

(11)

# Zespół wysiękowy naczyńówki powikłany przednią niedokrwinną neuropatią nerwu wzrokowego oraz torbielowatym obrzękiem plamki

*Uveal effusion syndrome complicated by anterior ischemic optic neuropathy and cystoid macular edema*

Jakub J. Kałużny<sup>1</sup>, Iwona Jaworowska-Cieślińska<sup>1</sup>, Bartosz Sikorski<sup>1</sup>, Andrzej Marszałek<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Klinika Chorób Oczu Collegium Medicum Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Bydgoszczy  
Kierownik: dr hab. n. med. Grażyna Malukiewicz

<sup>2</sup> Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej Collegium Medicum Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Bydgoszczy  
Kierownik: dr hab. n. med. Andrzej Marszałek

<sup>3</sup> Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Przemysław Majewski

<b>Streszczenie:</b>	W pracy przedstawiono przypadek 28-letniego mężczyzny z obustronnym odłączeniem naczyńówki i surowiczym odwarstwieniem siatkówki, u którego rozpoznano idiopatyczny zespół wysiękowy naczyńówki. Leczenie operacyjne obejmowało obuocznie sklerektomię pod płatkami twardówki, podczas reoperacji zaś – pełnościenną sklerektomię oka lewego. Uzyskano przyłożenie siatkówki w obojgu oczach i znaczącą poprawę widzenia. Trzy miesiące później doszło do powikłania w postaci przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego oka prawego. W oku lewym po fakoemulsyfikacji zaćmy rozwinął się przewlekły torbielowaty obrzęk plamki.
<b>Słowa kluczowe:</b>	odwarstwienie siatkówki, odłączenie naczyńówki, zespół wysiękowy naczyńówki.
<b>Summary:</b>	The current paper presents a case of unique presentation of idiopathic uveal effusion syndrome. The 28 years old patient with combined bilateral choroidal and retinal detachment, recurrent in the left eye, underwent surgical procedures. He was treated with lamellar sclerectomy under the scleral flap in both eyes and another sclerectomy in the left eye later on. The apposition of the retina was achieved in both eyes and visual acuity improved significantly. Three months later, the patient developed anterior ischemic optic neuropathy in the right eye. In left eye after cataract phacoemulsification, persisted cystoid macular edema appeared.
<b>Key words:</b>	retinal detachment, choroidal detachment, uveal effusion syndrome.

Idiopatyczny zespół wysiękowy naczyńówki jest schorzeniem, które charakteryzuje się spontanicznym wysiękowym odłączeniem naczyńówki i ciała rzęskowego, zmiennym, nieprzedarciowym odwarstwieniem siatkówki i zazwyczaj prawidłowym ciśnieniem śródgałkowym (1). Pierwszy opis klinicznego przypadku samoistnego odłączenia naczyńówki przedstawił von Graefe, natomiast jego podstawy histologiczne – Vernhoeff i Waite w 1858 r. Po raz pierwszy nazwę schorzenia podali Schepens i Brockhurst w 1963 r. (2).

Opisany przez nas przypadek przedstawia obraz zespołu wysiękowego naczyńówki, którego dosyć typowy przebieg został powikłany najpierw przednią niedokrwinną neuropatią, a później również torbielowatym obrzękiem plamki.

