



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PALERMO

Dipartimento di Biomedicina Sperimentale
e Neuroscienze cliniche

Sezione di Oftalmologia

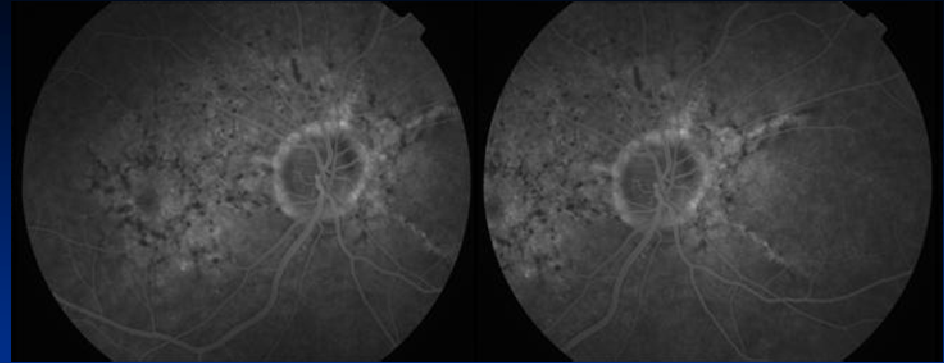
Responsabile: Prof. S. Cillino



DISTACCO SIEROSO NON NEOVASCOLARE IN STRIE ANGIOIDI

**C. Monteleone, A. Alfano, B. Testone, B. Giordano,
M. Vadalà, S. Cillino**

STRIE ANGIOIDI:



Soluzioni di continuo o deiscenze della membrana di Bruch radiali a partenza dal disco ottico bilaterali

PATOGENESI:

Processo degenerativo associato a depositi di calcio che determina elevata fragilità della membrana di Bruch (fibre elastiche)



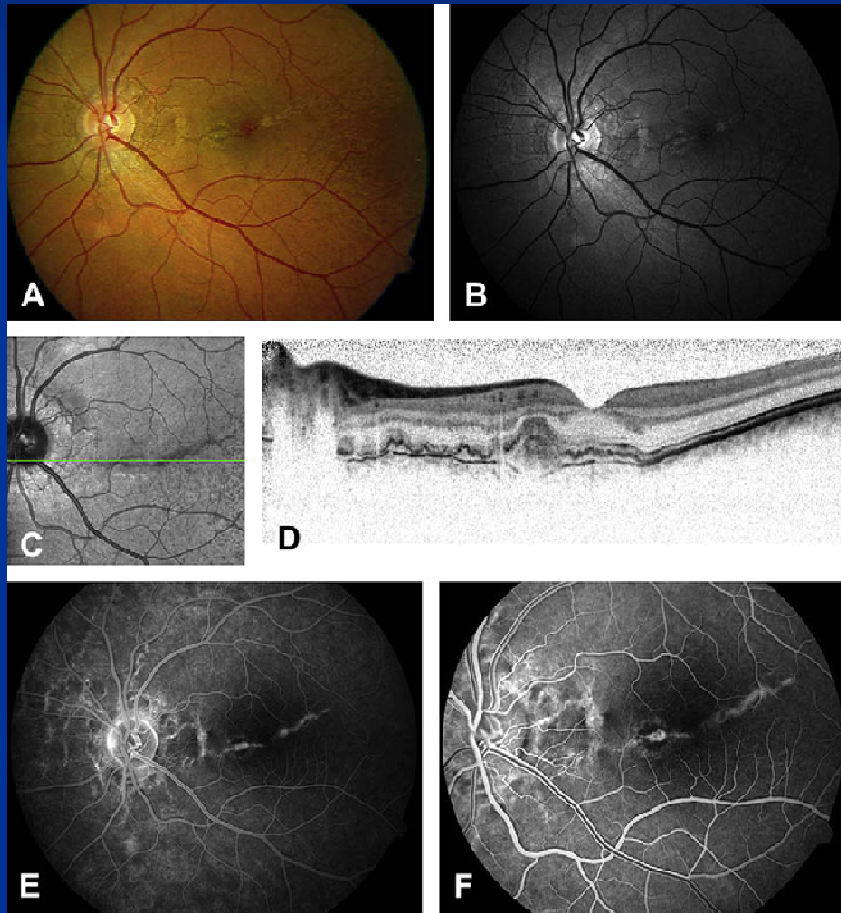
ASSOCIAZIONI:

- *Pseudoxantoma elastico (sindrome di Grönblad-Strandberg)*
- *Osteite deformante (morbo di Paget)*
- *Fibrodisplasia iperelastica (sindrome di Ehlers-Danlos)*
- *Anemia a cellule falciformi*
- *Elastosi senile della pelle*

PSEUDOXANTOMA ELASTICO

- *Mutazione del gene ABCC6 presente sul cromosoma 16p13.1*
- *Il gene codifica la proteina di trasporto che regola la concentrazione di calcio intracellulare, la cui alterazione determina:*
 - Mineralizzazione e frammentazione delle fibre elastiche*
 - Anomalie delle fibre collagene*
 - Difetti matrice extracellulare*

DIAGNOSI



Oftalmoscopia
Fluorangiografia
Angiografia con
verde di
indocianina
Autofluorescenza
OCT

OFTALMOSCOPIA

- Linee grigiastre o bruno-rossastre che circondano la papilla ottica e si estendono radialmente
- Aspetto picchiettato del fundus (nei pz con pseudoxantoma elastico più evidente temporalmente alla macula)
- Frequente degenerazione disciforme e cicatrici ipertrofiche
- Spesso drusen della P.O.

