

(52)

Dołek rozwojowy tarczy nerwu wzrokowego z makulopatią – opis przypadku

Optic disc pit with maculopathy – a case report

Mateusz Olszewski, Małgorzata Marczak

Oddział Okulistyczny Wojewódzkiego Szpitala Podkarpackiego w Krośnie

Streszczenie: W artykule przedstawiono przypadek obustronnego dołka rozwojowego tarczy nerwu wzrokowego u 18-letniego mężczyzny z wtórnym surowiczym odwarstwieniem płamki w oku lewym. Dołek rozwojowy to bardzo rzadka anomalia o podłożu genetycznym, występuje z częstością około 1: 11 000, bez preferencji płci. Zwykle jest wykrywany podczas rutynowego badania okulistycznego. W badaniu oftalmoskopowym dołek rozwojowy jest widoczny jako owalne, szare, białe albo żółte zagłębienie na tarczy nerwu wzrokowego, zwykle występujące w części skroniowej, ale może wystąpić w każdym sektorze. W 25–75% przypadków dochodzi do pogorszenia ostrości wzroku w wyniku surowiczego odwarstwienia siatkówki centralnej oraz pojawiającego się w późniejszym czasie otworu w plamce. Obecnie nie ma opracowanych standardów leczenia wysiękowego odwarstwienia płamki wtórnego do dołka rozwojowego tarczy nerwu wzrokowego. Opisywane w literaturze medycznej metody leczenia obejmują laserową fotokoagulację okołotarczową, podanie gazu do komory ciała szklistego oraz witrektomię pars plana z licznymi modyfikacjami.

Słowa kluczowe: dołek rozwojowy, surowicze odwarstwienie płamki, witrektomia, laserowa fotokoagulacja.

Summary: The article presents a case of an 18-year old man with bilateral optic disc pit associated with serous macular detachment in the left eye. Optic disc pit is a rare congenital abnormality of the optic nerve head, which affects 1:11 000 people, with no gender predilection. Optic disc pits are usually incidental findings on fundus examination. In ophthalmic examination, optic disc pit presents as an oval, gray, white or yellowish depression in the optic disc, commonly involving temporal quadrants, but may be situated in any sector. Approximately 25–75% of eyes with optic disc pits have a poor visual prognosis, as a result of serous macular detachment and macular holes. There are no guidelines on the management of patients with optic disc pit maculopathy. Numerous techniques have been described, including laser photocoagulation, intravitreal gas injection and pars plana vitrectomy with many different modifications.

Key words: optic pit, serous macular detachment, vitrectomy, laser photocoagulation.

Wstęp

Dołek rozwojowy tarczy nerwu wzrokowego (n. II) powstaje w wyniku niepełnego zamknięcia się szczeliny ocznej pierwotnego pęcherzyka ocznego. Jest to zaburzenie występujące rzadko – z częstością 1: 11 000 (1), bez preferencji płci. Zwykle występuje jednostronnie, ale może wystąpić obustronnie w około 15% przypadków (2). Dołek rozwojowy po raz pierwszy został opisany przez T. Wiethe'a (3) w 1882 roku jako owalne, szare zagłębienie na tarczy n. II. Typowo występuje w części skroniowej tarczy n. II, ale może być umiejscowiony w każdym jej sektorze, zwykle z towarzyszącym okołotarczowym zanikiem siatkówkowo-naczyniówkowym. Wielkość zagłębienia wynosi około 500 μm . Ostrość wzroku jest zwykle prawidłowa. U części pacjentów można zaobserwować zaburzenia pola widzenia pod postacią mroczków łukowatych oraz schodu nosowego lub skroniowego bez progresji. Ubytki w części centralnej pola widzenia świadczą o pojawiającym się wysiękowym odwarstwieniu płamki. To powikłanie obejmuje 25–75% pacjentów z dołkiem rozwojowym tarczy n. II i najczęściej rozwija się w drugiej lub trzeciej dekadzie życia (4). W badaniu optycznej koherentnej tomografii (Optical Coherence Tomography – OCT) w początkowej fazie można stwierdzić rozszczep wewnętrznych warstw siatkówki z późniejszym odłączeniem warstwy neurosensorycz-

nej. Otwór w plamce jako późne powikłanie występuje w około 27% oczu z dołkiem rozwojowym tarczy n. II.

