Jukstafoveolarne teleangiektazije mrežnice

-predstavitev primera-

Avtorica: Petra Zorman, dr. med.

Mentorica: Asist. mag. Mojca Urbančič, dr. med.

Ljubljana, 3. 4. 2014

JUKSTAFOVEOLARNE TELEANGIEKTAZIJE MREŽNICE

- Redka
- Razvojna motnja mrežničnega žilja
  →prizadete le kapilare ob robu FAZ
  ↓
- Perifoveolarne kapilarne teleangiektazije
- Patogeneza ni popolnoma razjasnjena
- Pridobljena ali prirojena
- Unilateralno ali bilateralno

DELITEV

(Gass & Blodi 1993)

1. **A. UNILATERALNA KONGENITALNA**
   B. UNILATERALNA IDIOPATSKA FOKALNA

2. **A. BILATERALNA IDIOPATSKA PRIDOBLJENA**
   B. BILATERALNA DRUŽINSKA OKULTNA

3. **A. IDIOPATSKA OKLUZIVNA**
   B. IDIOPATSKA OKLUZIVNA

*Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic macular teleangiectasia. Arch Ophthalmol. 2006;124:450-60

SKUPINA 1

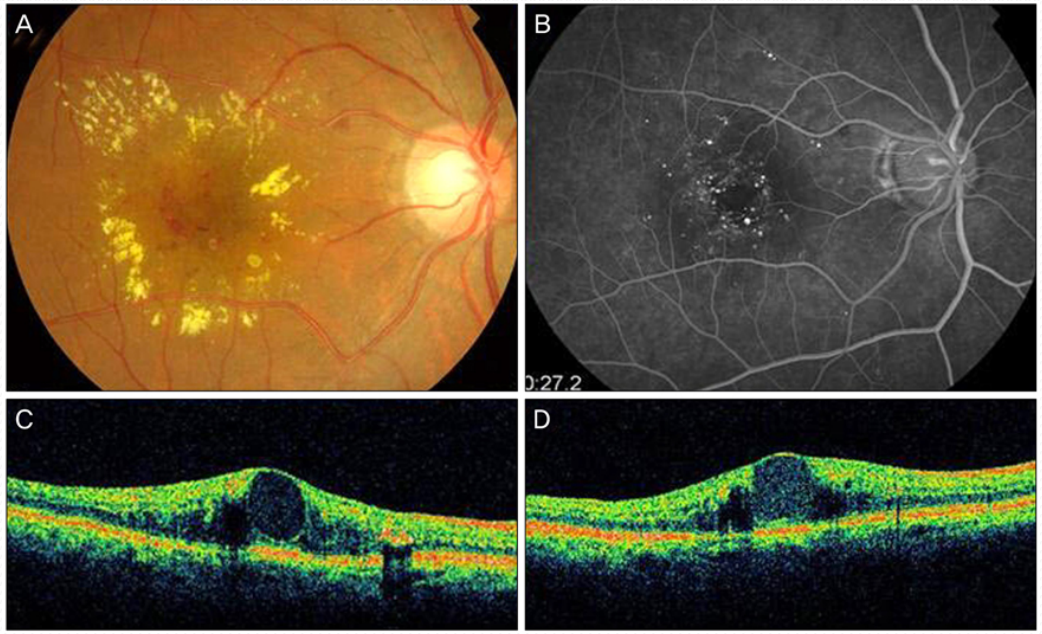
1. **A. UNILATERALNA KONGENITALNA**
   - KS:
     - moški srednjih let (povprečno 40 let), M:Ž=10:1
     - blago do zmerno zamegljen vid (običajno Vis=0,5-0,8, redko slabše)
   - Fd: TA na področju 1,5 PP temporalno od fovee → puščanje (CME) in trdi eksudati (pogosto tip "circinata") okrog edema
   - Edem in eksudacija v makuli sta glavna vzroka za poslabšanje vida