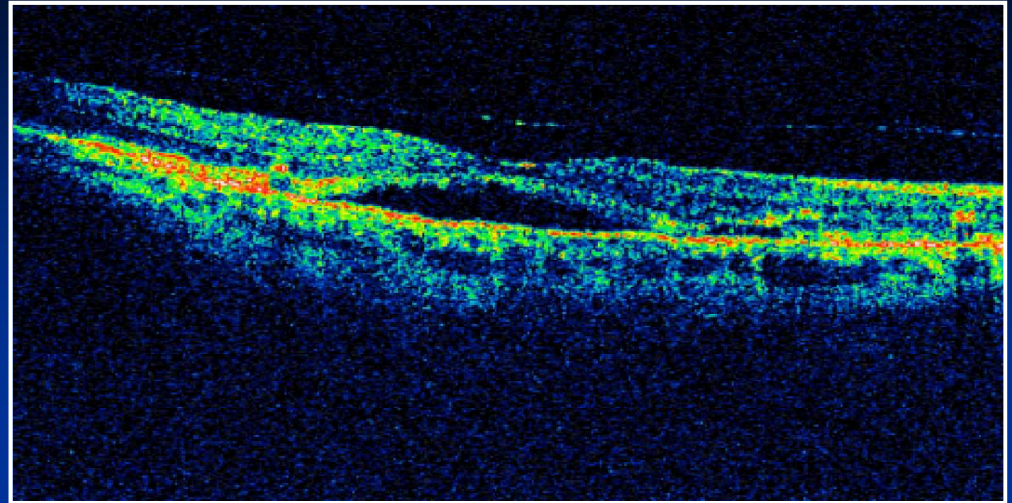
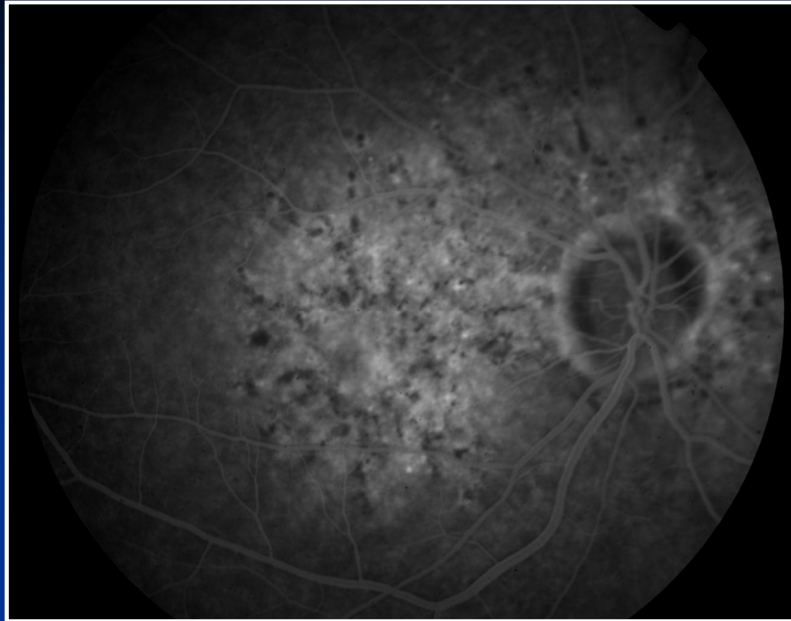
STRIE ANGIOIDI COMPLICANZE OCULARI



