

Arun D. Singh • Bertil Damato

 Springer

临床眼科肿瘤学 视网膜肿瘤

第 2 版

Clinical Ophthalmic Oncology
Retinal Tumors
Second Edition

[美] 阿伦·D. 辛格 主 编
伯提·达马托
潘铭东 刘光辉 郑永征 主 译
金威尔 主 审

天津出版传媒集团
◆ 天津科技翻译出版有限公司

Clinical Ophthalmic Oncology—Retinal Tumors

Second Edition

临床眼科肿瘤学

视网膜肿瘤

第 2 版

[美] 阿伦·D. 辛格 主 编
伯提·达马托

潘铭东 刘光辉 郑永征 主 译

金威尔 主 审

天津出版传媒集团



天津科技翻译出版有限公司

著作权合同登记号:图字:02-2016-92

图书在版编目(CIP)数据

临床眼科肿瘤学:视网膜肿瘤/(美)阿伦·D. 辛格(Arun D. Singh),(美)伯提·达马托(Bertil Damato)主编;潘铭东,刘光辉,郑永征主译.
—天津:天津科技翻译出版有限公司,2018.1

书名原文: Clinical Ophthalmic Oncology—
Retinal Tumors

ISBN 978-7-5433-3780-0

I. ①临… II. ①阿… ②伯… ③潘… ④刘… ⑤郑…
… III. ①眼病-肿瘤-研究 IV. ①R739.7

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2017)第 291226 号

Translation from the English language edition:
Clinical Ophthalmic Oncology. Retinal Tumors
edited by Arun D. Singh and Bertil E. Damato
Copyright © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014
Springer is part of Springer Science + Business Media
All Rights Reserved

中文简体字版权属天津科技翻译出版有限公司。

金威尔福建省名老中医药专家传承工作室建设项目、福建省医学创新项目(2015-CXB-23),福建省自然科学基金面上项目(2016J01574)的资助。

授权单位:Springer-Verlag GmbH

出版:天津科技翻译出版有限公司

出版人:刘庆

地址:天津市南开区白堤路 244 号

邮政编码:300192

电话:(022)87894896

传真:(022)87895650

网址:www.tsttpc.com

印刷:高教社(天津)印务有限公司

发行:全国新华书店

版本记录:787×1092 16 开本 10 印张 230 千字

2018 年 1 月第 1 版 2018 年 1 月第 1 次印刷

定价:98.00 元

(如发现印装问题,可与出版社调换)

主译简介



潘铭东

主任医师,副教授,硕士研究生导师,从事眼科临床、教学、科研工作 27 年。

近 5 年承担参与各级课题 10 余项,发表论文 8 篇,翻译出版专著 1 本。



刘光辉

副主任医师,医学博士,Bascom Palmer Eye Institute 访问学者。

当前主要从事眼底病中西医结合防治研究。



郑永征

副主任医师,硕士研究生导师。

当前主要从事玻璃体视网膜疾病基础及临床研究。

译者名单

主 译 潘铭东 刘光辉 郑永征

主 审 金威尔

译 者 (按姓氏汉语拼音排序)

江海波	中南大学湘雅医院
金 梅	广东省中西医结合医院
李明翰	厦门大学附属厦门眼科中心
刘光辉	福建中医药大学附属人民医院
柳 昕	中国人民解放军第一医院
潘桂萍	湖北医药学院附属太和医院
潘铭东	福建中医药大学附属人民医院
孙祖华	温州医科大学附属眼视光医院
王 方	贵阳中医学院第二附属医院
王慧娟	中国中医科学院眼科医院
许根贵	中国人民解放军第 180 医院
郑永征	福建中医药大学附属人民医院

编者名单

E. Reich, MD
Department of Ocular Oncology Service,
Moorfields Eye Hospital and St. Bartholomew's
Hospital, London, UK

C. Thaung, FRCOphth, FRCPath, DPhil
Department of Eye Pathology, Moorfields Eye
Hospital and UCL Institute of Ophthalmology,
London, UK

