

(53)

# Ostra tylna wieloogniskowa plackowata epiteliopatia barwnikowa (APMPPE) – opis trzech przypadków

## *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE) – a report of three cases*

Agnieszka Wilkos-Kuc, Barbara Biziorek, Tomasz Żarnowski

Katedra i Klinika Okulistyki Uniwersytetu Medycznego w Lublinie  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Tomasz Żarnowski

|                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Streszczenie:</b>   | <p>Cel: przedstawienie i omówienie trzech przypadków chorych z ostrą tylną wieloogniskową plackowatą epiteliopatią barwnikową (APMPPE).</p> <p><b>Materiał i metody:</b> u trzech młodych chorych (jednej kobiety i dwóch mężczyzn) doszło do szybkiego pogorszenia ostrości wzroku w jednym lub obojgu oczach. Przeprowadzono podstawowe badanie okulistyczne oraz dodatkowe badania diagnostyczne obejmujące: angiografię fluoresceinową (FA), angiografię z zielenią indocyjaninową (ICG), optyczną koherentną tomografię (OCT) oraz badanie antygenów zgodności tkankowej (HLA) klasy I.</p> <p><b>Wyniki:</b> na podstawie wyników przeprowadzonych badań rozpoznano ostrą tylną wieloogniskową plackowatą epiteliopatię barwnikową (APMPPE). Badanie dna oka wykazało charakterystyczne wieloogniskowe, plackowate, kremowe lub szarobiałe ogniska podsiatkówkowe. Badanie angiografii fluoresceinowej w ostrej fazie choroby wykazało wczesną hipofluorescencję oraz późną hiperfluorescencję w miejscu zmian. Badanie angiografii indocyjaninowej wykazało hipofluorescencję we wszystkich fazach badania. W jednym przypadku wykryto antygen klasy I HLA-B7. W przedstawionych przypadkach ostrość wzroku znacznie poprawiła się po ogólnym zastosowaniu glikokortykosteroidów.</p> <p><b>Wnioski:</b> ostra tylna wieloogniskowa plackowata epiteliopatia barwnikowa (APMPPE) charakteryzuje się szybkim, ale przemijającym pogorszeniem ostrości wzroku. Rozpoznanie jest ustalane na podstawie badania angiografii fluoresceinowej, a rokowanie jest dobre, jednakże w przypadkach ze słabą ostrością wzroku zastosowanie glikokortykosteroidów może być korzystne.</p> |
| <b>Słowa kluczowe:</b> | ostra tylna wieloogniskowa plackowata epiteliopatia barwnikowa, APMPPE, angiografia fluoresceinowa (FA), angiografia indocyjaninowa (ICG), HLA-B7, HLA-DR2.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| <b>Summary:</b>        | <p><b>Purpose:</b> The aim of this study is to present and discuss three cases of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE).</p> <p><b>Material and methods:</b> Three young patients (one woman and two men), developed rapid loss of vision in one or both eyes. Basic ophthalmic examination and additional diagnostic methods including: fluorescein angiography (FA), indocyanine green angiography (ICG), optical coherence tomography (OCT) and human leucocyte antigen (HLA) class I test were performed.</p> <p><b>Results:</b> Based on the results of performed investigations the diagnosis of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE) was established. Fundus examination revealed characteristic multifocal, placoid, creamy or grey/white subretinal lesions. Fluorescein angiography in acute stage of the disease demonstrated early hypofluorescence followed by later hyperfluorescence of the lesions. Indocyanine green angiography demonstrated hypofluorescence in all stages of the angiogram. In one case, class I HLA-B7 antigen was found. In all presented cases visual acuity markedly improved with general glucocorticosteroids.</p> <p><b>Conclusions:</b> Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (APMPPE) is characterized by rapid, but transient loss of visual acuity. Diagnosis is established in fluorescein angiography and prognosis for recovery is good, however in cases with poor visual acuity glucocorticosteroids might be beneficial.</p>                                                                                                                    |
| <b>Key words:</b>      | acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, APMPPE, fluorescein angiography (FA), indocyanine green angiography (ICG), HLA-B7, HLA-DR2.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |

### Wstęp

Ostra tylna wieloogniskowa plackowata epiteliopatia barwnikowa (APMPPE – acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy), którą po raz pierwszy opisał Gass w 1968 r. (1), jest rzadkim, idiopatycznym, zwykle obustronnym schorzeniem, występującym w 2.–4. dekadzie życia, z jednakową częstością u kobiet i mężczyzn (2-4). Choroba objawia się ostrym lub po-

doстрыm, najczęściej przemijającym obniżeniem ostrości wzroku oraz występowaniem paracentralnych mroczków i metamorfop-sji (2,5). W około 1/3 przypadków objawy oczne poprzedzone są infekcją grypopodobną (2,6,7).

