

Pseudoeksfoliacja

Zespół pseudoeksfoliacji

Patogeneza

Zespół pseudoeksfoliacji (PEX – *pseudoexfoliation*) jest dość częstą, choć nie zawsze rozpoznawaną, przyczyną przewlekłej jaskry otwartego kąta. Występuje częściej u kobiet niż u mężczyzn i jest związany z podwyższonym ryzykiem rozwoju jaskry. Chociaż podłoże dziedziczne nie zostało jasno określone, to PEX jest szczególnie częsty w Skandynawii. W zespole PEX jest produkowany szarobiały, włóknisto-ziarnisty, zewnątrzkomórkowy materiał, który jest wytwarzany przez *trabeculum*, równikową część torebki soczewki, nabłonek barwnikowy tęczówki i bezbarwnikową część ciała rzęskowego. Odkłada się on następnie na przedniej powierzchni soczewki, włóknkach aparatu wieszadłowego, tęczówce, beleczkowaniu, przedniej powierzchni ciała szklistego i spojówce. PEX jest też uznawany przez niektórych autorów za chorobę ogólnoustrojową, gdyż stwierdzano obecność podobnego materiału w innych tkankach i układach (np. w pęcherzykach płucnych, naczyniach).

Obraz kliniczny

1. Rogówka

- Złogi PEX na śród błonku mogą naśladować osady zapalne.

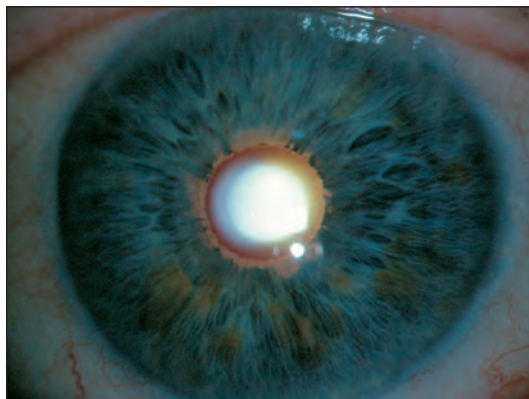


Ryc. 6.1. Materiał pseudoeksfoliacyjny na brzegu źrenicy

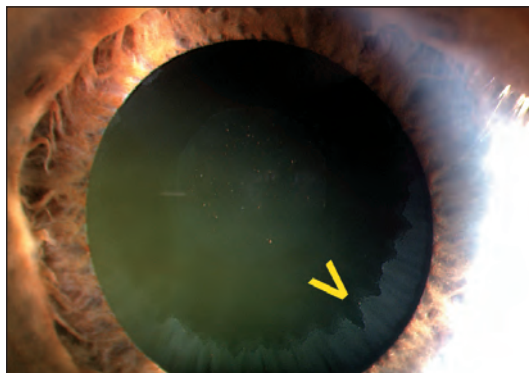
- Rozproszone złogi barwnikowe na śród błonku.
- Komórki śród błonka są mniej liczne i morfologicznie nieprawidłowe. Mogą ulegać dekomensacji po zabiegach okulistycznych (np. usunięcie zaćmy) nawet przy umiarkowanym wzroście CWG.

2. Tęczówka

- Materiał PEX na brzegu źrenicznym (ryc. 6.1).
- Atrofia zwieracza źrenicy, charakteryzująca się efektem zwanym „wygryzienie przez mole” w czasie transiluminacji (podświetlenie źrenicy światłem odbitym z dna oka,



Ryc. 6.2. Zaniki zwieracza źrenicy w zespole PEX widoczne w transiluminacji jako ubytki

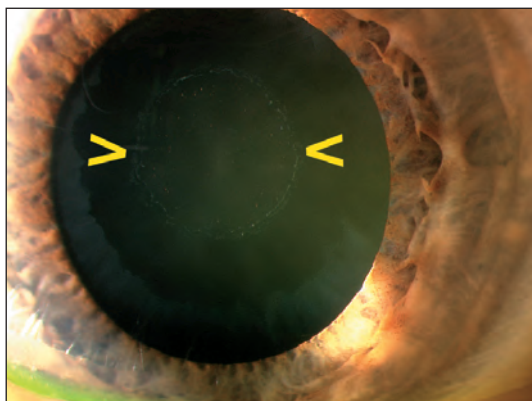


Ryc. 6.3. Obwodowe pasmo materiału pseudoeksfoliacyjnego dobrze widoczne po rozszerzeniu źrenicy

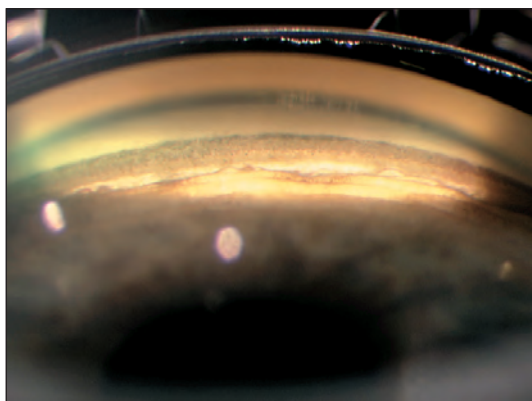
ryc. 6.2). Zrosty tylne mogą przyczynić się do słabych możliwości rozszerzenia źrenicy.