B. UNILATERALNA IDIOPATSKA FOKALNA

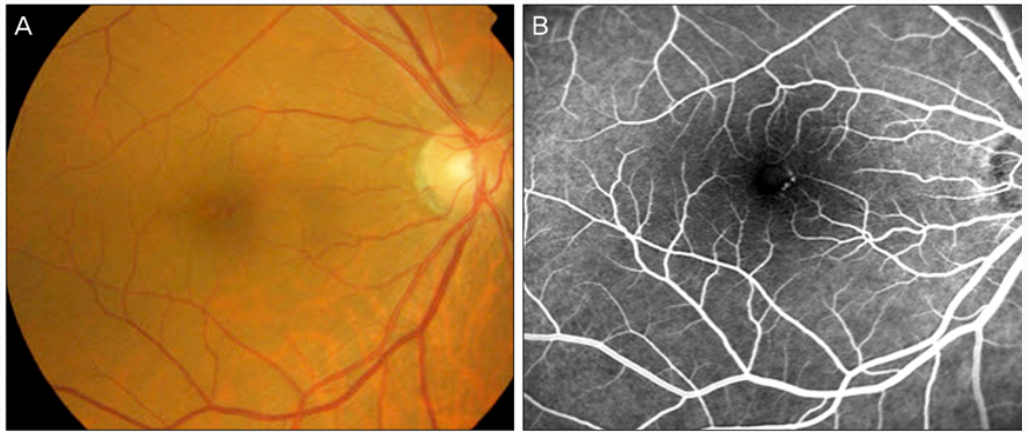
- KS:
  - Moški srednjih let (povprečno 40 let)
  - Blago do zmerno zamegljen vid (redko manj kot 0,8)
- Fd: TA omejene na 1 uro na robu FAZ → običajno brez puščanja (ni eksudatov)
- Vidna ostrina je dobra (dobra prognoza)

SKUPINA 1

1 A



1B



SKUPINA 2

2. **A. BILATERALNA IDIOPATSKA PRIDOBLJENA** (najpogostejša!)
   - KS:
     - V 6. desetletju (povprečno 55 let); M=Ž
     - Blage, postopno progresivne motnje centralnega vida (atrofija), lahko kot akutno poslabšanje (CNV)
   - Fd:
     - Simetrične **TA** in področja ishemije kjerkoli v parafoveolarnem področju v velikosti ≤ PNO (lahko celotno perifoveolano mrežje)→brez eksudatov, lahko minimalni CME
     - Multiple, svetleče se, **bele pege** jukstafoveolarno in solitarni manjši, rumenkast depoziti v povrhnjih slojih mrežnice
     - **Venula pod pravim kotom**
     - Zvezdasti hiperpigmentirani plaki **hiperplazije RPE** ob venulah pod pravim kotom
     - V napredovalih primerih se lahko razvije CNV
     - V poznih fazah atrofija
   - FA: razširjene kapilare zunaj FAZ in lahko puščanje v poznih fazah; področja hiperplazije RPE se kažejo kot blok fluorescence
   - OCT: spremembe v RPE, atrofija mrežnice
   - Poslabšanje vida zaradi atrofije oz CNV, ne zaradi eksudacije

B. BILATERALNA DRUŽINSKA OKULTNA

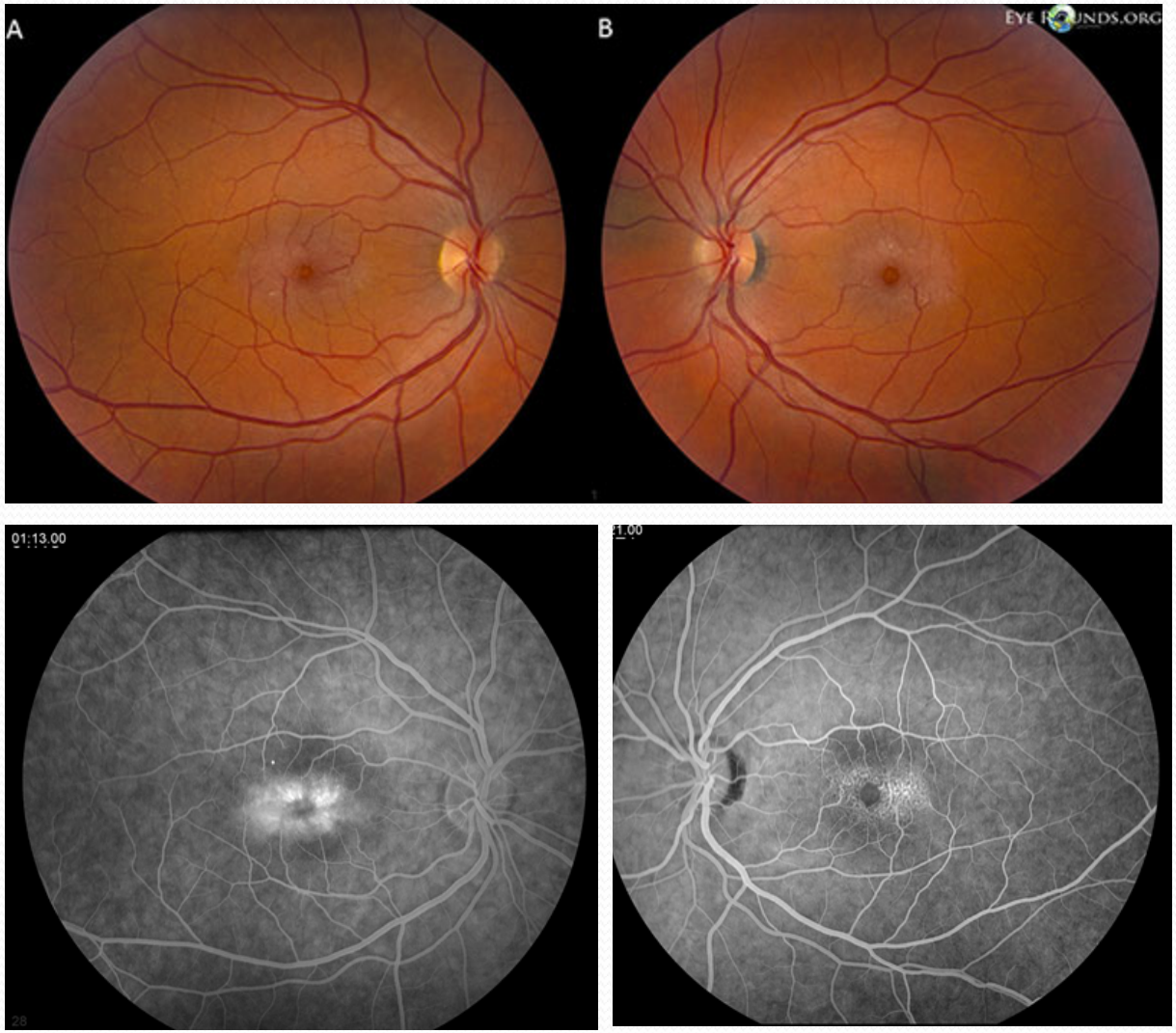
- Podobna kot 2. A le da:

*se pojavi prej (juvenilna oblika)

*ni depozitov in plakov ter venul pod pravim kotom

SKUPINA 2

2 A



SKUPINA 3

3. **A. IDIOPATSKA OKLUZIVNA**
   - Najtežja oblika
   - Pogosto povezana s sistemskimi boleznimi: POLICITEMIJA, MULTIPLI MIELOM, KRONIČNA LIMFATIČNA LEVKEMIJA
   - KS:
     - V 6. desetletju
     - Počasi napredujoča izguba centralnega vida (do slepote)
   - Fd:
     - Izrazito anevrizmatsko razširjene končne kapilare in progresivna okluzija parafoveolarnih kapilar
     - Lahko atrofija PNO
   - FA: povečana FAZ (brez puščanja!)
   - Prognoza je slaba

B. IDIOPATSKA OKLUZIVNA
   - Podobno kot 3. A, le da je povezana z NEVROLOŠKIMI OBOLENJI

TERAPIJA

- Jasnih smernic za zdravljenje ni!
- Možnosti:
  - →**LFK** na področjih puščanja (problem: bližina fovee!)
  - →**PDT**
  - →**transpupilarna termoterapija**
  - →**anti-VEGF i.v.** (bevacizumab, ranibizumab)
  - →**TA i.v.**
- Zdravljenje CNV

DIFERENCIALNA DIAGNOZA

1. **BRVO** (pojavljajo se mikroanevrizme in razširitve kapilar ter obliteracija kapilar)
   →BRVO zajame celotno področje distalno od okluzije
2. **POSTRADIACIJSKA POŠKODBA** (razvijejo se sekundarne teleangiektazije)
   →vidna multipla obnormalno vaskularizirana področja mrežnice + cotton wool spots in NV + anamneza
3. **VNETNI PROCES** z infiltracijo v steklovino lahko povzroči razširitev perifoveolarnih kapilar in CM
   →pri primarnih jukstafov. TA ni znakov vnetja
4. **FOKALNI HOROIDITIS** zaradi hiperplazije RPE pri skupini 2A
5. **ARMD**
   →pri primarnih jukstafov. TA ostaja fluorescein v nivoju mrežničnega žilja, pri CNV povezanem z ARMD pa je puščanje v globljih delih + pri ARMD so druze in ni kapilarnih anomalij
6. **FOVEOMAKULARNE DISTROFIJE**
   →na FA ni vidnih teleangiektazij
7. **COATSOVA BOLEZEN**
   →podobna slika kot pri jukstafoveolarnih teleangiektazijah skupine 1, vendar se razvije že v otroštvu + spremembe tudi izven makule
8. **DIABETIČNA RETINOPATIJA**
   →običajno spremembe tudi izven fovee; anamneza SB
9. **EALSOVA BOLEZEN**
   →spremembe predvsem periferno

The MacTel Project is Founded and Coordinated by the Lowy Medical Research Institute Ltd.

MACTEL

THE MACULAR TELANGIECTASIA PROJECT

- Home
- About The MacTel Project
- World Map of Sites
- MacTel Studies (password)
- Donor Project



If you have questions regarding The MacTel Project click here to contact mactel@emmes.com

Idiopathic Juxtafoveal Macular Telangiectasia (MacTel) is a blinding condition of the retina about which little is known.