M.S. Sagoo, MB, PhD, MRCOphth, FRCS (Ed) (✉)
Ocular Oncology Service,
Moorfields Eye Hospital and St. Bartholomew's
Hospital and UCL Institute of Ophthalmology,
London, UK
e-mail: mandeep.sagoo@moorfields.nhs.uk

T.M. Aaberg Jr., MD (✉) • L. Shevchenko, DO
Michigan and Michigan State University,
2757 Leonard St, Suite 200, Grand Rapids, MI, USA
e-mail: aaberg3@comcast.net;
liliashevchenko@hotmail.com

P.A. Rundle, FRCOphth • I.G. Rennie, FRCOphth (✉)
Department of Ophthalmology,
Royal Hallamshire Hospital, Sheffield, UK
e-mail: i.g.rennie@shef.ac.uk

C.S. Lee, MD • S. Lee, MD (✉)
Department of Ophthalmology,
Severance Hospital,
Yonsei University College of Medicine,
Seoul, South Korea
e-mail: sklee219@yuhs.ac, sunglee@yuhs.ac

A.D. Singh, MD
Department of Ophthalmic Oncology,
Cole Eye Institute (i32), Cleveland Clinic Foundation,
9500 Euclid Avenue, Cleveland,
OH 44195, USA
e-mail: singha@ccf.orgb

E.I. Traboulsi, MD (✉)
Center for Genetic Eye Diseases,
Cole Eye Institute (i32), Cleveland Clinic Foundation,
9500 Euclid Avenue, Cleveland,
OH 44195, USA
e-mail: traboue@ccf.org

J. Elizalde, MD, PhD (✉) • R.I. Barraquer, MD, PhD
Ocular Oncology Service,
Centro de Oftalmología Barraquer,
Muntaner 314, Barcelona 08021, Spain
e-mail: jem25@telefonica.net

M. de la Paz, MD
Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona, Spain

M.S. Ahluwalia, MD, FACP
Neuro-Oncology Outcomes,
The Rose Ella Burkhardt Brain Tumor
and Neuro-Oncology Center, Neurological Institute,
Cleveland Clinic, Cleveland, OH, USA

S. Dahiya, MD
Neuro Oncology Fellow,
The Rose Ella Burkhardt Brain Tumor
and Neuro-Oncology Center,
Neurological Institute, Cleveland Clinic,
Cleveland, OH, USA

M.E. Aronow, MD (✉) • A.D. Singh, MD
Department of Ophthalmic Oncology,
Cole Eye Institute (i32),
Cleveland Clinic Foundation,
9500 Euclid Avenue, Cleveland,
OH 44195, USA
e-mail: marybeth.aronow@nih.gov; singha@ccf.org

D. Peereboom, MD
The Rose Ella Burkhardt Brain Tumor
and Neuro-Oncology Center, Neurological
Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, OH, USA

L. Vajzovic, MD • P. Mruthunjaya, MD (✉)
Retina Service, Duke University
Eye Center, 2351 Erwin Road,
Durham, NC 27710, USA
e-mail: lejla.vajzovic@gmail.com;
prithvi.m@duke.edu

O. Punjabi, MD
Department of Ophthalmology,
Cole Eye Institute (i32), Cleveland Clinic
Foundation, 9500 Euclid Avenue,
Cleveland, OH 44195, USA
e-mail: punjabo@ccf.org

E. Traboulsi, MD
Center for Genetic Eye Diseases,
Cole Eye Institute (i32), Cleveland Clinic
Foundation, 9500 Euclid Avenue,
Cleveland, OH 44195, USA
e-mail: traboue@ccf.org