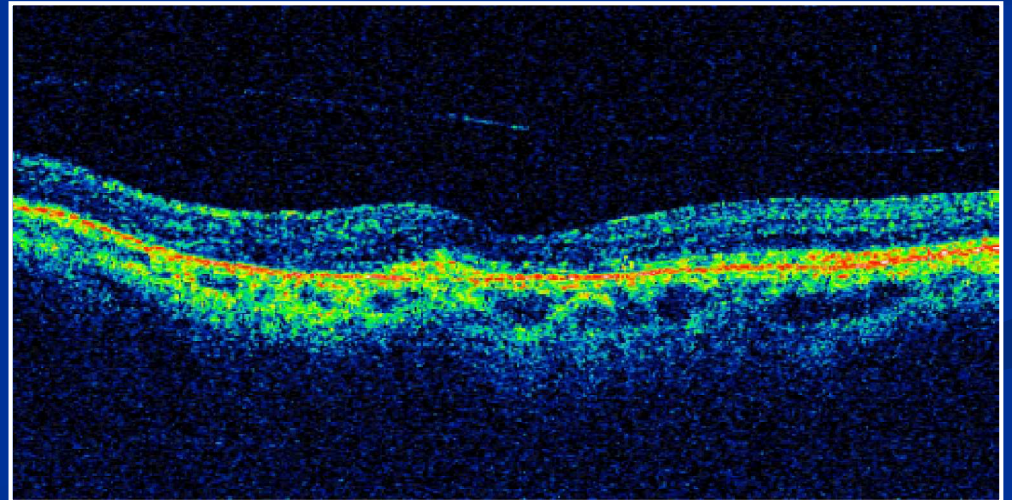
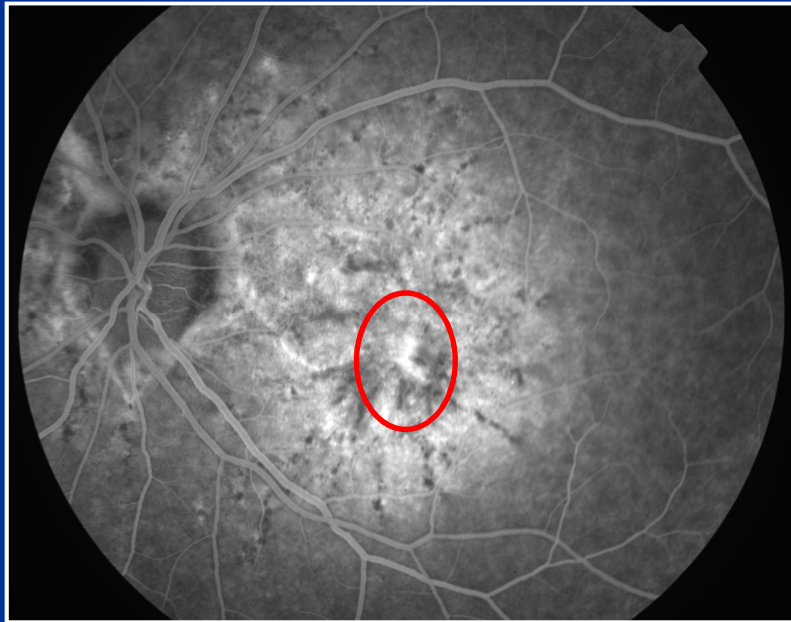
- ❖ Emorragie retiniche
- ❖ Neovascolarizzazioni coroideali (42-84%)

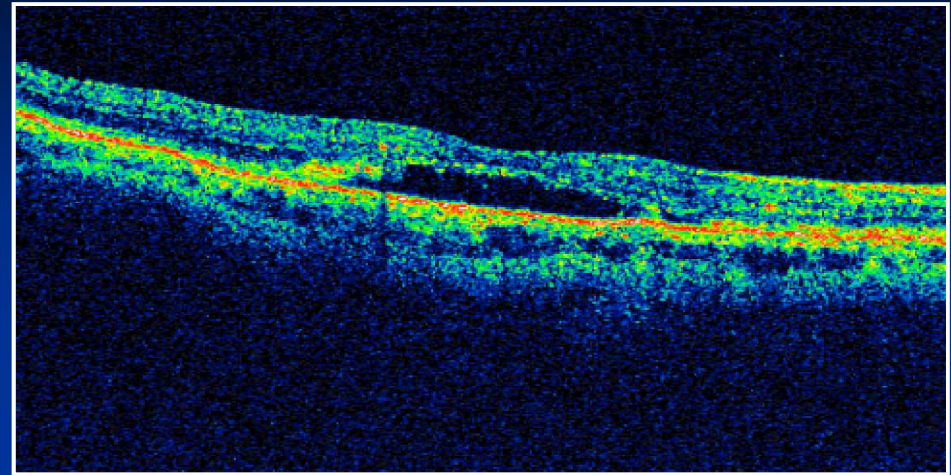
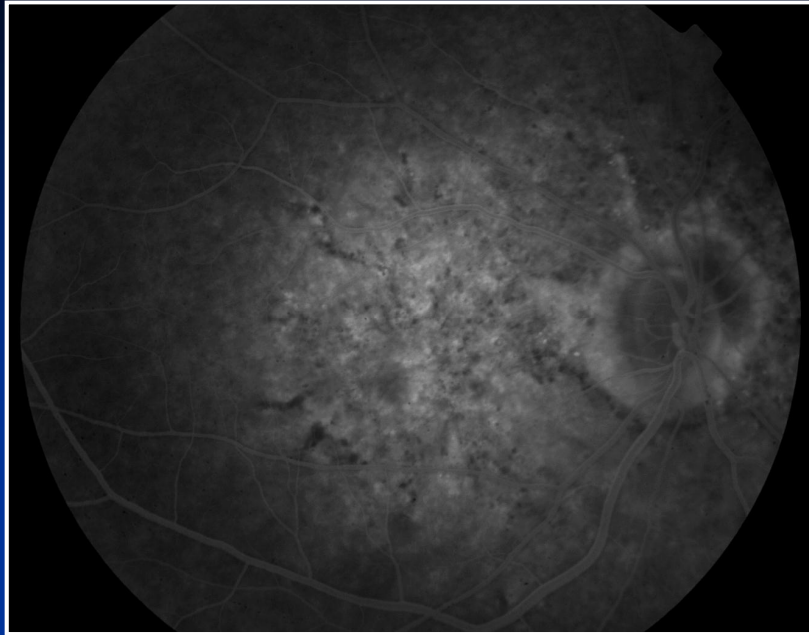
CASO CLINICO:

- ♀ E. A.
- 56 aa
- OS: strie angioidi complicate da neovascolarizzazione coroideale
OS: V.C. 9/10
- OD: strie angioidi con DNEP sieroso puro
OD: V.C. 8/10

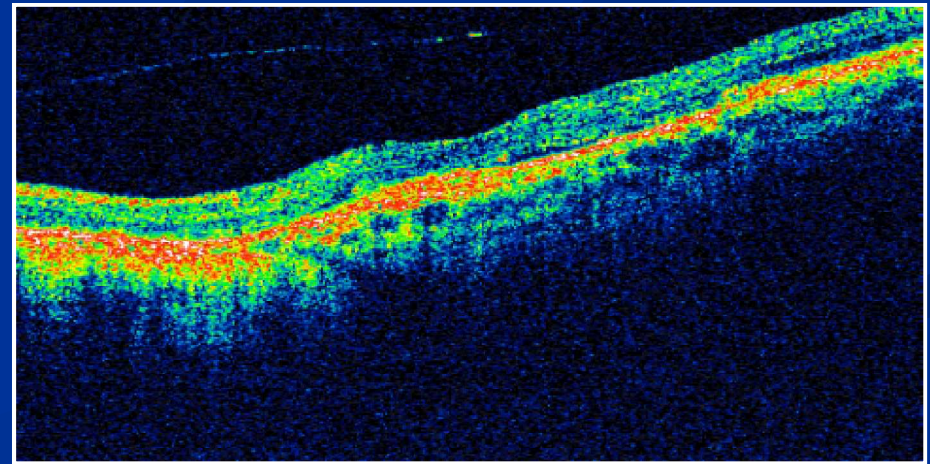
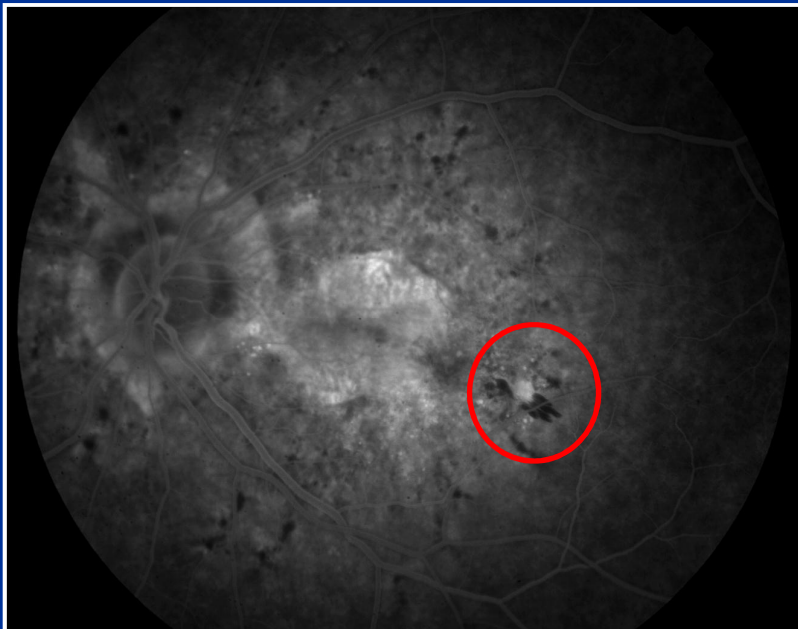


