

(24)

# Witrektomia w przypadku zmian w plamce w oczach ze zwyrodnieniem barwnikowym siatkówki

## *Vitrectomy for macular lesions in eyes with retinitis pigmentosa*

Agnieszka Nowosielska

Okulistyka i Chirurgia Oka w Warszawie

**Abstrakt:** Zwyrodnienie barwnikowe siatkówki (Retinitis Pigmentosa) to schorzenie o podłożu genetycznym, które prowadzi do znacznego upośledzenia widzenia. Nie istnieje jego przyczynowe leczenie. Dodatkowo u pacjentów z retinitis pigmentosa pojawiają się też inne problemy okulistyczne, takie jak zaćma, jaskra czy zmiany w siatkówce centralnej. Te zmiany powodują dalsze upośledzenie widzenia oraz pogarszają pole widzenia.

Celem artykułu jest opis pacjenta ze zwyrodnieniem barwnikowym siatkówki, który był operowany z powodu pełnościennego otworu w plamce w jednym oku i otworu warstwowego w drugim.

**Słowa kluczowe:** zwyrodnienie barwnikowe siatkówki, otwór w plamce, pseudootwór w plamce, witrektomia.

**Abstract:** Retinitis pigmentosa is a genetic disorder leading to severe visual impairment. So far, it is considered incurable. Furthermore, patients may suffer from additional complications, such as cataract, glaucoma and macular changes, causing further visual acuity and visual field deterioration.

The aim of this paper is to present a case of retinitis pigmentosa in a patient treated with vitrectomy for macular hole in one eye and epiretinal membrane with pseudo macular hole in the other eye.

**Key words:** retinitis pigmentosa, macular hole, pseudo macular hole, vitrectomy.

**Autorzy zgłaszają brak konfliktu interesów w związku z publikowaną pracą/ The authors declare no conflict of interest**

Zwyrodnienie barwnikowe siatkówki (ang. Retinitis Pigmentosa – RP), to grupa schorzeń uwarunkowanych genetycznie, dziedziczonych w różny sposób, o potencjalnie różnej manifestacji klinicznej. Głównymi objawami RP są: ślepotą nocną, obniżenie ostrości wzroku i zawężenie pola widzenia do stadium wyspy centralnej.

W badaniu klinicznym u pacjentów z tą chorobą stwierdza się tak zwane komórki kostne, czyli charakterystyczne przebarwienia w kształcie gwiazdki rozsiane na średnim i dalszym obwodzie siatkówki (choć istnieją odmiany tej choroby tak zwane „bez barwnika”). Charakterystyczne zmiany stwierdza się w czasie badania elektrofizjologicznego (ERG), rejestruje się wówczas obniżenie lub wygaszenie amplitudy fal a oraz b.

Chorobowość w zwyrodnieniu barwnikowym siatkówki wynosi 1: 4000, z tego 50–60% pacjentów ma schorzenie dziedziczone autosomalnie recesywnie, 30–40% autosomalnie dominująco, a 5–15% w sposób sprzężony z chromosomem X (1).

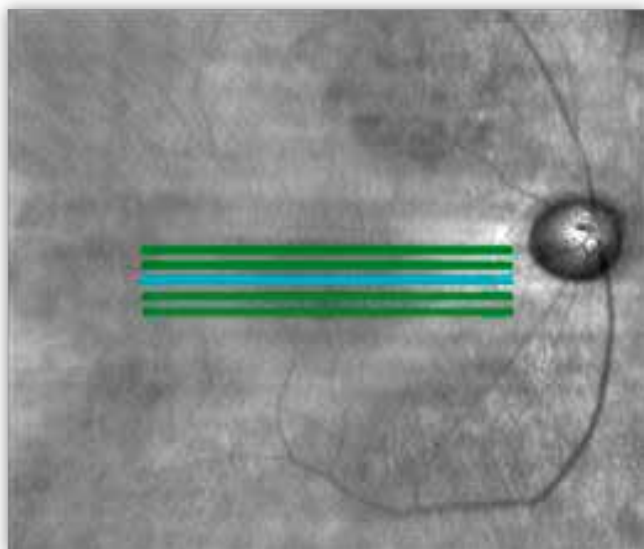
*Retinitis pigmentosa* nierzadko współtowarzyszą zaćma, jaskra i zmiany w obrębie siatkówki centralnej, które są najbardziej niebezpieczne spośród wszystkich wymienionych. Zmiany umiejscowione w okolicy plamki są bardzo niekorzystne, ponieważ zaburzenia w obszarze centralnego pola widzenia mogą odebrać resztki widzenia.