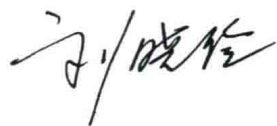
R.J. Courtney, MD • R.P. Singh, MD (✉)
M.B. Aronow, MD • A.D. Singh, MD
Department of Ophthalmic Oncology,
Cole Eye Institute (i32), Cleveland Clinic Foundation,
9500 Euclid Avenue, Cleveland, OH 44195, USA
e-mail: singhr@ccf.org; singha@ccf.org

中文版序

《临床眼科肿瘤学：视网膜肿瘤》是《临床眼科肿瘤学》(第2版)丛书的一个分册,其是 Arun D. Singh 和 Bertil Damato 等多名国际知名专家编撰的眼科肿瘤相关的学术专著。该分册共有 10 个章节,详细介绍了视网膜肿瘤的发病机制、临床特征、检查评估方法和诊断要点,阐述了肿瘤放疗、化疗和激光治疗的基本原理与运用。本书内容既涵盖了视网膜肿瘤诊治的临床共识,也涉及了研究的最新进展和发展趋势。全书深入简出,例图丰富翔实,通俗易懂,对眼科医生的临床实践具有重要的指导意义。

该分册的中文译本由福建省中医药大学附属人民医院眼科潘铭东主任医师领衔,由国内各大医院眼科中青年骨干医师组成的团队历时一年余翻译而成。译文文字简练易懂,既忠于英语原文原义,又符合中文医学译著表达习惯。该书既可作为眼科医生案头的重要参考书,有助于眼科医生掌握视网膜肿瘤的诊断和处理,也可作为医学生的关于视网膜肿瘤的入门教材。

本人有幸在第一时间阅读了全书,受益匪浅,相信该书的出版定将受到广大医务工作者的欢迎。



2017 年 10 月 1 日于温州医科大学附属眼视光医院

中文版前言

当前,随着肿瘤学、遗传学、药理学、医疗设备和技术等不断发展,视网膜肿瘤的诊治取得了长足的进步。但是,其仍然面临着很大的挑战。因其种类多、发病率低,视网膜肿瘤的诊断十分棘手;因其治疗往往需要专门的技术和设备,在很多情况下,治疗方法尚存有争议。这些给临床眼科医生带来了很大的考验。

《临床眼科肿瘤学:视网膜肿瘤》(第2版)由眼科肿瘤界知名专家 Singh 教授和 Damato 教授领衔主编。该书总结了视网膜肿瘤研究的最新进展,介绍了视网膜肿瘤各个病种的病因、临床特征、诊断方法与要点、放化疗等治疗措施,提出了目前临床实践中公认的观点。全书图文并茂,文字精练、可读性强。相信该书对眼科医生更加准确地诊治视网膜肿瘤大有裨益,也会促进对视网膜肿瘤进行更加深入的思考和研究。

鉴于此,在过去的一年中,我们组织了一支由眼科临床医生组成的中青年团队,在工作之余对原著进行了翻译,以供更多的国内同道参考。但由于时间仓促,译者经验不足、水平有限,翻译中难免存在疏漏和不足,还望同仁们予以指正!

在翻译的过程中,承蒙天津科技翻译出版有限公司张叶编辑的大力支持,特此致谢。



2017年10月1日于吉祥山

前言

当前,眼肿瘤患者的管理呈现出特殊的挑战。眼科肿瘤发病罕见,并且病情多样化,因此,其诊断相当复杂。对其治疗通常需要特殊的专业知识和设备,而且在许多情况下,是有争议的。由于肿瘤生物学、药理学和仪器设备的加速进展,该领域正在迅速发展。眼或附属器肿瘤患者的诊治越来越多地由一个多学科的团队负责,团队包括眼肿瘤科医生、全身性肿瘤科医生、放射科医生、病理科医生、心理学医生和其他专科医生。出于所有这些原因,我们认为大家对眼科肿瘤学教材的需求持续存在,其将融合多个不同学科的知识,从而帮助各学科专家更好地了解,并更有效地合作,最终促进眼科肿瘤学迈入循证医学领域。

