

A Case Report of Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome

Yuzhang Hu, Hua Liu, Jiasong Yang, Bo Zhou, Bohua Mu

Cheng Du Aidi Eye Hospital, Chengdu Sichuan
Email: Hyzwyjhg@sina.com

Received: Mar. 2nd 2016; accepted: Mar. 24th, 2016; published: Mar. 28th, 2016

Copyright © 2016 by authors and Hans Publishers Inc.
This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).
<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

Abstract

A 69-year-old male patient complained of a sudden visual loss and reading difficulties, combined with photopsia for 6 days, worse 1 day. Diabetes or hypertension was negative. The visual acuity of right eye was hand motion. The papillary of right eye was pale and the vessels of fundus were attenuated. The visual acuity of left eye was 0.04, and the best corrected visual acuity was 0.25. The myopic fundus was seen, RAPD (+), color anomaly, ERG and mfERG abnormalities were found. The OCT revealed the abnormalities of the IS/OS line and external limiting membrane in both eyes. Visual field detected blind spot extension in left eye. FFA showed minimal abnormalities. 4 months later, the visual acuity of left eye was improved to 0.2, and the best corrected visual acuity was 0.5. Various symptoms improved, and reading difficulties were gone. RAPD (-), color vision was still abnormal. The diagnosis of the patient is acute idiopathic blind spot enlargement syndrome (AIBSE). AIBSE is a rare outer retinopathy.

Keywords

Blind Spot Enlargement, Outer Retinopathy, Photopsia

急性特发性生理盲点扩大综合征一例

胡玉章, 刘 华, 杨嘉嵩, 周 波, 母伯华

成都爱迪眼科医院, 四川 成都
Email: Hyzwyjhg@sina.com

收稿日期: 2016年3月2日; 录用日期: 2016年3月24日; 发布日期: 2016年3月28日

摘要

69岁男性患者，左眼突然视物发雾、变暗、阅读困难，伴闪光感6天，加重1天，否认糖尿病、高血压病。右眼视力HM，视乳头色白，血管变细。左眼视力0.04，最佳矫正视力0.25。眼底近视改变，RAPD(+)，色觉异常，ERG，mfERG异常，OCT示双眼视网膜外界膜、IS/OS层缺失。视野检查示左眼生理盲点明显扩大。FFA未见明显异常。治疗4月后，左眼视力0.2，最佳矫正视力0.5。各种症状好转，可以正常阅读工作。RAPD(-)，色觉仍异常。诊断：急性特发性生理盲点扩大综合征(AIBSE)。AIBSE是一种较少见的外层视网膜病变。

关键词

生理盲点扩大，外层视网膜病变，闪光感

1. 引言

急性特发性生理盲点扩大综合征(Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome, AIBSES)是一种较少见的外层视网膜疾病。1988年Fletcher等首次报道[1][2]。目前国外已有70例病案报道。其基本特征为单眼突然发病，累及生理盲点的颞侧暗点，具有陡峭的边缘，伴受累病变部位的闪光感，为视乳头周围光感受器的功能障碍所致[3]。检眼镜下眼底检查基本正常。目前AIBSES的病因和发病机制尚不清楚。因为病例数较少更多相关研究文献不多。现将近期遇到一病例，报告如下。

2. 检查与治疗

患者，男，69岁，会计。加拿大籍华人，出生于广东，居住在香港，后移民到加拿大。

左眼突然视物发雾、变暗、阅读困难、伴闪光感6天，加重1天。否认外伤、糖尿病、高血压史。

17年前在加拿大行双眼近视手术。两年后作视野检查发现右眼颞下视野缺损，诊断不明。9年前右眼视力下降严重，不能矫正。8年前行白内障手术，视力进一步下降，检查发现右眼视神经萎缩。原因不明。2013年加拿大行左眼白内障手术，2014年香港检查左眼玻璃体混浊，眼底正常。近一周，左眼突然视物模糊、闪光、看书非常吃力，不能工作，来我院门诊求治。

