

# VNITŘNÍ TEČKOVITÁ CHOROIDOPATIE

## SOUHRN

Vnitřní tečkovitá choroidopatie (PIC – Punctate Inner Choroidopathy) je vzácné zánětlivé onemocnění, které obvykle postihuje mladé ženy s krátkozrakostí. K příznakům onemocnění patří akutní zhoršení zraku, spojené s centrálními a paracentrálními skotomy. V 80 % případů se vyskytuje bilaterálně. V kazuistice referujeme o 25leté ženě léčené pro PIC. Vzhledem k nálezu aktivních zánětlivých ložisek na sítnici levého oka a zhoršené vstupní zrakové ostrosti byla doporučena celková léčba kortikosteroidy s dobrým terapeutickým efektem.

**Klíčová slova:** vnitřní tečkovitá choroidopatie, PIC, syndrom bílých teček

## SUMMARY

### PUNCTATE INNER CHOROIDOPATHY

Punctate Inner Choroidopathy (PIC) is a rare idiopathic ocular inflammatory disease. It occurs mostly in young, myopic, otherwise healthy women. Symptoms of the disease include acute vision decrease associated with central and paracentral scotoma. In 80% of cases PIC occur bilaterally. We report the case of a woman at the age of twenty-five, who was treated for PIC. Due to the finding of active inflammatory deposit in the retina of the left eye and low visual acuity was recommended corticosteroid therapy with a good therapeutic effect.

**Key words:** Punctate Inner Choroidopathy (PIC), white dot syndromes

*Čes. a slov. Oftal., 72, 2016, No. 2, p. 44–47*

Stepanov A., Studnička J., Hejsek L.,  
Dusová J., Jirásková N.

Oční klinika, Fakultní nemocnice Hradec  
Králové  
přednostka prof. MUDr. Naďa Jirásková,  
Ph.D., FEBO

*Tato práce byla podpořena výzkumným  
projektem PRVOUK: P37/07*

*Autoři práce prohlašují, že vznik i téma  
odborného sdělení a jeho zveřejnění  
není ve střetu zájmu a není podpořeno  
žádnou farmaceutickou firmou.*



MUDr. Alexandr Stepanov, FEBO  
Oční klinika  
Fakultní nemocnice  
Sokolská 581  
500 05 Hradec Králové  
e-mail: stepanov.doctor@gmail.com

Do redakce doručeno dne 5. 11. 2015  
Do tisku přijato dne 15. 4. 2016

## ÚVOD

Vnitřní tečkovitá choroidopatie (PIC – Punctate Inner Choroidopathy) je vzácné onemocnění, které častěji postihuje mladé ženy s myopií v průměrném věku 30 let (věkové rozmezí 15 až 55 let). Gerstenblith et al. ve své práci uvádí, že 85 % postižených žen má krátkozrakost se střední hodnotou  $-7,00$  D na každém oku (rozmezí  $-1,25$  až  $-12,75$  D) a pouze 1 % má hypermetropii [1]. Toto onemocnění patří do heterogenní skupiny onemocnění, která se označují jako syndrom bílých teček (white dot syndrom), poprvé popsáných Watzkem v roce 1984 [2]. K subjektivním příznakům patří fotsapie a zhoršení zraku, spojené s centrálními a paracentrálními skotomy. V 80 % případů se PIC vyskytuje bilaterálně. Etiopatogeneze onemocnění zůstává nejasná. Nebyla nalezena žádná jasná souvislost mezi PIC a příjmem kávy, čaje, alkoholu, kouřením cigaret, sexuální orientací nebo virovou expozicí [3]. Ve většině případů se zraková ostrost vrací k hodnotám vizu 20/40 nebo lepší, nicméně asi 20 % pacientů skončí s těžkým postižením zraku a zraková ostrost je horší než 20/200 [2, 4, 5]. Hlavní komplikací bývá choroidální neovaskulární membrána (CNV – choroïdal neovascularization) (69 %) a následný rozvoj subretinální fibrózy (56 %) [1].