Zabiegi chirurgiczne dokonywane w obrębie centralnej części siatkówki u chorych na RP są rzadko opisywane (1–4).

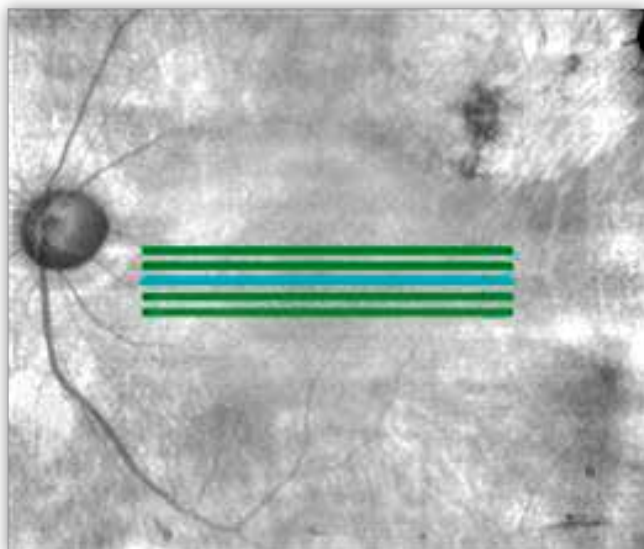
### Opis przypadku

Mężczyzna (lat 60) w 2011 roku został skierowany do szpitala okulistycznego na operację usunięcia zaćmy w obojgu oczach. Pacjent był w dobrym stanie ogólnym, leków na stałe nie przyjmował. Podczas zbierania wywiadu okulistycznego okazało się, że od wielu lat cierpiał na RP obojga oczu. Od wielu lat u pacjenta pogarszało się widzenie z następowym zawężeniem pola widzenia. W ostatnim czasie był zależny od pomocy osób trzecich, nie mógł czytać nawet powiększonego tekstu.

W trakcie badania okulistycznego stwierdzono ostrość wzroku na poziomie 0,05 w obojgu oczach po bardzo długiej – trwającej około 7 minut – adaptacji do warunków oświetlenia w pomieszczeniu. Ciśnienie wewnątrzgałkowe (ang. Intraocular Pressure – IOP) wynosiło odpowiednio: w oku prawym (OP) – 16 mmHg, w oku lewym (OL) – 17 mmHg. W obojgu oczach stwierdzono zaćmę podtorebkową tylną w części centralnej soczewki. Obraz dna oka ujawniał zmiany typowe dla RP, czyli tzw. komórki kostne, tj. zgrupowania barwnika o charakterystycznym kształcie, wąskie naczynia tętnicze i żyłne oraz bladą tarczę nerwu wzrokowego (n. II). Badanie w soczewce Volka ujawniło zmiany w centralnej części siatkówki zarówno OP, jak i OL. Badaniem optycznej koherentnej tomografii (ang. Optical Coherence Tomography – OCT) potwierdzono zmiany w części plamkowej. W OP zobrazowano otwór w plamce o średnicy 244 μm (ryc. 1.–3.), a w OL otwór warstwowo z błoną nasiatkówkową (ryc. 4., 5.).