近几年已经出版了几项重要的研究成果,而《临床眼科肿瘤学》(第2版)的出版目的在于提供包括眼睑、结膜、眼内、眼眶肿瘤等在内的眼部全系列肿瘤的最新资讯,包括化学药物治疗和放射治疗的基本原则,以及肿瘤流行病学、血管生成和肿瘤遗传学。还纳入了由放射肿瘤医生、医学物理学家、儿科肿瘤医生、血液肿瘤医生和医学遗传学家撰写的几个章节,从而提供了更广阔的视野。

虽然《临床眼科肿瘤学》的每个部分现在都以独立卷本出版了,但是每个章节布局相似:用方框突出重要特征、用表格提供对照、用流程图概述治疗方法。每个章节均获得作者同意进行了编辑,提出了目前临床实践中公认的观点,并特别注意了文字的可读性。

作者们在规定的时间内按要求交稿。编辑出版这套多作者、多分册的教科书是一项烦琐的任务,当我们在承担这项任务时,我们得到了 Springer 出版社 Sverre Klemp、Ulrike Huesken、Ellen Blasig 和 M.V. Bharatwaj 等工作人员的指导和支持。Jennifer Brown 使得那些看似繁杂无序的过程处于可控之下。

我们真诚地希望读者在阅读这本书时能像我们撰写和编辑它时一样获得快乐。如果您发现《临床眼科肿瘤学》提供了有益的信息,这是因为“我们站在巨人的肩膀上看得更远(艾萨克·牛顿)”。

Arun D. Singh, MD
Bertil Damato, MD, PhD, FRCOphth

致 谢

我的父母倾尽财力教育了我，我的妻子 Annapurna 和我的孩子们 Nakul 和 Rahul 使得我的所有努力都是值得的。

——Arun D. Singh

致我的家人, Frankanne、Erika 和 Stephen。

——Bertil Damato

目 录

第 1 章	视网膜和视网膜色素上皮肿瘤的分类	1
	Ehud Reich, Caroline Thaung, Mandeep S. Sagoo	
第 2 章	外层渗出性视网膜病变 (Coats 病)	4
	Thomas M. Aaberg Jr., Liliya Shevchenko	
第 3 章	视网膜血管瘤	16
	Arun D. Singh, Paul A. Rundle, Ian G. Rennie	
第 4 章	视网膜星形细胞瘤	33
	Christopher Seungkyu Lee, Sungchul Lee, Arun D. Singh	
第 5 章	视网膜色素上皮肿瘤	43
	Elias I. Traboulsi, Arun D. Singh	
第 6 章	睫状体上皮肿瘤	59
	Javier Elizalde, María de la Paz, Rafael I. Barraquer	
第 7 章	原发性中枢神经系统和视网膜淋巴瘤	70
	Manmeet S. Ahluwalia, Saurabh Dahiya, Mary E. Aronow, David Peereboom, Arun D. Singh	
第 8 章	视网膜转移瘤	85
	Lejla Vajzovic, Prithvi Mruthyunjaya	
第 9 章	神经眼皮肤综合征 (斑痣性错构瘤病)	98
	Omar Punjabi, Elias Traboulsi, Arun D. Singh	
第 10 章	眼部副肿瘤性疾病	128
	Robert Jack Courtney, Rishi P. Singh, Mary Beth Aronow, Arun D. Singh	
索引		147

视网膜和视网膜色素上皮 肿瘤的分类

Ehud Reich, Caroline Thaug, Mandeep S. Sagoo

内容提要

1.1 引言	1
1.2 视网膜肿瘤	2
1.3 视网膜色素上皮肿瘤	3
1.4 总结	3
参考文献	3

1.1 引言

肿瘤分类很重要,因为其建立了一种通用术语,从而让临床医生和科研人员准确地沟通交流,帮助临床医生纳入与鉴别诊断相关的所有可能,促进临床诊断。分类有助于我们借鉴历史的、国际的或多中心的临床和生物学对照,从而提高我们认识肿瘤自然进程的能力,以促进研究新的治疗方法。在这一章中,术语“肿瘤”取其广义上的意义,即肿块,不牵涉其发病机制、肿瘤形成或恶性性质。

