

Istituto di Clinica Oculistica dell'Università di Padova  
Direttore: Prof. A. Moro

---

S. PIERMAROCCHI

DIAGNOSTICA STRUMENTALE

VASCULITI RETINICHE E CORIOCAPILLARITI

---

**BOLLETTINO DI OCULISTICA**

Anno 68 - Supplemento N. 6 - 1989

ATTI DEL IV CONVEGNO  
SOCIETA' OFTALMOLOGICA TRIVENETA

9-10 Aprile 1988, Hotel Sheraton - Padova

Cappelli editore - Bologna

## DIAGNOSTICA STRUMENTALE

## VASCULITI RETINICHE E CORIOCAPILLARITI

S. PIERMAROCCHI

Istituto di Clinica Oculistica dell'Università di Padova

Direttore: Prof. A. Moro

Il reperto oftalmoscopico comune a tutte le forme cliniche di vasculite è rappresentato dal manicotto che inguaina i segmenti vasali interessati dal processo morboso. Ciò esprime in termini macroscopici la lesione istologica rappresentata da flogosi e necrosi della parete vasale. La gravità del processo flogistico ed il coinvolgimento di territori più o meno ampi dell'albero vascolare retinico, condizionano la comparsa di quelle lesioni retiniche responsabili della variabile evoluzione della malattia.

La fluoroangiografia permette di analizzare le caratteristiche di perfusione e di permeabilità dei vasi retinici coinvolti, fornendo informazioni utili sia ad un corretto inquadramento diagnostico sia nel monitorare la risposta alla terapia.

I segni angiografici variano infatti

nei diversi stadi evolutivi della malattia.

Nella fase acuta prevalgono i segni legati alla stenosi del segmento vasale colpito che nella maggior parte dei casi è rappresentato da una vena. Infatti è evidenziabile il più delle volte un modesto ritardo nella comparsa del colorante nel tratto vasale interessato. Ciò testimonia la presenza di un relativo ostacolo al deflusso che si può tradurre, tra l'altro, nella comparsa di emorragie retiniche fino ad un quadro di vera e propria trombosi. Il segmento vasale sede di flogosi, presenta inoltre un profilo parietale interno spesso irregolare che conferisce alla colonna sanguigna un aspetto a « rosario ».

Passati i tempi precoci, il colorante tende ad imbibire la parete venosa che si lascerà abbondantemente permeare dalla fluoresceina, segno

questo che classicamente caratterizza fluorangiograficamente il segmento di vasculite in attività (fig. 1).

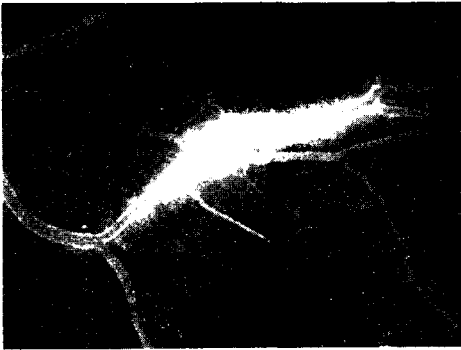


Fig. 1 - Segmento vasale venoso retinico interessato da vasculite. Nei tempi tardivi della fluoroangiografia si evidenzia la diffusione transparietale del colorante.

In alcuni casi di vasculiti di discreta entità può essere presente una marcata iperpermeabilità capillare retinica. Fluoroangiograficamente ciò si traduce in un'augmentata visualizzazione dello spazio avascolare perivasale, evidenziabile anche in condizioni normali specie attorno alle arterie, ma molto più visibile in caso di vasculite, a causa della vasodilatazione dei capillari retinici. Nelle fasi angiografiche successive l'alterata permeabilità dell'endotelio capillare comporta la diffusione di fluoresceina nel tessuto retinico al punto che, nei tempi più avanzati, il lume dei vasi retinici appare relativamente ipofluorescente. Nei casi in cui l'e-

dema retinico non sia di insorgenza recente è possibile evidenziare segni angiografici tipici dell'edema maculare cistoide. Anche il disco ottico presenta frequentemente una fluorescenza abnorme; tale segno non appare specificatamente associato alla vasculite retinica essendo spesso presente anche in caso di coroidite, uveiti intermedie, ecc. La causa di tale diffusione di colorante sul disco è da ricercare nell'alterata permeabilità dei capillari superficiali del disco o di quelli profondi dello strato prelaminare.