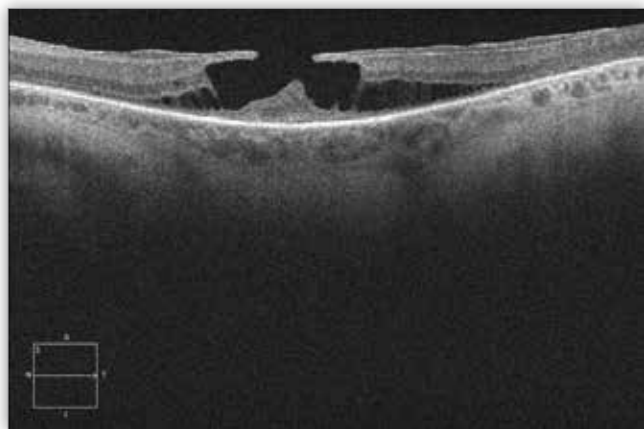
**Ryc. 1.** Fotografia dna oka prawego.  
**Fig. 1.** Fundus photography of the right eye.



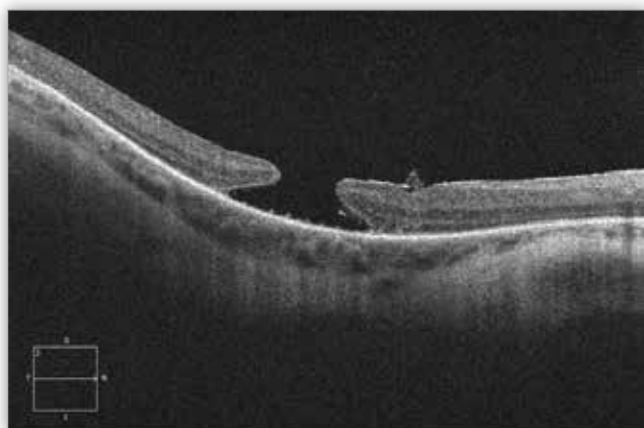
**Ryc. 4.** Fotografia dna oka lewego.  
**Fig. 4.** Fundus photography of the left eye.



**Ryc. 2.** Badanie OCT oka prawego, widoczne otwór pełnościenny 244  $\mu\text{m}$  oraz błona nasiatkówkowa.  
**Fig. 2.** OCT of the right eye – full thickness macular hole (244  $\mu\text{m}$ ) and epiretinal membrane.



**Ryc. 5.** Badanie OCT oka lewego – otwór warstwowy.  
**Fig. 5.** OCT of the left eye – pseudo macular hole.



**Ryc. 3.** Badanie OCT (oko prawe).  
**Fig. 3.** OCT of the right eye.

Według relacji chorego otwór w plamce w OP pierwszy raz stwierdzono podczas badania OCT ponad 3 lata wcześniej. Pacjent nie pamiętał natomiast, aby rozpoznano u niego otwór warstwowy w OL. Ponieważ mężczyzna nie dysponował kopią

badania elektrofizjologicznego wykonanego w młodości, zlecono powtórzenie tego badania. Potwierdziło ono rozpoznanie RP.

Z powodu choroby podstawowej, jak również współtowarzyszących zmian w części centralnej siatkówki, która zdaniem okulisty uniemożliwiała poprawę ostrości wzroku, pacjent nie został zakwalifikowany do operacji usunięcia zaćmy w obojgu oczach.

Pacjent był jednak zdecydowany, aby przeprowadzić operację, nawet w obliczu niepewnych wyników poprawy ostrości wzroku. Wierzył, że usunięcie zaćmy może poprawić ostrość widzenia. Pomimo kilkakrotnych długich rozmów pacjent stał na stanowisku, że usunięcie „przeszkód” w widzeniu musi, choćby w ograniczonym stopniu, poprawić widzenie. Można przypuszczać, że usunięcie samej zaćmy poprawi ostrość wzroku zaledwie w niewielkim stopniu, należało zatem rozważyć jej usunięcie oraz chirurgię plamek obojga oczu.

