

肥厚型脉络膜疾病研究现状

万雪, 段俊国[#] (成都中医药大学 / 成都中医大银海眼科医院, 四川成都 610084)

摘要: 肥厚型脉络膜疾病分肥厚型脉络膜黄斑病变及肥厚型脉络膜其他毛细血管疾病两大类。肥厚型脉络膜视网膜色素上皮病变 (PPE)、中心性浆液性脉络膜视网膜病变 (CSC)、肥厚型脉络膜新生血管性疾病 (PNV)、息肉样脉络膜血管病变 / I 型动脉瘤新生血管 (PCV/AT1) 归属于肥厚型脉络膜黄斑病变。视乳头周围肥厚型脉络膜综合征 (PPS)、局灶性脉络膜凹陷 (FCE) 归属于肥厚型脉络膜其他毛细血管疾病。患者以视物模糊、视物变形甚至视力丧失为主要症状, 治愈率较低。主要综述肥厚型脉络膜疾病的病因病理及相互关系。

关键词: 肥厚型脉络膜疾病; 相互关系; 中心性浆液性脉络膜视网膜病变

肥厚型脉络膜疾病谱 (PDS) 主要包含以下 6 种疾病: 中心性浆液性脉络膜视网膜病变 (CSC)、肥厚型脉络膜视网膜色素上皮病变 (PPE)、肥厚型脉络膜新生血管性疾病 (PNV)、息肉样脉络膜血管病变 (PCV) / I 型动脉瘤新生血管 (AT1)、局灶性脉络膜凹陷 (FCE)、视盘周围脉络膜增厚综合征 (PPS)。脉络膜增厚并伴有视网膜色素上皮病理改变, 诊断为 PPE; 脉络膜增厚伴有视网膜下积液, 诊断为 CSC; 脉络膜增厚, 伴脉络膜新生血管, 诊断为 PNV; 脉络膜增厚, 伴动脉瘤, 诊断为 PCV/AT1; 增厚的脉络膜位于视乳头附近, 诊断为 PPS; 脉络膜变薄, 视网膜神经感觉层完整, 视网膜色素上皮层在凹陷的内部, 诊断为 FCE。这些疾病代表了共同致病过程的不同表现, 描述了一个疾病到另一个疾病的进展。

脉络膜与虹膜、睫状体一起组成葡萄膜。脉络膜组织结构分为五层: 玻璃膜 (Brunch 膜)、脉络膜毛细血管层 (Ruysch 层)、中血管层 (Sattler 层)、大血管层 (Haller 层)、脉络膜和巩膜之间的脉络膜上腔。正常成人脉络膜厚度呈 U 形分布, 黄斑中心凹的脉络膜最厚, 鼻侧和颞侧较薄。正常人脉络膜平均厚度为 260~300 μm , 黄斑区中心凹下脉络膜厚度为 191~350 μm , 脉络膜厚度随年龄、性别、种族、

屈光不正和眼轴长度而变化^[1]。

1 肥厚型脉络膜疾病谱共同特征

1.1 脉络膜厚度增加

PDS 的主要特征是脉络膜厚度超过 300 μm 。增厚的脉络膜主要是由于脉络膜血管中 Haller 层血管扩张。Haller 层扩张血管的分布呈弥漫性或局灶性, 它们出现在脉络膜厚度最厚或变薄的区域, 并伴有视网膜形态功能的改变。PDS 的每种疾病都有特定的形态学和功能性的改变, 脉络膜厚度不是 PDS 主要的诊断标准。脉络膜增厚并不一定会引起病理性的改变, 临床上存在单独脉络膜增厚的健康眼; 当脉络膜毛细血管层的衰减和 Haller 层血管的扩张相互抵消, 患眼可能有正常或者低于正常值的脉络膜厚度。此外, 胡依博等^[2]认为, OCT 显示脉络膜增厚但不伴视网膜或色素上皮病变的病例是简单的 PDS。因此, PDS 的诊断中对脉络膜形态学及功能性改变的检查尤为重要。

1.2 Sattler 层及 Ruysch 层血管的衰减

眼球内血液总量的 90% 在脉络膜, 其中 70% 在脉络膜毛细血管层。脉络膜毛细血管层藉玻璃膜与色素上皮层紧密联合, 临床上称为脉络膜毛细血

[#] 通信作者: 段俊国, duanjg@cducm.edu.cn。

管-玻璃膜-视网膜色素上皮复合体 (CBRC)，这些结构中的一个出现病理变化时，常常会引起其他结构的相应的病理变化。因此，Sattler 层及 Ruysch 层血管的衰减可能意味着脉络膜缺血，可能造成视网膜外核层萎缩、光感受器变性及色素上皮层 (RPE) 变性^[3]。