Charakterystyczne zmiany na dnie oka obejmują mnogie, różnej wielkości (1/4–1 DD), kremowe lub szarobiałe, plackowate ogniska podsiatkówkowe. Zmiany te mogą się zlewać,

a ich granice często są zatarte. Początkowo zmiany lokalizują się w tylnym biegunie, a następnie zajmują również środkowy obwód dna oka. Po kilku tygodniach lub miesiącach dochodzi do samoistnej poprawy ostrości wzroku, a zmiany na dnie oka cofają się, pozostawiając nieaktywne blizny z barwnikiem (2,3,5).

Badanie angiografii fluoresceinowej (FA) w ostrej fazie choroby wykazuje wczesną hipofluorescencję oraz późną hiperfluorescencję w miejscu aktywnych zmian. We wszystkich fazach badania angiografii z zielenią indocyjaninową (ICG) obserwuje się ogniska hipofluorescencji. W okresie bliznowacenia badanie FA wykazuje hiperfluorescencję będącą wynikiem ubytku okienkowego (7,8).

W etiopatogenezie choroby bierze się pod uwagę tło infekcyjne, zapalenie naczyń oraz predyspozycje immunogenetyczne. Wykazano związek APMPE z antygenami HLA-B7 i HLA-DR2 (2,3,5).

W piśmiennictwie polskim istnieją pojedyncze publikacje dotyczące ostrej tylnej wielogniskowej plackowatej epitelopatii barwnikowej. Dróbecka-Brydak i wsp. opisali dwa przypadki APMPE o typowym przebiegu (9). W leczeniu nie stosowano glikokortykosteroidów, a jedynie preparat przeciwwirusowy Zovirax. Fryczkowski i wsp. opisali atypowy przypadek APMPE u 59-letniego chorego na cukrzycę (10).

### Cel

Celem pracy jest przedstawienie trzech przypadków chorych, u których obraz kliniczny oraz wyniki badań dodatkowych wskazywały na rozpoznanie APMPE, oraz ich omówienie.

### Opis przypadków

#### Przypadek 1.

Chora (lat 18) zgłosiła się na ostry dyżur okulistyczny z powodu subiektywnego pogorszenia widzenia w oku lewym. W obojgu oczach ostrość wzroku wynosiła 1,0. W badaniu przedniego odcinka obojga oczu nie stwierdzono odchyłeń od normy. Badanie dna oka lewego wykazało obecność pojedynczych, kremowych, plackowatych ognisk podsiatkówkowych, które były zlokalizowane w tylnym biegunie. Dno oka prawego było prawidłowe. Trzy tygodnie przed pogorszeniem widzenia chora przeżyła ostrą infekcję górnych dróg oddechowych (zapalenie oskrzeli).

Po czterech dniach doszło do znacznego pogorszenia widzenia w obojgu oczach (Vod = l.p. do 1 m, Vos = l.p. do 1,5 m, Sn od = nie czyta, Sn os = 2,25/30). Przedni odcinek oka prawego był prawidłowy. W oku lewym stwierdzono drobne osady na tylnej powierzchni rogówki. Badanie oftalmoskopowe obojga oczu wykazało obecność licznych, kremowych lub szarobiałych, podsiatkówkowych ognisk, które były zlokalizowane w tylnym biegunie (ryc. 1a., b.).

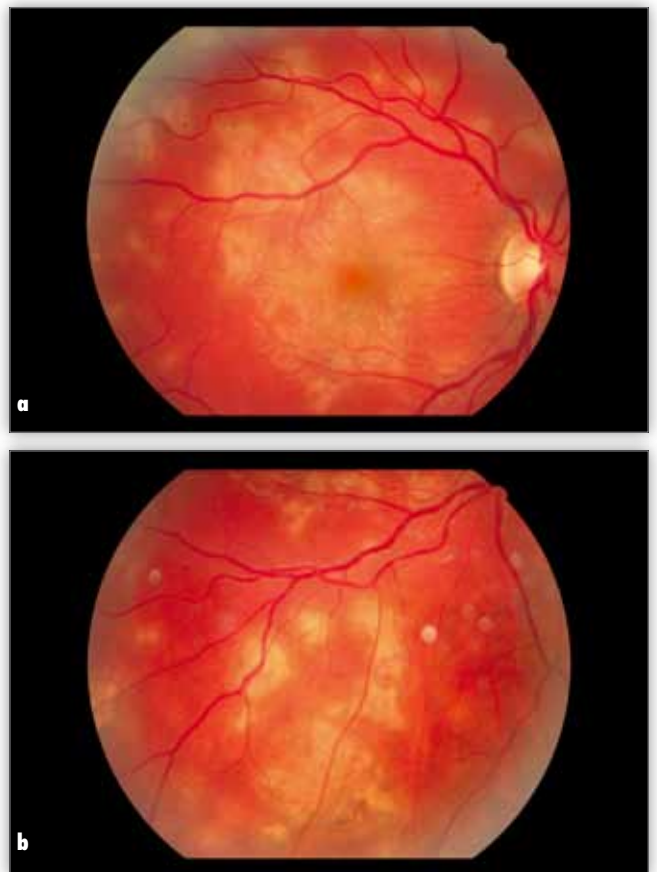
W badaniu FA w miejscu aktywnych zmian obserwowano hipofluorescencję we wczesnych fazach angiogramu oraz narastającą hiperfluorescencję w fazach późnych. We wszystkich fazach badania angiografii z zielenią indocyjaninową (ICG) stwierdzono hipofluorescencję (ryc. 1e., 1f.).