Pacjent zdecydował się na zabieg chirurgiczny, najpierw OL. Na pierwszym etapie usunięto soczewkę i wszczepiono soczewkę sztuczną. Na drugim etapie wykonano witrektomię z usunięciem błony granicznej wewnętrznej siatkówki (ang. Internal Limiting Membrane – ILM peeling) i tamponadą gazem SF6. Zabieg usunięcia zaćmy wykonano w sposób typowy – metodą

fakoemulsyfikacji, przez cięcie o szerokości 1,8 mm, bez powikłań, wszczepiono zwijalną soczewkę wewnątrzgałkową. Zabieg witrektomii wykonano z zastosowaniem platformy do witrektomii firmy DORC i za pomocą narzędzi 20G. Po wykonaniu witrektomii centralnej stwierdzono, że ciało szkliste jest oddzielone od siatkówki w biegunie tylnym.

Wybarwiono strukturę bieguna tylnego za pomocą „Membrane Dual”, aby uwidocznić ewentualną błonę nasiatkówkową oraz ILM. Barwnik wypłukano po 60 sekundach. Uwidoczniono wybarwioną na niebiesko ILM, centralna część bieguna tylnego natomiast, wraz z plamką, o średnicy około 3 tarczy n. II, była pokryta ciemnożółtą strukturą. Po podaniu triamcynolonu okazało się, że centralna część siatkówki jest pokryta warstwą bardzo ściśle przylegającego do siatkówki ciała szklistego, które było trudne do usunięcia. Jego struktura była zmieniona, gąbczasta i, w przeciwieństwie do zdrowego ciała szklistego, zupełnie nieprzezierna.

Po usunięciu tej warstwy ciała szklistego po raz drugi wybarwiono ILM, która wtedy się uwidoczniła. Usunięto ją w szerokich granicach, prawie do arkad naczyniowych. Na zakończenie zabiegu wykonano inspekcję obwodu siatkówki, nie stwierdzono zmian potencjalnie jatrogennych. Zastosowano tamponadę gazem SF6.

Okres pooperacyjny przebiegł bez powikłań. Po miesiącu od zabiegu wykonano kontrolne badanie OCT i nie stwierdzono obrazu charakterystycznego dla otworu warstwowego siatkówki. Pacjent odczuwał poprawę ostrości wzroku i zdecydował się na operację OP. Ten zabieg przeprowadzono w sposób analogiczny. Na pierwszym etapie usunięto zaćmę i wszczepiono sztuczną soczewkę. Podczas zabiegu stwierdzono odłączenie ciała szklistego. Nie było konieczności indukowania tylnego odłączenia ciała szklistego (ang. Posterior Vitreous Detachment – PVD). Błona graniczna wewnętrznej siatkówki wybarwiła się po jednorazowym podaniu „Membrane Dual”. Podczas peelingu ILM w części centralnej otworu stwierdzono fragment ciemnożółtego, nieprzeziernego ciała szklistego, które było przytwierdzone do brzegów otworu siatkówki. Zakres usuniętej ILM zwiększono na tyle, na ile było to możliwe, osiągnięto strefę peelingu prawie do arkad naczyniowych. Zastosowano tamponadę gazem SF6.

Okres pooperacyjny przebiegł bez powikłań. Po miesiącu od zabiegu wykonano kontrolne badanie OCT i stwierdzono zamknięcie otworu w plamce. Pacjent odczuwał poprawę ostrości wzroku.

Po 6 miesiącach od zabiegu dokonano pomiaru ostrości wzroku – wynosiła ona 0,15 zarówno w OP, jak i OL. Według oceny pacjenta ostrość wzroku w OL pozostała gorsza. Podczas badania ostrości wzroku okres adaptacji do warunków oświetlenia w pomieszczeniu pozostał podobny.



Ryc. 6. Badanie OCT oka prawego po witrektomii – otwór zamknięty.  
Fig. 6. OCT of the right eye after vitrectomy – macular hole closed.



Ryc. 7. Badanie OCT oka lewego po witrektomii.  
Fig. 7. OCT of the left eye after vitrectomy.