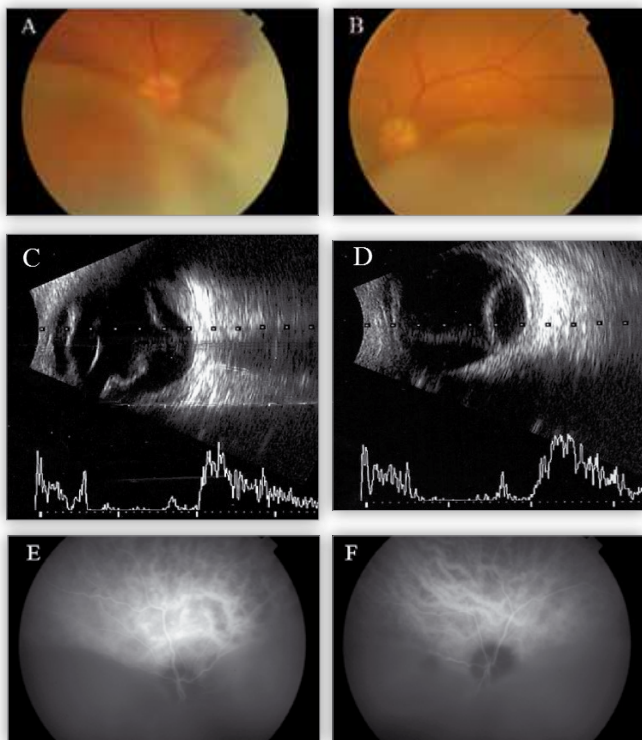
## Opis przypadku

Mężczyzna (lat 28) został skierowany do Kliniki Chorób Oczu Collegium Medicum Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Byd-

goszczy w lutym 2009 r. z powodu trwającego od kilku tygodni pogorszenia ostrości wzroku i podwyższonego ciśnienia wewnątrzgałkowego obojga oczu ze wstępnym rozpoznaniem zapalnego odłączenia naczyńówki. W momencie przyjęcia pacjent był leczony miejscowo i ogólnie steroidami. Charakteryzował się niskorosłością wywołaną najprawdopodobniej stosowaniem w dzieciństwie steroidowych leków przeciwzapalnych w dawkach przewlekłych z powodu nawracającego zapalenia krtani. W dzieciństwie zdiagnozowano u niego również ubytek w przegrodzie międzykomorowej serca, który uległ samoistnemu zarosnięciu. W badaniu przedmiotowym stwierdzono, że ostrość wzroku wynosi w oku prawym 4/50 z korekcją +3,00 Dsph + 1,50 Dcyl ax 90°, w oku lewym 1/50 z korekcją +2,75 Dsph + 1,50 Dcyl ax 90°, ciśnienie wewnątrzgałkowe odpowiednio – 41 mmHg i 40 mmHg.

W odcinkach przednich obojga oczu nie znaleziono żadnych patologii. W oku prawym obserwowano wysokie odwarstwienie

nie siatkówki w dolnych kwadrantach, w oku lewym obejmowało ono 3 kwadranty (ryc. 1A, B). Podczas badania obwodowej części dna oka nie znaleziono przedarcia siatkówki. Na jej przyłożonych fragmentach widoczne były natomiast rozsiane zmiany barwnikowe odpowiadające obrazowi „skóry lamparta”. W badaniu ultrasonograficznym stwierdzono echa odwarstwionej siatkówki i surowiczym odłączenia naczyńiówki oraz znaczne pogrubienie ściany gałki ocznej (ryc. 1C, D). Angiografia indocyjaninowa potwierdziła występowanie obustronnego odwarstwienia siatkówki i wykazała obecność poszerzonych naczyń żylnych naczyńiówki (ryc. 1E, F).

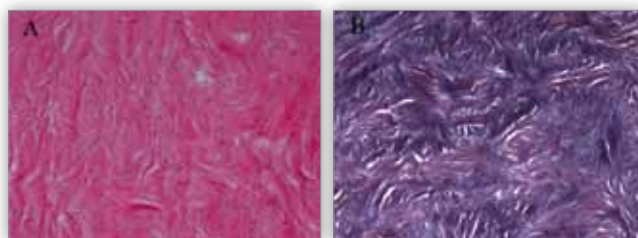


**Ryc. 1.** Stan pacjenta w momencie przyjęcia. A, B – obraz dna oczu prawego i lewego z widocznym obustronnym surowiczym odwarstwieniem siatkówki. C, D – badanie USG pokazało w obojgu oczach odwarstwienie siatkówki, niewielkie odłączenie naczyńiówki oraz wyraźne zwiększenie grubości twardówki. E, F – w angiografii indocyjaninowej oczu prawego i lewego widoczny jest zastój barwnika w poszerzonych naczyniach żylnych naczyńiówki. Blokady fluorescencji w dolnych kwadrantach powoduje płyn, który znajduje się pod siatkówką.

