

(18)

# Jaskra wtórna w jednostronnym zaniku tęczęwki w stulecie opisu choroby. Opis przypadku

## Secondary glaucoma due to the progressive iris atrophy. Century after the first disease dscription. Case report

**Piotr Jurowski, Roman Goś,  
Andrzej Kapica, Małgorzata Zdzeszyńska**

Z Kliniki Okulistyki i Rehabilitacji Wzrokowej Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego nr 2 im. WAM Uniwersytetu Medycznego w Łodzi  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Roman Goś

**Summary:** The irydocorneal endothelial syndrome (ICE) consists of some disorders, like: progressive essential iris atrophy, Chandler disease and the iris nevus syndrome that are characterized by corneal endothelium proliferation and migration, iris atrophy, corneal oedema and/or pigmentary iris nevi. Secondary, refractory glaucoma affects about 50% of patients with progressive essential iris atrophy. Medication of glaucoma is only initially effective. Some conventional filtering surgeries, to control glaucoma are often unsuccessful. Presented case of our patient with primary essential iris atrophy, with secondary glaucoma shows surgical problems. Multiple filtration surgery with or without antyproliferative agents turn out not to be sufficient. In conclusion, intraocular pressure was effectively lowered with irydocleisis technique.

**Słowa kluczowe:** zespół tęczęwkowo-rogowkowo-śródbłonkowy, jaskra wtórna, chirurgia jaskry.  
**Key words:** irydocorneal endothelial syndrome, secondary glaucoma, glaucoma surgery.

### Wstęp

Postępujący zanik tęczęwki (p. z. t.) stanowi jedną z chorób, zaliczanych do zespołu tęczęwkowo-rogowkowo-śródbłonkowego, której istotą jest pierwotne zaburzenie (dysgeneza) komórek śródbłonka rogówki (3). Patomechanizm p. z. t. wiąże się z proliferacją, a następnie wnikaniem na powierzchnię tęczęwki i powierzchnię kąta przesączania błony komórek śródbłonka rogówki (2). Obkurczanie się patologicznej błony komórkowej i/ lub zmiany niedokrwiennie tęczęwki leżą u podłoża otworów zanikowych tęczęwki, przemieszczenia źrenicy czy odwnięcia nabłonka barwnikowego tęczęwki. Obwodowe zrosty przednie oraz odgrodenie kąta przesączania przez pokrywającą go błonę utrudniają odpływ cieczy wodnistej. Wtórna jaskra występuje w 50% przypadków p. z. t. i stanowi poważny problem kliniczny i leczniczy (4). Stosowanie leków przeciwjaskrowych obniża ciśnienie wewnątrzgałkowe wyłącznie w początkowym okresie choroby. Z kolei leczenie zaawansowanych postaci p. z. t. najczęściej wymaga stosowania operacji filtracyjnych lub implantów drenażujących.

**Celem naszej pracy** jest przedstawienie przypadku chorej z p. z. t. i jaskrą, u której wielokrotnie wykonywanie zabiegów filtracyjnych oraz zastosowanie substancji antyproliferacyjnych nie spowodowało normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego. Występujące we wczesnym okresie pooperacyjnym spłycenie komory przedniej uniemożliwiało bezpieczne zastosowanie przeciwjaskrowych implantów drenażujących. Ostatecznie trwałe obniżenie ciśnienia wewnątrzgałkowego udało się osiągnąć przez chirurgiczne wkleszczenie tęczęwki.

### Opis przypadku

Chora, lat 36, przyjęta do kliniki okulistycznej w listopadzie 2002 roku z powodu bólu gałki ocznej prawej oraz podwyższonego ciśnienia wewnątrzgałkowego (60 mmHg). W roku poprzedzającym hospitalizację chora leczona była z powodu podwyższonego ciśnienia wewnątrzgałkowego oraz neuropatii jaskrowej zachowawczo lekami hamującymi produkcję cieczy wodnistej (Timolol, Trusopt) oraz analogami prostaglandyn (Xalatan). Rozpoznanie zaniku tęczęwki postawiono u chorej już w 1994 roku.

