

## DIAGNOSI FLUORANGIOGRAFICA DI STRIE ANGIOIDI IN PAZIENTI AFFETTI DA PSEUDOXANTOMA ELASTICO

Vito FENICIA, Silvia CALAFIORE, Lorenzo TODISCO, Cristina MANNINO, Pierpaolo GENTILI

Il Facoltà di Medicina e Chirurgia "Sapienza"  
Azienda ospedaliera S. Andrea, Roma

### ABSTRACT

**Aim:** To describe two cases of angioid streaks diagnosed with fluorescein and indocyanine green angiographic study in patients with pseudoxanthoma elasticum.

**Methods:** Two patients with angioid streaks were examined by ophthalmoscopy, fluorescein angiography, and indocyanine green angiography.

**Results:** In the ophthalmoscopy were no findings of the angioid streaks but there were a particular pattern in fluorangiography.

**Conclusion:** The indocyanine green angiography contributes to the early diagnosis of angioid streaks.

*Ottica fisiopat 2011; XVI: 243-247*

243

### INTRODUZIONE E OBIETTIVO

Le strie angioidi sono linee larghe, irregolari, di colore dal rosso al marrone e al grigio che rappresentano rotture o deiscenze della membrana di Bruch<sup>1</sup> in pazienti affetti da Pseudoxantoma elastico (PXE)<sup>2</sup>. Le strie angioidi tipicamente si irradiano in un disegno crociato dall'area peripapillare, tuttavia sono anche presenti quadri in cui si evidenziano circolarmente attorno all'area peripapillare<sup>3</sup>. Benché la diagnosi di strie angioidi usualmente venga eseguita attraverso l'osservazione oftalmoscopica, la fluorangiografia può risultare utile a delineare la presenza di strie angioidi, che appaiono variamente fluorescenti, quando il quadro oftalmoscopico risulta incerto, soprattutto per porre diagnosi differenziale con rotture coroideali, laquer cracks, degenerazione miopica e degenerazione maculare legata all'età<sup>4</sup>. Anche l'immagine all'infrarosso, l'immagine rosso-privata e l'autofluorescenza<sup>5</sup> riescono a mettere in evidenza segni della presenza di strie

angioidi non evidenziabili all'esame oftalmoscopico. Tuttavia l'esame con la più alta sensibilità risulta essere l'angiografia con verde di indocianina (ICG), infatti studi dimostrano come questo esame sia in grado di meglio visualizzare le strie angioidi dell'esame fluorangiografico soprattutto le forme precoci, il peau d'orange e le neovascolarizzazioni coroideali occulte, mentre le neovascolarizzazioni classiche risultano meglio evidenziabili all'esame angiografico con fluoresceina<sup>6</sup>. Le strie angioidi risultano avere differenti pattern di visualizzazione all'ICG: iperfluorescenti (60-80% dei casi in base ai vari studi eseguiti), ipofluorescenti (intorno al 10%), con aspetto a "track-line" (circa il 20%) oppure miste (circa il 10%)<sup>7</sup>. In una percentuale di casi che va dal 9% al 18% attraverso l'ICG non si è potuto mettere in evidenza strie angioidi diagnosticate attraverso la fluorangiografia<sup>8</sup>. Le forme ipopigmentate risultano essere osservate in maniera significativa soprattutto nei pazienti giovani. Presentiamo due casi clinici di pazienti

### AUTORE CORRISPONDENTE:

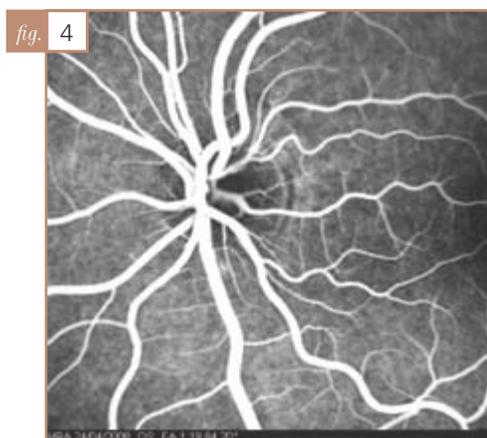
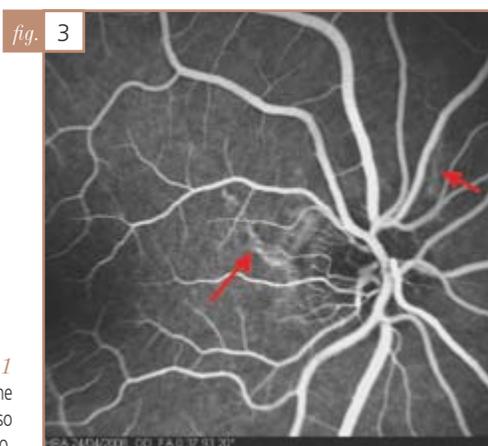
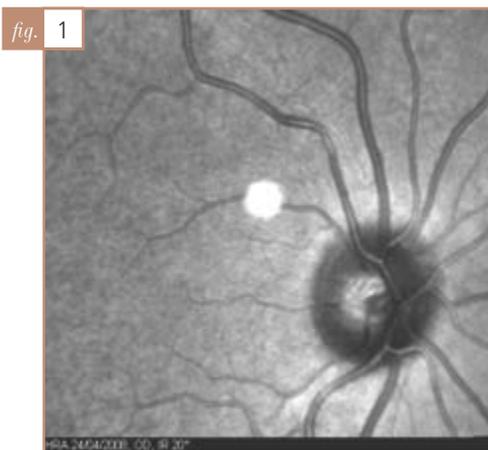
Vito Fenicia  
U.O.C. di Oculistica,  
Azienda ospedaliera  
S. Andrea  
via di Grottarossa  
1035-1039  
00189 Roma  
gchisari@unict.it