2.1. 全身及专科检查

全身查体未见明显异常。血压124/78 mmHg、血糖5.4 mmol/l。

1) 颈动脉彩超显示：

左侧颈动脉分叉处查见强回声斑，厚度约1.5 mm，管腔未见明显狭窄，血流速度及频谱形态未见异常。

2) 输血全套检查正常。结核菌素试验阴性。

3) 头部核磁共振(MRI)见双侧脑实质内多发缺血梗死灶。

2.2. 眼科检查

1) 右眼：HM 左眼：0.04 矫正0.25。

右眼角膜透明，Kp(-)、Ar(-)、游走细胞(-)。人工晶体位正。玻璃体轻度混浊，细胞(-)。眼底高度近视改变，视网膜红润，无脱离。视乳头色泽变白。动静血管变细。

胞(+)。视网膜红润,黄斑中心凹鼻上侧可见一黄白色小点,无水肿、出血和渗出。其余视网膜均正常。

双眼底图:(见图 1)。

2) 双眼 RAPD(+),左眼色觉检查严重异常。(红绿色盲)。右眼不能查。

3) 电生理检查

首诊时电生理检查:

① 左眼明视 ERG b 波振幅明显降低。

② 右眼闪光 VEP 可见波形,但振幅很低。左眼 P-VEP 低空间频率 P100 波峰潜时正常,振幅偏低。高空间频率延迟,130 ms。振幅偏低。

③ 发病 4 月左眼明视 ERG b 波振幅和闪烁光 ERG 振幅仍偏低。较前无变化。

左眼 P-VEP P 100 波峰潜时低空间和高空间频率仍稍延长。但振幅较前增高。

④ 首诊时右眼多焦 ERG,几乎呈熄灭型。各环振幅密度重度降低。仅 1 环有极低振幅。

左眼多焦 ERG,仅 1 环可见很低的振幅外,其余各环的振幅密度严重降低(见图 2)。

⑤ 发病 1 月多焦 ERG 右眼没变化,左眼有明显的好转,1 环、2 环的振幅密度提高。但生理盲点和鼻侧位置振幅密度仍然明显降低(见图 3)。

⑥ 发病 4 月双眼多焦 ERG 右眼一环振幅增高,左眼一、二环振幅密度明显增高。因此患者视力较前提高较大(见图 4)。

4) OCT 检查:

首次就诊时双眼 OCT 检查,外界膜和 IS/OS 层明显缺损。左眼箭头处为黄斑中心凹偏鼻上方视网膜的小白点(见图 5)。

发病 4 月后随访,双眼 OCT 检查,外界膜和 IS/OS 层仍然缺损(见图 6)。

5) 视野检查:

首诊时视野显示左眼生理盲点向颞上方扩大。右眼视力极差(见图 7)。

1 月后左眼与生理盲点相连的鼻侧视野缺损区。原颞侧视野缺损区好转(见图 8)。

发病 4 月后,右眼视野较前明显好转。左眼扩大的生理盲点逐渐恢复好转,但未到正常水平(见图 9)。

6) FFA 检查:(见图 10)。

2.3. 治疗经过

发病后给予口服强的松 50 mg qd,1 周后自动停药。仅给予递发明和改善血液循环药物治疗。

随访观察:一月后门诊复查,矫正视力右眼 0.04 左眼 0.4。自觉视力提高,视物清晰度好转,能看短时间的书报。

发病 4 月后复诊,右眼 0.06 矫正 0.1,左眼 0.2 矫正 0.5。自觉症状明显好转,能正常工作、看书阅读。但仍有闪光感,频率明显减少,强度减弱。

双眼前节正常。玻璃体细胞(-)、眼底情况同前。

双眼 RAPD(-)。左眼色觉稍有恢复。

3. 讨论

急性特发性生理盲点扩大综合征(Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome, AIBSES)是一种较罕见(infrequent)的外层视网膜疾病。自 1988 年 Fletcher 等首次报道以来[1]-[4],国外已有近 20 余篇相关报道,病例数达 70 例,其基本特征为单眼突然发病,累及生理盲点的颞侧暗点,具有陡峭的边缘,范