**Fig. 1.** State during the admission. A, B – Right and left eye fundus image with bilateral exudative retinal detachment. C, D – B-scan ultrasound showed in both eyes retinal detachment, small choroidal detachment and significant thickening of the sclera. E, F – Indocyanine green angiography in both eyes demonstrated in both eyes presence of dye retention in dilated choroidal veins. The blockade of the fluorescence in the inferior quadrants is related to the presence of subretinal fluid.

Wykonano również pomiary długości gałek ocznych – gałka prawa miała 20,71 mm, lewa zaś 20,72 mm. Na podstawie obrazu klinicznego i wyników wykonanych badań można było postawić rozpoznanie: zespół wysiękowy naczyńiówki obojga oczu. Z powodu podwyższonego ciśnienia wewnątrzgałkowego wykonano badanie gonioskopowe – stwierdzono kąt otwarty, średnioszeroki – oraz włączono leki przeciwjaskrowe – 0,5% timolol (Ofensin) i brimonidynę (Alphagan) – które spowodowały jego normalizację.

Ze względu na utrzymujące się odwarstwienie siatkówki podjęto decyzję o leczeniu operacyjnym. W znieczuleniu ogólnym wykonano sklerektomię pod płatkami twardówki (wielkości 4 mm x 5 mm) w kwadrantach dolnych oka lewego w odległości 8–10 mm od rąbka rogówki z upuszczeniem płynu podsiatkówkowego. Wycięty fragment twardówki przekazano do badania histopatologicznego (które następnie zostało rozszerzone o barwienia histochemiczne) (ryc. 2).



**Ryc. 2.** Fragmenty twardówki, które zostały wycięte podczas sklerektomii, w badaniu histopatologicznym: A – barwienie eozyną i hematoksylina: obecne rozległe pola szklanych mas, wśród których widoczne są pojedyncze komórki wrzecionowate (fibroblasty). B – impregnacja solami srebra – liczne, grube i nieregularne pęczki włókien kolagenu, które tworzą układy wirowate.

**Fig. 2.** Specimens of the sclera excited during sclerectomy in histopathological examination: A – Eosin and hematoxylin staining – big areas of glassy sclera with single spindle cells (fibroblast). B – Silver impregnation – numerous thick and irregular collagen bundles which produce spin system.

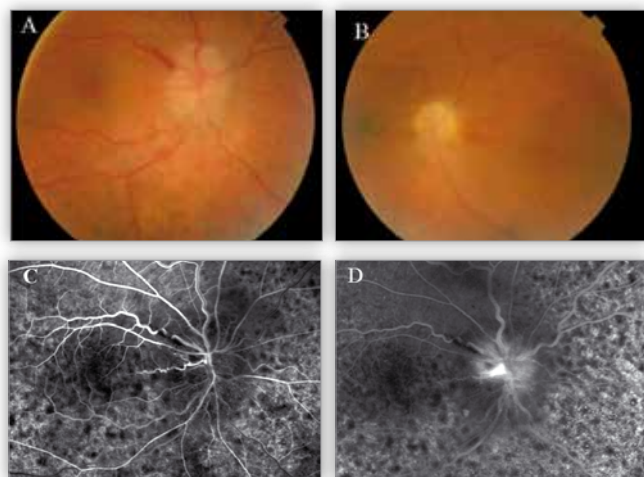
W 2. dobie po operacji siatkówka była przyłożona, widzenie uległo poprawie z 1/50 do 0,2 z odpowiednią korekcją wg tablic Snellena.

