencji w skroniowej części plamki.

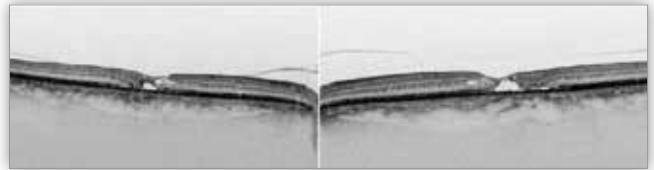
Fig. 6. Fundus autofluorescence MacTel 2: loss of central hypoautofluorescence located in the temporal macula.

Diagnostyka różnicowa teleangiektazji opiera się na określeniu typu teleangiektazji plamkowych oraz odróżnieniu ich od wtórnych teleangiektazji siatkówki m.in. od makrotętniaków



Ryc. 7. Angiografia fluoresceinowa MacTel 2: a. faza wczesna – siateczka poszerzonych naczyń włosowatych umiejscowiona zwykle skroniowo od dołeczka, b. faza późna – widoczny przeciek fluoresceiny.

Fig. 7. Fluorescein angiography MacTel 2: a. early phase – dilated capillary network, typically located temporal from the foveola, b. late phase – fluorescein leakage.



Ryc. 8. DRI-OCT MacTel 2: blaszkowate przestrzenie zlokalizowane w warstwach zewnętrznych i wewnętrznych siatkówki – widoczne ubytek wewnętrznych i zewnętrznych segmentów fotoreceptorów i ścieńczenie nabłonka barwnikowego siatkówki.

Fig. 8. DRI-OCT MacTel 2: lamellar spaces located in the outer and inner layers of the retina – the loss is also visible in the internal and external photoreceptor layers along with the retinal pigment epithelium thinning.

tętnicy siatkówkowej, retinopatii cukrzycowej (ang. Diabetic Retinopathy – DR) i nadciśnieniowej, zakrzepu żyły środkowej siatkówki (ang. Central Retinal Vein Occlusion – CRVO), zakrzepu gałęzi żyły środkowej siatkówki (ang. Branch Retinal Vein Occlusion – BRVO), naczynek włóscinkowych i jamistych siatkówki, retinopatii sierpowatokrwinkowej oraz retinopatii promiennej i zespołu Irvina-Gassa (5).

Leczenie MacTel 1 i MacTel 2

W przypadku MacTel typu 1. fotokoagulacja laserowa miejsc przecieku pozostaje leczeniem pierwszego rzutu w zapobieganiu powstaniu obrzęku plamki oraz stabilizacji ostrości wzroku. Dodatkowo podawane dożylnie iniekcje inhibitorów czynnika wzrostu śródbłonka naczyń (ang. Anti Vascular Endothelial Growth Factor – anti-VEGF) lub steroidów przynoszą jedynie krótkoterminowe korzyści, powodują poprawę ostrości wzroku i zmniejszenie centralnej grubości siatkówki (ang. Cen-

tral Retinal Thickness). Są stosowane jako terapie łączone z fotokoagulacją laserową (7–11).

Aktualnie dostępne metody terapeutyczne nie są skuteczne w leczeniu MacTel typu 2. w stadium nieproliferacyjnym. Leczenie fotokoagulacją laserową, terapią fotodynamiczną, przezręczniczą termoterapią, iniekcjami anty-VEGF, a także systemowe steroidami nie przyniosły zadowalających rezultatów, ponieważ spadek ostrości wzroku jest spowodowany zmianami degeneracyjnymi (6). Iniekcje anty-VEGF wydają się skuteczne w leczeniu neowaskularyzacji naczyniówkowej wklajającej tę chorobę (3, 6).

Podsumowanie

Ponieważ plamkowe teleangiektazje występują rzadko, a ich etiologia jest słabo poznana, nadal przysparzają dużych trudności diagnostycznych i terapeutycznych. Prawidłowe rozpoznanie typu teleangiektazji okołodołkowych umożliwia wdrożenie optymalnego leczenia, w przypadku MacTel 1 stwarza szansę na utrzymanie funkcji chorego oka. Podłoże neurodegeneracyjne MacTel 2 uniemożliwia opracowanie formuły skutecznego leczenia, które zahamowałoby progresję choroby. Lepsze poznanie patofizjologii plamkowych teleangiektazji oraz rozwój nowych technik obrazowania pozwolą na stworzenie nowych metod ich kontrolowania i leczenia.

Piśmiennictwo:

- Gass JD, Blodi BA: *Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study.* Ophthalmology. 1993; 100: 1536–1546.
- Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B: *Idiopathic macular telangiectasia.* Arch Ophthalmol. 2006; 124: 450–460.
- Nowilaty SR, Al-Shamsi HN, Al-Khars W: *Idiopathic Juxtafoveolar Retinal Telangiectasis: A Current Review.* Middle East Afr J Ophthalmol. 2010 Jul-Sep; 17(3): 224–241.
- Eliassi-Rad B, Green WR: *Histopathologic study of presumed parafoveal telangiectasia.* Retina 1999; 19: 332–335.
- Watzke RC, Klein ML, Folk JC, Farmer SG, Munsen RS, Champfer RJ, et al.: *Long-term juxtafovealretinal telangiectasia.* Retina 2005; 25: 727–735.
- Wu L, Evans T, Arevalo JF: *Idiopathic macular telangiectasia type 2 (idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis type 2A, Mac Tel 2).* Surv Ophthalmol. 2013; 58: 536–559.
- Nakhwa CP, Sindal MD: *Idiopathic Macular Telangiectasia Type 1 with Ruptured Retinal Arterial Macroaneurysm Post Intravitreal Bevacizumab.* Middle East Afr J Ophthalmol. 2015 Jul-Sep; 22(3): 396–398.
- Chatziralli IP, Sharma PK, Sivaprasad S: *Treatment Modalities for Idiopathic Macular Telangiectasia: An Evidence-Based Systematic Review of the Literature.* Semin Ophthalmol. 2017; 32(3): 384–394.
- Stoffelns BM, Schoepfer K, Kramann C: *Idiopathic maculartelangiectasia: Follow-up with and without laserphotocoagulation.* Klin Monbl Augenheilkd. 2010; 227: 252–256.
- Ciarella A, Verrilli S, Fenicia V, Mannino C, Cutini A, Perdicchi A, et al.: *Intravitreal ranibizumab and laser photocoagulation in the management of idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasia type 1: A case report.* Case Rep Ophthalmol. 2012; 3: 298–303.
- Nema N, Ip MS: *Intravitreal triamcinolone for management of idiopathic juxtafoveal telangiectasis.* Oman J Ophthalmol. 2010; 3: 38–40.

Praca wpłynęła do Redakcji 19.11.2017 r. (KO-00141-2018)
Zakwalifikowano do druku 16.08.2018 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. Katarzyna Kozicka
Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej CMUJ
ul. Kopernika 38
31-501 Kraków
e-mail: katarzyna.kozicka@gmail.com

Redakcja kwartalnika medycznego OKULISTYKA

e-mail: ored@okulistyka.com.pl