

ХИПОПЛАЗИЯ НА ФОВЕЯТА И РОЛЯ НА ОПТИЧНАТА КОХЕРЕНТНА ТОМОГРАФИЯ В НЕЙНАТА ДИАГНОСТИКА

Михайлова Б.¹, Димитрова Г.¹, Попова А.²

¹ Катедра по Офталмология, МУ - София, УМБАЛ „Александровска”, София

² Диагностично-консултативен център - Детски очен кабинет, УМБАЛ „Александровска”, София

Foveal hypoplasia and diagnostic role of optical coherence tomography

Mihaylova B.¹, Dimitrova G.¹, Popova A.²

¹Medical University - Sofia, Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology,
University Hospital „Alexandrovska”, Sofia

²Diagnostic & Consulting Center - Pediatric Ophthalmology, University Hospital „Alexandrovska”, Sofia

Резюме

Въведение

Оптичната кохерентна томография (ОСТ) е изобразяваща техника с доказани възможности в диагностиката и проследяването на състояния като диабетен макулен оток, макулна дегенерация свързана с възрастта, болест на Щаргард, пигментен ретинит, глаукома и др. В последните години нараства изследователският интерес към ОСТ и нейната роля в диагностиката на фовеоларната хипоплазия, която може да бъде изолирана или в съчетание с други очни или системни прояви.

Цел

Да се представят възможностите за диагностика на хипоплазия на фовеята при деца чрез спектрал домейн-ОСТ (SD-ОСТ).

Материал и Методи

Представяме клинични случаи на деца с хипоплазия на фовеята установена и стадирана посредством SD-ОСТ (Topcon 3D OCT) - Macula Line / Raster. Диагнозата и степента на хипоплазия се определиха след стриктно позициониране на линейния В-скан през фовеята.

Резултати

Морфологичните характеристики на макулата включват екструзия на вътрешните слоеве на ретината върху фовеята. Наличието на тези слоеве ние установихме при децата с хипоплазия, а така също и липсата на по-удължен външен нуклеарен слой и външни сегменти на фоторецепторните клетки централно в макулата. Именно описаните структурни изменения се взеха предвид при поставяне на диагнозата хипоплазия на фовеята и нейното стадирание.

Заключение

Чрез този доклад се подчертава ролята на ОСТ в макулната област за диагностика на хипоплазия на фовеята. Още повече, че описаните находки могат да бъдат маскирани от нормална зрителна острота и да останат клинично недиагностицирани.

Ключови думи: хипоплазия на фовеята, оптична кохерентна томография, деца.

Abstract

Introduction

Optical coherence tomography (OCT) is an imaging technique with proven diagnostic and follow-up value for diabetic macular edema, age related macular degeneration, Stargardt's disease, retinitis pigmentosa, glaucoma, etc. The research interest for OCT and its diagnostic role in foveal hypoplasia in recent years has been increased. Foveal hypoplasia could be isolated finding or as a part of other eye or systemic disorders.

Purpose

The aim of this article is to investigate whether OCT could be of use in diagnosis of foveal hypoplasia in children.

Material and methods

We present several examples of clinical cases with abnormal foveal morphology (different stages of foveal hypoplasia) among pediatric population. The macular abnormality was detected and graded with spectral domain-OCT (Topcon 3D OCT) - Macula Line / Raster programs, after strictly localized linear B-scan through the fovea.

Results

Morphological characteristics of the macula include extrusion of the plexiform layers from the central fovea. In patients with foveal hypoplasia we found absence of extrusion with shallow and absent foveal pit, absence of outer segment lengthening and also absence of outer nuclear layer widening. These were the structural changes, which were taken into account in diagnostic and grading process of foveal hypoplasia.

Conclusion

This report highlights the role of OCT in the macular area for diagnosis of foveal hypoplasia. Especially when described findings in patients could be stay clinically masked by normal visual acuity.

Key words: foveal hypoplasia, optical coherence tomography, children population.