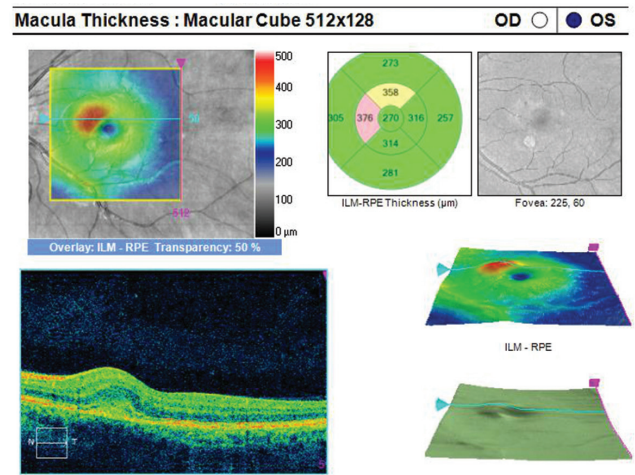
## KAZUISTIKA

Žena ve věku 25 let byla vyšetřena na Oční klinice Fakultní nemocnice Hradec Králové pro zhoršení vidění levého oka. Celkově se léčila s hirsutismem, pravidelně užívala DIANE-35 (Ethinylestradiolum 0,035 mg a Cyproteroni acetat 2,00 mg). Předchozí oční anamnéza byla bez pozoruhodností.

Oční obtíže pozorovala 3 dny, vnímala záblesky a černou skvrnu v centru zorného pole levého oka. Vstupní zraková ostrost levého oka byla 6/15, korekce nelepšila. Zraková ostrost pravého oka byla 6/6 s korekcí sph  $-0,75$ D. Na obou očích byl nález na předním segmentu přiměřený věku. Na očním pozadí levého oka byl terč zrakového nervu ohraničený, v oblasti makuly bylo množství ložisek krémové barvy, některá s pigmentovými shluky, nazálně od foveoly aktivní zánětlivé ložisko (obr. 1). Na pravém oku byl nález na očním pozadí přiměřený věku. Optická koherenční tomografie (OCT) (Zeiss Cirrus) centrální krajiny oka levého ukázala vytvořenou foveolární depresi, nazálně na foveu nasedal edém neuroretiny s kumulací hyperreflektivit na úrovni retinálního pigmentového epitelu (RPE), kolem centra byla drobná ložiska window defektů RPE (obr. 2). Již na začátku první minuty fluorescenční angiografie (FAG) jsme pozorovali gradující hyperfluorescenci v místě akutního ložiska (obr. 3, 4).



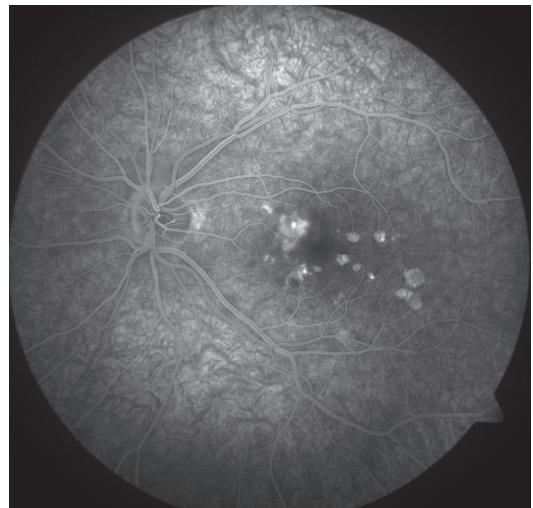
**Obr. 1** Levé oko. Nález akutního zánětlivého ložiska v centrální krajině sítnice