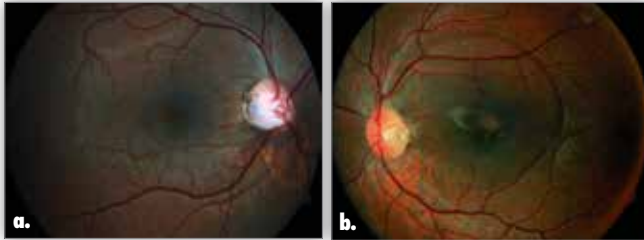
Opis przypadku

Do Poradni Okulistycznej Szpitala Wojewódzkiego im. J. Pawła II w Krośnie zgłosił się 18-letni mężczyzna z powodu pogorszenia ostrości wzroku w oku lewym (OL) utrzymującego się od 2 tygodni. Najlepiej skorygowana ostrość wzroku (Best Corrected Visual Acuity – BCVA) w obojgu oczach do dali według tablic Snellena wynosiła: 1,0 w oku prawym (OP) i 0,2 w OL. W badaniu oftalmoskopowym odcinek przedni był prawidłowy. Ciśnienie wewnątrzgałkowe (Intraocular Pressure – IOP) mierzone tonometrem Goldmanna wynosiło 16 mmHg w OP i 18 mmHg w OL. Badanie dna oka wykazało obustronny dołek rozwojowy tarczy n. II w skroniowej części tarczy n. II oraz surowicze odwarstwienie siatkówki centralnej w OL (ryc. 1a., b., ryc. 2a., b.).

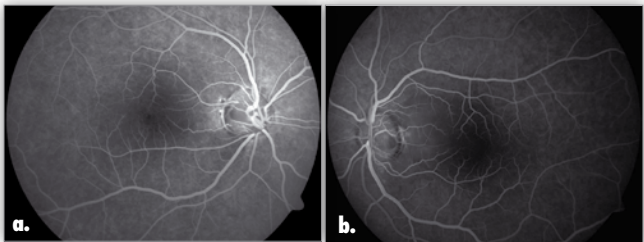
W obrazie badania optycznej koherentnej tomografii domeny spektralnej (Spectral Domain Optical Coherence Tomography – SD-OCT) w OL stwierdzono odłączenie warstwy neurosensorycznej (ryc. 3a., b.). Grubość centralnej siatkówki wynosiła 856 μm . Obraz badania SD-OCT w OP był prawidłowy. Obraz badania angiografii fluoresceinowej (Fluorescein Angiography – FA) nie wykazał żadnych przecieków (ryc. 4.).



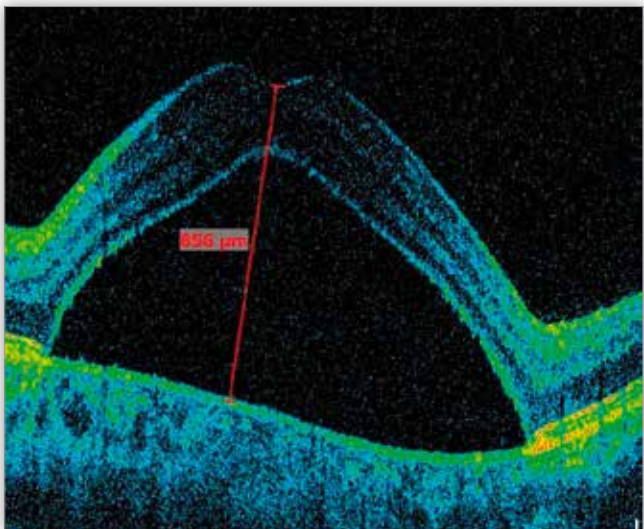
Ryc. 1. Obraz tarczy nerwów wzrokowych.
Fig. 1. Optic disc.



Ryc. 2. Wysiękowe odwarstwienie plamki w oku lewym.
Fig. 2. Serous macular detachment in the left eye.



Ryc. 3. Obraz badania SD-OCT plamki w oku lewym przed leczeniem.
Fig. 3. SD-OCT scan of the left macula before treatment.