2008





2011



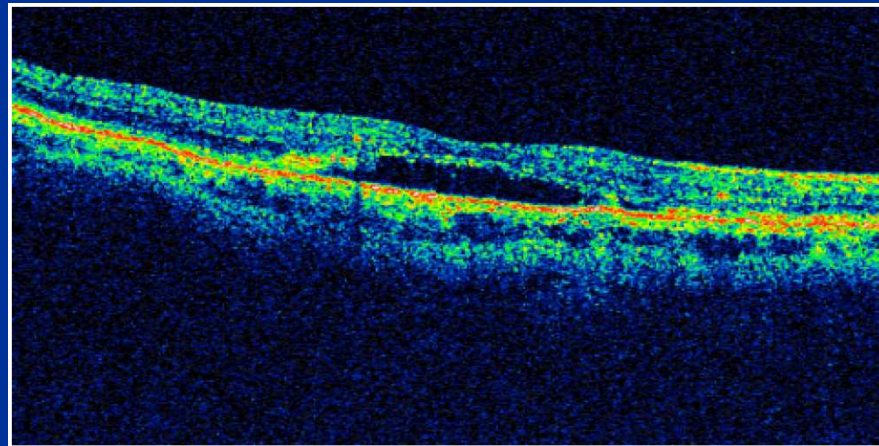
Disturbi e calo visivo

OD V.C. 4/10

7 giorni fa è stata trattata con I.V. di Ranibizumab

Il visus è risalito già a 6/10

Riferito miglioramento soggettivo!!!





XXXVI Congresso SOSI: Acireale 14-16 Aprile 2011

Diagnosi differenziale:

- *DNEP infiammatorio*
- *DNEP da CRSC*
- *DNEP drusenoidi o senili*

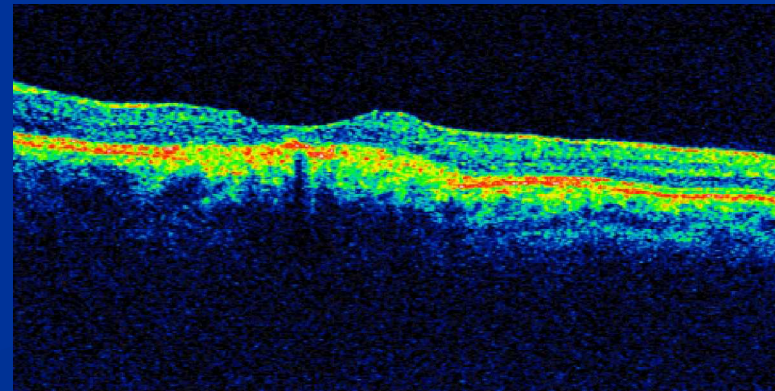
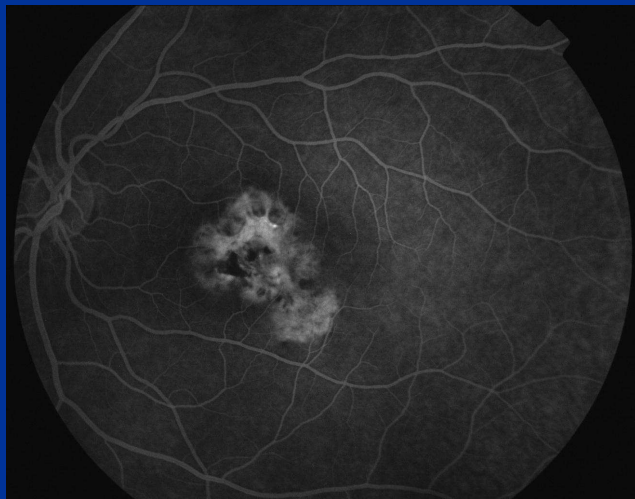
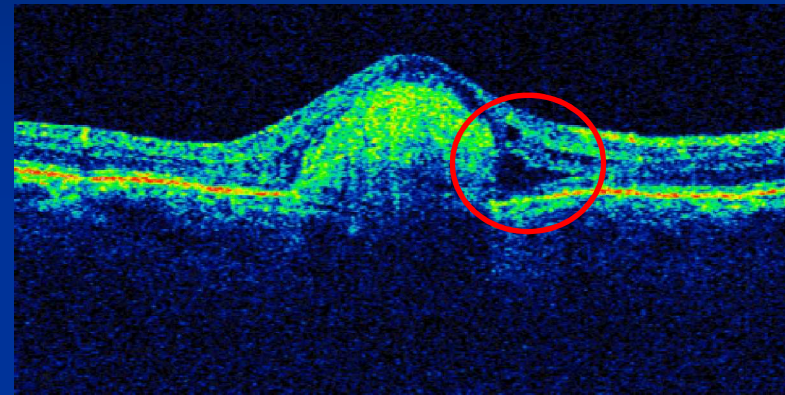
Ipotesi etiopatogenetiche:

- Alterazioni primitive EPR
- Malattia di Best [Arora R, Das S, Shroff D, Narula R, Chauhan D, In vivo microscopy of Best's Vitelliform Macular Distrophy: optical coherence tomography study , Am J Ophthalmology 2003]
- Pseudovitelliforme dell'adulto [Sabates R, Pruett RC, Hirose T, Pseudovitelliform macular degeneration, Retina, 2010]

