

Stanisława Ratajczyk i Andrzej Styszyński

Charakterystyka kliniczna rzekomego złuszczenia się torebki soczewki

Clinical description of pseudoexfoliation of lens capsule

Summary. The authors presented their clinical observation of 75 cases of pseudoexfoliation syndrome. The most frequent reasons for admission were glaucoma (65%) and cataract (27%). The diagnosis of pseudoexfoliation of lens capsule was made basing on the examination of the anterior segment of the eyeball with slit lamp. Glaucoma that occurs with the pseudoexfoliation of lens capsule is of secondary, open angle nature.

Hasła: rzekome złuszczenie się torebki soczewki, jaskra wtórna
Key words: pseudoexfoliation syndrom, secondary glaucoma

Pseudoexfoliatio (PE), czyli rzekome złuszczenie się torebki soczewki jest chorobą ludzi w podeszłym wieku, u których na soczewce i innych strukturach przedniego odcinka gałki ocznej odkładają się płatki, ziarna lub tafle białawej, kłaczkowatej substancji. Towarzyszy temu często wtórna jaskra z otwartym kątem przesączania.

Nazwa pseudoexfoliatio jest nieprecyzyjna, wskazuje jednak na pozorne złuszczenie się torebki soczewki. Brak odpowiedniej nazwy i zmiany w nazewnictwie wynikają stąd, że koncepcja patogenezы tej choroby w przeszłości zmieniała się i nadal się zmienia. Dlatego nazwy „exfoliation syndrome” i „pseudoexfoliation syndrome” są nadal powszechnie używane przy opisie złogów substancji PE, podobnie jak nazwy „exfoliative glaucoma”, „pseudoexfoliative glaucoma”, „capsular glaucoma” dla określenia towarzyszącej jaskry.

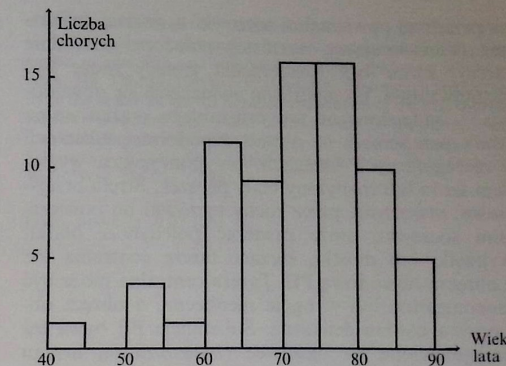
PE jest chorobą ludzi starszych, występuje zwykle po 70 roku życia, a bardzo rzadko przed 40 rokiem życia. W 40-50% PE jest jednostronne, a w przypadkach dwustronnych często stwierdza się asymetrię zaawansowania choroby. Spośród przypadków roz-

poznanych początkowo w lampie szczelinowej jako jednostronne, po wykonaniu cykloskopii⁷ wiele okazało się obustronnymi, ze zmianami na obwodce rzęskowej i ciele rzęskowym. U 1/3 pacjentów, u których stwierdzono PE uchwytano biomikroskopowo w jednym oku, w ciągu 5 lat pojawia się ono w drugim oku⁵. Na ogół nie stwierdza się preferencji płci. Choroba występuje częściej u rasy białej. Większość przypadków pojawia się sporadycznie, rzadko rodzinnie. Chociaż PE było stwierdzane z różną częstością w prawie każdej części świata, szczególnie często występuje w Islandii i w krajach skandynawskich. W danym kraju częstość PE może być też różna w poszczególnych obszarach. Zależności geograficzne częstości występowania PE, podobnie jak jego patogenezы, nie są znane.

Substancję PE stanowią makromolekuły złożone z rdzenia białkowego i bocznych łańcuchów polisacharydowych³. Materiał PE okazuje się podobny do mikrofibrylarnego komponentu włókien elastycznych i niekolagenowego białka błony podstawnej. Skład aminokwasów różni się od kolagenu tym, że nie zawiera hydroksyproliny. Histochemicznie jest on także podobny do amyloidu.