3. Soczewka

- Materiał PEX na przedniej powierzchni soczewki. Stałe pocieranie przez ruchomą źrenicę jest powodem złuszczenia materiału z obszaru pośredniego (w zakresie ruchomości źrenicy) (ryc. 6.3) oraz przyczyną utworzenia odgraniczzonego okrągłego obszaru zawierającego materiał PEX (ryc. 6.4) – tarcza centralna oraz pierścieni strefy pośredniej. Pośrednia pierścieniowata strefa przejśnienia bez widocznego materiału PEX może być niezauważona bez rozszerzenia źrenicy.
- Niestabilność włókien Zinna jest spowodowana zaburzeniami w obrębie samych



Ryc. 6.4. Centralna tarcza materiału pseudoeksfoliacyjnego



Ryc. 6.5. Hiperpigmentacja beleczkowania w zespole PEX

włókien oraz ich mocowaniem w obrębie soczewki i w ciele rzęskowym. Może to być przyczyną drżenia soczewki (*phacodonesis*), przemieszczenia soczewki, częstszej utraty włókien (zonulodializa) i upływu ciała szklistego w czasie operacji usunięcia zaćmy.

4. Gonioskopia

- Wzmoczone nagromadzenie barwnika często jest nierównomierne z miejscowym nasileniem, szczególnie w dolnej połowie kąta (ryc. 6.5). Hiperpigmentacja może wyprzedzać na kilka lat wystąpienie PEX. Często można zauważyć linię wzmoczonej pigmentacji w obrębie lub ku przodowi od linii Schwalbego (linia Sampaolesiego).
- W obrębie beleczkowania można zauważyć złoże przypominające łupież.
- W niektórych przypadkach kąt jest wąski. Może też dojść do wzrostu CWG po rozszerzeniu źrenicy, nawet w przypadku szerokiego otwartego kąta.

Jaskra pseudoeksfoliacyjna

Patogeneza

Za przyczynę wzrostu CWG uważa się blokadę beleczkowania przez materiał PEX i barwnik oraz zaburzenie funkcji komórek śródbłonka beleczkowania.

Czynniki ryzyka

Całkowite ryzyko wystąpienia jaskry w oczach z PEX wynosi 5% w okresie 5 lat i 15% w czasie 10 lat. Pacjenci z PEX powinni być poinformowani o ryzyku i potrzebie kontroli okulistycznej raz w roku.

U pacjenta z jednostronną jaskrą związaną z PEX i samym tylko PEX w drugim oku występuje podwyższone ryzyko rozwinięcia się jaskry w drugim oku (50% w ciągu 5 lat).

U pacjenta z jednostronną jaskrą związaną z PEX, u którego nie występują żadne cechy PEX w drugim oku, jest bardzo małe ryzyko, aby jaskra powstała także w drugim, zdrowym oku.

Obraz kliniczny

1. **Występowanie** zwykle dotyczy 7 dekad życia i jest późniejsze niż w JPOK.
2. **Objawy.** Większość pacjentów ma jaskrę otwartego kąta, zwykle jednostronną. Czasem może dojść do nagłego skoku CWG, pomimo otwartego kąta przesączania, co może być powodem mylnego rozpoznania jaskry wąskiego kąta. Stopień hiperpigmentacji kąta koresponduje z zaawansowaniem jaskry.

Leczenie

1. **Leczenie farmakologiczne** jest takie samo jak w JPOK. Często, po początkowej stabilizacji choroby, dochodzi do późniejszych niepowodzeń w terapii, co wymaga leczenia laserowego lub chirurgicznego.
2. **Trabekuloplastyka laserowa** jest początkowo szczególnie skuteczna, prawdopodobnie

z powodu wzmożonej pigmentacji beleczkowania. Niestety, po zwykle bardzo dobrej odpowiedzi na leczenie laserowe dochodzi do stopniowego wzrostu CWG i w okresie 4 lat wyniki leczenia są podobne jak w przypadku JPOK.