**Obr. 2** OCT centrální krajiny oka levého. Hyperreflektivní zánětlivé ložisko v úrovni RPE, edém neuroretiny



**Obr. 3** FAG oka levého. Hyperfluorescence window defektů RPE v místě již neaktivních pozánětlivých lézí



**Obr. 4** FAG oka levého. Gradující hyperfluorescence v místě akutního ložiska nasálně od foveoly



**Obr. 5** Levé oko. Původní aktivní ložisko na sítnici se postupně ohraničuje a částečně pigmentuje



**Obr. 6** Auto-fluorescenční fotografie očního pozadí oka levého. Ložiska atrofie RPE

Tab. 1 Diferenciální diagnostika vnitřní tečkovité choroidopatie

Onemocnění	Klinická vlastnosti
Oční histoplazmóza	Pacient bydlí v endemické oblasti; peripapilární atrofie; klidný sklivce; nepigmentované atrofické skvrny se shluky pigmentu
Tuberkulóza	Positivní anamnéza; pozitivní tuberkulinový test; minimální až žádná zánětlivá reakce ve sklivcovém prostoru; dobrá odpověď na antiTB léčbu
Sarkoidóza	ACE a lysozym mohou být zvýšené; charakteristický nálezn na RTG hrudníku. Granulomy s periflebitidou na očním pozadí
Syfilis	Positivní PTA-ABS nebo MHA-TP. Zpočátku smetanové konfluentní léze, které postupně přechází do hyperplazie RPE. Vznik jizev; dobrá odpověď na specifickou léčbu
Lymfom	Anamnéza postižení CNS; hustá vitritida; subretinální a intraretinální infiltráty, hemorrhagie
Pneumocystóza oční	Anamnéza HIV nebo jiných immunosupresivních stavů; malé až velké krémové ohraničené léze na úrovni choroidey; RPE změny jsou vzácné; dobrá odpověď na specifickou léčbu
Sympatická oftalmie	Anamnéza předchozího úrazu; akutní nebo chronická přední uveitida; papillitida; Dalen-Fuchsovy ložiska

Pozánětlivá ložiska měla charakter negradující hyperfluorescence „window“ defektů RPE.

Na základě objektivního nálezu a anamnézy pacientky byla stanovena diagnóza PIC vlevo. Byly provedeny základní krevní odběry, cílené revmatologické odběry a také odebrány protilátky proti: *Toxoplasma gondii*, *Toxocara canis*, *Varicella zoster*, *Herpes simplex*, *Cytomegalovirus*, *Borrelia burgdorferi* a *Chlamydia trachomatis* (k vyloučení doprovodných infekce) – hodnoty byly v normě. Vzhledem k nálezu akutního ložiska a zhoršené zrakové ostrosti byla doporučena léčba kortikosteroidy – perorální užívání Prednisonu 40 mg/den s postupným snižováním dávky po dobu 14 dnů. Při nastavené terapii došlo k subjektivnímu i objektivnímu zlepšení nálezu na obou očích. Zraková ostrost levého oka se zlepšila na 6/6. Na očním pozadí po 14 dnech od nasazení léčby se původně aktivní ložisko postupně ohraničilo a částečně pigmentovalo (obr. 5). Na autofluorescenčním snímku sítnice levého byla patrná ložiska atrofie RPE v postižených oblastech (obr. 6). Pacientce byly doporučeny pravidelné kontroly po třech měsících k eventuálnímu včasnému zachytu CNV.

## DISKUSE

Typickým nálezem PIC na očním pozadí jsou mnohočetná, krémová ložiska v oblasti makuly velikosti přibližně 100–300  $\mu\text{m}$ , která jsou lokalizována v úrovni RPE/vnitřní choroidey. Akutní ložiska se postupně ohraničují a kolem se objevují přesuny pigmentu s atrofií RPE v centru léze [6]. V našem případě jsme zaznamenali jak akutní ložisko, tak i klidná pozánětlivá atrofická ložiska v oblasti makuly.

V průběhu prvních 6 měsíců se u 25 % až 40 % očí rozvíjí CNV a je potřeba zahájit léčbu anti-VEGF preparáty [4, 7]. V našem případě jsme zatím nezaznamenali známky CNV, ale pacientku pravidelně sledujeme k případnému včasnému odhalení neovaskulární membrány.