分类有助于外科医生、肿瘤科医生和病理学家在治疗计划、疗效评估以及未来的治

疗方案选择和预后方面的沟通交流。但是,由于现代分类的目的及意义存在多种观念,更多的是由于近来新兴的分子学和遗传学研究结果的累积,分类可能出现混淆。

视网膜和视网膜色素上皮的肿瘤可以根据多种方法进行分类。由于新技术改变了原有知识的范围,以前的分类受到挑战,因此目前分类没有“金标准”。总之,分类是将组织中的每一个领域内的所有事物依照组内成员的普遍特征分级成组^[1]。

临床分类通常适用于一系列已知的发生在一个特定解剖位置的原发性肿瘤。当遇到有新的病损的患者时,这给临床医生提供了一个非常有用的工具。然而,这并不是纯粹的分类学上根据定义的分类,因为它包括了临床上、生物学上、与组织学上无关联的那些肿瘤。临床分类也会产生重复。其他分类在于分类模式不同,或基于细胞类型、遗传学或代谢变化,或肿瘤的良恶性类别。

肿瘤淋巴结转移(tumor node metastasis, TNM)分类最近已修订(第七版),它是另一个帮助我们统一争论的系统,但其只包括恶性肿瘤、状态和扩散。用 TNM 系统收集到的数据使我们能够更好地预测,并且审查我们

过去和未来的治疗模式。

在这一章中,我们对临床医生在检查一个患有视网膜或视网膜色素上皮病变的患者时遇到的病变进行分类。因此,这是一个概述,而不是一个尽可能详尽的清单。包括的疾病不适合划入一个单一的整齐的框框,比如视网膜和视网膜色素上皮的混合错构瘤。有些肿瘤仅见于少量病例的报告中而未包括在通常的分类中,因为分类法不能给一种疾病的发病率做出权重。我们也排除了那些不像肿瘤的视网膜色素上皮和视网膜的病变,比如视网膜色素上皮反应性色素沉着。

由于具体病变分类的复杂性,我们临床上根据位置将肿瘤分为视网膜型和视网膜

色素上皮型,以作为简单的参考。欢迎读者基于我们提出的框架进一步完善该分类方法(表 1.1)。

1.2 视网膜肿瘤

视网膜肿瘤可以是良性的,也可以是恶性的,并且整个年龄谱都可以发生。儿童最常见的眼内肿瘤是视网膜母细胞瘤。如果处理不当,它是致命的。对于该肿瘤的起源细胞存在争议,但有被认为是源自光感受器祖细胞^[2]。其良性变异是成视网膜细胞瘤(retinoma)或视网膜细胞瘤(retinocytoma)。在儿童中相似的病变有 Coats 病——一种特发性渗出性视网膜病变^[3]、永存原始玻璃体增生

表 1.1 视网膜和视网膜色素上皮肿瘤

视网膜	原发性	血管性	出生前 ^a	视网膜海绵状血管瘤 动静脉畸形 (视网膜蔓状血管瘤)
			出生后	视网膜毛细血管瘤 视网膜血管增生性肿瘤
		原始性	视网膜母细胞瘤	
		神经/神经胶质性	成视网膜细胞瘤/视网膜细胞瘤 星形细胞瘤	
视网膜色素上皮		血液相关性	肿块型(伪肿瘤)视网膜胶质细胞增生	
	转移性		原发性眼内(玻璃体视网膜)淋巴瘤	
			系统性淋巴瘤的视网膜转移	
			实体瘤(黑色素瘤、肺腺癌、其他)的视网膜转移	
混合型			先天性视网膜色素上皮肥大(CHRPE)	
			单纯的视网膜色素上皮错构瘤	
			视网膜色素上皮的腺瘤	
			视网膜色素上皮的腺癌	
			视网膜色素上皮和视网膜的混合错构瘤	