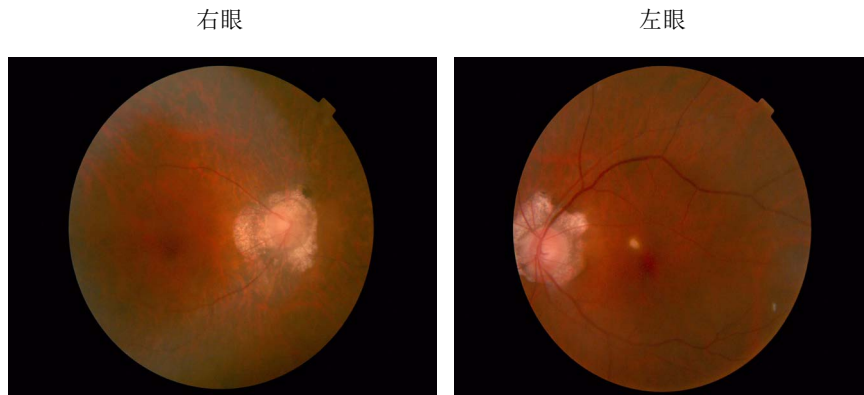


Figure 1. Pale papillary and attenuated retinal vessels were seen in the right fundus. In the left fundus, red papillary with clear boundary was seen, the retinal vessels were normal in diameter and a white spot was seen upper the macular superiorly and nasally
图 1. 右眼视乳头颜色变白，血管变细。左眼视乳头红润，边界清。动静脉血管比例正常，黄斑中心凹偏鼻上方见黄白色小点

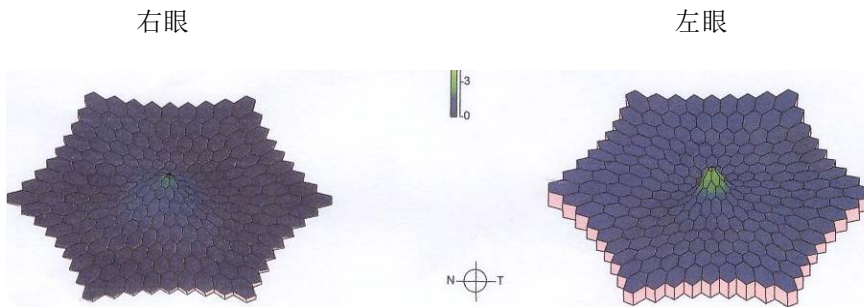


Figure 2. Multi-focal ERG of both eyes at the first consultancy
图 2. 首诊时右眼和左眼多焦 ERG