KLINIČNI PRIMER

F. D., m, r. 1963

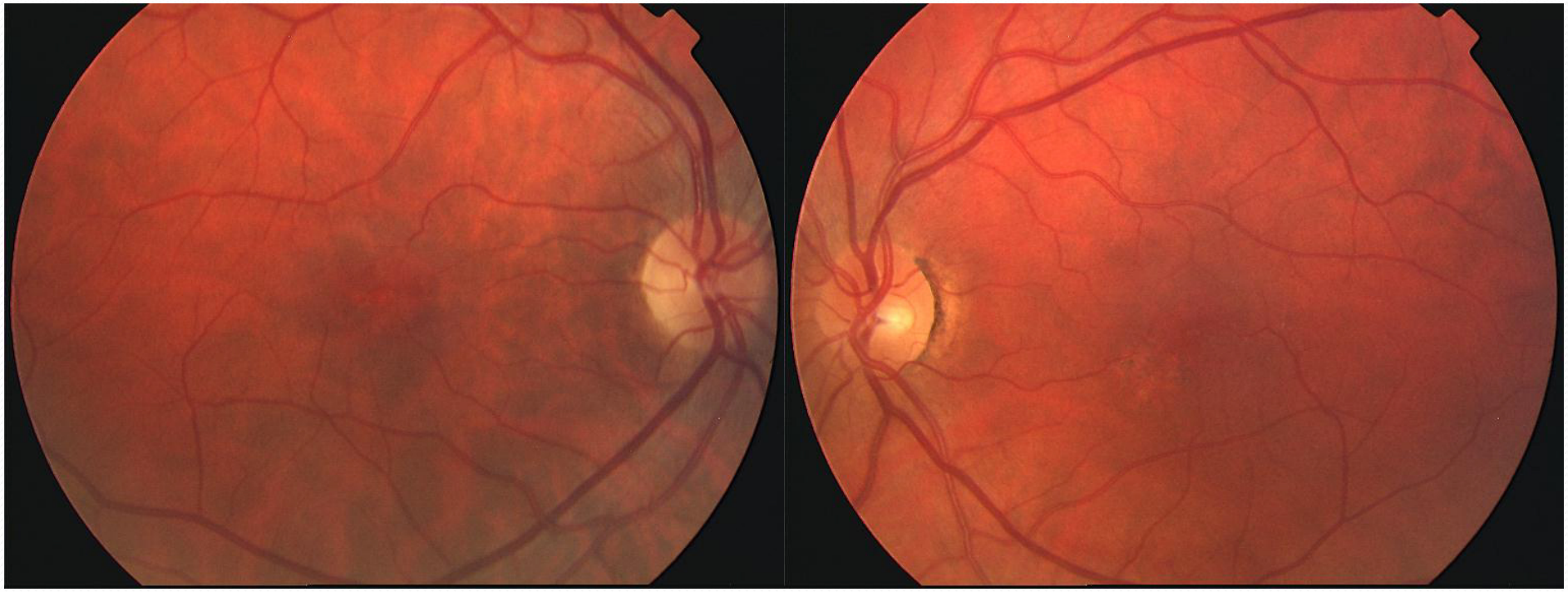
8.3.2007-FA

- A: pošilja ga izbrani oftlmolog zaradi sprememb v makulah obojestransko (nap. dg.: degeneracija makul obojestransko).
- Vis: DO -0,50 - 0,50/165°=0,7
  LO -0,75 – 0,25/25°=1,0
- Tpn DO: 20 mmHg
  LO: 18 mmHg
- FA DO: Kontrast se v retinalnih žilah pojavi po 17s, retinalne žile so dobro pretočne. V temporalnem spodnjem delu foveole se v zgodnejših fazah prikaže rahla fiperflurescenca (barvanje iz globin). Žilice okrog FAZ so teleangiektatično spremenjene. V poznih fazah se iz njih okrog FAZ obarva difuzni edem.

  LO: V spodnjem nazalnem delu makule so prepuščene fluorescence (značke po starem seroznem odstopu). Okrog FAZ so teleangiektatično spremenjene žilice, zlasti na zgornjem temp. robu. V poznih fazah se v temporalnem delu rahlo obarva nakazan difuzni edem.
- Dg: Juxtafoveolarne teleangiektazije mrežnice obojestransko
  Stanje po centralnem seroznem horioretinitisu levo
- Spremljanje.