W dniu przyjęcia chorej do kliniki okulistycznej stwierdzono obniżoną ostrość wzroku do dali bez korekcji okularowej 0,2 i do bliży z korekcją +0,5 Dsph 1,0/ 30 cm. Obserwowane w lampie szczelinowej zmiany obejmowały olbrzymie otwory zanikowe tęczęwki i przemieszczenie otworu źrenicznego wraz z wywinętym listkiem barwnikowym do komory przedniej oka (ryc. 1).

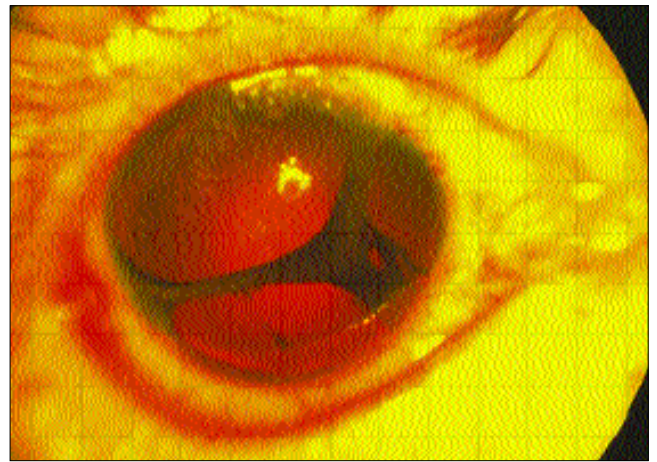
Na dnie oka prawego obserwowano zagłębienie jaskrowe tarczy nerwu wzrokowego (stosunek cup/ disc = 0,8) oraz okołotarczowe zaniki naczyńiówkowe. W badaniu gonioskopowym obserwowano liczne zrosty przednie wraz z delikatną błoną wytwórczą, która pokrywała powierzchnię kąta przesączania, w obu kwadrantach dolnych i w kwadrancie nosowym górnym. Badania dodatkowe, w tym komputerowa perymetria statyczna, ujawniły względne mroczki okołocentralne. Nie wykazały odchylenia od normy stanu klinicznego oka lewego.

Biorąc pod uwagę charakter schorzenia podstawowego i brak normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego pomimo leczenia zacho-

wawczego, zdecydowano o wykonaniu trabekulektomii po uzyskaniu farmakologicznie możliwie najniższego ciśnienia wewnątrzgałkowego (36 mmHg). W bezpośrednim okresie po operacji obserwowano znaczną hipotonię i spłycaenie komory przedniej. Wykonane badanie USG w prezentacji B ujawniło obecność płaskiego odłączenia naczyniówki. Chorą wypisano z kliniki z ciśnieniem 4 mmHg i pełną ostrością wzroku, zalecając systematyczną kontrolę okulistyczną i stosowanie fluorometolonu 5 x dziennie w kroplach do oczu. Po 14 dniach od wykonanej operacji wystąpił gwałtowny wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego do wartości 37 mmHg. Zastosowane leczenie zachowawcze oraz masaże gałki ocznej nie obniżyły ciśnienia. Kolejną trabekulektomię przeprowadzono z użyciem preparatu mitomycyny pod płatek twardówki oraz podaniem do komory przedniej preparatu wiskoelastycznego. Ponownie obserwowano spłycaenie komory przedniej, tym razem bez cech odłączenia naczyniówki. W kolejnym dniu po operacji ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło 10,2 mmHg. Z kolei po 4 dniach wystąpiły pogłębienie się komory przedniej, wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego do wartości 54 mmHg oraz obniżenie ostrości wzroku do ruchu ręki przed okiem. Powtórzone badanie gonioskopowe ujawniło występowanie płaszczyznowych zrostów w miejscu wyciętego w czasie operacji beleczkowania. Aby uniknąć nadmiernego spłycaenia komory przedniej, przy kolejnej operacji wykonano sklerekтомиę nieperforującą w obszarze widocznego gonioskopowo otwartego kąta przesączania, a dzień później – dodatkową trabekuloplastykę laserową (25 ekspozycji, moc 650 mW, średnica ogniska 50 mikrometrów na fragment beleczkowania) w obszarze wykonanej sklerektomii. Pomimo widocznego śródoperacyjnie przedostawania się cieczy wodnistej przez warstwowo wycięty fragment beleczkowania ostatecznie nie uzyskano oczekiwanej normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego i po kolejnych 3 dniach wykonano trabekulektomię i irydektomię w miejscu wcześniejszej sklerektomii. Po zabiegu operacyjnym ponownie obserwowano hipotonię i spłycaenie komory przedniej. Uzyskano jednak poprawę ostrości wzroku, która z otworciem stenopeicznym wynosiła 0,6. Kolejny wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego do wartości 59 mmHg wystąpił po 7 dniach. Ostatecznie po wykonanym wkleszczeniu tęczęwki pod płatek twardówki uzyskano normalizację ciśnienia wewnątrzgałkowego (17 mmHg) bez zmian głębokości komory przedniej. Chora pozostaje w ciągłej obserwacji klinicznej od 15 miesięcy, czyli od ostatniej operacji. We wspomnianym okresie obserwowano wydolny pęcherzyk filtracyjny, ciśnienie wewnątrzgałkowe w zakresie 17-20 mmHg oraz stabilizację zmian perymetrycznych. Ostatnia konsultacja chorej ujawniła jednak spadek ostrości wzroku do 0,3, spowodowany zaćmą podtorebkową tylną.