3. **Wczesna trabekulektomia** może być korzystna. Wyniki są podobne jak w JPOK bez szczególnych powikłań.

Rokowanie

Rokowanie jest mniej korzystne niż w JPOK, ponieważ CWG jest częściej podwyższone i wykazuje większe fluktuacje. Prowadzi to do szybkiego postępu zmian. Ważne jest dokładne i częste monitorowanie pacjentów, dopóki nie uda się unormować całkowicie CWG.

Rozproszenie barwnika

Zespół rozproszonego barwnika

Patogeneza

Zespół rozproszonego barwnika (ZRB) jest zwykle obuocznym schorzeniem, które charakteryzuje się uwalnianiem ziaren barwnika z nabłonka barwnikowego tęczówki i odkładaniem go w obrębie odcinka przedniego oka. Dotyczy głównie osób rasy białej, może być dziedziczne w sposób autosomalnie dominujący o różnym stopniu penetracji. Do uwalniania barwnika dochodzi na skutek mechanicznego pocierania tylnej warstwy tęczówki przez włókienka soczewki. Dzieje się tak z powodu tylnego wypuklenia pośrednio-obwodowej części tęczówki. Sugeruje się, że wzrost ciśnienia w przedniej komorze (względny w stosunku do ciśnienia w tylnej komorze) następuje w wyniku odwrotnego bloku źrenicznego pod wpływem tylnego wygięcia tęczówki i przylegania do włókienek soczewki.

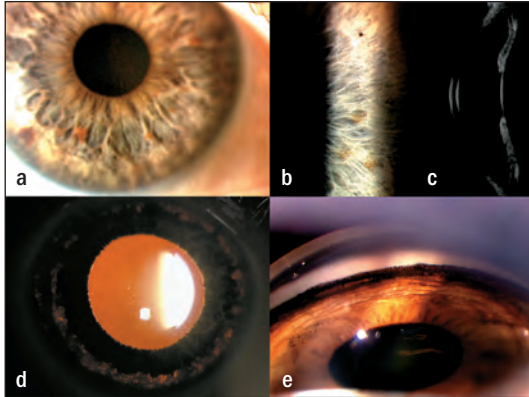
Obraz kliniczny (ryc. 6.6)

1. Rogówka i komora przednia

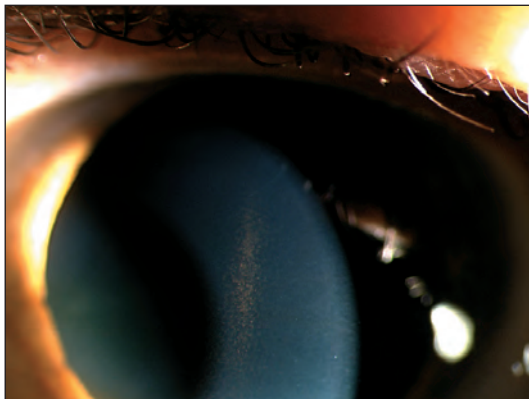
- „Wrzeciono Krukenberga” jest ukształtowane przez pionowe, zgodne z ruchem konwekcyjnym w komorze przedniej, odkładanie się barwnika na śródbłonku rogówki (ryc. 6.7). Nasilenie tego procesu jest zwykle proporcjonalne do występującej jednocześnie atrofii tęczówki.
- Bardzo głęboka komora przednia (ryc. 6.8).

2. Tęczówka

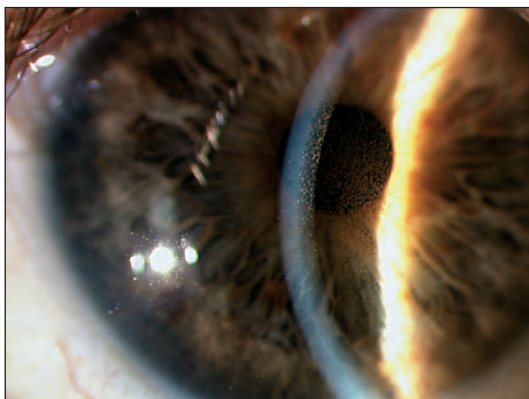
- Ziarna barwnika gromadzą się na powierzchni tęczówki, mogą pojawiać się na soczewce. Dochodzi do utraty jednolitego rysunku zwieracza źrenicy (ryc. 6.9).
- Atrofia nabłonka barwnikowego tęczówki w pośredniej i obwodowej części powoduje powstanie promienistych szczelinowatych ubytków widocznych w transiluminacji tęczówki (zob. ryc. 6.6d).