### PAROLE CHIAVE:

strie angioidi,  
angiografia con  
fluoresceina  
e angiografia  
con verde di  
indocianina,  
pseudoxantoma  
elastico.

### KEY WORDS:

Angioid streaks,  
fluorescein  
angiography and  
indocyanine  
green angiography,  
pseudoxanthoma  
elasticum.



*fig. 1*  
Immagine all'infrarosso Occhio Destro.

*fig. 2*  
Immagine all'infrarosso Occhio Sinistro.

*fig. 3*  
Immagine fluorangiografica nei tempi precoci Occhio Destro, presenza di bande iperfluorescenti (frecce).

*fig. 4*  
Fluorangiografia Occhio Sinistro.

affetti da PXE, con assenza di segni oftalmoscopici di strie angioidi che venivano diagnosticate mediante angiografia con fluoresceina ed angiografia al verde di indocianina.

**METODOLOGIA E RISULTATI**

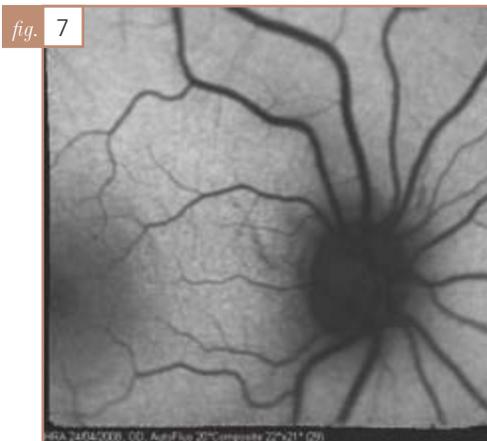
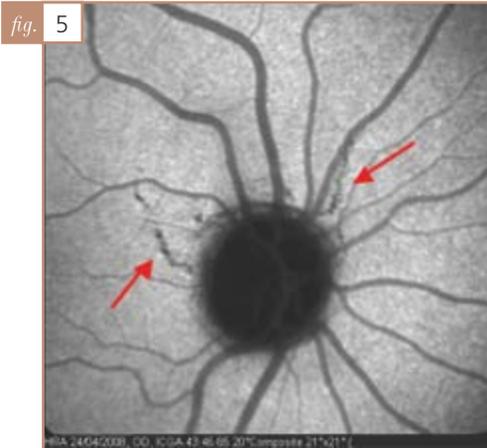
Presentiamo due casi clinici di pazienti affetti da pseudoxantoma elastico osservati nel 2010 in cui la diagnosi di strie angioidi ha stimolato la seguente pubblicazione.

**Caso n. 1:** paziente femmina di 23 anni con diagnosi di pseudoxantoma elastico diagnosticato circa 5 anni prima, nella quale risultava in entrambi gli occhi: visus corretto per lontano 10/10, I carattere per vicino, pressione intraoculare nei

limiti, esame obiettivo segmento anteriore nella norma, fundus oculi nei limiti con assenza di segni oftalmoscopicamente evidenti di strie angioidi.

La paziente veniva quindi sottoposta a fluorangiografia mediante fluorangiografo Heidelberg HRA. Le immagini all'infrarosso ottenute in entrambi gli occhi risultavano negative per la presenza di strie angioidi (Fig. 1-2).

Veniva, quindi, eseguito esame fluorangiografico, ove veniva osservato in occhio destro sia nei tempi precoci che tardivi presenza di bande, che appaiono in questo esame iperfluorescenti (Fig. 3). All'occhio sinistro l'esame fluorangiografico nei tempi precoci e tardivi risultava nella norma (Fig. 4). Per completamento diagnostico veniva altresì eseguita angiografia con verde



di indocianina. Le acquisizioni precoci non mostravano la presenza di nessuna alterazione iper-ipo fluorescente in occhio destro, mentre nei tempi tardivi si evidenziavano bande ipofluorescenti a partenza papillare e decorso supero-temporale e supero-nasale sovrapponibili all'esame fluorangiografico (Fig. 5).