Въведение

Нормалното структурно развитие на макулата протича в стадии, при които вдлъбнатината на зараждащата се фовея започва своето образуване в 25 гестационна седмица и завършва от 15 до 45 месеца след раждането. Нарушаването на процеса води до поява на хипоплазия на фовеята. Въведени са различни термини като фовеоларна хипоплазия, фовея плана, фовеоларна дисгенезия и фовеоларна аплазия за да обозначат структурната вариабилност асоциирана с арест в развитие-

то на фовеята. Терминът хипоплазия се смята за по-подходящ от термина аплазия, защото обхваща както парциалната така и пълната липса на структура [1]. Хипоплазия на фовеята е добре познато състояние при аниридия и албинизъм (очно-кожен и очен), но също така е описано и като самостоятелна находка без допълнителни малформации. Поставянето на клинична диагноза на фовеоларната хипоплазия не винаги е лесно, особено ако промените са съчетани с наличен нистагъм [2]. Често е трудно да се диагностицира очен албинизъм

или хипоплазия на фовеята при пациенти с тъмно пигментирана коса, кожа и ириси, тъй като промените във фундуса могат да бъдат едва доловими и трудни за установяване като най-често включват липса на фовеоларна пигментация и циркумфовеоларен светъл рефлекс. Традиционно в тези случаи диагнозата се базира на откриването на нистагъм съчетан с флуоресцеиново ангиографско изследване доказващо слабо формирана свободна от капиляри зона [3]. В миналото фундоскопията и флуоресцеиновата ангиография са били методите, с чиято помощ се е диагностицирала хипоплазия на фовеята при суспектни за нея пациенти [4]. Оптичната кохерентна томография (ОСТ) е изобразяваща техника с доказани възможности в диагностиката и проследяването на състояния като диабетен макулен оток, макулна дегенерация свързана

с възрастта, болест на Шаргард, пигментен ретинит, като в последните години има засилен интерес за ролята на ОСТ при албинизъм [5]. Особено голямо значение има приложението на ОСТ сред детската популация, тъй като е бърз, неинвазивен метод на изследване с големи възможности за качествен анализ на ретината в областта на макулата независимо от възрастта на пациента.

Цел

Да се представят възможностите за диагностика на хипоплазия на фовеята при деца чрез

спектрал домейн-ОСТ (SD-OCT).

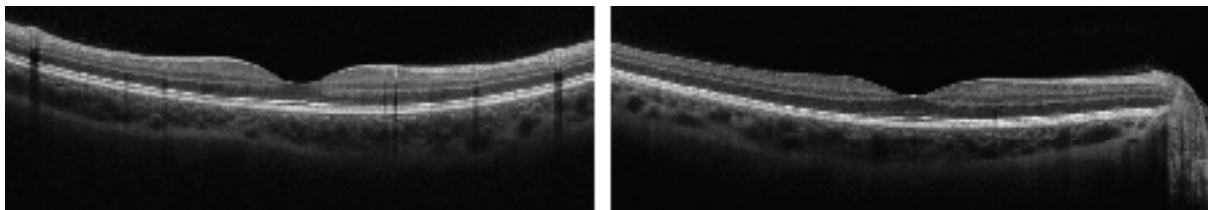
Материал и методи

Представени са няколко клинични случая на деца с хипоплазия на фовеята, пациенти на Детско очно отделение към УМБАЛ „Александровска“ ЕАД. При децата се направи стандартен офталмологичен преглед и специализирано изследване- SD-OCT. Диагнозата и степента на хипоплазия се определиха посредством апарата Topcon 3D OCT 2000+ - Macula Line / Raster след стриктно позициониране на линейния В-скан през фовеята.

Резултати

Диагностиката на фовеоларната хипоплазия с ОСТ не зависи само от познанията за вариациите на макулата в норма и подредбата на ретинните слоеве при линеен В-скан, но също така и от опита на клинициста и насоченото ѝ търсене при понижена зрителна острота с неясна етиология. На фигура 1 са дадени две от най-често срещаните вариации на норма - фигурата в ляво показва широка и дълбока фовеоларна вдлъбнатина; фигурата в дясно показва по-рядко срещания вариант с по-плитка и тясна фовеоларна вдлъбнатина и по-малка дистанция между вътрешния ядрен слой от двете ѝ страни. Съществуват и други вариации на нормата освен показаните на фигура 1. Какво е клиничното им значение, ако съществува изобщо такава, предстои да бъде изяснено.