W mikroskopie elektronowym materiał PE ukazuje się jako krótkie, o szorstkiej powierzchni fibryle o średnicy 7-30 nm, z pasmami krzyżującymi w przedziałach od 40 do 56 nm⁸. Grubsze włókna są tworzone przez połączenie 2-4 mniejszych włókienek. Znaczne nagromadzenie takich włókien na torebce przedniej soczewki odpowiadało lokalizacji substan-

cji PE stwierdzanej klinicznie. Podobny materiał w postaci owalnych plakietek obserwowano między nabłonkiem a torebką soczewki^{1,2}. Substancję PE stwierdzono również na powierzchni i wewnątrz błony podstawnej nabłonka rzęskowego oraz nabłonka barwnikowego tęczówki, a skupiska PE w zrębie tęczówki, pomiędzy włóknami zwieracza i rozwieracza źrenicy i wokół naczyń tęczówki. W zaawansowanych przypadkach PE w otoczeniu naczyń krwionośnych tęczówki występowały duże skupiska włókienkowego i bezwłókienkowego materiału pozakomórkowego. Spojówka gałkowa i powiekowa zawierały również złogi tego materiału, głównie w tkance przylegającej do naczyń, oraz w postaci nacieczenia błony podstawnej śródbłonna naczyniowego.



Ryc. 1

Materiał własny

Analizą objęto 75 pacjentów (114 oczu) z PE, w tym 52 kobiety i 23 mężczyzn, leczonych z różnych przyczyn na Oddziale Okulistycznym Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Poznaniu w latach 1985-1991. Najczęstszym powodem przyjęcia na oddział była jaskra — 49 chorych (65%) oraz zaćma — 20 chorych (27%). U 2 chorych (2,7%) występowały obie te choroby, a u pozostałych 4 chorych (5,3%) — inne.

PE w jednym oku rozpoznano u 36 osób (48%), a w obu oczach u 39 (52%). Średni wiek wszystkich chorych z PE wynosił 71 lat (dla kobiet 72 lata, a dla mężczyzn 70 lat) i wahał się w granicach od 43 do 88 lat. Średni wiek chorych z PE w obu oczach wynosił 73 lata, a przy PE w jednym oku 68 lat. Ilość chorych w poszczególnych przedziałach wieku przedstawiono na ryc. 1. U zdecydowanej większości pacjentów (92%) rozpoznanie PE postawiono dopiero w naszej poradni przyszpitalnej lub po przyjęciu na oddział.

Rozpoznanie PE ustalono na podstawie badania przedniego odcinka gałki ocznej w lampie szczelinowej przy wąskiej i rozszerzonej źrenicy. Ponadto u chorych z rozpoznaniem PE i leczonych z powodu jaskry wykonywano gonioskopię i tonografię. Od

tych badań odstąpiono jedynie u 3 chorych będących w złym stanie ogólnym.

Jaskrę stwierdzono w 79 oczach z PE (na 114 oczu), z czego w 16 (20%) jaskrę dokonaną lub prawie dokonaną. Zmiany w odcinku przednim oczu z jaskrą i PE przedstawiono w tabeli I. Spośród 79 oczu z jaskrą i PE u 56 (71%) zastosowano leczenie farmakologiczne, w 14 oczach (17,6%) wykonano trabekuloplastykę laserową*, a 9 oczu (11,4%) operowano, wykonując operację filtrującą.

W 36 oczach obserwowano zaćmę i PE. W 24 (67%) spośród tych oczu wykonano zabieg wewnątrztorebkowego usunięcia zaćmy metodą kriektomii wraz z obwodową iridektomią. Jedno oko z zaćmą i jaskrą w przebiegu PE zostało poddane zabiegowi wewnątrztorebkowego usunięcia zaćmy z jednoczesnym wykonaniem trabekulektomii.

Omówienie

Istota obrazu klinicznego PE polega na obecności płatków, ziaren lub tafli białawej substancji w różnych miejscach przedniego odcinka gałki ocznej. W postaci typowej¹⁰ substancja PE występuje głównie

* zabieg wykonano w Klinice Okulistycznej AM w Poznaniu.

Tabela I

Tarcza centralna na torebce przedniej soczewki	Strefa obwodowa na torebce przedniej soczewki	Złogi na brzegu źrenicznym tęczówki	Utrata barwnika przy brzegu źrenicznym tęczówki	Tyndalizacja płynu komorowego	Gonioskopia	Tonografia c < 0,15
tarcza centralna pełna 49 = 62%	76 = 96%	36 = 46%	32 = 40%	16 = 20%	obecność barwnika w kącie 70 = 88%	67 = 85%
tarcza niepełna 11 = 14%					kąt otwarty szer./sr. szer. 65 = 81%	
					kąt wąski 4 = 5%	
Razem 60 = 76%					kąt zamknięty 4 = 5%	