W przeprowadzonych badaniach dodatkowych stwierdzono leukocytozę w morfologii krwi oraz podwyższone wartości wskaźników stanu zapalnego (OB – 50 mm/h, CRP – 15,1 mg/dl).

Miano przeciwciał przeciwjądrowych wynosiło 1: 80. Przeciwciała przeciwko *Borrelia burgdorferii* w klasie IgM i IgG oraz odczyn kitowy były ujemne. Badanie fenotypu HLA klasy I wykazało obecność antygenów: A 2, 30; B 13, 57; Bw 4/4; Cw 6. Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało wzmożony rysunek oskrzelowy.

Z powodu dużego prawdopodobieństwa etiologii zapalnej oraz obniżenia ostrości wzroku związanego z zajęciem dołka włączono ogólne leczenie kortykosteroidami. W leczeniu zastosowano metylprednisolon (preparat Solu-Medrol) dożylnie w dawce 500 mg/d przez 3 dni, a następnie prednisone (preparat Encorton) doustnie w początkowej dawce 1 mg/kg m.c./d. W terapii trwającej trzy tygodnie dawkę Encortonu stopniowo zmniejszano, aż do czasu całkowitego odstawienia leku.

Po dwóch tygodniach od włączenia leczenia stwierdzono poprawę ostrości wzroku w obojgu oczach (Vod = 0,5, Vos = 0,6, Sn ou = 0,5/30). Po czterech tygodniach ostrość wzroku w obojgu oczach wynosiła 1,0. W badaniu oftalmoskopowym obojga oczu widoczne były liczne ogniska z barwnikiem. Podczas badań kontrolnych – po trzech, siedmiu, dwunastu i osiemnastu miesiącach od początku choroby – ostrość wzroku w obojgu oczach wynosiła 1,0. Na dnie obojga oczu obserwowano nieaktywne blizny z barwnikiem (ryc. 1c., d.). Chora pozostaje pod kontrolą poradni przyklinicznej.

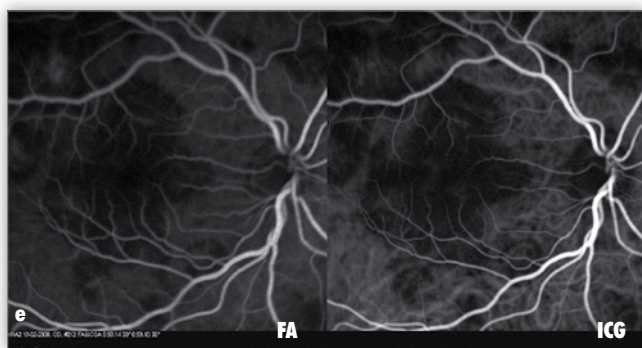


Ryc. 1a., b. Przypadek 1. (4. dzień choroby). W tylnym biegunie (1a) i na środkowym obwodzie (1b) dna oka prawego widoczne kremowe ogniska podsiatkówkowe o nieostrych granicach.  
Fig. 1a., b. Case 1 (4<sup>th</sup> day of the disease). Right fundus photographs show creamy-coloured ill-defined subretinal lesions in the posterior pole (1a) and mid-periphery (1b).



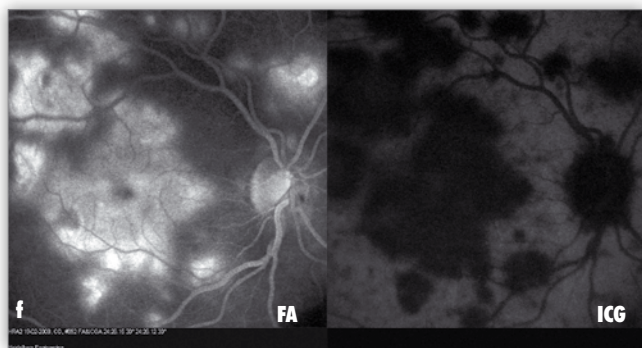
**Ryc. 1c., d.** Przypadek 1. (3. miesiąc choroby). W tylnym biegunie (1c) i na środkowym obwodzie (1d) dna oka prawego widoczne dobrze odgraniczone ogniska podsiatkówkowe częściowo wysycone barwnikiem.