In occhio sinistro sia nei tempi precoci che tardivi non si evidenziavano alterazioni degne di note all'esame angiografico con verde di indocianina (Fig. 6).

In questa paziente veniva anche eseguito l'esame con l'autofluorescenza che evidenziava in occhio destro la presenza di due bande ipofluorescenti, una a partenza papillare e decorso supero-temporale e l'altra sempre a partenza

papillare ma a decorso supero-nasale, mentre l'occhio sinistro non presentava alterazioni degne di nota (Fig. 7-8).

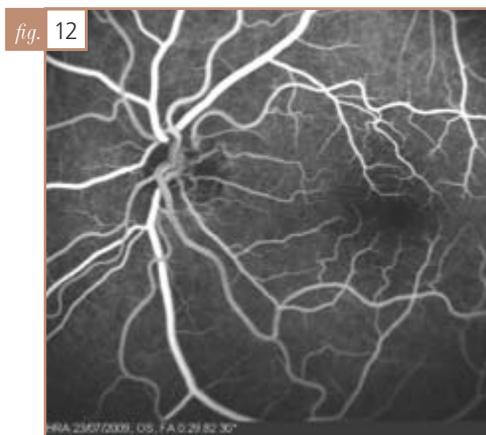
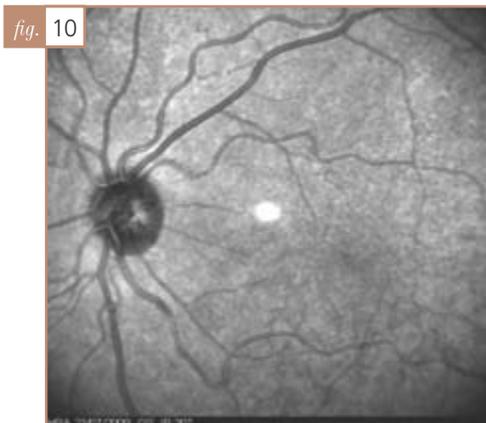
**Caso n. 2:** paziente femmina di 27 anni con diagnosi di pseudoxantoma elastico diagnosticato circa 10 anni prima, nella quale risultava in entrambi gli occhi: visus naturale per lontano 10/10, 1 carattere per vicino, pressione intraoculare nei limiti, esame obiettivo segmento anteriore nella norma, fundus oculi nei limiti con assenza di segni oftalmoscopicamente evidenti di strie angioidi. La paziente veniva quindi sottoposta a fluorangiografia mediante fluorangiografo Heidelberg HRA. Le immagini all'infrarosso ottenute in entrambi gli occhi risultavano negative per la presenza di

fig. 5  
ICG tempi tardivi Occhio Destro, presenza di bande iporiflettenti (freccie).

fig. 6  
ICG tempi tardivi Occhio Sinistro.

fig. 7  
Immagine all'autofluorescenza Occhio Destro, si evidenziano bande ipofluorescenti, indicate dalle freccie.

fig. 8  
Immagine all'autofluorescenza Occhio Sinistro, non si evidenziano bande ipofluorescenti.



*fig. 9*  
Immagine  
all'infrarosso  
Occhio Destro.

*fig. 10*  
Immagine  
all'infrarosso  
Occhio Sinistro.

*fig. 11*  
Fluorangiografia  
Occhio Destro.

*fig. 12*  
Fluorangiografia  
Occhio Sinistro.

strie angioidi (Fig. 9-10).

Veniva, quindi, eseguita angiografia con fluoresceina ove si evidenziava sia nei tempi precoci che nei tempi tardivi assenza di aree di iper-ipofluorescenza riferibili alla presenza di strie angioidi (Fig. 11-12).

Per completamento diagnostico veniva altresì eseguita angiografia con verde di indocianina. Le acquisizioni precoci non mostravano la presenza di nessuna alterazione iper-ipofluorescente (Fig. 13) Nei tempi tardivi veniva, invece, evidenziata in entrambi gli occhi la presenza di una banda ipofluorescente localizzata in zona peripapillare nasale, disposta in maniera circonferenziale alla papilla (Fig. 14-15).

La macula sia all'esame fluorangiografico che all'esame angiografico con verde di indocianina risultava indenne.

## DISCUSSIONE

In base ai risultati dei casi clinici riportati, appare evidente come il singolo esame oftalmoscopico del fundus risulti essere inefficace nel poter porre diagnosi certa di presenza o assenza di strie angioidi in pazienti affetti da pseudoxantoma elastico, specialmente in pazienti giovani come nei casi clinici riportati. Risulta, quindi, importante effettuare un completamento diagnostico con esami strumentali quali l'angiografia a fluoresceina, l'angiografia a verde di indocianina e l'autofluorescenza nei pazienti portatori di PXE con esame obiettivo negativo. Tuttavia, anche l'esame fluorangiografico non trova sempre la sua validità, poiché come si è evidenziato nel secondo caso clinico risultava in entrambi gli occhi negativo per la presenza di strie angioidi, diagnosticate invece con l'esame a verde di indocianina.