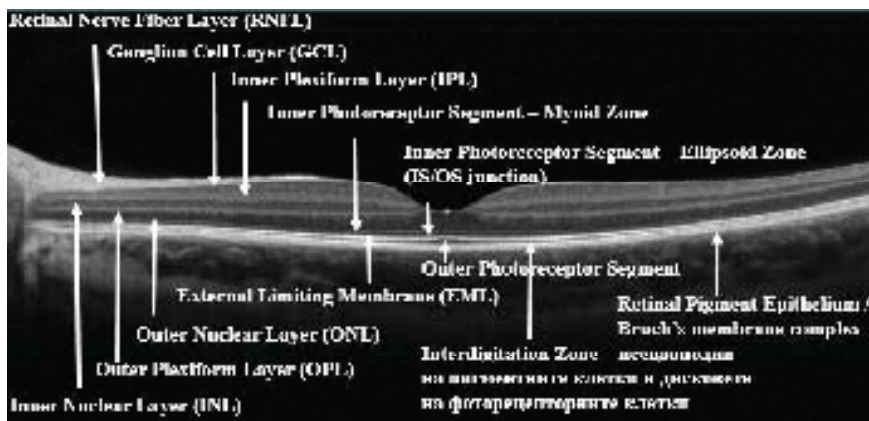
Фиг. 1. SD-OCT в норма с точка на фиксация през фовеята на две здрави деца с нормална зрителна острота - Macula Line protocol.



На фигура 2 са изобразени отделните слоеве на ретината в макулната област на ОСТ линейен В-скан, като слоевете при ОСТ изображение не са еквивалентни на тези при хистологичен срез.

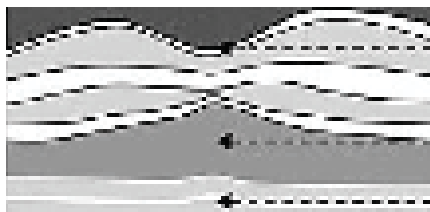
оплаквания от страна на детето и родителите към момента на прегледа. Не се установява клинично значение и на практика може да остане недиагностицирано през целия живот. Представява по-скоро особеност.

Фиг. 2. ОСТ изображение на слоевете на ретината в областта на макулата.



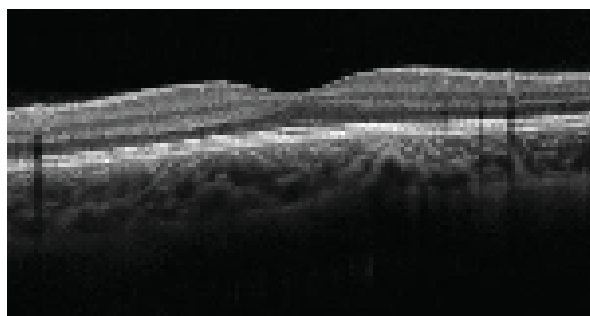
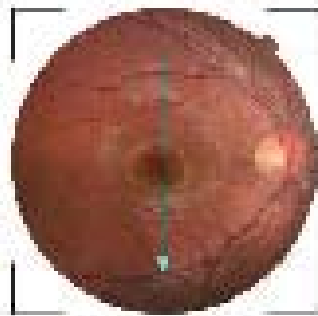
Клиничен случай 1 - I-ва степен хипоплазия на фовеята

Фиг. 3. Хипоплазия на фовеята - I-ва степен. Липсва екструзия на вътрешните ретинни слоеве. Наличие на по-плитка фовеоларна депресия. Наличие на разширен външен нуклеарен слой. Наличие на удължени външни сегменти на конусчетата [1].



Представя се дете на 6 годишна възраст от мъжки пол със зрителна острота VOD=VOS = 1.0, ПОС - б.о., ЗОС - добре оформена макулна зона в очното дъно на двете очи при липса на фовеоларен рефлекс (Фиг. 4), което е нетипично за дете на тази възраст. Липсват

Фиг. 4. Фундус и ОСТ изображение на макула при хипоплазия на фовеята I-ва степен.



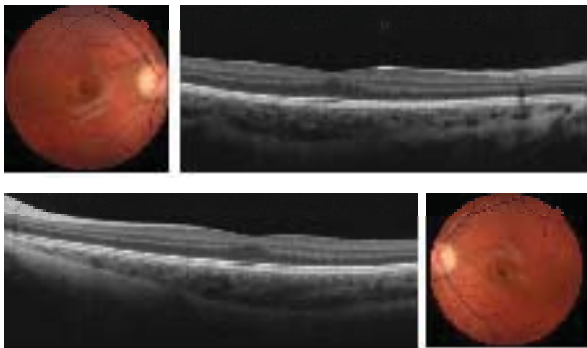
Клиничен случай 2 - II-ра степен хипоплазия на фовеята

Фиг. 5. Хипоплазия на фовеята - Пра степен. Липсва екструзия на вътрешните ретинни слоеве. Липсва фовеоларна депресия. Наличие на разширен външен нуклеарен слой. Наличие на удължени външни сегменти на конусчетата [1].