**Fig. 1c., d.** Case 1 (3<sup>rd</sup> month of the disease). Right fundus photograph shows well-defined placoid lesions with pigment clumps in the posterior pole (1c) and mid-periphery (1d).



**Ryc. 1e.** Przypadek 1. (4. dzień choroby). Wczesna faza angiogramu. W badaniach angiografii fluoresceinowej (FA) i angiografii indocyjaninowej (ICG) widoczne obszary hipofluorescencji odpowiadające ogniskom zapalnym.

**Fig. 1e.** Case 1 (4<sup>th</sup> day of the disease). Early-phase fluorescein angiogram (FA) and indocyanine green angiogram (ICG) shows areas of hypofluorescence corresponding to the placoid lesions.



**Ryc. 1f.** Przypadek 1. (4. dzień choroby). Późna faza angiogramu. W badaniu angiografii fluoresceinowej (FA) widoczna następująca hiperfluorescencja na obszarze zmian. W badaniu angiografii indocyjaninowej (ICG) widoczna utrzymująca się hipofluorescencja.

**Fig. 1f.** Case 1 (4<sup>th</sup> day of the disease). Late-phase angiogram shows hyperfluorescence of the placoid lesions in the fluorescein angiography (FA) and permanent hypofluorescence in the indocyanine green angiography (ICG).

## Przypadek 2.

Chory (lat 20) został skierowany do kliniki z powodu pogorszenia widzenia w oku lewym ( $V_{od} = 1,0$ ,  $V_{os} = 0,9$ ,  $Sn_{ou} = 0,5/30$ ). Od tygodnia chory był leczony z powodu infekcji górnych dróg oddechowych. W badaniu przedniego odcinka obojga oczu stwierdzono drobne osady typu nieziarninującego, w płynie komorowym – komórki zapalne (+1). Ciało szkliste obojga oczu oraz dno oka prawego były prawidłowe. Na dnie oka lewego obserwowano pojedyncze, kremowe, plackowate ogniska podsiatkówkowe przy arkadach skroniowych. W leczeniu zastosowano krople Dexamethason 4 razy dziennie do obojga oczu.

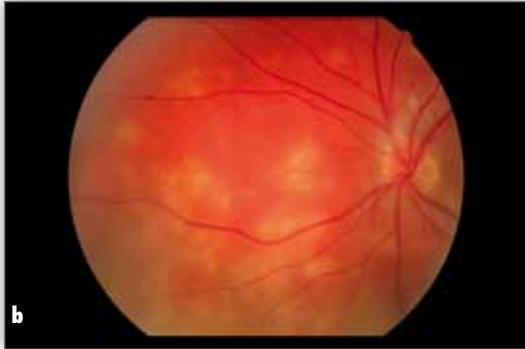
W czwartym dniu choroby doszło do znacznego pogorszenia widzenia w oku lewym ( $V_{od} = 1,0$ ,  $V_{os} = 0,5$ ,  $Sn_{od} = 0,5/30$ ,  $Sn_{os} =$  nie czyta). Na dnie obojga oczu obserwowano jasne, kremowe ogniska podsiatkówkowe w tylnym biegunie i na środkowym obwodzie. W oku lewym zmiany były bardziej nasilone i obejmowały również dołek środkowy (ryc. 2a., b.). Po dwóch tygodniach stwierdzono stopniową poprawę ostrości wzroku w oku lewym ( $V_{od} = 1,0$ ,  $V_{os} = 0,6$ ,  $Sn_{ou} = 0,5/30$ ). Przedni odcinek obojga oczu był prawidłowy. Na dnie obojga oczu obserwowano ogniska częściowo wysycone barwnikiem.

Ze względu na przeciwwskazania do badania FA (w wywiadzie odnotowano uczulenie na kontrast) u chorego wykonano badanie optycznej koherentnej tomografii (OCT), w którym stwierdzono niewielkie zwiększenie reflektywności zewnętrznych warstw siatkówki.

W badaniach dodatkowych stwierdzono podwyższone wartości wskaźników stanu zapalnego (CRP – 51,6 mg/dl) oraz dodatni poziom przeciwciał przeciwko *Borrelia burgdorferii* w klasie IgM (26,4 BBU/ml). Wyniki pozostałych badań dodatkowych były prawidłowe. W badaniu fenotypu HLA klasy I wykryto antygeny: A 1; B 8, 57; Bw 4/6; Cw 6, 7. Chory został skierowany do poradni chorób zakaźnych, tam wdrożono ogólne leczenie doksycykliną (preparatem Unidox).