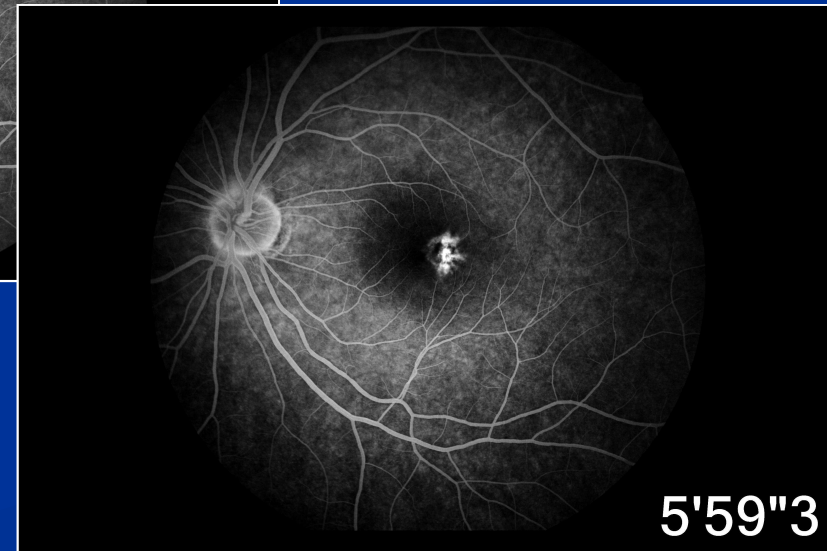
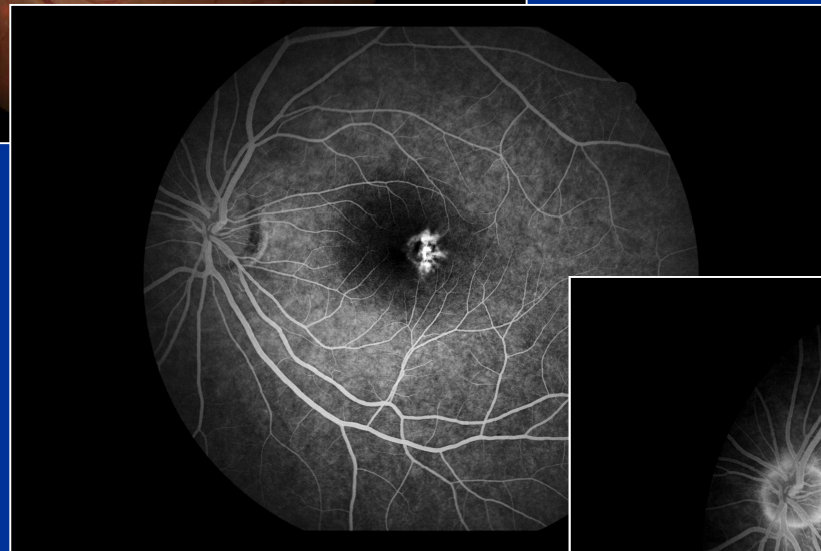
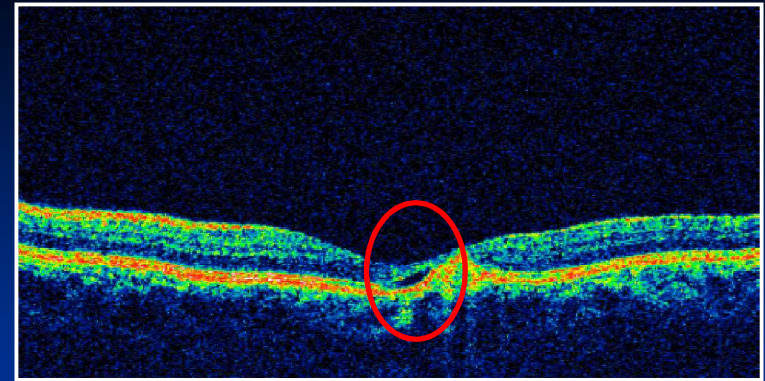
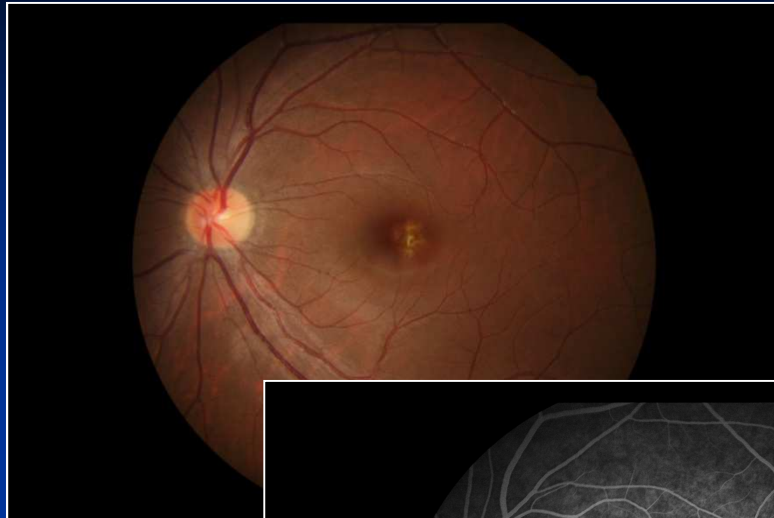
Le connessioni strutturali tra EPR-Bruch
rappresentano un importante fattore di
protezione