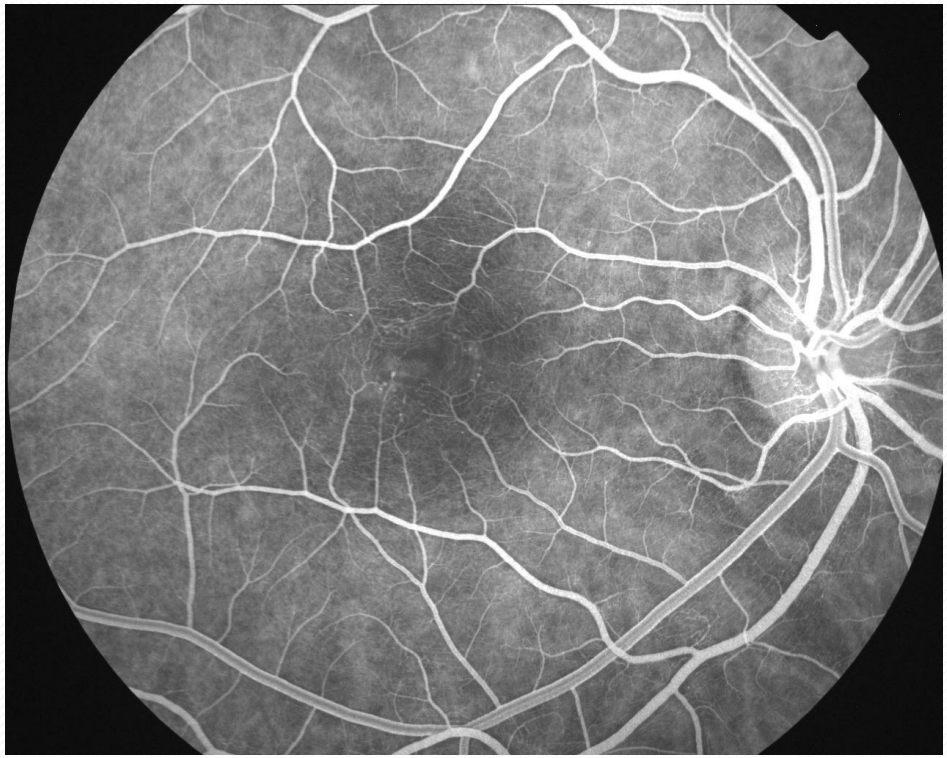
F. D., m, r. 1963

FF 8.3.2007



F. D., m, r. 1963

FA 8.3.2007

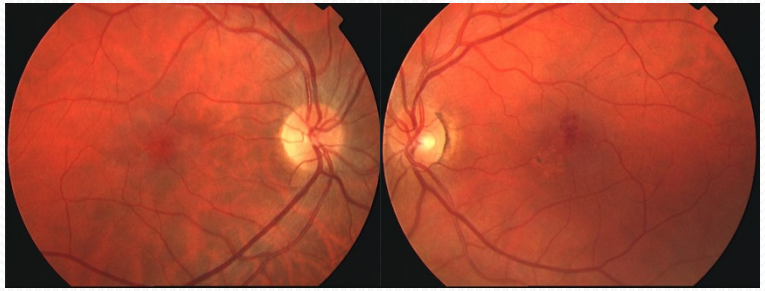


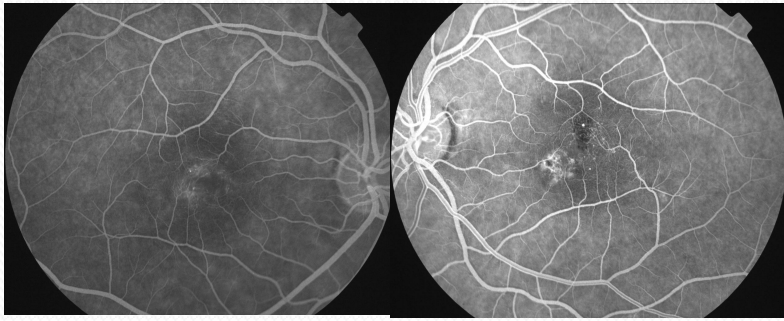


25.9.07

Vis: DO 0,7cc

LO 0,9cc

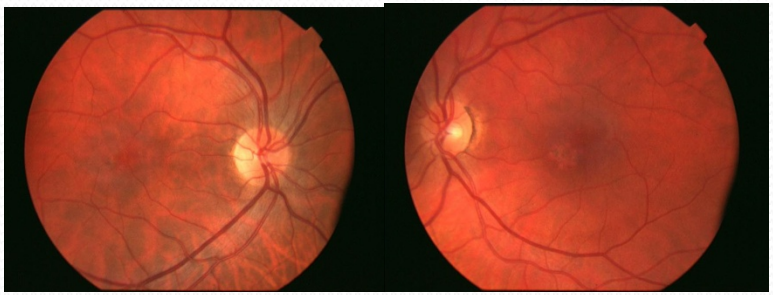


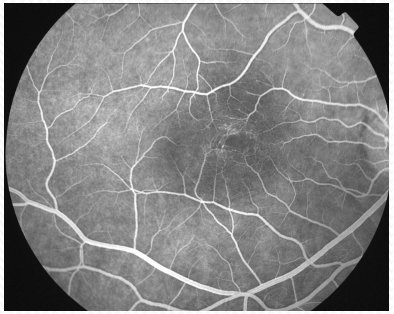


22.4.08

Vis: DO 0,5cc

LO 0,8 cc



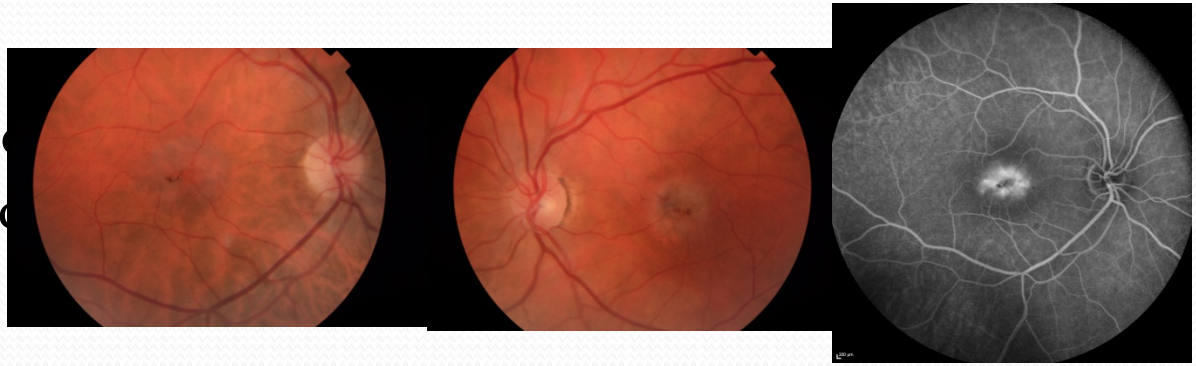




16.1.13

Vis: DO 0,4p c

LO 0,4p c





F. D., m, r. 1963

19. 3. 2014

- A: Prihaja na redno kontrolo, levo opaža slabši vid.
- Vis: DO -1,75 +0,50/75°=0,4