Po pięciu tygodniach od początku choroby chory zgłosił się z powodu nawrotu zapalenia w oku lewym ( $V_{od} = 1,0$ ,  $V_{os} = 0,7$ ). Badanie przedniego odcinka obojga oczu wykazało obecność osadów typu nieziarninującego na tylnej powierzchni rogówki oraz komórek zapalnych w przedniej komorze. Zmiany na dnie oka były częściowo wysycone barwnikiem (ryc. 2c., d.). W badaniu Western-Blot nie stwierdzono obecności przeciwciał przeciwko *Borrelia burgdorferii*. Do obojga oczu podawano krople Dexamethason co 2 godziny, Tropicamid 3 razy dziennie, maść Dexamytrex na noc oraz włączono ogólne leczenie kortykosteroidami. Zastosowano doustnie prednisone (preparat Encorton) w początkowej dawce 1 mg/kg m.c./d, którą następnie stopniowo zmniejszano w ciągu trzech tygodni. Dawki leków miejscowych zmniejszano wraz z ustępowaniem stanu zapalnego w przednim odcinku oka. Po czterech dniach od włączenia opisanej powyżej terapii uzyskano poprawę ostrości wzroku w oku lewym ( $V_{od} = 1,0$ ,  $V_{os} = 0,8$ ), a po czterech tygodniach  $V_{ou} = 1,0$ .

Po czterech miesiącach od początku choroby ostrość wzroku w obojgu oczach wynosiła 1,0. Przedni odcinek obojga oczu był prawidłowy. Na dnie obojga oczu obserwowano nieaktywne blizny z barwnikiem. Chory pozostaje pod kontrolą poradni przyklicznej.



**Ryc. 2a., b.** Przypadek 2. (4. dzień choroby). W tylnym biegunie (2a) i na środkowym obwodzie (2b) dna oka lewego widoczne kremowe plackowate ogniska podsiatkówkowe o nieostrych granicach.

**Fig. 2a., b.** Case 2 (4<sup>th</sup> day of the disease). Left fundus photographs show creamy-coloured ill-defined placoid subretinal lesions in the posterior pole (2a) and mid-periphery (2b).



**Ryc. 2c., d.** Przypadek 2. (4. tydzień choroby). W tylnym biegunie (2c) i na środkowym obwodzie (2d) dna oka lewego widoczne dobrze odgraniczone kremowoszare ogniska częściowo wysycone barwnikiem.

**Fig. 2c., d.** Case 2 (4<sup>th</sup> week of the disease). Left fundus photographs show well-defined creamy/grey lesions with pigment clumps in the posterior pole (2c) and mid-periphery (2d).

### Przypadek 3.

Chory (lat 15) został skierowany do kliniki z powodu trwającego od miesiąca pogorszenia widzenia w oku lewym (Vod = 0,8, Vos = 0,25). W badaniu przedniego odcinka obojga oczu nie stwierdzono odchyłań od normy. W badaniu oftalmoskopowym obojga oczu obserwowano liczne, kremowoszare ogniska podsiatkówkowe częściowo wysycone barwnikiem. Zmiany były zlokalizowane w tylnym biegunie i na środkowym obwodzie dna oka, bardziej nasilone były w oku lewym. Trzy tygodnie przed pogorszeniem widzenia chory przebył infekcję grypopodobną.

W badaniu FA obserwowano nieregularne obszary hiper- i hipofluorescencji związane z przegrupowaniem nabolnka barwnikowego siatkówki w miejscu zmian. Badanie ICG wykazało hipofluorescencję zarówno w fazach wczesnych, jak i późnych.

W badaniach dodatkowych stwierdzono podwyższone OB, które wynosiło 33 mm/h. W badaniu fenotypu HLA wykryto antygeny: A 24 (9), 25 (10); B 7, 62 (15); Bw 6/6; Cw 3,7. Wyniki pozostałych badań dodatkowych (przeciwciała przeciwjadrowe, przeciwciała przeciw *Borrelia burgdorferii*, zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej) były prawidłowe.

W leczeniu zastosowano prednisonę (preparat Encorton) doustnie w początkowej dawce 1 mg/kg m.c./d, którą następnie stopniowo zmniejszano.

Po dwóch tygodniach od włączenia leczenia stwierdzono poprawę ostrości wzroku (Vod = 1,0, Vos = 0,5). Po pięciu tygodniach Vod = 1,0, Vos = 0,7, a po trzech miesiącach Vod = 1,0. Przedni odcinek obojga oczu był prawidłowy. Na dnie obojga oczu obserwowano liczne, nieaktywne ogniska z barwnikiem.