1.3 脉络膜血管的高渗透性

在吲哚青绿血管造影 (ICGA) 中，PDS 早期可观察到脉络膜静脉扩张、脉络膜充盈缺损、早期动脉充盈延迟以及局灶性或点状强荧光，中晚期可见对应眼底荧光素血管造影 (FFA) 上渗漏和着染部位的超荧光斑片状。这些现象提示脉络膜缺血与脉络膜血管的高渗透相关^[4]。在患有 CSC 和 PCV/AT1 的眼睛中，ICGA 的中晚期也观察到点状强荧光斑点，弥漫性和点状高荧光斑点经常在没有明显病理性改变的 CSC 和 PCV/AT1 患者的对侧眼中观察到^[5]。

2 不同肥厚型脉络膜疾病影像学特征及相互关系

2.1 PPE

PPE 的 OCT 图像未见视网膜神经感觉层脱离，但在脉络膜厚度增加的覆盖区域中可能会出现小面积色素上皮脱离或斑点。眼底自发荧光 (FAF) 可见自体荧光。PPE 被认为是 CSC 的前身。一些被诊断为单侧 CSC 的患者在对侧眼睛中有特定的 PPE 替代物，这可能证明 PPE 代表了 PDS 的第一阶段。随着脉络膜新生血管膜的出现，PPE 可能从肥厚脉络膜疾病演化为另一种实体，伴有或不伴有血管病变。PPE 常与年龄相关性黄斑变性 (AMD) 的发病相混淆，但 PPE 患者无玻璃膜疣，且患者年龄小于 AMD 诊断年龄。

2.2 CSC

CSC 主要特征是黄斑局部浆液性脱离，伴或不伴局灶性浆液性色素上皮脱离 (PED)。主要见于 20~45 岁的年轻男性，症状包括视力模糊、变形、中央暗点、远视移位、色觉缺陷等。CSC 导致视网

膜的浆液性脱离，通常发生在黄斑，与视网膜色素上皮脱离有关。FFA 显示了经典的墨迹样渗漏或者烟卤样喷出。OCT 显示黄斑神经上皮与色素上皮间出现液腔，即视网膜浅脱离。急性 CSC 的 FAF 显示低自发荧光的焦点区域，慢性 CSC 患眼的 FAF 出现了超自体荧光痕迹。ICGA 早期为低荧光性，表现为绒毛膜毛细血管的无灌注和延迟充盈。中期可见高色素沉着，表明脉络膜血管通透性高。

CSC 被认为是 PDS 的第二阶段，是 PDS 的典型疾病。与健康受试者相比，CSC 患者的 OCT 提示脉络膜厚度均有所增加。在一些患者中，特别是在活动的 CSC 的对侧眼中，观察到极其增厚的脉络膜，其中所有的血管层都是同等可见的，没有特定的血管扩大。

CSC 和 PDS 中的其他疾病如 PCV/AT1 和 PNV 之间存在重叠。在 CSC 和 PCV/AT1 中均有浆液性脱离和视网膜色素上皮异常。在 PNV 中，常见的 1 型脉络膜新生血管 (CNV) 在 CSC 中也观察到^[6]。继发 1 型 CNV 的 CSC 还需同新生血管性 AMD 相鉴别^[7]。

2.3 PNV

1 型 CNV 形成经常发生在脉络膜增厚的病灶区，这种情况被称为“肥厚型脉络膜新生血管病变”。特征是 1 型 CNV 的形成，位于视网膜色素上皮下方，覆盖肥厚脉络膜和扩张脉络膜血管的区域。OCT 显示 RPE 的不规则脱离；光学相干断层扫描血管造影 (OCTA) 显示在 RPE 和 Bruch 膜之间存在 CNV。FAF 显示颗粒状低自发荧光。PNV 被认为是 PPE 和 CSC 的晚期并发症。对 PNV 患者进行 30 个月的回顾性研究中发现：在一名患者未受影响的另一只眼睛中发现了与 PPE 相一致的迹象。确定了 CSC 与肥厚脉络膜相关的两个易感位点，这两个位点都主要在脉络膜组织中表达。

2.4 PCV/AT1

PCV 的特征是橘红色息肉样病灶，最常见于黄斑区。ICGA 为 PCV/AT1 诊断的金标准。利用 ICGA 和 SD-OCT，Tsuji-kawa 发现视网膜色素上皮异常分支血管网 (BVN)，在其尖端有或无类似