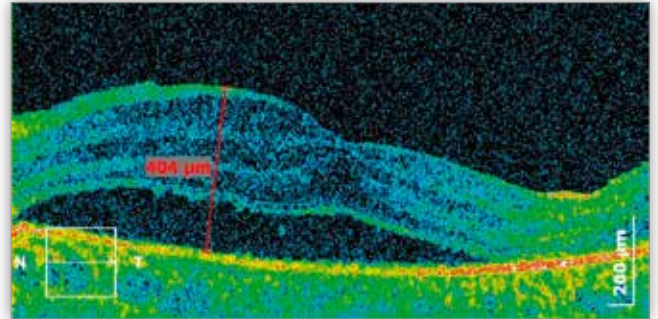


Ryc. 4. Obraz badania angiografii fluoresceinowej.
Fig. 4. Fluorescein angiography.

Po konsultacji pacjenta zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego w Klinice Okulistyki w Katowicach.

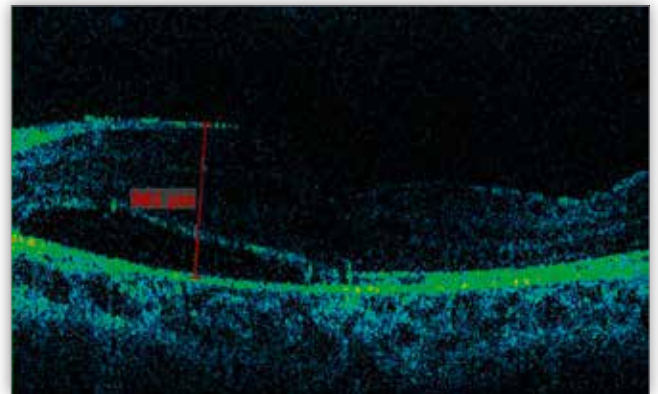
Wykonano 25-gauge witrektomię pars plana w OL z peelingiem okolicy plamki i endofotokoagulacją siatkówki oraz podano 25-procentowy SF6 do komory ciała szklanego. W trakcie następnych miesięcy obserwowano stopniowe zmniejszanie się ilości płynu podsiatkówkowego i poprawę ostrości wzroku (ryc. 5.). Po 6 miesiącach od zabiegu BCVA do dali według tablic Snellena wynosiła 0,7 w OL. Po 6 miesiącach od zabiegu

obraz badania SD-OCT uwidocznił pozostałość niewielkiej ilości płynu podsiatkówkowego (ryc. 6.). Obecnie pacjent pozostaje pod stałą kontrolą w poradni okulistycznej.



Ryc. 5. Obraz badania SD-OCT plamki w oku lewym po 3 miesiącach od zakończenia leczenia.

Fig. 5. SD-OCT scan of the left macula at 3 months following treatment.



Ryc. 6. Obraz badania SD-OCT plamki w oku lewym po 6 miesiącach od zakończenia leczenia.

Fig. 6. SD-OCT scan of the left macula at 6 months following treatment.

Patofizjologia

Źródło płynu w wysiękowym odwarstwieniu plamki związanym z dolkiem rozwojowym tarczy n. II nie zostało dotychczas ustalone. Uważa się, że może on pochodzić z ciała szklanego (5, 6), płynu mózgowo-rdzeniowego z przestrzeni podpajęczynówkowej oraz z przecieku z naczyń u podstawy dolka rozwojowego (7).

Najbardziej prawdopodobną teorią wydaje się ta, która wskazuje na przeciekanie płynu z ciała szklanego przez dołek rozwojowy i przedostawanie się go do przestrzeni śród- i podsiatkówkowej. Jako pierwszy tę teorię opisał Sugar w 1964 roku (8), od tego czasu została ona poparta wynikami kilku badań prowadzonych przez różnych badaczy. Brown i wsp. (9, 10) przeprowadzili eksperyment na trzech psach rasy Collie z dolkiem rozwojowym tarczy n. II i z wysiękowym odwarstwieniem plamki. Wszystkim trzem psom podano iniekcję czarnego atramentu do ciała szklanego, następnie wykazano obecność atramentu w przestrzeni podsiatkówkowej. Tym samym udowodniono, że oba obszary są połączone. W literaturze medycznej opisywano również przypadki przedostawania się gazu lub oleju z komory ciała szklanego do przestrzeni podsiatkówkowej (11–13). Tę teorię poparły również wyniki badań histopatologicznych ludzkich gałek ocznych z dolkiem rozwojowym i z wysiękowym odwarstwieniem plamki. W płynie podsiatkówkowym odkryto

występowanie mukopolisacharydów, które są składową ciała szklistego (14).