^a 出生前发生的视网膜血管肿瘤(视网膜海绵状血管瘤和视网膜动静脉交通)保持了视网膜的紧密连接,因此不表现出视网膜的渗漏(视网膜下液或硬性渗出)。相反,出生后发生的血管肿瘤(视网膜毛细血管瘤和视网膜血管增生性肿瘤)没有视网膜的紧密连接,因此表现为视网膜渗漏(视网膜下积液或硬性渗出)。

症和弓蛔虫性视网膜炎。血管病变包括视网膜毛细血管瘤、视网膜海绵状血管瘤和蔓状血管瘤,蔓状血管瘤是一种真正的动静脉畸形^[4]。成人反应性肿瘤,类似视网膜毛细血管瘤,属于血管增生性瘤。其为良性的病变,属于 Coats 病系列^[5]。部分视网膜肿瘤与全身性疾病相关,如视网膜毛细血管瘤(von Hippel-Lindau 综合征)、星形细胞错构瘤(结节性硬化症和神经纤维瘤病)及视网膜和视网膜色素上皮混合错构瘤(神经纤维瘤病 2 型)。肿块型视网膜神经胶质增生可类似某种视网膜肿瘤的体征^[6]。恶性血液病可以在眼部出现表现,如原发性眼内淋巴瘤,因为其可浸润视网膜下间隙和玻璃体腔,类似葡萄膜炎,现在称为玻璃体视网膜淋巴瘤^[7]。继发性视网膜肿瘤是可能存在的,但是真正的视网膜转移极其罕见。

识别的推导过程可以形成鉴别诊断。比如年龄和种族等参数缩小了可能性诊断的范围,辅助检查而被用来证实或驳斥基于仔细的临床检查而做出的诊断。超声检查、光学相干断层扫描(optical coherence tomography, OCT)及眼底荧光血管造影在这一过程中均发挥了作用。视网膜和视网膜色素上皮可以形成多种不同的肿瘤类型,分类使得眼科医生、病理学家和肿瘤科医生彼此之间以及同事之间能够进行交流。现行的第七版 TNM 分类中有章节涵盖眼部肿瘤,有助于对眼部恶性肿瘤进行分类。在下一章中,我们将详细讨论这些肿瘤类型。借助于遗传学和分子学检查的新知识涌现,肿瘤的分类还将会发生演变。

(郑永征 译 刘光辉 校)

参考文献

1.3 视网膜色素上皮肿瘤

视网膜色素上皮肿瘤非常罕见。腺瘤和腺癌(其实际为腺瘤的良性变异)均有见于报道^[8]。视网膜色素上皮错构瘤可表现为简单型,仅累及视网膜色素上皮这种细胞类型,或可伴有视网膜发育不良^[9]。先天性视网膜色素上皮肥大(congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium, CHRPE)非常常见,但很少引起腺瘤或腺癌。非典型 CHRPE 病变与家族性腺瘤性息肉病(familial adenomatous polyposis)有关。