Una alterazione di questi meccanismi comporta
distacco neuroretina da EPR

Malattia di Best



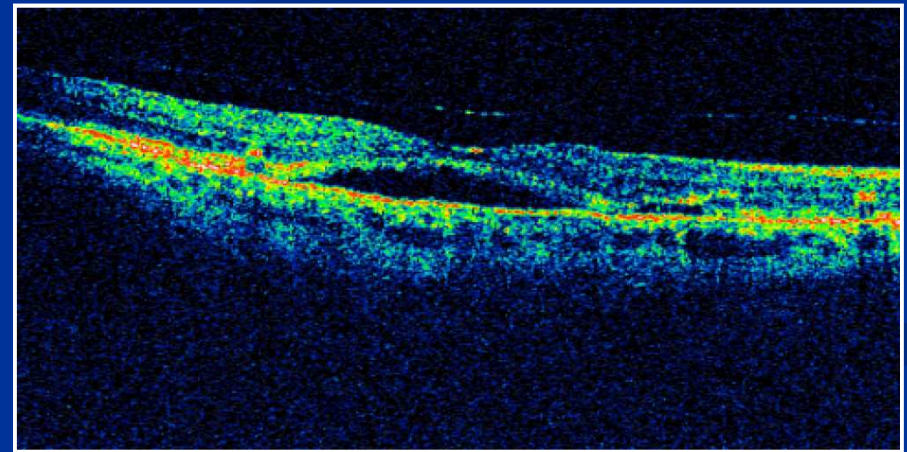
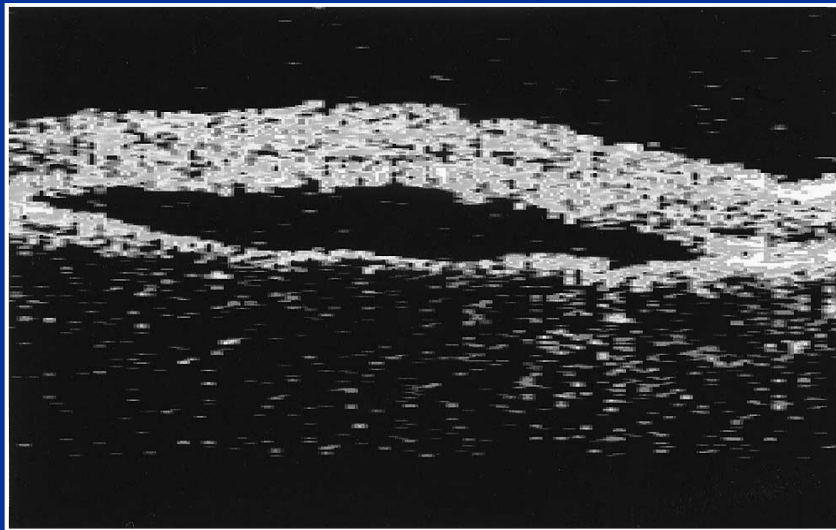
PSEUDOVITELLIFORME DELL'ADULTO



OS V.C. 4/10

Optical Coherence Tomography Findings in Adult-onset Foveomacular Vitelliform Dystrophy

LUISA PIERRO, MD, GEMMA TREMOLADA, MD, UGO INTROINI, MD,
GILIOLA CALORI, MD, AND ROSARIO BRANCATO, MD



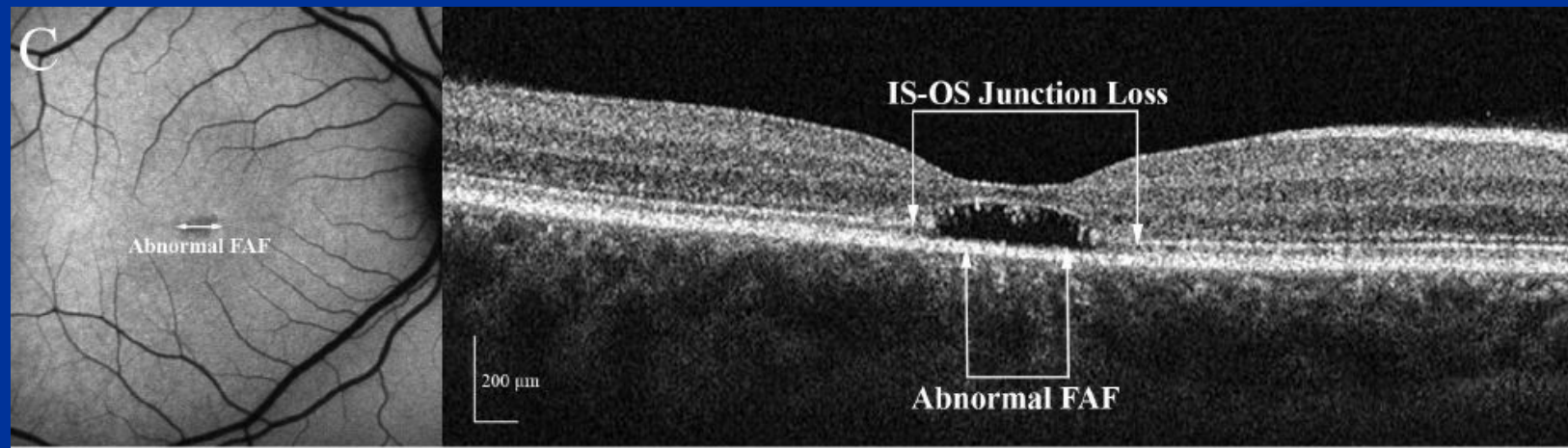
A Comparison of Fundus Autofluorescence and Retinal Structure in Patients with Stargardt Disease