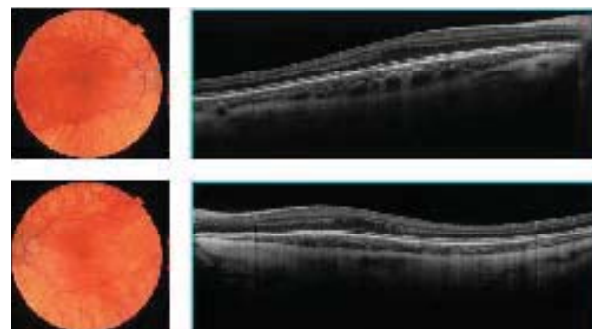
Представя се дете на 7 годишна възраст от женски пол със зрителна острота на двете очи VOD = VOS = 1.0 с +1.50 дсф. ПОС - б.о. без ретроилюминация, ЗОС - оформена макулна зона без фовеоларен рефлекс (Фиг. 6). Възможно е отново да липсва клинична изява.

Фиг. 6. Фундус и ОСТ изображение на макула при хипоплазия на фовеята Пра степен.



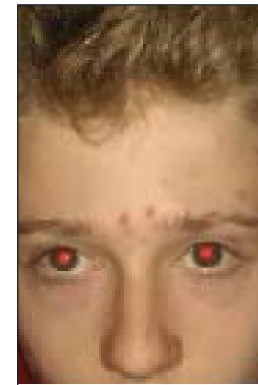
Клиничен случай 3 - III-та степен хипоплазия на фовеята

Фиг. 7. Хипоплазия на фовеята - Шта степен. Липсва екструзия на вътрешните ретинни слоеве. Липсва фовеоларна депресия. Наличие на разширен външен нуклеарен слой. Липсват удължени външни сегменти на конусчетата [1].



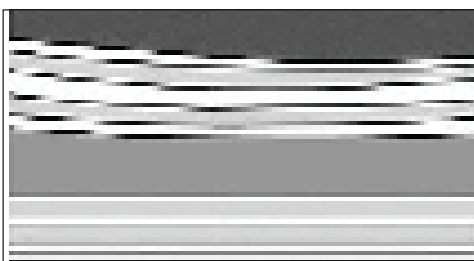
Представя се дете на 13 годишна възраст от мъжки пол с руса коса и светли ириси (Фиг. 8). Родителите са с тъмни коси и ириси, но и двамата съобщават за светли коси и ириси в рода си. Нееднократно при преглед в Детски очен кабинет не е достигната зрителна острота 1.0 (VOD = 0.8 с +0.50/-3.00/10°, VOS = 0.7 с -0.50/-2.50/165°), следствие на което се насочва за допълнителни изследвания. ПОС - дискретна ретроилюминация на ириса при биомикроскопия. ЗОС - албиноидно очно дъно (Фиг. 8).

Фиг. 8. Визия на детето, фундус и ОСТ изображение на макула при хипоплазия на фовеята III-та степен.



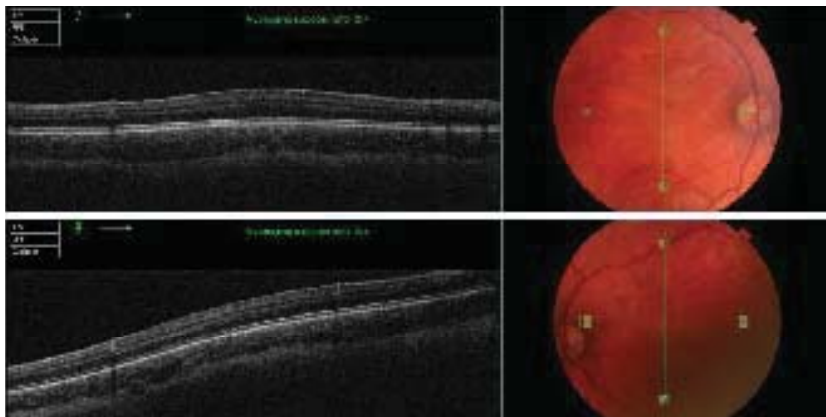
Клиничен случай 4 - IV-та степен хипоплазия на фовеята

Фиг. 9. Хипоплазия на фовеята - IV-та степен. Липсва екструзия на вътрешните ретинни слоеве. Липсва фовеоларна депресия. Липсва разширен външен нуклеарен слой. Липсват удължени външни сегменти на конусчетата [1].