1.4 总结

当面对一个眼内肿瘤患者时,基于类型

1. Berman JJ. Tumor classification: molecular analysis meets Aristotle. *BMC Cancer*. 2004;4:10.
2. Eagle RC, Jr. The pathology of ocular cancer. *Eye* 2012.
3. Shields JA, Shields CL. Review: coats disease: the 2001 LuEsther T. Mertz lecture. *Retina*. 2002;22(1):80-91.
4. Knutsson KA, De Benedetto U, Querques G, et al. Primitive retinal vascular abnormalities: tumors and telangiectasias. *Ophthalmologica*. 2012;228(2):67-77.
5. Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol*. 1995;113(5):615-23.
6. Yanoff M, Zimmerman LE, Davis RL. Massive gliosis of the retina. *Int Ophthalmol Clin*. 1971;11(3):211-29.
7. Coupland SE, Damato B. Lymphomas involving the eye and the ocular adnexa. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006;17(6):523-31.
8. Shields JA, Shields CL, Gunduz K, Eagle Jr RC. Neoplasms of the retinal pigment epithelium: the 1998 Albert Ruedemann, Sr, memorial lecture, Part 2. *Arch Ophthalmol*. 1999;117(5):601-8.
9. Shields CL, Shields JA, Marr BP, et al. Congenital simple hamartoma of the retinal pigment epithelium: a study of five cases. *Ophthalmology*. 2003;110(5):1005-11.

外层渗出性视网膜病变(Coats 病)

Thomas M. Aaberg Jr., Liliya Shevchenko

内容提要

- 2.1 引言 4
- 2.2 病因及发病机制 4
- 2.3 临床特征 6
- 2.4 诊断性评估 7
- 2.5 相关病变 8
 - 2.5.1 眼部 8
 - 2.5.2 全身 8
- 2.6 鉴别诊断 9
- 2.7 治疗 10
 - 2.7.1 观察 10
 - 2.7.2 激光光凝术 10
 - 2.7.3 冷冻疗法 12
 - 2.7.4 抗 VEGF 治疗 12
 - 2.7.5 外科引流术 12
 - 2.7.6 玻璃体视网膜手术 13
 - 2.7.7 支持疗法 13
 - 2.7.8 随访 13
- 2.8 预后 13
- 2.9 总结 13
- 参考文献 13

2.1 引言

1908 年,皇家伦敦眼科医院院长 George Coats 描述了一种眼病,该病多单眼受累,好发于健康男性,并呈眼底局灶性渗出和特有的视网膜血管表现^[1]。4 年后,Coats 将这种“渗出性视网膜炎”分为三型^[2]。I 型表现为大量的渗出,但无明显的血管异常。II 型表现为明显的血管病变、视网膜内出血和渗出。III 型表现为明显的动静脉畸形和渗出。III 型后来被认为是一种视网膜血管瘤。在此同时,Theodor Leber 描述了一种以“多发性粟粒状动脉瘤”为特征的非渗出性视网膜血管变性^[3]。当前,Leber 多发性粟粒状动脉瘤被认为是 Coats 病的早期表现^[3]。在本章,我们将全面地回顾 Coats 病的发病机制、临床表现、治疗方法和预后。

2.2 病因及发病机制

Coats 病患眼的组织病理学检查显示视网膜血管(毛细血管、动脉、静脉)不规则扩张、管壁增厚和玻璃样变,内皮细胞减少,血管壁组织紊乱、坏死^[1,4-7]。大动脉瘤(50~350 μm)在胰蛋白酶消化后可见,常呈粗腊肠样或串珠样^[6]。其他表现有血管壁组织和外视网膜层

PAS染色阳性、视网膜内和视网膜下囊肿、出血、胆固醇沉积、淋巴细胞浸润(图2.1)。

遗憾的是,组织学研究并没有得出Coats病的病因。在过去,血管腔内的多糖沉积和视网膜缺氧被认为是Coats病的病理机制^[8,9]。近来,血管内皮细胞生长因子(vascu-

lar endothelial growth factor, VEGF)在Coats病中的作用受到了关注,被认为是Coat病的潜在发病因素。Coats病患眼的房水和玻璃体中的VEGF已被证明升高^[10,11]。除此之外,与对照组相比,Coats病患眼中的一氧化氮(NO)——血管扩张和通透性的介质,在房水中升高^[12]。