Po około 3 tygodniach po sklerektomii oka lewego pacjenta ponownie przyjęto do Kliniki Chorób Oczu Collegium Medicum Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Bydgoszczy w celu operacji oka prawego. Widzenie oka prawego nie uległo zmianie, natomiast oka lewego poprawiło się z 0,2 do 0,5 z korekcją. Badanie ultrasonograficzne potwierdziło obecność odwarstwienia siatkówki w oku prawym oraz uwidoczniło niewielkie odwarstwienie siatkówki w oku już operowanym. Uzyskano również wyniki badań wycinka twardówki, który pobrano podczas pierwszej operacji. W porównaniu do prawidłowego wyglądu twardówki stwierdzono obecność nieregularnych układów pęczków kolagenu, co ostatecznie potwierdziło rozpoznanie idiopatycznego zespołu wysiękowego naczyńiówki (ryc. 2). Przeprowadzono kolejną operację, tym razem opisaną powyżej procedurę wykonano w oku prawym. W trzeciej dobie po operacji nastąpiła poprawa widzenia oka prawego do 0,3 z korekcją jak w dniu przyjęcia oraz przyłożenie siatkówki w operowanym oku. Pacjenta wypisano do domu. Po okresie około 2 miesięcy pacjent zgłosił się ponownie z powodu pogorszenia widzenia okiem lewym. Stwierdzono pełną ostrość wzroku oka prawego, lewe natomiast widziało jedynie „ruchy ręki”. Badaniem przedmiotowym potwierdzono przyłożenie siatkówki oka prawego, w oku lewym natomiast pęcherze odwarstwionej siatkówki były widoczne tuż za soczewką. Podjęto więc decyzję o reoperacji oka lewego, podczas której wykonano – tym razem w kwadrantach górnych skroniowym i nosowym – pełnościenną sklerektomię z punkcją płynu podsiatkówkowego. Siatkówka uległa powtórnemu przy-

łożeniu, potwierdzało to również badanie ultrasonograficzne. Widzenie okiem lewym poprawiło się do 1/50 z korekcją. Pacjenta wypisano do domu.

Nagły spadek ostrości wzroku – tym razem oka prawego – zmusił pacjenta do wizyty kontrolnej po kolejnym miesiącu. Ostrość wzroku z korekcją wynosiła odpowiednio 1/50 knp w oku prawym i 0,1 w oku lewym. Badaniem przedmiotowym stwierdzono znacznego stopnia obrzęk tarczy nerwu wzrokowego oka prawego z płomykowatymi wybroczynami i poszerzonymi naczyniami żylnymi (ryc. 3A). Siatkówki w obojgu oczach były przyłożone, a w ich obwodowej części widoczne były obszary przegrupowania barwnika pod postacią charakterystycznego obrazu „skóry lamparta” (ryc. 3A, B).

Angiografia fluoresceinowa uwidoczniła obrzęk tarczy nerwu wzrokowego oka prawego z wyraźnym obszarem niedokrwienia w jej dolnej skroniowej części (ryc. 3C, D).

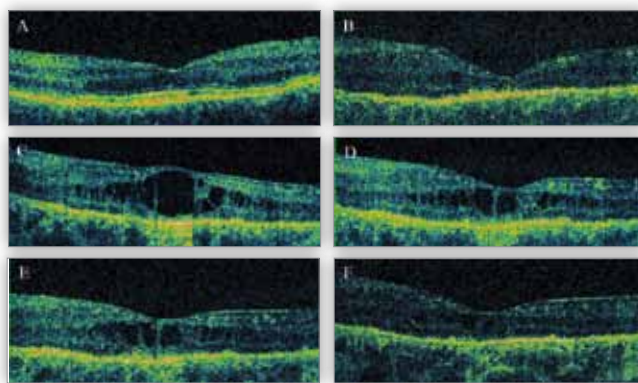


**Ryc. 3.** Przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego w oku prawym. A – zdjęcie kolorowe dna oka prawego. Widoczny jest błądy obrzęk tarczy n. II z płomykowatą wybroczyną w kwadrancie skroniowym górnym. Od dołu widoczne przegrupowania barwnika typowe dla obrazu „skóry lamparta” B – tarcza nerwu wzrokowego w oku lewym na zdjęciu kolorowym ma ostre granice. C – wczesna faza żylna angiografii fluoresceinowej pokazuje poszerzone naczynia na tarczy nerwu wzrokowego oraz liczne ogniska hipofluorescencji odpowiadające obrazowi „skóry lamparta”. D – w późnej fazie angiografii fluoresceinowej widoczne są obszar niedokrwienia w dolnej skroniowej części tarczy nerwu wzrokowego oraz hiperfluorescencja związana z gromadzeniem się fluoresceiny na pozostałym obszarze tarczy.