### Omówienie

W opisanych w niniejszej pracy przypadkach obraz kliniczny oraz wyniki badań dodatkowych wskazywały na rozpoznanie ostrej tylnej wielogniskowej plackowatej epiteliopatii barwnikowej.

Etiologia APMPE nie jest do końca wyjaśniona. W patogenezie choroby bierze się pod uwagę podłoże infekcyjne, zmiany naczyniowe oraz czynniki immunogenetyczne (4,5,11). Potwierdzeniem infekcyjnego podłoża choroby jest występowanie u części chorych objawów grypopodobnych w okresie poprzedzającym pogorszenie widzenia (2,5,6,12). Do rozwoju APMPE może dojść w następstwie infekcji wirusowych, bakteryjnych oraz po szczepieniach ochronnych. Czynnikiem wyzwalającym może być wirus świnki (5), adenowirusy (6,11,12), paciorkowce grupy A (5), *Borrelia burgdorferii* (2,4). Opisano przypadki APMPE po szczepieniach przeciw wirusowemu zapaleniu wątroby typu B oraz meningokokom (4,5). Wymienione czynniki infekcyjne mogą w sposób bezpośredni lub pośredni wywoływać zapalenie naczyń w warstwie choriokapilarów, a w konsekwencji doprowadzać do rozwoju APMPE. Uważa się, że w procesie tym bierze udział zjawisko mimikry cząsteczkowej między antygenami wirusowymi lub bakteryjnymi a białkami komórek tkanek oka (8). We wszystkich przypadkach opisanych w niniejszej pracy występowały objawy grypopodobne lub infekcja górnych dróg oddechowych w okresie poprzedzającym pogorszenie widzenia, może to potwierdzać infekcyjne podłoże APMPE.

Uważa się, że APMPE może być oczną manifestacją uogólnionego procesu zapalnego (7,11,12,13). Wykazano związek

APMPPE z zapaleniem naczyń centralnego układu nerwowego (OUN), zapaleniem mózgu i opon mózgowo-rdzeniowych, ostrym zapaleniem nerek, zapaleniem tarczycy oraz opisano przypadki współistnienia APMPPE z rumieniem guzowatym (2,3,5,12,14). Występowanie przeciwciał pANCA oraz przeciwciał przeciwkardiolipinowych u części chorych z APMPPE dodatkowo wskazuje na udział procesów zapalnych i immunologicznych w patogenezie choroby (13).

Istnieją dane wskazujące na możliwy udział opóźnionej reakcji nadwrażliwości typu IV w rozwoju APMPPE (5,8). Prawdopodobnie jakiś czynnik wirusowy lub bakteryjny prowadzi do aktywacji limfocytów T, a w konsekwencji do zapalenia naczyń w warstwie choriokapilarów (5). Wykazano związek APMPPE z kilkoma chorobami, w patogenezie których ważną rolę odgrywa opóźniona reakcja nadwrażliwości, takimi jak: sarkoidoza, gruźlica, zapalenia jelit, infekcje wirusowe oraz reakcje poszczepienne (5,8).

Podłoże immunogenetyczne rozwoju choroby związane jest z częstszym niż w populacji ogólnej występowaniem antygenów HLA-B7 i HLA-DR2 u chorych z APMPPE (2,3,5,11). Prawdopodobnie obecność tych antygenów zwiększa predyspozycję do stanów zapalnych w obrębie choriokapilarów, ale mechanizm tego zjawiska nie jest dokładnie poznany (2,6). W niniejszej pracy obecność antygeny HLA-B7 wykryto u jednego chorego (przypadek 3.).

W przebiegu APMPPE dochodzi do zapalenia naczyń w warstwie choriokapilarów, wynikiem tego jest występowanie charakterystycznych zmian na dnie oka. Do innych, rzadkich objawów ocznych APMPPE należą: zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej, łagodne zapalenie ciała szklatego, zapalenie nadtwardówki, zapalenie okołożylne naczyń siatkówki, zapalenie wewnątrzgałkowe nerwu wzrokowego (*papillitis*) oraz zakrzep żyły środkowej siatkówki (2,5,6,11,14). Rzadkim powikłaniem APMPPE może być neowaskularyzacja podsiatkówkowa (2). Powyższe obserwacje wskazują na rozległy proces zapalny w różnych strukturach oka w przebiegu APMPPE. W naszych badaniach zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej obserwowano u dwóch chorych (przypadki 1. i 2.).