息肉的动脉瘤。根据多模影像表现可将 PCV 分为 1 型和 2 型。1 型 PCV/AT1 中 ICGA 显示 Polyps 小且未见搏动, OCT 检查可见穿过 Bruch 膜的供养血管与引流血管在 RPE 与 Bruch 膜之间形成双层征, OCTA 分层扫描可清晰显示 BVN 成像位于 RPE 及 Bruch 膜之间, 而 Polyps 位于 RPE 下的指状突起。2 型 PCV/AT1 则未见明显供养及引流血管, BVN 较小且不典型, 息肉状病灶较大且伴有搏动, 提示该型可能与动脉粥样硬化和其他血管壁的改变, 或血管内流体动力学的改变相关。

PCV/AT1 连同 PNV 病, 代表了 PDS 的最高阶段^[8]。AMD 和 PCV/AT1 之间拥有共同的病因: 脉络膜血管异常导致脉络膜通透性过高。每 10 名新生血管性黄斑变性患者中有 1 名被错误诊断, 实际上是肥厚脉络膜患者。Cheung 根据 OCT 和彩色眼底照相的结果, 建立和验证了一套不需要 ICGA 的诊断标准, 以区分 PCV/AT1 和 nAMD。

2.5 PPS

视乳头周围脉络膜增厚首次被描述是在 PPE 伴视乳头周围脉络膜肥厚和复发性视网膜色素上皮下积液的病例中。Phasukijwatana 在对 16 名患者的 31 只眼睛和对照组研究中发现: PPS 是一种独特的 PDS 变体, 增厚的脉络膜位于视乳头附近, 其中视乳头周围脉络膜增厚与鼻黄斑视网膜内和/或视网膜下积液、视盘水肿有关。FAF 和 FFA 显示视乳头周围无局灶性渗漏的色素斑点。ICGA 显示扩张的毛细血管周围脉络膜增厚和脉络膜通透性增高。同时, 与具有较厚颞侧黄斑脉络膜的黄斑变性眼不同, PPS 眼表现为较厚的鼻侧黄斑脉络膜。

2.6 FCE

FCE 患者大多无症状或只有轻微的视觉症状, 视物模糊和变形, 并出现近视。OCT 显示 FCE 凹

陷区域的脉络膜变薄, 视网膜神经感觉层完整, 视网膜色素上皮层在凹陷的内部。眼底检查基本正常, 偶尔在凹陷区域显示黄色圆形病变, 或者显示视网膜中央凹和近视网膜中央凹的色素紊乱。

FCE 的病因尚不确定, 其中包括先天性、遗传性、获得性病变三种学说。在形态学上, 根据外层视网膜和脉络膜之间的关系对 FCE 进行分类。在一致型中, 外层视网膜与脉络膜凹陷相一致, 保留了光感受器和视网膜色素上皮之间的连接。非一致性类型对应于视网膜前囊, 它在光感受器顶端和视网膜色素上皮之间形成视网膜下空间分隔。FCE 与 PDS 中的其他疾病相关, 包括 CSC、PCV/AT1。由 PCV/AT1、AMD 和 CSC 患者组成的 598 只眼中, FCE 患病率为 2.3%。在 PCV/AT1 病例中, 患病率为 6%。

PDS 还有许多未知因素。新的成像模式帮助我们进一步去认识 PDS, 并可能有助于揭示进一步的表型。

参考文献

- [1] 张新媛, 邱冰洁, 王艳红, 等. 正常人脉络膜厚度分布特征及肥厚型脉络膜诊断界线值 [J]. 中华实验眼科杂志, 2022, 40(6): 548-555.
- [2] 胡依博, 沈策英, 赵宏. 肥厚型脉络膜色素上皮病变进展为肥厚型脉络膜新生血管病变的临床特征 [J]. 中华眼外伤职业眼病杂志, 2021, 43(2): 86-90.
- [3] 沈策英, 赵宏, 田军, 等. 肥厚型脉络膜病变的多模式影像学诊断与治疗 [Z]. 2020.
- [4] 原铭贞, 陈有信. 肥厚型脉络膜疾病影像特征及基于此的发病机制和治疗研究现状与进展 [J]. 中华眼底病杂志, 2020, 36(9): 739-744.
- [5] 陈丽娜, 徐国兴. 息肉状脉络膜血管病变诊疗进展 [J]. 国际眼科纵览, 2021, 45(2): 103-110.
- [6] 王晓刚, 张洁, 虞仁和, 等. 急性与慢性中心性浆液性脉络膜视网膜病变视网膜微血管改变的对比研究 [J]. 中南大学学报 (医学版), 2022, 47(8): 1075-1081.
- [7] 康紫薇, 张妍春, 王睿, 等. 中心性浆液性脉络膜视网膜病变伴发脉络膜新生血管的研究进展 [J]. 眼科新进展, 2022, 42(8): 653-658.
- [8] 王静. 息肉状脉络膜血管病变的临床特征、治疗与基因多态性研究 [D]. 北京: 北京协和医学院, 2014.