**Fig. 3.** Anterior ischemic optic neuropathy in the right eye. A – Color image of the right fundus. Swollen optic disc with flame-shaped hemorrhage in supra-temporal quadrant. Inferiorly the pigmented dots described as leopard spot can be observed. B – Left eye optic disc has distinct borders without edema. C – Early venous phase of fluorescein angiography shows dilated small vessels on the optic disc and leopard-spot pattern of hypofluorescence. D – In the late phase of examination nonperfused area in infero-temporal part of optic disc can be observed together with hyperfluorescence due to dye accumulation in remaining part of the disc.

Kiedy stwierdzono przednią niedokrwieną neuropatię nerwu wzrokowego oka prawego, włączono dożylną steroidoterapię. Widzenie okiem prawym po kilku dniach uległo poprawie do 0,1 z korekcją. Podczas wizyty kontrolnej – 3 tygodnie później – ostrość

wzroku z korekcją w oku prawym utrzymywała się na tym samym poziomie. Zauważono natomiast znaczne zmniejszenie się obrzęku tarczy nerwu wzrokowego, przy czym siatkówki obojga oczu pozostawały przyłożone. Wykonano badanie spektralnej tomografii optycznej (SOCT), w którym stwierdzono: w oku prawym obecność delikatnej błony przedsiatkówkowej, w oku lewym – zmian zanikowych zewnętrznych warstw siatkówki (ryc. 4A-F). Należy dodać, że jakość badania oka lewego była słaba z powodu powstałych w soczewce zmętnień podtorebkowych.



**Ryc. 4.** Plamka w badaniu SOCT – przedstawiono wyłącznie przekroje przechodzące przez centralną część dołka: A – plamka oka prawego 12 miesięcy po zabiegu sklerekтомii. Cienka błona przedsiatkówkowa na powierzchni siatkówki. B – plamka oka lewego 6 miesięcy po drugiej sklerekтомii. Widoczny jest brak hiperrefleksyjnej linii odpowiadającej granicy między wewnętrznymi i zewnętrznymi segmentami fotoreceptorów. C – plamka oka lewego dwa miesiące po fakoemulsyfikacji zaćmy, widoczne są duże przestrzenie torbielowate położone śródsiatkówkowo. D, E – plamka oka lewego odpowiednio 3 i 4 miesiące po fakoemulsyfikacji zaćmy, widoczny jest utrzymujący się torbielowaty obrzęk. F – pięć miesięcy po fakoemulsyfikacji zaćmy doszło do znacznej regresji zmian torbielowatych w plamce oka lewego. Nadal utrzymują się zaburzenia refleksyjności dotyczące fotoreceptorów.

**Fig. 4.** Macula in SOCT examination – only cross-sections running through the central part of the fovea are presented: A – Right macula 12 months after sclerectomy. Thin epiretinal membrane on the retinal surface can be recognized. B – Left macula 6 months after second sclerectomy with lack of hyperreflective line of inner/outer photoreceptor segments junction. C – Left macula two months after cataract phacoemulsification with big intraretinal cysts. D, E – Left macula respectively 3 and 4 months after phacoemulsification with persistent cystoid macular edema. F – Five months after cataract phacoemulsification significant regression of cystic spaces was observed in the left eye. However reflectivity disturbances concerning photoreceptors are still present.