Początkowo sądzono, że pogorszenie widzenia oraz charakterystyczne zmiany na dnie oka w przebiegu APMPPE są wynikiem pierwotnego uszkodzenia nabłonka barwnikowego siatkówki (1,7,14). Obecnie dominuje pogląd, że pierwotną przyczyną choroby są zaburzenia przepływu krwi w choriokapilarach, które wtórnie doprowadzają do niedotlenienia i uszkodzenia nabłonka barwnikowego siatkówki (3,5,7,8,12,14). Potwierdzeniem tej teorii są wyniki badań angiograficznych. Badanie FA wykonane w ostrej fazie choroby charakteryzują: wczesna hipofluorescencja spowodowana zaburzeniem przepływu krwi w choriokapilarach oraz późna hiperfluorescencja wywołana zastojem barwnika w miejscu aktywnych zmian. W fazie bliźnowacenia, w której dochodzi do przegrupowań w obrębie nabłonka barwnikowego siatkówki, w badaniu FA obserwuje się hiperfluorescencję związaną z ubytkiem okienkowym. Badanie ICG wykazuje hipofluorescencję we wszystkich fazach angiogramu, zarówno w ostrym stadium choroby, jak i w okresie gojenia, potwierdza to, że zaburzenia perfuzji choriokapilarów leżą u podłoża zmian typowych dla APMPPE (2,3,5,7,8,14).

Chociaż badanie OCT nie jest typowym badaniem diagnostycznym w przypadku APMPPE, w ostrym stadium choro-

by autorzy opisują zwiększoną reflektywność zewnętrznych warstw siatkówki (15). Podobne zmiany w badaniu OCT obserwowano u naszego chorego (przypadek 2.).

Istnieją kontrowersje dotyczące leczenia APMPPE. Część autorów uważa, że choroba ma charakter samoograniczającej się, a stosowanie kortykosteroidów lub innych leków nie skraca naturalnego przebiegu choroby. Inni donoszą o skuteczności kortykosteroidów stosowanych ogólnie w wybranych przypadkach, zwłaszcza gdy dochodzi do znacznego pogorszenia ostrości wzroku związanego z zajęciem dołka środkowego, a także w przypadkach z towarzyszącym zapaleniem naczyń siatkówki i nerwu wzrokowego (n. II) (2,3,4,5,11,14). Obserwacje przedstawionych w niniejszej pracy przypadków APMPPE wykazały korzystny wpływ ogólnego stosowania kortykosteroidów na ostateczną ostrość wzroku u tych chorych.

Rokowanie co do widzenia w APMPPE najczęściej jest dobre. U większości chorych ostrość wzroku poprawia się do wartości wyjściowych w ciągu kilku tygodni lub miesięcy. APMPPE jest zwykle chorobą samoograniczającą się i nienawracającą (2,6). Jednakże opisywano również przypadki przebiegające w sposób przewlekły lub nawrotowy, z trwałym pogorszeniem widzenia (2,6). Uważa się, że atypowe cechy kliniczne choroby, takie jak początek objawów w wieku późniejszym (powyżej 60. roku życia), jednostronność objawów, nawroty, a także współistniejące zapalenie naczyń siatkówki i n. II, pogarszają rokowanie co do ostatecznej ostrości wzroku (2,11).

W diagnostyce różnicowej APMPPE bierze się pod uwagę inne retinohoroidopatie, m.in.: retinohoroidopatię typu birdshot, zespół licznych znikających białych plamek, ostre zapalenie nabłonka barwnikowego siatkówki i choroidopatię pełzającą (2,6). Retinohoroidopatia typu birdshot częściej dotyczy kobiet w średnim wieku i wykazuje związek z antygenem HLA A29. W porównaniu z APMPPE typowe zmiany na dnie oka są mniejsze, luźno rozmieszczone na dnie oka. Częściej towarzyszy im zapalenie ciała szklatego, obrzęk tarczy n. II i zapalenie żył siatkówki. W stadium przewlekłym choroby ogniska pozostają jasne, atroficzne, bez barwnika. W przeciwieństwie do APMPPE choroba słabo reaguje na glikokortykosteroidy i typowo przebiega w sposób przewlekły, z okresami zaostrzeń i remisji (2). Zespół licznych znikających białych plamek częściej występuje u młodych kobiet i podobnie jak w APMPPE mogą mu towarzyszyć prodromalne objawy grypopodobne. Choroba zwykle przebiega jednostronnie i charakteryzuje się nagłym pogorszeniem widzenia. Zmiany na dnie oka są mniejsze niż w przypadku APMPPE, a objawem patognomicznym jest ziarnisty wygląd plamki w ostrej fazie choroby. Zmiany na dnie oka wycofują się samoistnie w ciągu kilku tygodni, towarzyszy temu poprawa ostrości wzroku (2). Ostre zapalenie nabłonka barwnikowego siatkówki, podobnie jak APMPPE, charakteryzuje się nagłym pogorszeniem widzenia i występowaniem metamorfopsji. W badaniu dna oka obserwuje się skupiska drobnych ognisk hyperpigmentacji otoczonych jasnym halo. W badaniu FA obserwuje się charakterystyczny obraz plastra miodu. Choroba nie wymaga leczenia, ponieważ zmiany na dnie oka ustępują samoistnie i dochodzi do poprawy ostrości wzroku (2). Choroidopatia pełzająca jest rzadkim schorzeniem, które zazwyczaj dotyka osoby w średnim wieku. Charakteryzuje się występowaniem szarobiałych, płaskich ognisk, które rozprzestrzeniają się