Man mano che l'episodio acuto si risolve molti dei segni angiografici descritti possono regredire. Così si riduce il ritardo nel riempimento nel tratto venoso interessato, espressione questa di una almeno parziale risoluzione dell'ostacolo al deflusso. Il lume vasale conserva spesso un profilo un po' irregolare, mentre tende a risolversi la abnorme permeabilità di parete. A valle del tratto sede di flebite, possono ora rendersi evidenti aree di non perfusione capillare la cui estensione appare spesso in rapporto con l'entità della pregressa subocclusione vasale. In associazione con tali cause di ischemia è possibile osservare la presenza di ciuffi di neovasi epiretinici o di edema maculare cistoide che costituiscono alcune delle più importanti complicanze della vasculite.

Negli ultimi anni è stato introdotto il termine di coriocalillarite per definire quelle flogosi uveali la cui primaria localizzazione è la coriocalillare. Alcune di queste sono già note da tempo ed includono l'epiteliopatia a placche, la coroidite serpigino-sa, la sindrome di Harada, l'oftalmia simpatica. Nonostante poco si sappia sulla patogenesi della maggior parte di queste, relativamente ben conosciute sono le loro caratteristiche cliniche, cosicché la diagnosi differenziale non risulta mai particolarmente ardua.

Accanto a questi quadri che potremmo definire classici, sono state descritte in questi ultimi anni delle affezioni infiammatorie uveali con primaria localizzazione sulla coriocalillare, le cui caratteristiche cliniche non consentivano di ascriverle ad alcuna delle descritte coriocalillariti. Tra queste ricordiamo la « birdshot retinochoroidopathy », la « multifocal choroiditis and panuveitis », la « punctate inner choroidopathy », la « diffuse unilateral subacute neuroretinitis ».

La « birdshot retinochoroiditis », da alcuni chiamata anche vitiliginous chorioretinitis, è caratterizzata dal fatto di interessare individui in età matura (50-70 anni), in genere di sesso femminile, con la comparsa di piccole chiazze multiple di depigmentazione, color crema ed interes-

santi la coroide postequatoriale, spesso associate a segmenti di vasculite, con edema retinico e papillare. È di frequente riscontro l'intorbidamento vitreale. In un'elevata percentuale di casi è presente positività per l'antigene HLA-A29. È una malattia cronica, lentamente progressiva, con remissioni alternate a riaccensioni. Poco rispondente alla terapia steroidea, sembra riconoscere un'origine autoimmune.

La coroidite multifocale e panuveite è un'affezione inizialmente descritta da Nozik e Dorsch (1) e più recentemente da Dreyer e Gass (2). È caratterizzata dalla comparsa di numerosi focolai di coriocalillarite interessanti il polo posteriore e la periferia retinica; si associa a flogosi vitreale e, nel 50% dei casi, a uveite anteriore. Interessa per lo più soggetti giovani spesso di sesso femminile. La sua etiologia è sconosciuta.

La coroidite puntata interna, descritta da Watzke e Coll. (3) e successivamente da Morgan e Schatz (4) col termine di coroidite multifocale ricorrente, è caratterizzata dalla comparsa di lesioni multiple localizzate al polo posteriore. È in genere bilaterale e predilige giovani donne. Si associa spesso a miopia moderata, l'etiologia è sconosciuta.