Dziesięć miesięcy później wykonano niepowikłany zabieg fakoemulsyfikacji zaćmy oka lewego ze wszczepem soczewki zwijalnej do torebki. Po krótkotrwałej poprawie ostrość wzroku z korekcją w lewym oku obniżyła się do 0,3. W badaniu SOCT wykryto obecność torbielowatego obrzęku plamki. Obrzęk ten pomimo terapii niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi, lekami steroidowymi podawanymi ogólnie i miejscowo oraz inhibitorami anhidrazy węglanowej (acetazolamidem) podawanymi ogólnie uległ zmniejszeniu dopiero 5 miesięcy później. Podczas ostatniej wizyty kontrolnej (styczeń 2011 r.) ostrość wzroku z korekcją wynosiła 0,3 w oku prawym i 0,4 w oku lewym. Po terapii wyłącznie brimonidyną podawaną 2 razy na dobę ci-

śnienie wewnątrzgałkowe w obojgu oczach osiągnęło poziom 15,6 mmHg. W żadnym z oczu nie stwierdzono obecności surowiczego odwarstwienia siatkówki. Badanie SOCT pokazało, że nadal utrzymuje się niewielka ilość płynu śródsiatkawkowego w oku lewym (ryc. 4F). Chory nadal pozostaje pod obserwacją kliniczną i jest zakwalifikowany do fakoemulsyfikacji zaćmy oka prawego z powodu zmętnień podtorebkowych w soczewce.

### Omówienie

Zespół wysiękowy naczyńówki jest rzadkim schorzeniem, które może wystąpić w prawidłowej gałce ocznej z niezmienną lub nieprawidłową twardówką, jak również towarzyszyć małowoczu (3). Oprócz idiopatycznego pochodzenia (3) może mieć też charakter wtórny do zaburzeń hemodynamicznych (4), stanów zapalnych (5) czy nowotworowych (6). W 1983 r. Gass przedstawił hipotezę, która zakładała, że przyczyną idiopatycznego zespołu wysiękowego naczyńówki są wrodzone nieprawidłowości twardówki, które stanowią barierę dla naczyńówkowo-twardówkowego transportu białek (5,6). W pracy przedstawiono opis dwuletniego okresu leczenia pacjenta z idiopatycznym zespołem wysiękowym naczyńówki, który został rozpoznany na podstawie badań klinicznego oraz ultrasonografii typu B. Typowe zmiany stwierdzone w badaniu dna oka to: nieprzedarciove odwarstwienie siatkówki o dużej mobilności związanej z ruchami oka, odłączenie naczyńówki, obecność zmian o typie „skóry lamparta”. W badaniu USG dodatkowo można było zaobserwować wyraźnie pogrubiałą twardówkę. Ostatecznie rozpoznanie potwierdzono badaniem histopatologicznym twardówki, która została pobrana podczas sklerotomii. Na podstawie stwierdzonych zmian można było ustalić, że podstawę procesu chorobowego stanowi utrudniony odpływ krwi z naczyńówki, jest on związany z uciskiem, jaki patologiczna twardówka wywiera na żyły wirowe. Zgodnie z klasyfikacją, którą w swojej pracy zastosowali Uyama i wsp., opisany przypadek zespołu wysiękowego naczyńówki można zaliczyć do grupy z nieprawidłową twardówką, ale bez małowocza (7). Należy jednak zwrócić uwagę, że chociaż nie wystąpiły wszystkie cechy małowocza, gałki oczne w opisywanym przypadku miały małe rozmiary, tzn. ich długość była mniejsza niż 21 mm, a głębokość komory przedniej była prawidłowa.

Ustalenie rozpoznania choroby i jej patomechanizmu pozwoliło na dobór skutecznej metody leczenia, polegała ona na wycięciu otworów w twardówce (sklerektomia) w celu odbarczenia naczyńówki. Zabieg wykonano dwukrotnie w oku lewym i raz w oku prawym, spowodowało to szybką i trwałą absorpcję płynu z przestrzeni podnaczyńówkowej oraz podsiatkówkowej. Niestety, w okresie pooperacyjnym pojawiły się w oku prawym cechy niedokrwiennej neuropatii nerwu II. Podobne powikłanie zostało opisane w literaturze u pacjenta z idiopatycznym zespołem wysiękowym naczyńówki, który leczono wyłącznie zachowawczo (8). Wobec braku innych czynników ryzyka wystąpienie tego typu powikłania może wiązać się z zaburzonym przepływem krwi w tętnicach rzęskowych tylnych krótkich, który jest spowodowany nieprawidłową strukturą twardówki. Drugim powikłaniem, które pojawiło się w oku lewym po fakoemulsyfikacji zaćmy, był przewlekły torbielowaty obrzęk płamki. Powikłanie to jak dotąd nie zostało opisane w literaturze w tej grupie pacjentów. Torbielowaty obrzęk płamki może być wynikiem zwiększonej wrażliwości naczyń siatkówkowych na me-

diatory stanu zapalnego, których uwalnianie towarzyszy nawet niepowikłanej fakoemulsyfikacji zaćmy (9).