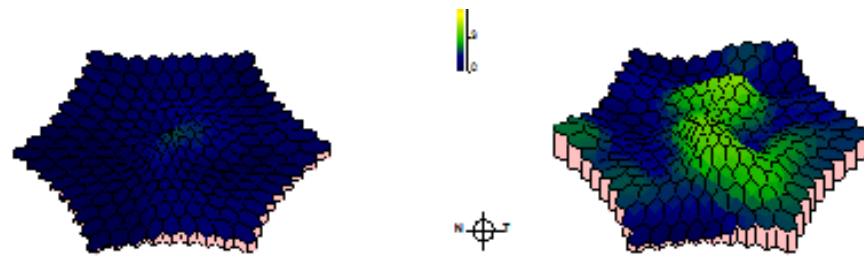


Figure 3. Multi-focal ERG of both eyes one month later
图 3. 一月后右眼和左眼多焦 ERG

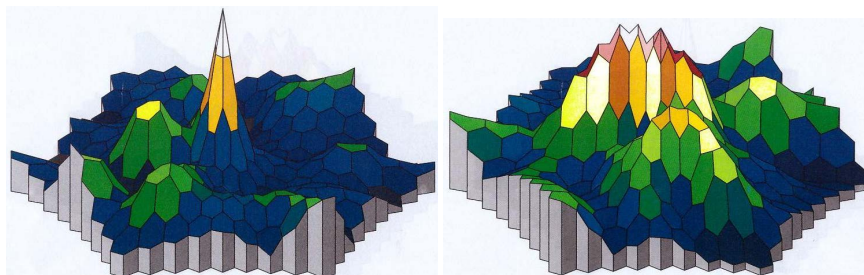


Figure 4. Multi-focal ERG of both eyes 4 months later
图 4. 4 月后右眼和左眼多焦 ERG

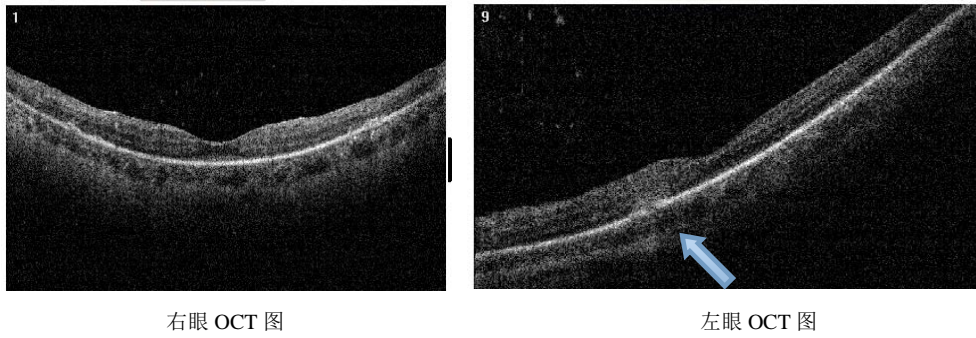


Figure 5. The OCT images of both eyes showed loss of the external limiting membrane and inner segment/outer segment (IS/OS) at the first consultancy and the one month later
图 5. 发病 1 月后时 OCT 检查与首次检查示双眼视网膜外界膜、IS/OS 层仍然缺失



Figure 6. The OCT of left eye 4 month later showed tiny change of the IS/OS
图 6. 发病后 4 个月复诊时左眼 OCT 无明显变化

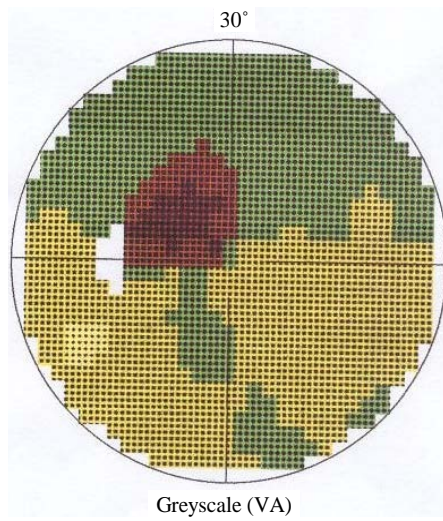


Figure 7. Visual field of the left eye at the first consultancy
图 7. 首次就诊时左眼视野

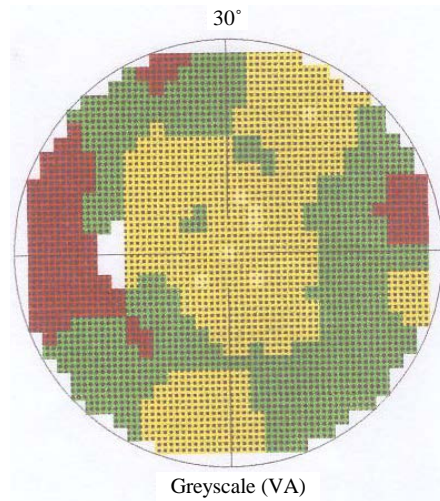


Figure 8. Visual field of the left eye one month after the first consultancy
图 8. 首次就诊后 1 个月左眼视野

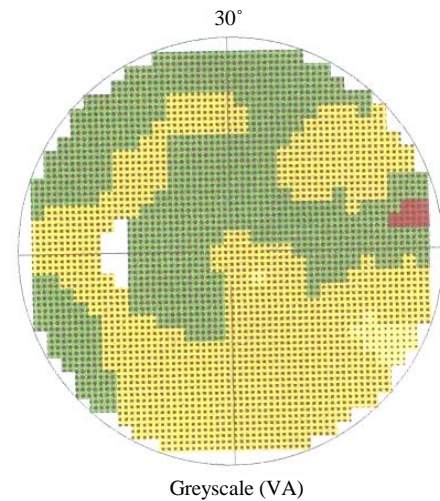


Figure 9. Visual field of the left eye 4 months after the first consultancy
图 9. 首次就诊后 4 个月左眼视野



Figure 10. Fundus fluorescein angiography demonstrated no significant abnormality except the tiny window defect of the left eye at the posterior pole, no leakage at the late phase
图 10. 双眼未见异常荧光。左眼中心凹上方见透见荧光，晚期无渗漏

围 15°~20°，伴受累病变部位的闪光感，为视盘周围光感受器的功能障碍所致。检眼镜下眼底检查基本正常，目前 AIBSES 的病因和发病机制尚不清楚[4] [5]。