W wyniku zabiegu chirurgicznego uzyskano poprawę stanu anatomicznego siatkówki. W OP otwór zamknął się (ryc. 6.), a w OL doszło do odtworzenia zarysu dołeczka, który był zbliżony do prawidłowego (ryc. 7.).

### Omówienie

Zmiany w plamce w przebiegu RP były opisywane przez wielu autorów. Próbowano ustalić zależność między rodzajem zmiany w plamce a sposobem dziedziczenia RP (5). Otwór pełnościenny w plamce w przebiegu RP jest schorzeniem bardzo rzadkim (3–5).

Na temat mechanizmu jego tworzenia się w plamce w przebiegu RP istnieje kilka hipotez. Durlu i wsp. (4) wysunęli hipotezę, że zmiany w plamce mogą być zależne od relatywnej ischemii nabłonka barwnikowego w części centralnej siatkówki. Ozdek i wsp. (6) natomiast twierdzą, że zmianą pierwotną może być cystoidalny obrzęk plamki, który poprzedza powstanie otworu pełnościennego. Według tych autorów zatem podstawowe pozostaje oddziaływanie na styku ciało szkliste–siatkówka.

Chirurgiczne leczenie chorób plamki w oczach bez współistniejących innych chorób siatkówki jest w obecnych czasach zabiegiem rutynowym. Doniesienia o wykonaniu takich zabiegów u chorych na RP jednak są nieliczne. Składa się na to zarówno niewielka liczba tych pacjentów w ogólnej populacji, jak również niechęć chirurgów do ingerowania w „chore oczy”. Durlu i wsp. (4) opisali 4 pacjentów, u których wykonali witrektomię z powodu zmian w plamce, osiągnęli sukces anatomiczny i funkcjonalny. Opisany w tym artykule pacjent z wieloletnią historią RP oprócz zmętnienia soczewki miał w OP otwór pełnościenny, a w OL otwór warstwowy z błoną nasiatkówkową. Witrektomię w obojgu oczach wykonano w taki sam sposób, w jaki przeprowadza się ją w zdrowych oczach. Obszar peelingu ILM w obojgu oczach był zależny od zachowania się ILM, która im dalej od dołeczka, tym była trudniejsza do usunięcia.

W opisywanym przypadku podczas witrektomii obojga oczu stwierdzono istnienie zmienionego ciała szklistego na powierzchni siatkówki. Wyglądem ta struktura nie przypominała ciała szklistego, ale barwiła się charakterystycznie triamcynolonem. Miała zmienioną konsystencję – była ciągnąca, „zbita” i silnie przylegała do siatkówki. O ile powierzchnia tej struktury w OL, czyli oku z błoną nasiatkówkową i otworem warstwowym, była znaczna (tzn. pokrywała ona cały obszar tylnego

bieguna), o tyle w OP, czyli w oku z otworem pełnościennym, była niewielka, a sama struktura była przytwierdzona do brzegu otworu.

Zmienione ciało szkliste, uwidocznione w opisywanym przypadku pacjenta z RP, nie było podobne do zmian, które są widywane w innych zaburzeniach.

Należy przypuszczać, że zmienna struktura ciała szklanego była wynikiem choroby podstawowej i być może wiązała się z hipoksją tego obszaru, o tym pisali Durlu i wsp. (4). W ten sposób można byłoby wytłumaczyć różne ilości zmienionego ciała szklanego w obojgu oczach. Wiadomo, że hipoksja jest odpowiedzialna za powstanie błony nasiatkówkowej i tam ilość zmienionego ciała szklanego była większa. Otwór w plamce natomiast, tam objętość zmienionego ciała szklanego jest mniejsza, był związany raczej z trakcją szklisko-siatkówkową (3–7).

W przypadku opisywanego pacjenta wydaje się, że te oba mechanizmy należy uwzględnić w patomechanizmie zmian na dnie oka. Różnica w manifestacji klinicznej, czyli czy to jest nabłonkowa błona siatkówki (ang. Epiretinal Membrane – ERM) i otwór warstwowy, czy otwór pełnościenny natomiast było zależne od proporcji między jednym a drugim. Ponadto nieznanym był dokładnie czas trwania zmian na dnie oka. Było widome jedynie, że otwór w plamce istniał dłużej niż 3 lata. Brakowało informacji o czasie trwania ERM i otworu warstwowego w plamce.