Podsumowując, można powiedzieć, że rozpoznanie pierwotnego zespołu wysiękowo-naczyńówkowego jest stosunkowo łatwe i że jego podstawę stanowią ocena dna oka oraz badanie ultrasonograficzne. Badania angiograficzne i rezonansu magnetycznego powinniśmy wykonać w celu wykluczenia innych przyczyn odłączenia naczyńówki oraz ewentualnego wtórnego zespołu wysiękowego naczyńówki. Zgodnie z danymi z literatury i na przykładzie naszego pacjenta, można stwierdzić, że w takich przypadkach sklerektomia jest najskuteczniejszym sposobem leczenia (10-12). Należy jednak pamiętać o możliwości powikłań w okresie pooperacyjnym, powodują one, że pacjenci z pierwotnym zespołem wysiękowym naczyńówki wymagają systematycznej kontroli, a w przypadku planowego zabiegu usunięcia zaćmy – zachowania szczególnych środków ostrożności.

### Piśmiennictwo:

1. Elagouz M, Stanescu-Segall D, Jackson TL: *Uveal effusion syndrome*. *Surv Ophthalmol* 2010, 55, 134-145.
2. Schepens CL, Brockhurst RJ: *Uveal effusion I, clinical picture*. *Arch Ophthalmol* 1963, 70, 189-203.
3. Brockhurst RJ: *Uveal Effusion*. In: *Principles and Praxis of Ophthalmology Vol. 1* Albert DM & Jacobiec F (eds). Saunders, Philadelphia, 1994, 548-559.
4. Johnson MW, Gass DM: *Surgical management of the idiopathic uveal effusion syndrome*. *Ophthalmology* 1990, 97, 778-785.
5. Gass JDM, Jallow S: *Idiopathic serous detachment of the choroid, ciliary body, and retina (uveal effusion syndrome)*. *Ophthalmology* 1982, 89, 1018-1032.
6. Gass JDM: *Uveal effusion syndrome. A new hypothesis concerning pathogenesis and technique of surgical treatment*. *Retina* 1983, 3, 159-163.
7. Uyama M, Takahashi K, Kozaki J, Tagami N, Takada Y, Ohkuma H, Matsunaga H, Kimoto T, Nishimura T: *Uveal effusion syndrome. Clinical features, surgical treatment, histologic examination of the sclera, and pathophysiology*. *Ophthalmology* 2000, 107, 441-449.
8. Giuffre G, Schifano V, Vadala M: *Uveal effusion syndrome complicated by anterior ischemic optic neuropathy*. *Documenta Ophthalmologica* 1996, 91, 255-263.
9. Kim SJ, Bressler NM: *Optical coherence tomography and cataract surgery*. *Curr Opin Ophthalmol* 2009, 20, 46-51.
10. Casswell AG, Gregor ZJ, Bird AC: *The surgical management of uveal effusion syndrome*. *Eye* 1987, 1, 115-119.
11. Brockhurst RJ: *Vortex vein decompression for nanophthalmic uveal effusion*. *Arch Ophthalmol* 1980, 98, 1987-1990.
12. Faulborn J, Kollig H: *Sclerotomy in uveal effusion syndrome*. *Retina* 1999, 19, 504-507.

Praca wpłynęła do Redakcji 21.06.2011 r. (1306)  
Zakwalifikowano do druku 31.12.2011 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
dr hab. n. med. Jakub Kałużny  
ul. Powstańców Śląskich 5  
85-665 Bydgoszcz  
e-mail: kubeye@poczta.onet.pl