La neuroretinite subacuta unilaterale di Gass (5) è una sindrome clinica

caratterizzata da vitreite, papillite, vasculite retinica e dalla presenza di lesioni biancastre nella corioretina posteriore. La patogenesi sembra che sia da ricollegare agli effetti tossici legati alla presenza di un Nematode negli strati retinici esterni.

La fluoroangiografia ha un ruolo unico nello studio morfologico delle lesioni caratterizzanti tali affezioni fornendo in particolare utili informazioni sull'unità funzionale corio-capillare epitelio pigmentato.

Il segno angiografico comune alla maggior parte dei processi infiammatori corioideali acuti è rappresentato dalla ridotta fluorescenza della lesione nei tempi precoci dell'angiogramma, associata ad iperfluorescenza tardiva. Esso costituisce il reperto fondamentale dei nuovi focolai che si sviluppano in corso ad esempio di epiteliopatia a placche o di coroidite serpiginosa. Il colorante penetra gradatamente nel lobulo sede di flogosi sino a renderlo marcatamente fluorescente. Analogo fenomeno si verifica nella maggior parte delle coriocapillariti come nella coroidite multifocale, dove nei tempi iniziali il numero degli spot ipofluorescenti risulta angiograficamente superiore a quanto faccia presumere l'oftalmoscopia. La ragione di tale ipofluorescenza è da ricercare soprattutto in un difetto di perfusione ed in minor misura ad effetto di

mascheramento. Una delle poche situazioni nelle quali tale fenomeno può non essere presente è la birdshot retinochoroidopathy ove nei tempi iniziali i focolai possono essere del tutto silenti angiograficamente. Nei tempi tardivi invece si verifica un'abnorme captazione di colorante nel lobulo interessato, rispetto alla coroide circostante sana. Con l'attenuarsi del processo infiammatorio si riducono alcuni dei segni descritti: gli spot che in fase acuta apparivano precocemente ipofluorescenti, possono gradatamente ridursi di numero sino a scomparire.

Un altro importante segno è legato ad una delle più importanti funzioni cui è deputato l'epitelio pigmentato retinico, cioè quella di fungere da barriera al libero passaggio di sostanze dal versante corioideale a quello retinico. Come conseguenza della rottura della barriera ematoretinica esterna il colorante passa, più o meno cospicuamente dalla coroide al tessuto retinico. Questa diffusione di colorante dalla coroide può essere talmente importante da formare un vero e proprio distacco sieroso neuroepiteliale. È di frequente riscontro in alcune delle classiche coriocapillariti, come nell'Harada, oltre che nella coriocapillarite puntata interna, nella multifocale e più raramente nella birdshot. Tale aspetto tende a regredire con il risolversi dell'evento

acuto (fig. 2).

Altri segni angiografici aspecifici includono la diffusione segmentaria di colorante dai vasi retinici, per la presenza di vasculite, o la diffusione

intraretinica di colorante, per la presenza di edema retinico, ecc. Il processo di guarigione porta alla graduale risoluzione dei segni angiografici. A livello delle lesioni possono