Z Oddziału Okulistycznego Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Poznaniu
Kierownik: dr Maria Bartkowska-Orłowska

Reprint requests to:
Dr Stanisława Ratajczyk
os. Orła Białego 3 m. 66, 61-251 Poznań

na przedniej powierzchni soczewki w postaci delikatnej, przeświecającej, ziarnistej, położonej centralnie tarczy, która bez rozszerzenia źrenicy może być niezauważona. Po mydriazie uwidacznia się obwodowo — oddzielona od wów centralnego krążka wolną strefą przejściową — obręcz z podobnej substancji o nieregularnych brzegach, przypominająca wyglądem szron lub rozpylony biały proszek. Strefa przejściowa, utworzona przez ruchy tęczówki po powierzchni soczewki, może zawierać pojedyncze płatki, wypustki lub mostki, łączące tarczę centralną PE z obręczą obwodową PE. Tarcza centralna może być niekompletna lub w ogóle nieobecna, a obręcz obwodowa bardzo delikatna. Substancja PE bywa też umiejscowiona na tęczówce (zwłaszcza jej brzegu źrenicznym), ciele rzęskowym, obwódce rzęskowej, tylnej powierzchni rogówki i w obszarze kąta przesączania. W oczach bezsoczewkowych materiał PE występuje na błonie granicznej przedniej ciała szklisatego. W PE obserwuje się pewną postać rozproszenia barwnika. Tyndalizacja płynu komórkowego po rozszerzeniu źrenicy w wyniku dyspersji barwnika lub przesunięcia złogów PE, niekiedy dość wyraźna już w początkowej fazie choroby, jest częstym objawem. W kącie przesączania w oczach z PE występuje duża ilość barwnika w obrębie beleczkowania, zwłaszcza na wysokości zatoki żyłnej twardówki, często także na linii Schwalbego, a w połowie dolnej w obrębie całego kąta. Odpowiednie podświetlenie tęczówki ujawnia niekiedy utratę barwnika przy brzegu źrenicznym. W innych przypadkach z tęczówką prawidłową w badaniu lampą szczelinową, angiografia fluoresceinowa pokazuje często zmniejszoną liczbę radialnych naczyń tęczówki oraz nieprawidłowe przecieki⁹. Zaćma stwierdzana dość często w oczach z PE jest prawdopodobnie skojarzeniem przypadkowym tych dwóch chorób podeszłego wieku. *Layden i wsp.*⁶ stwierdzili u 23% pacjentów z PE wąski kąt przesączania. Mimo tego w oczach z PE jaskra z zamknięcia kąta występuje tylko sporadycznie, natomiast częściej, bo w 20%-50% oczu z PE, rozwija się jaskra z otwartym kątem przesączania. Pochodzenie jaskry w PE jest kontrowersyjne. Większość badaczy uważa, że spowodowana jest blokowaniem odpływu płynu komorowego przez substancję PE. W badaniach histologicznych stwierdzono gromadzenie się tej substancji w beleczkowaniu. Inną przyczyną jaskry jest blokowanie odpływu przez barwnik — często obserwowana w gonioskopii wyraźna pigmentacja beleczkowania. Trzecią możliwością jest istnienie pierwotnej jaskry otwartego kąta niezależnej od PE czy barwnika, a skojarzonej przypadkowo z PE. Istnieje jednak pośredni dowód przeciw tej teorii polegający na tym, że chorzy z jaskrą w przebiegu PE, w przeciwieństwie do pacjentów z jaskrą pierwotną otwartego kąta, niekiedy dobrze reagują na kortykosterydy⁴. W dodatku, jeśli u chorego z jaskrą obuoczną PE występuje jednostronnie, to oko z PE prawie zawsze posiada wyższe ciśnienie śródgałkowe niż drugie oko.