全球报道的 70 例 AIBSE 病例中，女性占 81%，男性占 19%。大多数患者是年轻人，年龄在 16~57 岁之间，但也有 63 岁男性病人的报道[5]。

Watzke 等提出该病的诊断标准：1) 颞侧与视乳头相关的暗点；2) 发病 2 周内，临床和 FFA 检查同侧视乳头周围、以及周边的脉络膜视网膜均正常，或者是视神经乳头正常或轻微充血，仅 FFA 可见视乳头染色[4]。本病例伴有与生理盲点相连的视野缺损；眼底未见明显异常。OCT 显示光感受器 IS/OS 层、外界膜缺失、不规则。

文献报道电生理检查全视野 ERG 振幅基本正常，也有报道发病初期或进展期 ERG 下降。本文病例在发病初期全视野 ERG b 波振幅明显降低。

该病多焦 ERG (mfERG) 检查发现，其一阶和二阶反应均异常，而且二阶反应的异常比一阶反应更广泛。虽然通常认为一阶反应代表了视锥细胞介导的反应，而二阶反应代表了内层视网膜和视神经乳头的更高级的适应性机制。因此，我们推测损害外层光感受器的脉络膜视网膜疾病会对更远端的视网膜神经元机制产生永久的影响。这种异常反应不仅在视乳头周围，也存在于整个后极部 30°视野范围内，即使是视力正常的患者。说明 mfERG 发现的视网膜损伤的范围比视野检查及临床表现更广泛。mfERG 的改变说明 AIBSES 患者存在光感受器功能障碍，而且这种异常双侧类似、持续时间很长，即使是在视觉功能包括视野恢复正常后，mfERG 的异常仍持续存在。mfERG 采用阈上刺激强度诱发出局部反应，而静态视野计使用的是近阈值刺激；mfERG 综合了受刺激区域视网膜的敏感和不敏感细胞的活动，而阈值是由大多数敏感细胞的活动决定，因此 mfERG 可以评估视野检查所不能发现的亚临床视网膜功能障碍[4]。本文病例 mfERG 显示整个后极部视野范围内均出现损害。

多位作者等指出多发性一过性白点综合征(MEWS)、急性特发性生理盲点扩大综合征(AIBSE)、多灶性脉络膜炎(MCF)、急性黄斑神经视网膜病变(AMN)和急性区域性隐匿性外节视网膜病变(AZOOR)可能是同一疾病的不同表现，或者是同一疾病的不同阶段[2]-[4]。AZOOR 与本病例有很多相似之处，但也有其不同点。前者对视力的影响相对较轻，AIBSE 对视力的影响较大。本病例患者发病时视力就明显下降，无法阅读、工作。

该病预后较好，可自发改善或恢复。目前没有特殊的治疗。

本病例患者右眼失明多年，一直就诊于加拿大，原因不明，诊断不明。根据目前检查资料，同样存在外界膜和 IS/OS 层缺失。左眼发病后的检查情况与右眼基本相似。这两眼的病情是否有联系？尚有待进一步的追踪观察分析。

本病例曾短期口服强的松 1 周，因自身原因自行停药。此后病情逐渐好转，究竟是药物的作用还是自然病程的转归，还有待进一步观察研究。

本病例报道获得患者及家属的积极配合和理解。

参考文献 (References)

- [1] Piri, N., Kaplan, H.J., Sigford, D.K. and Tezel, T.H. (2014) High-Definition Optical Coherence Tomography Findings in Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement (AIBSE) Syndrome. *Ocular Immunology and Inflammation*, **22**, 494-496. <http://dx.doi.org/10.3109/09273948.2013.872802>
- [2] Macías-Murelaga, B., Rodríguez-Agirretxe, I., Bascarán, L., Goñi, N. and Mendicute, J. (2013) Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome Associated with Choroidal Neovascularization. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*, **88**, 450-452.
- [3] Sugahara, M., Shinoda, K., Matsumoto, S.C., Satofuka, S., Hanazono, G., Imamura, Y. and Mizota, A. (2011) Outer Retinal Microstructure in a Case of Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome. *Case Reports in Ophthalmology*,

2, 116-122. <http://dx.doi.org/10.1159/000327431>

- [4] 刘晓萃, 黄厚斌. 急性特发性生理盲点扩大综合征[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2014, 14(3): 202-205.
- [5] Makino, S., Takezawa, M. and Tampo, H. (2014) Acute Idiopathic Blind Spot Enlargement Syndrome in a 63- Year-Old Man. *Internet Journal of Ophthalmology and Visual Science*, **11**, 1-4.