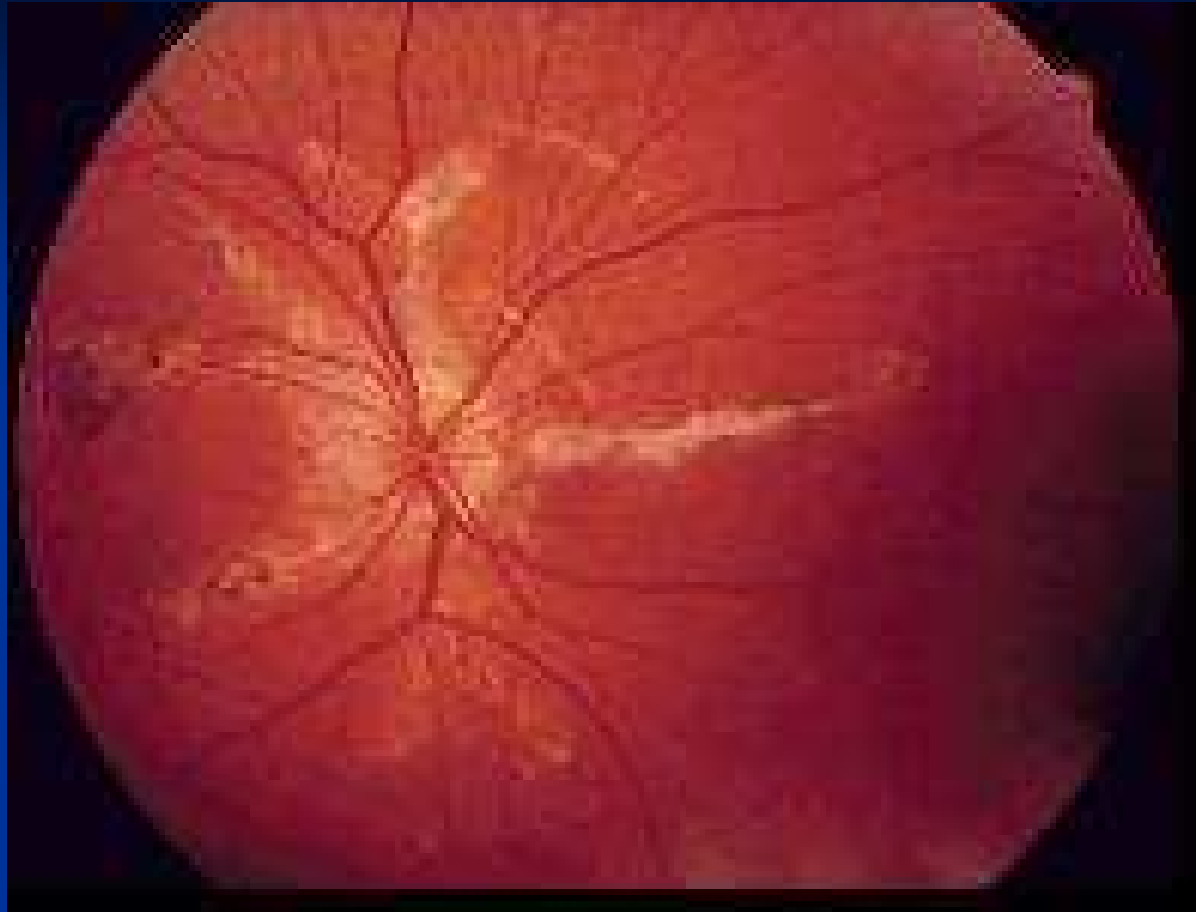
Nuno L. Gomes¹, Vivienne C. Greenstein^{1,2}, Joshua N. Carlson², Stephen H. Tsang^{1,3}, R. Theodore Smith¹, Ronald E. Carr², Donald C. Hood¹, and Stanley Chang¹

¹Department of Ophthalmology, Columbia University, New York, NY

²Department of Ophthalmology, NYU School of Medicine, New York, NY

³Department of Pathology & Cell Biology, Columbia University, New York, NY





Grazie per l'attenzione !!!