  LO -1,00=0,2
- Tpn: DO 19 mmHg
  LO 22 mmHg
- FA-Spectralis:

  DO: jukstafoveolarne teleangiektatične kapilare; s časom nekoliko puščajo kontrast

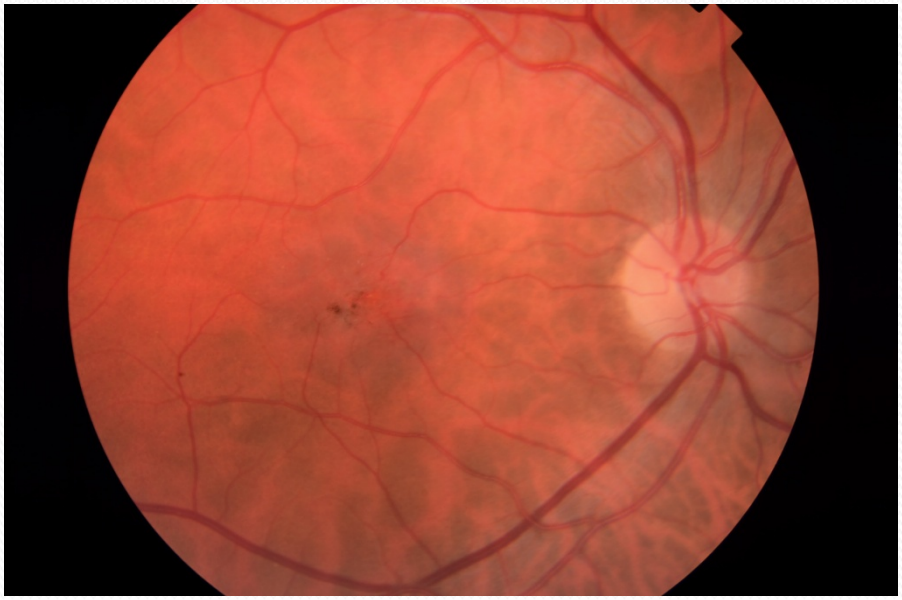
  LO: jukstafoveolarne teleangiektatične kapilare, znotraj le teh hipofluorescenten areal, ki s časom postane hiperfluorescenten (barvanje fibroze), prepričljivega puščanja kontrasta ni;
- OCT:

  DO: v fovei nekaj cist, fotoreceptorski sloj prekinjen.

  LO: hiperreflektivna zadebelitev, vezana na RPE, ob njej manjše ciste;
- Terapija ni indicirana. Spremljanje.