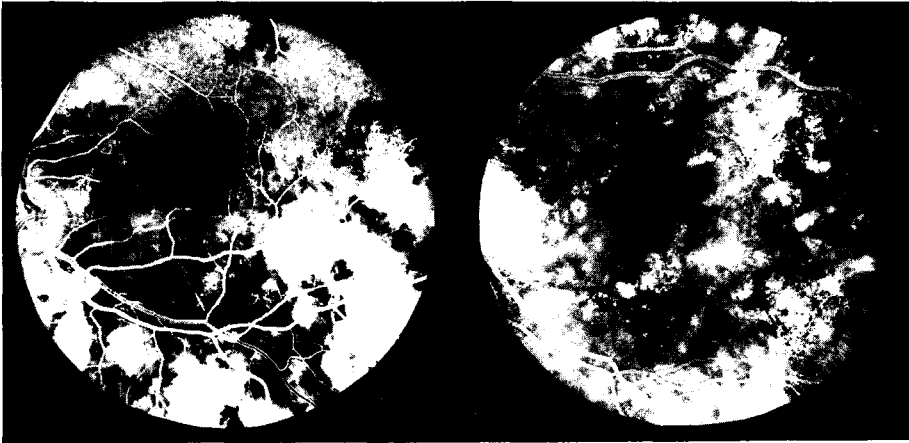


Fig. 2 - Coriocalpillarite: ritardato riempimento dei lobuli interessati dalla flogosi (sin); nei tempi tardivi il colorante viene trattenuto abnormemente negli stessi lobuli e diffonde nello spazio sottoretinico (dx).

residua delle aree di depigmentazione che sono responsabili della precoce iperfluorescenza (effetto finestra) in sede di cicatrice.

Un segno prognosticamente molto importante è la comparsa di un distacco retinico siero-emorragico per la presenza di una neovascolarizzazione sottoretinica. Tale complicanza può interessare tutte le descritte

coriocalpillariti, ma è relativamente più frequente nella puntata interna, nella coroidite multifocale e panuveite.

In conclusione la fluoroangiografia permette un accurato studio morfologico delle lesioni corioretiniche caratterizzanti i diversi quadri di coriocalpillarite e consente di monitorare il decorso clinico dell'affezione.

#### RIASSUNTO

L'Autore presenta le caratteristiche angiografiche fondamentali delle vasculiti retiniche e delle coriocalpillariti. Nelle vasculiti il segno fluoroangiografico preponderante è

caratterizzato dalla presenza di un'alterazione della barriera ematoretinica interna con diffusione segmentaria di colorante dai vasi retinici maggiori o con generale leakage capillare retinico.

Nelle coriocalillariti in fase acuta le lesioni presentano una precoce ipofluorescenza associata a tardiva impregnazione di colorante. Come sequela tardiva può comparire una neovascolarizzazione sottoretinica che costituisce fattore prognostico negativo. Viene discusso il significato clinico del reperto angiografico.

Parole chiave: *Vasculite retinica, coriocalillarite, coroidite, fluoroangiografia.*

## SUMMARY

Piermarocchi S.: *Retinal vasculitis and choriocapillaritis. Instrumental approach.*

The author presents the main angiographic patterns of retinal vasculitidis and of choriocapillaritis. In the vasculitis the most important fluoroangiographic sign is the abnormal permeability of blood-retinal barrier which accounts for the segmental dye leakage when major vessels are involved, or for the diffuse intraretinal leakage when a general involvement is evident. In the acute phase the choriocapillaritis shows an hypofluorescence at the level of the lesions in the early phases of the angiogram, while in the late phases they appear hyperfluorescent. With the healing phenomenon, subretinal newvessels may grow, being this factor a negative aspect of the visual prognosis. The clinical importance of the different angiographic findings is also discussed.

Key words: *Retinal vasculitis, choriocapillaritis, choroiditis, fluorescein angiography.*

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Nozik R.A., Dorsch W.: *A new chorioretinopathy associated with anterior uveitis*, « Am. J. Ophthalmol. », 76, 758, 1975.
- 2) Dreyer F.S., Gass J.D.M.: *Multifocal choroiditis and panuveitis. A syndrome that mimics ocular histoplasmosis*, « Arch. Ophthalmol. », 102, 1776, 1984.
- 3) Watzke R.C., Packer A.J., Folk J.C. et al.: *Punctate inner choroidopathy*, « Am. J. Ophthalmol. », 98, 572, 1984.
- 4) Morgan C.M., Schatz H.: *Recurrent multifocal choroiditis*, « Ophthalmology », 95, 572, 1986.
- 5) Gass J.D.M., Scelfo R.: *Diffuse unilateral subacute neuroretinitis*, « J.R. Soc. Med. », 71, 95, 1978.