### Omówienie

Mija obecnie sto lat od chwili, kiedy Harms i Aulhom opisali przypadek otworów zanikowych tęczęwki z towarzyszącą jaskrą. Obraz kliniczny choroby i nieznaną etiologią stały się przyczyną nadania jej nazwy samoistnego postępującego zaniku tęczęwki (7). Ze względu na istotne podobieństwa p. z. t. z chorobą Chandlera czy chorobą Cogana-Reese'a wszystkie wymienione jednostki chorobowe zaliczane są do zespołu tęczęwkowo-rogówkowo-śródbłonkowego (z. t. r. ś.) (6,14). Patogeneza z. t. r. ś. pozostaje wciąż kontrowersyjna. Mimo że tło zapalne (wirusowe) lub naczyniopochodne nie zostało jednoznacznie odrzucone, to obecnie przeważa pogląd, że istotą choroby jest migracja nieprawidłowych komórek śródbłonka



Ryc. 1. Kolorowe zdjęcie zmian w przednim odcinku chorej z postępującym zanikiem tęczęwki. Olbrzymie otwory zanikowe.

Fig. 1. Colour photograph of anterior chamber changes in patient with progressive iris atrophy. Huge areas of iris atrophy.

ka rogówki (1,16). Obecność błony proliferujących komórek śródbłonka rogówki potwierdzają badania histopatologiczne gałek ocznych z chorobą Cogana-Reese'a, usuniętych z powodu podejrzenia czerniaka tęczęwki (5,13).

Częstość występowania poszczególnych chorób należących do z. t. r. ś. nie jest jednakowa, a p. z. t. stanowi 25% wszystkich przypadków. P. z. t. częściej (2: 1) dotyczy kobiet rasy białej i nie występuje rodzinnie (8). Mimo że w większości przypadków zmiany są jednostronne, obszary nieprawidłowego śródbłonka często bezobjawowo występują również w drugim oku (17). Obkurczanie się powstałej błony komórkowej i/ lub zmiany niedokrwienne tęczęwki są przyczyną powstania otworów zanikowych, przemieszczenia otworu źrenicznego, odwinienia nabłonka barwnikowego oraz powstania zrostów przednich. Powstałe zrosty i odgrozdzenie kąta przez proliferującą błonę komórkową prowadzą do wzrostu ciśnienia wewnątrzgałkowego i ostatecznie jaskry (3). Badanie gonioskopowe chorych z p. z. t. ujawnia obecność obwodowych zrostów przednich, które rozprzestrzeniają się poza linię Schwalbego (15). Z kolei badania histopatologiczne wykazują występowanie błon, które składają się z pojedynczych, nieprawidłowych komórek śródbłonka i fragmentów tkanki przypominających obwodowe utkanie błony Descemeta (9,10). Przeprowadzone badanie gonioskopowe naszej chorej potwierdza obecność u podstawy tęczęwki licznych zrostów przednich pokrytych przez prawie przezroczystą błonę komórkową.