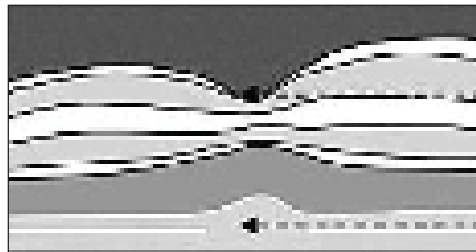
Представя се дете на 8 годишна възраст от мъжки пол с тъмна коса и ириси. С анамнеза за нистагъм от 3 месечна възраст. С годините при проследяването на детето е имало съмнение за очен албинизъм. VOD = VOS = 0.25 с кор. ПОС - не се наблюдава ретроилюминация на ириса. ЗОС - не се разграничават граници на макулата (Фиг. 10).

Фиг. 10. Фундус и OCT изображение на макула при хипоплазия на фовеята IV-та степен.



Атипична фовеоларна хипоплазия

Фиг. 10. Атипична форма на хипоплазия на фовеята. Липсва екструзия на вътрешните ретинни слоеве. Наличие на фовеоларна депресия (по-плитка). Нарушаване на OS/IS junction [1].



Обсъждане

Детайлната фундоскопия често е трудна за изпълнение при пациенти с албинизъм, поради нистагъм и чувствителност към светлина. Следователно и клиничната диагноза на хипоплазия на макулата не винаги е лесна за поставяне [2].

През 2010 г. Holmström и колектив изследват до каква степен OCT е полезен метод в диагностиката на хипоплазия на фовеята при деца. Използваният апарат е Stratus OCT. В проучването са включени деца с албинизъм и херeditарна аниридия. За да се приеме албинизъм като диагноза се изисква наличието на ирисова трансилюминация и

понижена зрителна острота. Изследвани са общо 16 деца - 13 с албинизъм и 3 с аниридия. Получените резултати показват, че при пациентите с албинизъм и аниридия се установява сигнификантно по-голяма централна макулна дебелина ($p < 0.001$) в сравнение с контролна група деца.

Освен това се установява и намален тотален макулен обем при децата с албинизъм в сравнение с контролната група. Авторите не намират връзка между зрителната острота и централната дебелина на макулата [2]. През 2007 г. друг изследователски колектив Seo и съавтори установяват, че OCT е от полза в корелацията между зрителната острота и стадирането на фовеоларната хипоплазия при 13 млади пациента с албинизъм. Според авторите представените от тях случаи, при които се наблюдава корелация са недостатъчни за да се анализира ролята на фовеоларната депресия като прогностичен фактор за зрителната острота [6].

Заклучение

OCT е полезен метод за диагностика на хипоплазия на макулата във всичките ѝ степени. Особено полезен е при изследване на деца суспектни за хипоплазия на макулата, при които се установява понижена зрителна острота с неясна етиология.

Книгопис

1. Thomas MG, Kumar A, Mohammad S, et al. Structural grading of foveal hypoplasia using spectral-domain optical coherence tomography a predictor of visual acuity? *Ophthalmol*, 2011; 118:1653-60.
2. Holmström G, Eriksson U, Hellgren K, et al. Optical coherence tomography is helpful in the diagnosis of foveal hypoplasia. *Acta Ophthalmol*, 2010; 88(4):439-42.
3. Recchia F, Carvalho-Recchia C, Trese M, et al. Optical coherence tomography in the diagnosis of foveal hypoplasia. *Arch Ophthalmol*, 2002; 120:1587-8.
4. Oliver MD, Dotan SA, Chemke J, et al. Isolated foveal hypoplasia. *Br J Ophthalmol*, 1987; 71:926-30.
5. Paul R, Kulshreshtha M, Shanmugalingam S, et al. Foveal hypoplasia in oculocutaneous albinism and the role of OCT. *Adv Ophthalmol Vis Syst*, 2015; 2(3):00045.
6. Seo JH, Yu YS, Kim JH, et al. Correlation of visual acuity with foveal hypoplasia. Grading by optical coherence tomography in albinism. *Ophthalmol* 2007; 114:1547-51