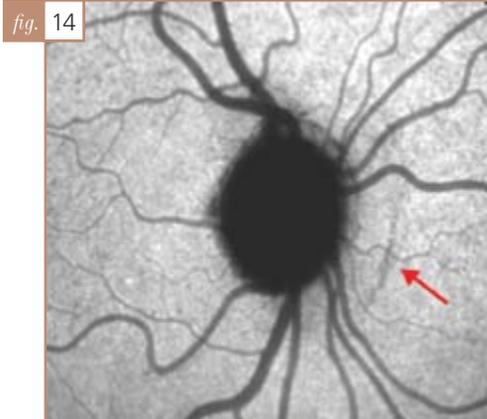
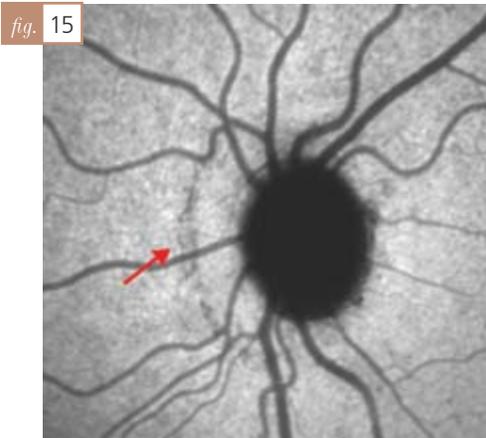


fig. 13  
ICG tempi precoci Occhio Destro e Sinistro.

fig. 14  
ICG tempi tardivi Occhio Destro, banda ipofluorescente circonfrenziale alla papilla.

fig. 15  
ICG tempi tardivi Occhio Sinistro, banda ipofluorescente circonfrenziale alla papilla.

*Risultati: nei pazienti da noi osservati l'esame del fondo oculare risulta nei limiti della norma mentre agli esami fluorangiografici di approfondimento, con fluoresceina ed indocianina, risultava un pattern caratteristico diagnostico per strie angioidi.*

*Conclusioni: l'angiografia con fluoresceina ed in particolare con verde di indocianina contribuisce alla diagnosi precoce di strie angioidi.*

## CONCLUSIONI

Dai casi clinici riportati si mette in evidenza che l'esame con la più alta sensibilità per la diagnosi di strie angioidi risulta essere l'angiografia con verde di indocianina che può sia confermare la diagnosi di strie angioidi evidenziate alla fluorangiografia oppure può fare diagnosi quando tutti gli altri esami risultino essere negativi. Nei nostri casi clinici il pattern di questo esame è risultato una ipofluorescenza in corrispondenza delle strie.

## RIASSUNTO

*Obiettivi: descrivere due casi clinici di pazienti affetti da pseudoxantoma elastico con strie angioidi diagnosticate con angiografia con fluoresceina ed angiografia con verde di indocianina.*

*Procedure di base: i pazienti sono stati sottoposti ad esame del fondo oculare, angiografia con fluoresceina ed angiografia con verde di indocianina.*

## BIBLIOGRAFIA

1. Dartanel S, Karabay Y, Çağlayan U. *Grönblad-Strandberg syndrome*. Z Hautkr **65**(5): 500, 503, 1990
2. Moreira AP, Feijó FS, Pinto JM, Martinelli IL, Rochael MC. *Pseudoxanthoma Elastico*. Dermatol J **15**: 7, 2009
3. Clarkson JR, Altman RD. *Angioid streaks*. Surv Ophthalmol **26**: 235-246, 1982
4. Smith JJ, Gass JDM, Justice J. *Fluorescein fundus photography of angioid streaks*. Br J Ophthalmol **48**: 517-521, 1964
5. Shiraki K, Kohno T, Moriwaki M, Yanagihara N. *Fundus autofluorescence in patients with pseudoxanthoma elastico*. Int Ophthalmol **24**(5): 243-248, 2001
6. Quaranta M, Cohen SY, Krott R. *Indocyanine green videoangiography of angioid streaks*. Am J Ophthalmol **119**: 136-142, 1995
7. Pece A, Avanza P, Introini U, Brancato R. *Indocyanine green angiography in angioid streaks*. Acta Ophthalmol Scand **75**: 261-265, 1997
8. Lafaut BA, Leys AM, Scassellati-Sforzolini B. *Comparison of fluorescein and indocyanine green angiography in angioid streaks*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol **236**: 346-353, 1998.