Jaskra wtórna dotyczy 50% przypadków chorych z p. z. t. (11,12). Trudności w utrzymaniu prawidłowego ciśnienia wewnątrzgałkowego oraz postępujący proces choroby stwarzają duże trudności terapeutyczne. Leczenie zachowawcze lekami hamującymi produkcję cieczy wodnistej lub lekami działającymi osmotycznie jest skuteczne jedynie w początkowym okresie choroby. Zaawansowane postacie p. z. t. w większości przypadków wymagają jednak leczenia chirurgicznego. Opisany przypadek nie odbiega swoim przebiegiem od klasycznego schematu. Według danych z piśmiennictwa w przypadkach p. z. t. najczęściej wykonywane są operacje filtrujące oraz operacje z zastosowaniem implantów drenujących (8). W przypadku naszej chorej trzykrotnie powtarzana trabekulektomia, w jednym przypadku z użyciem Mitomycyny, okazała się niewystarczająca. Obserwowane bezpośrednio po

operacji spłylenie komory przedniej, w jednym przypadku z odłączeniem naczyniówki, było istotną przyczyną niepowodzeń operacyjnych. Badania gonioskopowe potwierdziły, że kilkudniowy okres spłylenia komory przedniej umożliwił powstanie obwodowych zrostów i/ lub ułatwił wnikanie komórek śródbłonka w obszar chirurgicznie wyciętego beleczkowania. Dodatkowo podczas powtórnej trabekulektomii obserwowano płaski niewydolny pęcherzyk filtracyjny oraz całkowite zarośnięcie powierzchniowego płata twardówki z poprzedniej operacji. Można sądzić, że potencjalnymi przyczynami niepowodzeń operacyjnych są nadmierna proliferacja łącznotkankowa oraz bliznowacenie łoży wyciętej twardówki i beleczkowania. Również przedostawanie się pod tęczęwkę w trakcie pogłębienia komory przedniej preparatu wiskoelastycznego mogło spowodować dociśnięcie brzegów irydektomii do wyciętego beleczkowania i powstanie zrostów przednich. Z kolei sklerektoomia głęboka z punktu widzenia mechanizmu obniżenia ciśnienia nie stanowi operacji z wyboru w przypadkach p. z. t.. Jej zastosowanie wynikało z konieczności utrzymania prawidłowej głębokości komory przedniej. Pierwsza doba po operacji potwierdziła zachowanie głębokiej komory przedniej, ale bez istotnego wpływu na normalizację ciśnienia wewnątrzgałkowego. Obserwowana wcześniej proliferacja łącznotkankowa skłoniła nas do wykonania dodatkowej trabekuloplastyki laserowej w obszarze wyciętego beleczkowania. Jej zastosowanie nie poprawiło jednak odpływu cieczy wodnistej.

Istotne spostrzeżenia dotyczące wyniku sklerektomii poczyniono w trakcie kolejnej trabekulektomii. Fakt obecności cieczy wodnistej w łoży po wyciętym płatku wewnętrznym twardówki oraz swobodne przenikanie cieczy wodnistej przez beleczkowanie świadczą niezbicie, że wytworzona powierzchnia filtrująca po sklerektomii i/ lub po trabekuloplastyce laserowej przynajmniej częściowo funkcjonowała prawidłowo. Za ograniczenie odpływu cieczy wodnistej odpowiedzialne jest prawdopodobnie nadmierne zarastanie płata twardówki. Pomimo niezmiernie oszczędnego wycięcia beleczkowania z użyciem mikropuncha bezpośrednio po operacji nie udało się ponownie uniknąć hipotonii i spłylenia komory przedniej.

Według piśmiennictwa operacją z wyboru po niepowodzeniu zabiegów filtrujących w przypadkach p. z. t. jest zastosowanie zastawkowych implantów drenujących (8). Wydaje się, że w opisanym przypadku lokalizacja otworów zanikowych tęczęwki odślanających powierzchnię soczewki w jej górnej i bocznej części oraz pooperacyjne prawie całkowite zniesienie komory przedniej nie pozwalały na bezpieczne wykorzystanie implantów drenujących. Normalizację ciśnienia wewnątrzgałkowego uzyskano ostatecznie po wykonaniu operacyjnego wkleszczenia tęczęwki. Jest to dość ciekawe, że mimo tak dużych zmian zanikowych nieznaczny ucisk na brzeg otwarcia komory przedniej umożliwił swobodne wypadnięcie tęczęwki do rany i wykonanie prawidłowego wkleszczenia.