Druga teoria zakłada, że płyn mózgowo-rdzeniowy (Cerebrospinal Fluid – CSF) może przenikać z przestrzeni podpajęczynówkowej, przez dołek rozwojowy, do wewnętrznych i zewnętrznych warstw siatkówki. W 2006 roku Kuhn i wsp. opisali przypadek pacjenta z wysiękowym odwarstwieniem siatkówki wtórnym do dołka rozwojowego tarczy n. II, u którego wykonano witrektomię z podaniem oleju silikonowego (15). Po 9 latach od zabiegu z powodu uporczywych bólów głowy u pacjenta wykonano badanie rezonansu magnetycznego (Magnetic Resonance Imaging – MRI), którego obraz uwidoczniał obecność zemulsyfikowanego oleju w płynie mózgowo-rdzeniowym. Przepuszczalnie olej przedostał się z komory ciała szklistego, przez dołek rozwojowy, do CSF, ukazując jego bezpośrednią komunikację z dołkiem rozwojowym tarczy n. II. Trzeba zaznaczyć, że przeprowadzono jedno badanie, w którym fluoresceina podana do przestrzeni podpajęczynówkowej nie wykazała łączności z przestrzenią podsiatkówkową (16).

Trzecia teoria, która zakłada przeciekanie płynu z naczyń siatkówki, naczyniówki lub naczyń w obrębie podstawy dołka tarczy n. II, jest najmniej prawdopodobna z powodu braku przecieku kontrastu w angiografii fluoresceinowej (17).

Nie tylko pochodzenie płynu w wysiękowym odwarstwieniu plamki jest niejasne. Mechanizm, który doprowadza do wystąpienia powikłań, również pozostaje nieznanym.

Pierwsza hipoteza zakłada, że przyczyną powstania wysiękowego odwarstwienia plamki są trakcje szkliskowo-siatkówkowe. Zmiany w ciele szklistym zaczynają się pojawiać zwykle w 3.–4. dekadzie życia, podobnie jak wysiękowe odwarstwienie plamki. Brown i wsp. (18) przebadali grupę chorych na wysiękowe odwarstwienie plamki wtórne do dołka rozwojowego, wykazali, że u $\frac{3}{4}$ tych pacjentów doszło do tylnego odłączenia ciała szklistego (Posterior Vitreous Detachment – PVD). Podobne dane opublikowali Theodossiadis i wsp., którzy przebadali 38 oczu z wysiękowym odwarstwieniem plamki wtórnym do dołka rozwojowego i stwierdzili, że w 28 oczach współistnieją zaburzenia ciała szklistego. Opisano również przypadek samoistnej regresji wysiękowego odwarstwienia plamki po całkowitym tylnym odłączeniu ciała szklistego (19). Przeciwno tej koncepcji przemawia fakt, że wysiękowe odwarstwienie plamki w przebiegu dołka rozwojowego rozpoznawano u dzieci, u których nie występowały zmiany w ciele szklistym, oraz u dorosłych, u których nie doszło do tylnego odłączenia ciała szklistego.

Według drugiej hipotezy różnica ciśnień w oku może powodować przemieszczenie się płynu z ciała szklistego do przestrzeni podsiatkówkowej. W zdrowym oku ciśnienie w komorze ciała szklistego jest stałe. W oku z dołkiem rozwojowym tarczy n. II gradient ciśnień może powstać w wyniku przeniesienia ciśnienia z płynu mózgowo-rdzeniowego, przez dołek, do wnętrza gałki ocznej. Kiedy ciśnienie wewnątrzczaszkowe jest niskie, płyn wpływa do dołka, kiedy wzrasta, płyn wraca na miejsce lub jest tłoczony do przestrzeni śród-/podsiatkówkowej (20).

Leczenie

Wysiękowe odwarstwienie siatkówki może ulec samoistnej regresji w 25% przypadków. Przedłużające się odwarstwienie oraz nawrotowy charakter choroby powodują znaczne obniżenie

ostrości wzroku. Pacjenci z bezobjawowym dołkiem rozwojowym wymagają regularnej kontroli okulistycznej co 3 miesiące, muszą też wykonywać test Amslera w celu wykrycia początkowych zmian w obrębie plamki. Nie ma jednego schematu leczenia wysiękowego odwarstwienia plamki wtórnego do dołka rozwojowego tarczy n. II. W literaturze medycznej opisano wiele metod leczenia, których efekty były różne. Najczęściej wykonywane procedury obejmują laserową fotokoagulację okołotarczową, podanie gazu do komory ciała szklistego, witrektomię przez pars plana, z podaniem gazu do komory ciała szklistego, peelingiem błony granicznej wewnętrznej w plamce (Internal Limiting Membrane – ILM) i fotokoagulacją lub bez wyżej wymienionych.