Ryc. 6.6. Cechy kliniczne zespołu rozproszonego barwnika. a) Pigment na śródbłonku rogówki. b) Barwnik na powierzchni tęczęwki i (e) beleczkowaniu. d) Szczelinowate ubytki tęczęwki widoczne w transiluminacji. c) Wklęsłe ukształtowanie powierzchni tęczęwki na pośrednim obwodzie widoczne w badaniu UBM



Ryc. 6.7. Wrzeciono Krukenberga w zespole rozproszonego barwnika



Ryc. 6.8. Bardzo głęboka komora przednia w zespole rozproszonego barwnika



Ryc. 6.9. Barwnik na tęczęwce i soczewce w zespole rozproszonego barwnika

3. **Gonioskopia** pozwala uwidocznic szeroki otwarty kąt z wklęsłym ukształtowaniem tęczęwki w części pośrednio-obwodowej oraz wzmożone wysycenie barwnikiem beleczkowania (zob. ryc. 6.6e).

Jaskra barwnikowa

Patogeneza

Wzrost CWG jest spowodowany zatknięciem przestrzeni w beleczkowaniu przez złoży barwnikowe oraz uszkodzeniem samego **trabekulum** wtórnie do jego ścięnięcia, zapadania się utkania i stwardnienia.

Czynniki ryzyka

U ponad 50% pacjentów z ZRB może rozwinąć się nadciśnienie oczne lub jaskra otwartego kąta. Jaskra występuje dwa razy częściej u mężczyzn niż u kobiet. Tarcza nerwu wzrokowego jest bardziej wrażliwa na podwyższony poziom CWG z powodu współwystępującej krótkowzroczności. Ważne jest zatem, aby regularnie obserwować pacjentów, zwłaszcza mężczyzn z krótkowzrocznością, u których występuje obraz „wrzeciona Krukenberga”. Jednak poziom początkowego CWG, współczynnik c/d oraz stopień hiperpigmentacji kąta nie są pomocne we wskazaniu osób, u których rozwinie się ewentualnie jaskra.

Obraz kliniczny

1. **Występuje** obraz przewlekłej jaskry; częściej dotyczy pacjentów w 3 lub 4 dekadzie życia.

U kobiet jaskra rozwija się około 10 lat później. Czasem nagłe uwolnienie dużych ilości barwnika z powodu wzmożonej ruchomości źrenicy lub obciążających wysiłków fizycznych może być powodem nagłej zmiany CWG, prowadzącej do obrzęku rogówki i widzenia kolorowej poświaty wokół źródeł światła.

2. **CWG** może początkowo być bardzo niestabilne. Pojedynczy prawidłowy wynik nie wyklucza zatem jaskry. Niektórzy pacjenci prezentują wyższe poziomy i znacznie większe wahania CWG niż w JPOK. Często w czasie rozpoznania stwierdza się znaczne zaawansowanie choroby w jednym oku i relatywnie łagodne zmiany w drugim.

Leczenie

1. **Farmakoterapia** jest zbliżona do stosowanej w JPOK. Miotyki teoretycznie mogą działać korzystnie, ograniczając kontakt tęczówki z więzadelkami soczewki i polepszając odpływ cieczy wodnistej. Niestety, nasilają krótkowzroczność i podnoszą ryzyko odwarstwienia siatkówki.
2. **Trabekuloplastyka laserowa** początkowo jest często skuteczna, szczególnie u młodszych pacjentów. Ważne, aby nie leczyć zbyt intensywnie znacznie ubarwionych kątów i zaczynać od względnie niskich mocy lasera. Przynajmniej jedna trzecia pacjentów będzie wymagać trabekulektomii w okresie 5 lat po trabekuloplastyce laserowej.
3. **Irydotomia laserowa** może być przydatna, aby zmniejszyć uwypuklenie tęczówki ku tyłowi i kontakt tęczówki z więzadelkami soczewki oraz w ten sposób ograniczyć ilość odkładającego się barwnika. Zabieg lepiej sprawdza się u młodych pacjentów, poniżej 40 roku życia, ale długotrwałe efekty nie są dokładnie określone.
4. **Trabekulektomia** jest wskazana u pacjentów, u których terapia farmakologiczna i laserowa są nieskuteczne. Wyniki są trud-

niejsze do przewidzenia u młodszych pacjentów. Użycie antymetabolitów poprawia wyniki zabiegów.

Rokowanie

Rokowanie jest względnie dobre i po pewnym czasie stabilizacja ciśnienia jest łatwiejsza. Czasem następuje samoistna normalizacja ciśnienia. Pacjenci, u których wcześniej nie rozpoznano jaskry barwnikowej, mogą w późniejszym czasie mieć błędnie rozpoznawaną JNC.