Leczenie chirurgiczne jaskry towarzyszącej p. z. t. stanowi poważny problem kliniczny. Wydaje się, że o ile jest to możliwe, wykonanie operacji wkleszczenia tęczęwki może stanowić skuteczny sposób leczenia chirurgicznego tych trudnych przypadków.

**PIŚMIENNICTWO:** 1. Alvarado J. A., Underwood J. L., Green W. R. et al.: *Detection of herpes simplex viral DNA in the iridocorneal endothelial syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1994, 112, 1601-1609. 2. Bourgeois J., Shields M. B., Thresher R.: *Open-angle glaucoma associated with posterior polymorphous dystrophy: a clinicopathologic study*. Ophthalmology, 1984, 91, 420. 3. Campbell D. G., Shields M. B., Smith T. R.: *The corneal endothelium and the spectrum of essential iris atrophy*. Am. J. Ophthalmol., 1978, 86, 317-319. 4. Candler P. A.: *Atrophy of the stroma of the iris. Endothelial dystrophy, corneal edema, and glaucoma*. Am. J. Ophthalmol., 1956, 41, 607-610. 5. Cogan D. G., Reese A. B.: *A syndrome of iris nodules, ectopic Descemet's membrane, and unilateral glaucoma*. Doc. Ophthalmol., 1969, 26, 424-430. 6. Eagle RC Jr. et al.: *Proliferative endotheiopathy with iris abnormalities. The iridocorneal endothelial syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1980, 64, 446. 7. Harms H., Authorn E.: *Vergleichende Untersuchungen über den Wert der quantitativen Perimetrie, Skiaskotometrie und Verschmelzungsfrequenz für die Erkennung Beginnender Gesichtsfeldstörungen beim Glaukom*. Doc. Ophthalmol., 1903, 13, 303. 8. Laganowski H. C., Kerr Muir M. G., Hitchings R. A.: *Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1992, 110, 346-350. 9. Levy S. G., McCartney A. C., Sawada H., Dopping-Hepenstal P. J., Alexander R. A., Moss J.: *Descemet's membrane in the iridocorneal-endothelial syndrome morphology and composition*. Exp. Eye Res., 1995, 61, 323-333. 10. Patel A.: *Clinicopathologic features of Chandler's syndrome*. Surv. Ophthalmol., 1983, 27, 327-331. 11. Rodrigues M. M., Streeten B. W., Spaeth G. L.: *Chandler's syndrome as a variant of essential iris atrophy. A clinicopathologic study*. Arch. Ophthalmol., 1978, 96, 643-646. 12. Rodrigues M. M.: *Glaucoma due to endothelialization of the anterior chamber angle. A comparison of posterior polymorphous dystrophy of the cornea and Chandler's syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1980, 98, 688-690. 13. Scheie H. G., Yanoff M.: *Iris nevus (Cogan-Reese) syndrome. A cause of unilateral glaucoma*. Arch. Ophthalmol., 1975, 93, 963. 14. Shields M. B.: *Iris nodules in essential iris atrophy*. Arch. Ophthalmol., 1976, 94, 406-408. 15. Sherrard E. S.: *The posterior surface of the cornea in the iridocorneal endothelial syndrome a specular microscopic study*. Trans. Ophthalmol. Soc. UK, 1985, 104, 760-761. 16. Tsai C. S., Ritch R., Straus S. E., Perry H. D., Hsieh F. Y.: *Antibodies to Epstein-Barr virus in iridocorneal endothelial syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1990, 108, 1572-1578. 17. Wilson M. C., Shields M. B.: *A comparison of the clinical variation of the iridocorneal endothelial syndrome*. Arch. Ophthalmol., 1989, 107, 1465-1468.

Praca wpłynęła do Redakcji 28.04.2003 r. (253).

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
dr n. med. Piotr Jurowski  
ul. Żeromskiego 113  
90-549 Łódź