Z piśmiennictwa wiadomo, że najlepsze wyniki w odniesieniu nie tylko do anatomii oka, ale i jego funkcji, daje jak najszybsze wykonanie zabiegu chirurgicznego. Według badania EVRS (European Vitreo Retinal Society) w przypadku otworu w plamce najlepsze efekty przynosi wykonanie witrektomii po około 4 tygodniach od jego wystąpienia (8).

W opisywanym przypadku te warunki nie zostały spełnione, ale chociaż zabieg chirurgiczny wykonano w terminie odległym od pojawienia się zmian na dnie oka, doszło do poprawy anatomicznej oraz funkcjonalnej w postaci poprawy ostrości wzroku.

Zgodnie z obserwacjami efektów analogicznych operacji przeprowadzonych na „zdrowych oczach”, u opisywanego pacjenta można się zapewne spodziewać dalszej poprawy ostro-

ści wzroku, ponieważ po operacji otworu w plamce poprawia się ona nawet w czasie do 18 miesięcy od zabiegu.

Podsumowując, witrektomia w oczach z RP jest wykonywana w sposób standardowy. Niemniej jednak chirurg musi zakładać możliwość odmiennego „zachowania” się tkanek podczas zabiegu. Należy zatem zachować zwiększoną ostrożność. Wynik operacji u opisanego pacjenta jest stabilny zarówno pod względem funkcji, jak i anatomii, a mija już 7. rok obserwacji. Dla pacjentów z chirurgicznymi zmianami w plamce (takimi jak otwór w plamce, otwór rzekomy, błona nasiatkówkowa oraz obrzęk cystoidalny plamki) i z RP witrektomia jest jedynym istniejącym sposobem na zachowanie widzenia.

#### Piśmiennictwo:

1. Hartong DT, Berson EL, Dryja TP: *Retinitis pigmentosa*. Lancet. 2006; 368: 1795–1809.
2. Jin ZB, Gan DK, Xu GZ, Nao-IN: *Macular hole formation in patients with retinitis pigmentosa and prognosis of pars plana vitrectomy*. Retina. 2008; 28(4): 610–614.
3. Perera CA: *Retinitis pigmentosa with "hole" in the macula: report of a case*. Arch Ophthalmol. 1938; 20: 471–474.
4. Durlu YK, Burumcek E, Devranoglu K, Mudun AB, Karacorlu S, Arslan MO. et al.: *Associated ocular findings in pericentral pigmentary retinopathy*. Acta Ophthalmol Scand. 1997; 75: 101–103.
5. Fishman GA, Maggiano JM, Fishman M: *Foveal lesions seen in retinitis pigmentosa*. Arch Ophthalmology 1977; 95: 1993–1996.
6. Ozdek S, Ozdogan S, Sezgin T, Gurelik et al.: *Bilateral disc edema and unilateral macular hole in a patient with retinitis pigmentosa*. Eur J Ophthalmol. 2006; 16: 487–490.
7. Rao PK, Shah G, Blinder KJ: *Bilateral macular hole formation in a patient with retinitis pigmentosa*. Ophthalmic Surg Lasers. 2002; 33: 152–154.
8. *Badanie „Otwór w plamce”*. EVRS: 2013 – wyniki badania dostępne na stronie [www.evrs.eu](http://www.evrs.eu)

Praca wpłynęła do Redakcji 15.05.2017 r. (KO-00160-2018)  
Zakwalifikowano do druku 24.10.2018 r.

#### Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Agnieszka Nowosielska  
Okulistyka i Chirurgia Oka  
ul. Gizów 1, 01-249 Warszawa  
e-mail: [klinika@drnowosielska.pl](mailto:klinika@drnowosielska.pl)