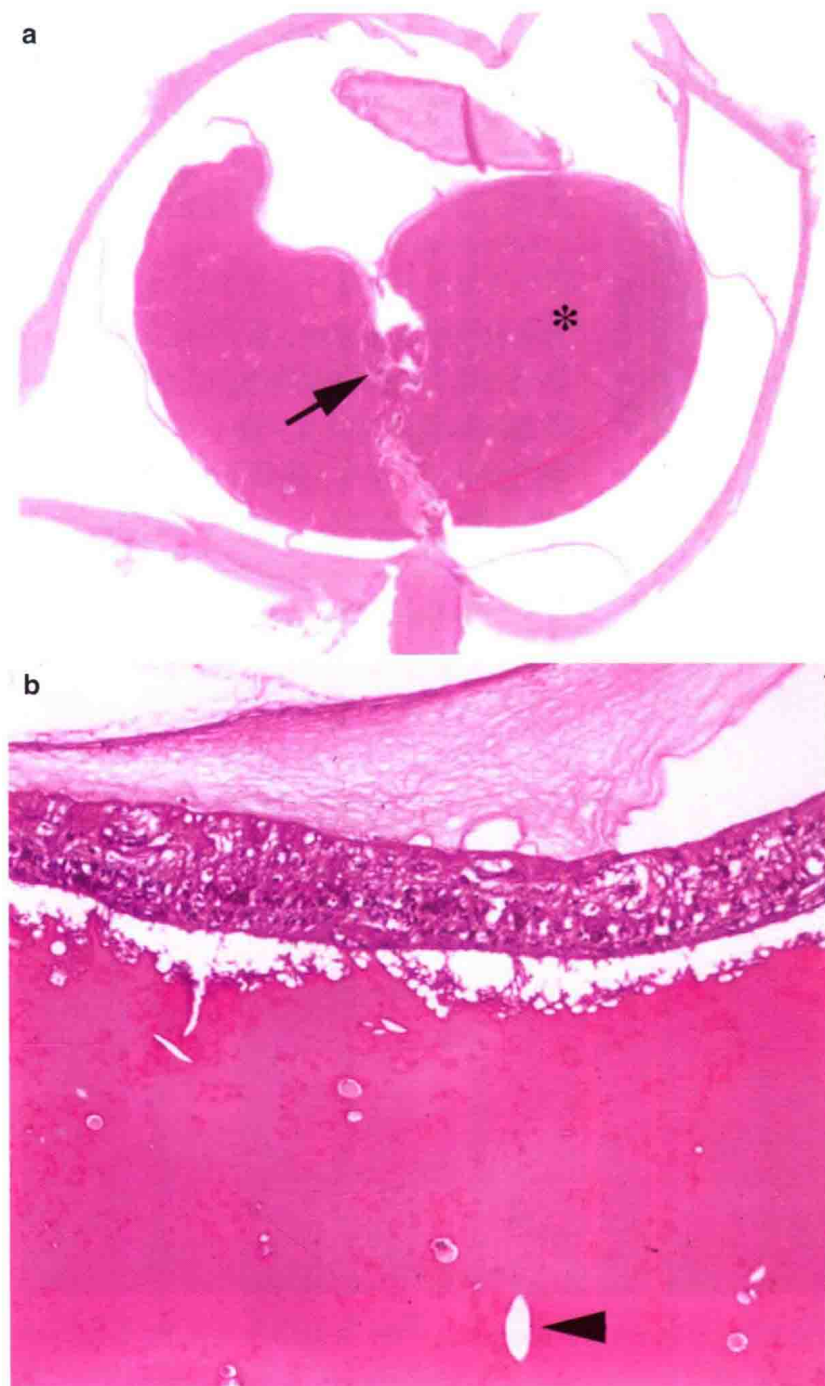


图2.1 Coats病的剜除眼。(a)全视网膜渗出性脱离(箭头)和视网膜下渗出(星号)(低分辨率,苏木素伊红染色)。(b)囊样变性,结构紊乱,PAS染色阳性物质沉积在外层视网膜。视网膜下渗出物中可见胆固醇结晶(三角箭头)(高分辨率,苏木素伊红染色)。