od tarczy n. II i przybierają geograficzne kształty. W przeciwieństwie do APMPPE, w przebiegu której nowe zmiany na dnie oka powstają niezależnie od już istniejących, w choroidopatii pełzającej nowe zmiany tworzą się na brzegach blizn. Choroba ma charakter przewlekły i słabo reaguje na glikokortykosteroidy i leki immunosupresyjne. Rokowanie co do ostatecznej ostrości wzroku zależy od tego, czy dojdzie do zajęcia dołka środkowego (2).

### Podsumowanie

Podsumowując, można stwierdzić, że chociaż ostra tylna wieloogniskowa plackowata epiteliopatia barwnikowa (APMPPE) ma stosunkowo nagły przebieg i w ostrej fazie znacznie pogarsza widzenie, zwykle ustępuje samoistnie, a ostrość wzroku powraca do wartości wyjściowych. Jednakże biorąc pod uwagę to, że w etiologii choroby z dużym prawdopodobieństwem występuje tło zapalne, wydaje się, że w przypadku, kiedy dojdzie do zajęcia dołka środkowego, korzystne jest stosowanie glikokortykosteroidów.

### Piśmiennictwo:

- Gass JDM: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy*. Arch Ophthalmol 1968, 80, 177-185.
- Jones NP: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy*. Br J Ophthalmol 1995, 79, 4, 384-389.
- O'Halloran HS, Berger JR, Lee WB, Robertson DM, Giovannini JA, Krohel GB, Meckler RJ, Selhorst JB, Lee AG, Nicolle DA, O'Day J: *Acute multifocal placoid pigment epitheliopathy and central nervous system involvement: nine new cases and a review of the literature*. Ophthalmology 2001, 108, 5, 861-868.
- Jaramillo A, Gaete G, Romero P, Orellana P, Illanes S: *Acute pontine infarct in a 16-year-old man with acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. A case report*. J Stroke Cerebrovasc Dis 2009, 18, 2, 164-166.
- Abu El-Asrar AM, Aljazairy AH: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy with retinal vasculitis and papillitis*. Eye 2002, 16, 5, 642-644.
- Williams DF, Mieler WF: *Long-term follow-up of acute multifocal posterior placoid pigment epitheliopathy*. Br J Ophthalmol 1989, 73, 12, 985-990.
- Howe LJ, Woon H, Graham EM, Fitzke F, Bhandari A, Marshall J: *Choroidal hypoperfusion in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. An indocyanine green angiography study*. Ophthalmology 1995, 102, 5, 790-798.
- Park D, Schatz H, McDonald HR, Johnson RN: *Indocyanine green angiography of acute multifocal posterior placoid pigment epitheliopathy*. Ophthalmology 1995, 102, 12, 1877-1883.
- Dróbecka-Brydak E, Skórska I, Świtula M: *Ostra obustronna wieloogniskowa epiteliopatia*. Klin Oczna 1996, 98, 4, 319-321.
- Fryczkowski P, Kmera-Muszyńska M, Prost MG: *Ostra wieloogniskowa tylna epiteliopatia – opis przypadku*. Klin Oczna 2003, 105, 5, 296-302.
- Thomson SP, Roxburgh ST: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy associated with adenovirus infection*. Eye 2003, 17, 4, 542-544.
- Spaide RF, Yannuzzi LA, Slakter J: *Choroidal vasculitis in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy*. Br J Ophthalmol 1991, 75, 11, 685-687.
- Matsuo T, Horikoshi T, Nagai C: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and scleritis in a patient with pANCA-positive systemic vasculitis*. Am J Ophthalmol 2002, 133, 4, 566-568.
- Hsu CT, Harlan JB, Goldberg MF, Dunn JP: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy associated with a systemic necrotizing vasculitis*. Retina 2003, 23, 1, 64-68.
- Souka AA, Hillenkamp J, Gora F, Gabel VP, Framme C: *Correlation between optical coherence tomography and autofluorescence in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006, 244, 10, 1219-1223.

Praca wpłynęła do Redakcji 22.08.2011 r. (1318)  
Zakwalifikowano do druku 30.09.2012 r.

#### Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Agnieszka Wilkos-Kuc  
Katedra i Klinika Okulistyki UM w Lublinie  
ul. Chmielna 1  
20-079 Lublin  
e-mail: agnieszkawilkos@wp.pl