Diagnostyka różnicowa

1. **JPOK** może towarzyszyć wzmożona pigmentacja trabekulum. Barwnik ma wtedy tendencję do gromadzenia się w dolnej części kąta przesączania, inaczej niż w ZRB. Pacjenci z JPOK są zwykle starsi i nie mają wrzeczona Krukenberga oraz szczelino-watych ubytków w tęczówce w transiluminacji.
2. **Jaskra pseudoeksfoliacyjna** może objawiać się hiperpigmentacją trabekulum i rozproszaniem barwnika. Ubytki nabłonka barwnikowego w transiluminacji tęczówki występują tutaj raczej przy brzegu źrenicznym niż na obwodzie tęczówki. W przeciwieństwie do jaskry barwnikowej jaskra związana z PEX zwykle dotyczy osób w wieku powyżej 60 roku życia, jest jednostronna w 50% przypadków i nie występuje częściej w krótkowzroczności.
3. **Jaskra barwnikowa w pseudosoczewko-wości** pojawia się na skutek pocierania części haptycznej i optycznej soczewki tylnokomorowej przez tylną powierzchnię tęczówki. Powoduje to uwalnianie barwnika i zaburzenie odpływu przez kąt przesączania.
4. **Podostra jaskra zamkniętego kąta** może być związana z występowaniem znacznej pigmentacji beleczkowania, gdzie dochodzi do kontaktu korzenia tęczówki z kątem przesączania.

Jaskra fakolityczna

Patogeneza

Jaskra fakolityczna (związana z białkami soczewki) jest jaskrą wtórną otwartego kąta, której ujawnieniu towarzyszy obecność jaskry przejrzalej. Jest częstsza w krajach o niskim poziomie rozwoju gospodarczego, gdzie pacjenci najczęściej późno docierają do okulisty. W jaskrze tej dochodzi do zamykania przestrzeni w beleczkowaniu przez białka o wysokiej masie cząsteczkowej, które przedostają się przez torebkę soczewki do cieczy wodnistej. Makrofagi wchłaniające cząsteczki białek również przyczyniają się do blokowania trabekulum (ryc. 6.10). Nie należy mylić jaskry fakolitycznej z fakoanafilaktycznym (fakoantygenowym) zapaleniem błony naczyniowej, które jest autoimmunologiczną ziarninującą reakcją na białka soczewki uwolnione przez pękniętą torebkę soczewki.

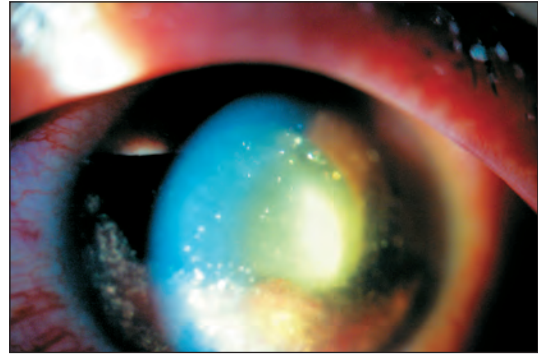


Ryc. 6.10. Patogeneza jaskry fakolitycznej

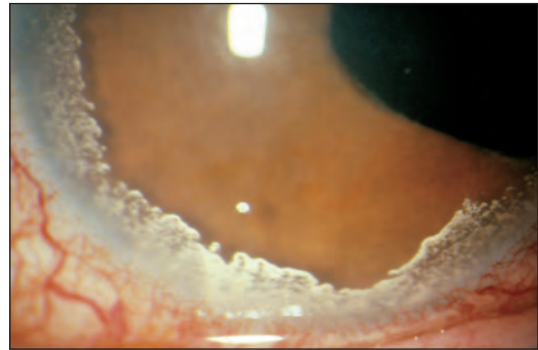
Obraz kliniczny

1. Badanie w lampie szczelinowej

Komora przednia jest głęboka i w cieczy wodnistej unoszą się białe cząsteczki (ryc. 6.11),



Ryc. 6.11. Rozproszone cząsteczki w cieczy wodnistej w jaskrze fakolitycznej



Ryc. 6.12. Białawe cząsteczki w jaskrze fakolitycznej

które mogą przemieszczać się ku dołowi (ryc. 6.12). Widoczna jest zaćma przejrzala.

2. Gonioskopia uwidacznia otwarty kąt.

Leczenie

Po farmakologicznej stabilizacji ciśnienia operacyjnie jest wyplukiwany materiał białkowy i usuwana zaćma.

Należy ostrożnie wykonywać przednią kapsuлотomię, aby nie zerwać więzadełek soczewki.