Fotokoagulacja okołotarczowa

Polega na wykonaniu ognisk lasera między uniesioną siatkówką a dołkiem rozwojowym tarczy n. II. Wytworzona w ten sposób blizna ma za zadanie zatrzymać przepływ płynu z dołka w okolice pod- i śródsiatkówkową. Zwykle wykonuje się 2–3 rzędy ognisk o wielkości 200 mikronów wzdłuż skroniowego brzegu tarczy n. II. Jeśli fotokoagulacja nie przynosi efektu, można ją powtórzyć po 2 miesiącach. W opisywanych przypadkach u części pacjentów uzyskano przyłożenie siatkówki, zwykle jednak bez poprawy ostrości wzroku. Lokalizacja ognisk lasera również może powodować znaczne ubytki pola widzenia (21).

Podanie gazu do ciała szklistego

Ta metoda stosowana w leczeniu wysiękowego odwarstwienia plamki została opisana w niewielu publikacjach. Przyłożenie siatkówki oraz poprawę ostrości wzroku udało się uzyskać w około połowie przypadków (22).

Chirurgia witreoretinalna

Obecnie odgrywa największą rolę w leczeniu wysiękowego odwarstwienia plamki wtórnego do dołka rozwojowego tarczy n. II.

Witrektomia tylna (Pars Plana Vitrectomy – PPV) jest wykonywana jako zabieg izolowany lub jest łączona z podaniem gazu do komory ciała szklistego, peelingiem ILM i fotokoagulacją siatkówki.

Hirakata i wsp. (23, 24) wykonują witrektomię tylną z podaniem gazu do komory ciała szklistego lub bez jego podania i bez laserokoagulacji, przyłożenie siatkówki osiągają w około 90%. Czas potrzebny do całkowitej resorpcji płynu u badanych pacjentów wynosił średnio 1 rok.

Mehmet Y. T. i Mehmet C. (25) opublikowali pracę, w której porównali wyniki leczenia wysiękowego odwarstwienia plamki witrektomią z podaniem gazu do komory ciała szklistego i laserokoagulacją siatkówki oraz samą witrektomią. Nie zauważyli różnic w pooperacyjnej ostrości wzroku oraz grubości centralnej warstwy siatkówki.

Wykonywanie peelingu ILM w przypadku surowiczego odwarstwienia plamki pozostaje kontrowersyjne. Dobre wyniki leczenia witrektomią pars plana bez wykonywania peelingu oraz ryzyko powstania otworu w plamce sugerują, że wykonywanie tego zabiegu powinno być zarezerwowane dla szczególnych przypadków (26).

Podsumowanie

Wysiękowe odwarstwienie plamki wtórne do dołka rozwojowego tarczy nerwu wzrokowego jest rzadkim zaburzeniem

o niejasnym mechanizmie powstawania. Brak standardów leczenia oraz mnogość technik chirurgicznych utrudniają podjęcie decyzji o wyborze rodzaju terapii. Na podstawie wyników dotychczas przeprowadzonych badań możemy stwierdzić, że najbardziej efektywną i zarazem bezpieczną metodą leczenia wysiękowego odwarstwienia płamki wtórnego do dołka rozwojowego tarczy nerwu wzrokowego jest witrektomia pars plana z podaniem gazu do komory ciała szklistego lub bez jego podania oraz z opcjonalną laserokoagulacją siatkówki.

Piśmiennictwo:

- Kranenburg EW: *Crater-like holes in the optic disc and central serous retinopathy*. Arch Ophthalmol. 1960; 64: 912–924.
- Brodsky MC: *Congenital optic disc anomalies*. Surv Ophthalmol. 1994; 39: 89–112.
- Wiethe T: *Ein Fall von angeborener Difformität der Sehnervpapille*. Arch Augenheilk. 1882; 11: 14–19.
- Nicholson B, Ahmad B, Sears JE: *Congenital optic nerve malformations*. International Ophthalmology Clinics. 2011; 51: 49–76.
- Laud K, Visaetsilpanonta S, Yannuzzi LA, Spaide RF: *Autofluorescence imaging of optic pit maculopathy*. Retina. 2007; 27: 116–119.
- Sadun AA, Khaderi KH: *Optic disc anomalies, pits, and associated serous macular detachment*. Retina, 5th edn. Elsevier Health Sciences 2013: 1583–1588.
- Gass JDM: *Serous detachment of the macula. Secondary to congenital pit of the optic nervehead*. Am J Ophthalmol. 1969; 67: 821–841.
- Sugar HS: *An explanation for the acquired macular pathology associated with congenital pits of the optic disc*. Am J Ophthalmol. 1964; 57: 833–835.
- Brown GC, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE: *Congenital optic pits and serous retinal detachment*. Trans Pa Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1979; 32: 151–154.
- Brown GC, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE: *Congenital pits of the optic nerve head. I. Experimental studies in collie dogs*. Arch Ophthalmol. 1979; 97: 1341–1344.
- Dithmar S, Schuett F, Voelcker HE, Holz FG: *Delayed sequential occurrence of perfluorodecalin and silicone oil in the subretinal space following retinal detachment surgery in the presence of an optic disc pit*. Arch Ophthalmol. 2004; 122: 409–411.
- Salam A, Khan-Lim D, Luff AJ: *Superior retinal detachment in an oil-filled eye with a colobomatous optic disc*. Retin Cases Brief Rep. 2008; 2: 124–125.
- Coll GE, Chang S, Flynn TE, Brown GC: *Communication between the subretinal space and the vitreous cavity in the morning glory syndrome*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1995; 233: 441–443.
- Ferry AP: *Macular detachment associated with congenital pit of the optic nerve head. Pathologic findings in two cases simulating malignant melanoma of the choroid*. Arch Ophthalmol. 1963; 70: 346–357.
- Kuhn F, Kover F, Szabo I, Mester V: *Intracranial migration of silicone oil from an eye with optic pit*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2006; 244: 1360–1362.
- Kalina RE, Conrad WC: *Intrathecal fluorescein for serous macular detachment*. Arch Ophthalmol. 1976; 94: 1421.
- Theodossiadis GP, Ladas ID, Panagiotidis DN, Kollia AC, Voudouri AN, Theodossiadis PG: *Fluorescein and indocyanine green angiographic findings in congenital optic disc pit associated with macular detachment*. Retina. 1999; 19: 6–11.
- Brown GC, Shields JA, Goldberg RE: *Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans*. Ophthalmology. 1980; 87: 51–65.
- Bonnet M: *Serous macular detachment associated with optic nerve pits*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 1991; 229: 526–532.
- Jain N, Johnson MW: *Pathogenesis and treatment of maculopathy associated with cavitory optic disc anomalies*. Am J Ophthalmol. 2014; 158: 423–435.
- Gass JD: *Serous detachment of the macula. Secondary to congenital pit of the optic nervehead*. Am J Ophthalmol. 1969; 67: 821–841.
- Akiyama H, Shimoda Y, Fukuchi M, Kashima T, Mayuzumi H, Shinohara Y, et al.: *Intravitreal gas injection without vitrectomy for macular detachment associated with an optic disc pit*. Retina. 2014; 34: 222–227.
- Hirakata A, Okada AA, Hida T: *Long-term results of vitrectomy without laser treatment for macular detachment associated with an optic disc pit*. Ophthalmology. 2005; 112: 1430–1435.
- Hirakata A, Inoue M, Hiraoka T, McCuen BW: *Vitrectomy without laser treatment or gas tamponade for macular detachment associated with an optic disc pit*. Ophthalmology. 2012; 119: 810–818.
- Mehmet YT, Mehmet C: *23 Gauge Vitrectomy, Endolaser, and Gas Tamponade Versus Vitrectomy Alone for Serous Macular Detachment Associated With Optic Disc Pit*. Am J Ophthalmol. 2015; 160: 779–785.
- Avci R, Yilmaz S, Inan UU, Kaderli B, Kurt M, Yalcinbayir O, et al.: *Long-term outcomes of pars plana vitrectomy without internal limiting membrane peeling for optic disc pit maculopathy*. Eye. 2013; 27: 1359–1367.

Praca wpłynęła do Redakcji 20.10.2016 r. (KO-00091-2016)
Zakwalifikowano do druku 30.12.2016 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. Mateusz Olszewski
Oddział Okulistyczny Wojewódzkiego Szpitala
Podkarpackiego
ul. Korczyńska 57
38-400 Krosno
e-mail: olszewski.mz@gmail.com