Etiopatogeneze onemocnění zůstává nejasná. V populaci mladých žen se relativně často vyskytují autoimunitní onemocnění, jako jsou například systémový lupus erythematosus, sklerodermie, revmatoidní artritida a autoimunitní thyroditida. Vzhledem k souvislosti mezi tímto onemocněním a HLA-A29 pozitivitou je možné předpokládat, že existuje genetická a autoimunitní predispozice [8]. Kromě toho existuje názor, že velkou roli v patogenezi hraje hlavní histokompatibilní komplex [9]. V našem případě jsme po zahájení imunosupresivní léčby Prednisonem zaznamenali rychlý ústup aktivity onemocnění, což podporuje teorii autoimunitní predispozice PIC.

Protože akutní léze PIC se ve většině případů spontánně zlepšují, její léčba je někdy kontroverzní [7, 10, 11]. Nicméně perorální steroidy zrychlují zlepšení zrakové ostrosti. V našem případě vzhledem k nálezu aktivního ložiska na očním pozadí levého oka s poklesem zrakové ostrosti byla doporučena celková kortikosteroidní léčba s dobrým terapeutickým efektem.

Vnitřní tečkovitá choroidopatie patří do skupiny syndromu bílých teček (white dot syndromes), jejichž klinické nálezy jsme v rámci diferenciální diagnostiky porovnávali s nálezem u našeho pacienta – viz tabulka 2 z našeho předchozího článku – pacient s APMPPE [12]. Zde uvádíme diferenciální diagnostiku s dalšími stavy.

## ZÁVĚR

Vnitřní tečkovitá choroidopatie je získané zánětlivé onemocnění, které patří do skupiny syndromu bílých teček. V našem případě jsme na základě klinického obrazu diagnostikovali méně častou formu onemocnění s postižením jednoho oka. Po nasazení imunosupresivní léčby došlo k ústupu zánětlivé reakce na očním pozadí a ke zlepšení zrakové ostrosti.

## LITERATURA

1. **Gerstenblith, AT., Thorne, JE., Sobrin, L. et al.:** Punctate inner choroidopathy: a survey analysis of 77 persons. *Ophthalmology*, 114(6); 2007: 1201–4.
2. **Watzke, RC., Packer, AJ., Folk, JC. et al.:** Punctate inner choroidopathy. *Am J Ophthalmol*, 98(5); 1984: 572–84.
3. **Amer, R., Lois, N.:** Punctate inner choroidopathy. *Surv Ophthalmol*, 56(1); 2011: 36–53. oLÁH
4. **Brown, J.Jr., Folk, JC., Reddy, CV. et al.:** Visual prognosis of multifocal choroiditis, punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Ophthalmology*, 103 (7); 1996: 1100–5.
5. **Reddy, CV., Brown, J., Folk, JC. et al.:** Enlarged blind spots in chorioretinal inflammatory disorders. *Ophthalmology*, 103(4); 1996: 606–17.
6. **Hua, R., Liu, L., Chen, L.:** Evaluation of the progression rate of atrophy lesions in punctate inner choroidopathy (PIC) based on autofluorescence analysis. *Photodiagnosis Photodyn Ther*, 11(4); 2014: 565–9.
7. **Flaxel, CJ., Owens, SL., Mulholland, B. et al.:** The use of corticosteroids for choroidal neovascularization in young patients. *Eye*, 12(2); 1998: 266–72.
8. **Baarsma, GS., Priem, HA., Kijlstra, A.:** Association of bird-shot retinochoroidopathy and HLA-A29 antigen. *Curr Eye Res*, 9(Suppl.); 1990: 63–8.
9. **Becker, KG.:** The common genetic hypothesis of autoimmune/ inflammatory disease. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*, 1(5); 2001: 399–405.
10. **Levy, J., Shneck, M., Klemperer, I. et al.:** Punctate inner choroidopathy: resolution after oral steroid treatment and review of the literature. *Can J Ophthalmol*, 40(5); 2005: 605–8.
11. **Brueggeman, RM., Noffke, AS., Jampol, LM.:** Resolution of punctate inner choroidopathy lesions with oral prednisone therapy. *Arch Ophthalmol*, 120(7); 2002: 996.
12. **Stepanov, A., Feuermannová, A., Studnička, J. et al.:** Akutní zadní multifokální plakoidní pigmentová epitelioopatie – kazuistika. *Čes Slov Oftalmol*, 70(2); 2014: 72–6.