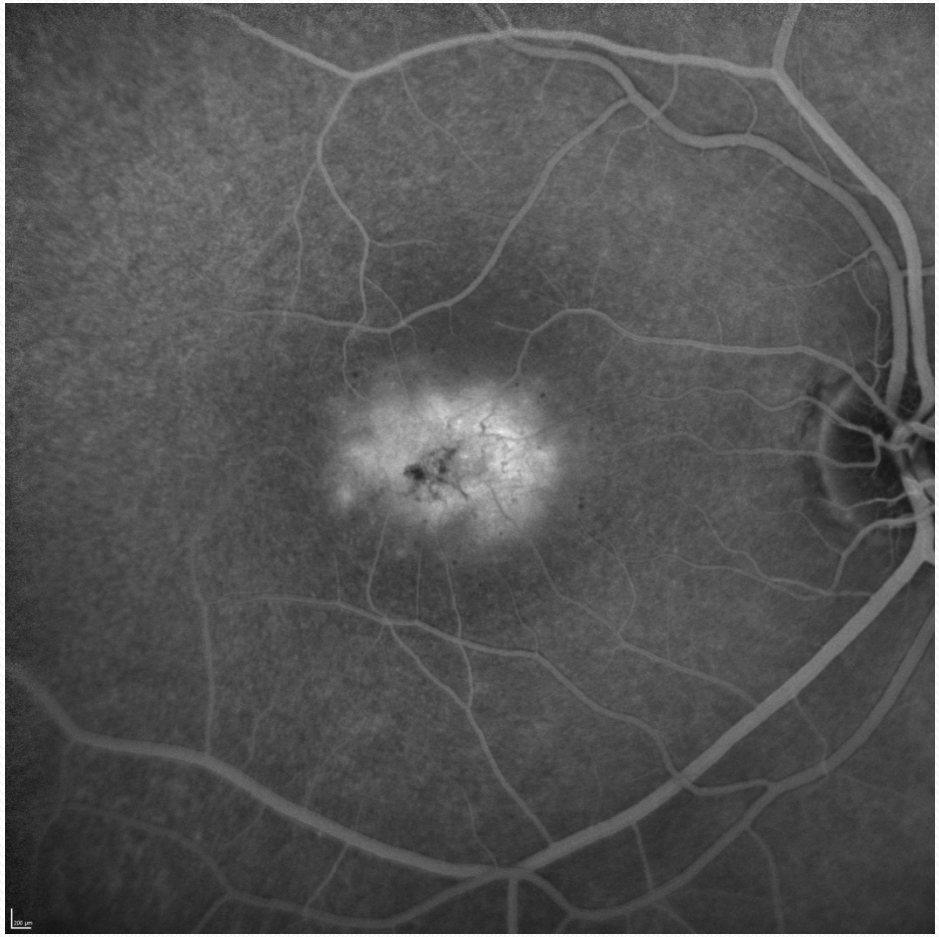
F. D., m, r. 1963

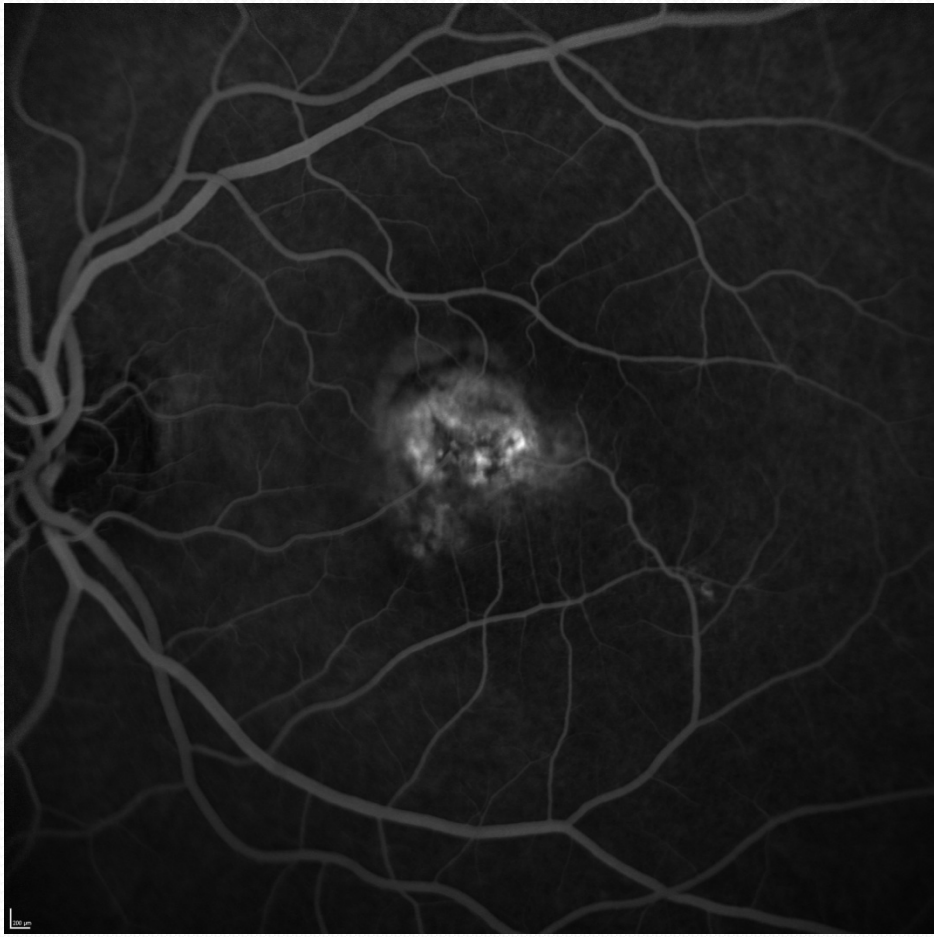
FF 19. 3. 2014





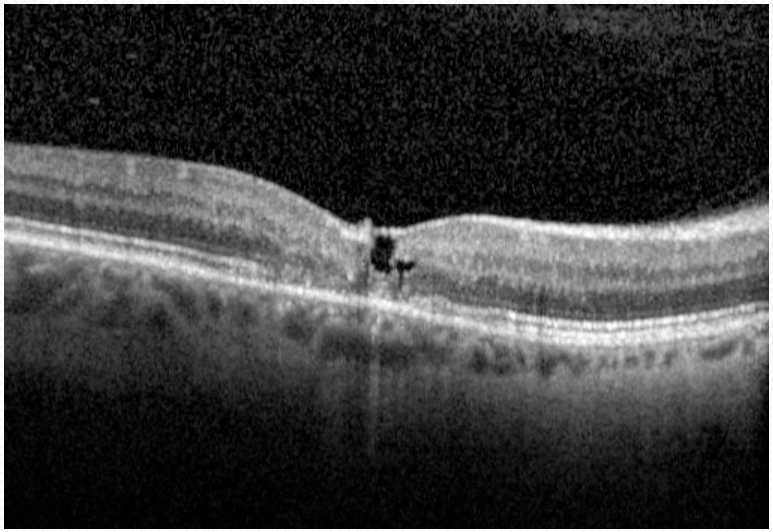
F. D., m, r. 1963

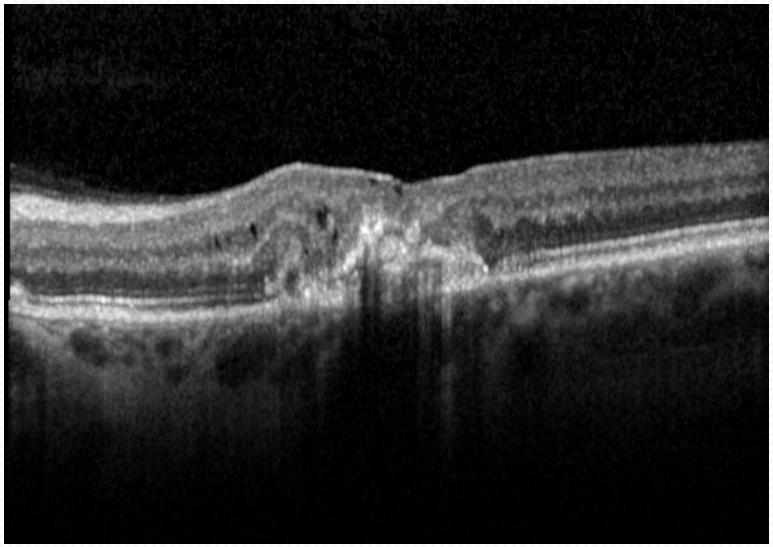




F. D., m, r. 1963

OCT 19. 3. 2014





ZAKLJUČEK

- Redka bolezen

  ↓

- Slabo poznana (patogeneza)
- 3 skupine:
  1. Unilateralna
  2. Bilateralna
  3. Okluzivna
- Zaenkrat še ni smernic za zdravljenje

VIRI

- Kanski JJ. Clinical Ophthalmology-a systematic approach, 6th ed. 2007; 614-616
- Ryan SJ. Retina, 4th ed. Vol1, 2006; 985, 1409-1415
- Yannuzzi LA. The retinal atlas, 2010; 410-432
- Sawsan RN, Hanan NA, Wajeeha A. Idiopathic juxtafoveolar retinal teleangiectasis: A current review. Middle East Afr J Ophthalmol. 2010;17(3):224-241
- Sallo FB, Leung I, Chung M, Wolf-Schnurrbusch UE, Dubra A, Williams DR, Clemons T, Pauleikhoff D, Bird AC, Peto T; MacTel Study Group. Retinal crystals in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Ophthalmology;* 2011 Dec;118(12):2461-7
- Roller AB, Folk JC, Patel NM, Boldt HC, Russell SR, Abramoff MD, Mahajan VB. Intravitreal bevacizumab for treatment of proliferative and nonproliferative type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina*. 2011 Oct; 31(9):1848-55
- Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic macular teleangiectasia. Arch Ophthalmol. 2006;124:450-60

HVALA ZA POZORNOST!