Należy więc raczej przyjąć, że jaskra w przebiegu PE jest jaskrą wtórną, która rozwija się, gdy materiał PE lub barwnik, albo oba jednocześnie są odkładane w beleczkowaniu i utrudniają odpływ cieczy wodnistej, przy czym wzrost oporu naczyniowego beleczkowania jest rezultatem zapchania dróg odpływu lub wywołania zmian zwyrodnieniowych w tkance beleczkowania. Czy w oku z PE rozwinię się jaskra, czy nie, zależy nie tylko od ilości materiału odkładanego w beleczkowaniu, lecz również od zdolności beleczkowania do jego pozbywania się. Oko z wrodzoną podatnością na jaskrę pierwotną otwartego kąta, może być mniej zdolne do pozbywania się tego materiału w porównaniu z okiem o normalnym mechanizmie odpływu. Obraz kliniczny jaskry wtórnej w przebiegu PE prawie nie różni się od obrazu jaskry pierwotnej z otwartym kątem. Jednak chorzy z jaskrą z PE mają zwykle wyższe ciśnienie śródgałkowe i bardziej zaawansowane zmiany w polu widzenia w chwili rozpoznania, są mniej podatni na typowe leczenie farmakologiczne i wykazują większe wahania ciśnienia śródgałkowego. Nagłe podwyższenie ciśnienia śródgałkowego, niekiedy po kilkuletnim unormowaniu — przy stosowanym leczeniu farmakologicznym — powoduje dużą progresję ubytku pola widzenia i pogorszenie ostrości wzroku.

W naszym materiale spośród 79 oczu z jaskrą w przebiegu PE w 16 (20%) stwierdziliśmy jaskrę dokonaną lub prawie dokonaną. Dlatego w porównaniu z pierwotną jaskrą otwartego kąta, jaskra w przebiegu PE powinna być leczona intensywniej, a badania kontrolne powinny być przeprowadzane w krótszych okresach czasu.

Wnioski

1. PE jest nadal schorzeniem często nierozpoznanym w warunkach przeciętnej poradni okulistycznej, zwłaszcza w okresie początkowym i przy występowaniu w jednym oku.
2. Staranna ocena stanu przedniej torebki soczewki i brzegu źrenicznego tęczówki przy pomocy lampy szczelinowej po rozszerzeniu źrenicy jest badaniem wystarczającym do ustalenia rozpoznania.
3. Jaskra wtórna występująca wraz z PE powinna być leczona jak jaskra pierwotna z otwartym kątem przesączania. Cięższy przebieg jaskry towarzyszącej PE wymaga intensywniejszego leczenia i częstszych badań kontrolnych.
4. Usunięcie zaćmy metodą wewnątrztorebkową u chorych z PE nie wpływa na przebieg jaskry wtórnej.
5. Każdy chory z rozpoznaniem PE bez objawów jaskry, ze względu na możliwość jej wystąpienia, wymaga regularnych kontroli okulistycznych.

Piśmiennictwo

1. *Ashton N., Shakib M., Collyer R., Black R.*: Electron microscopic study of pseudoexfoliation of the lens capsule: I. Lens capsule and the zonular fibres. *Invest. Ophthalmol.* 4: 141-148

(1965). — 2. *Bertelson T. I., Drablos P. A., Flood P. R.*: The so-called senile exfoliation of the anterior lens capsule: A product of the lens epithelium. *Acta Ophthalmol.* 42: 1096-1102 (1964). — 3. *Davenger M.*: On the molecular composition and physicochemical properties of the pseudoexfoliation material. *Acta Ophthalmol.* 55: 621-626 (1977). — 4. *Gillies W. E.*: Corticosteroid — induced ocular hypertension in pseudoexfoliation of the lens capsule. *Amer. J. Ophthalmol.* 70: 90-95 (1970). — 5. *Hanson E., Sellevold O. J.*: Pseudoexfoliation of the lens capsule: II. Development of the exfoliation syndrome. *Acta Ophthalmol.* 47: 161-166 (1969). — 6. *Layden W. E., Shaffer R. N.*: Exfoliation syndrome. *Amer. J. Ophthalmol.* 78: 835-839 (1974). — 7. *Mizuno K., Muroi S.*: Cyclo-

copy of pseudoexfoliation. *Amer. J. Ophthalmol.* 87: 513-518 (1979). — 8. *Ringvold A.*: Light and electron microscopy of the wall of iris vessels in eyes with and without exfoliation syndrome. *Virchows Arch.* 348: 328-335 (1969). — 9. *Vannas A.*: Fluorescein angiography of the vessels of the iris in pseudoexfoliation of the lens capsule, capsular glaucoma and some others forms of glaucoma. *Acta Ophthalmol. (Suppl.)*: 105-109 (1969). — 10. *Żygulska-Machowa H.*: Soczewka i jej choroby. Okulistyka współczesna. Red. Orłowski W. PZWL: 186-223 (1986).

Praca wpłynęła: 9.02.1993.