ΑΝΩΤΑΤΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ

(ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΑΙΓΙΟΥ)

ΤΜΗΜΑ ΟΠΤΙΚΗΣ ΚΑΙ ΟΠΤΟΜΕΤΡΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΗΣ ΩΧΡΑΣ ΚΗΛΙΔΑΣ ΚΑΙ Η ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΟΥΣ ΣΗΜΕΡΑ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΕΣ:

Μαρία Ρούσση Α.Μ. 149

Θεοδώρα Σακκά Α.Μ. 164

ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ:

Γεωργία Γεωργανοπούλου

Αίγιο, Ιούνιος 2013

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ iii

ΠΕΡΙΛΗΨΗ iv

ABSTRACT v

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΕΙΣΑΓΩΓΗ 1

Ανατομία Οφθαλμού. 1

Κλινική εκτίμηση νόσου της ωχράς 15

Θεραπευτικές μέθοδοι 19

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΗΣ ΩΧΡΑΣ ΚΗΛΙΔΑΣ 25

Ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας 25

Ιδιοπαθής πολυποειδής χοριοειδική αγγειοπάθεια 43

Κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια 45

Μυωπική ωχροπάθεια 50

Οπή της ωχράς 56

Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας 64

Επιαμφηβληστροειδική μεμβράνη 69

Ωχροπάθειες από φάρμακα 73

Τραυματικές ωχροπάθειες 78

Αγγειοειδείς ταινίες 81

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΟΥΣ 84

Διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια 84

Απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς 93

Κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας 96

Αμφιβληστροειδικές αρτηριακές αποφράξεις 100

Απόφραξη κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς 101

Απόφραξη κλάδου κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς 103

Απόφραξη θηλοωχρικής αρτηρίας 105

Σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας 106
Πρωτοπαθείς τηλαγγειεκτασίες του αμφιβληστροειδούς 108
Νόσος του Coats 111
Αμφιβληστροειδοπάθεια από ακτινοβολία 113
Μετεγχειρητικό κυστοειδές οίδημα ωχράς 116
Υπέρταση και αμφιβληστροειδής 119
Αρτηριακά μακροανευρύσματα αμφιβληστροειδούς 122
Δρεπανοκυτταρική αμφιβληστροειδοπάθεια 125
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ ΤΟΥ ΒΥΘΟΥ 128
Μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια 128
Συγγενής ρετινόσχηση 130
Νόσος του Stargardt 131
Fundus Flavimaculatus 133
Νόσος του Best 134
Χοριοειδερημία 136
Γυροειδής ατροφία 138
Οικογενή επικρατούντα drusen 139
Ψευδο-φλεγμονώδης δυστροφία της ωχράς τύπου Sorsby 141
Δυστροφία της ωχράς τύπου Βόρειας Καρολίνας 142
Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κληρονομούμενο κατά τον επικρατούντα τρόπο 144
Προοδευτικές δυστροφίες των κωνίων 145
Κρυσταλοειδής δυστροφία του Bietti 147
Οπή του οπτικού δίσκου 148
Φλεγμονώδεις διαταραχές του βυθού 150
Νέες εξελίξεις, Συζήτηση-Συμπεράσματα 152
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΑΝΑΦΟΡΕΣ 156

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία πραγματοποιήθηκε στο Τεχνολογικό Εκπαιδευτικό ίδρυμα Πατρών (παράρτημα Αιγίου), στο τμήμα Οπτικής και Οπτομετρίας. Σκοπός της συγκεκριμένης εργασίας είναι να προσφέρει μια πρακτική προσέγγιση των παθήσεων της ωχράς κηλίδας αλλά και των σύγχρονων τρόπων αντιμετώπισής τους, καθώς παρά την μεγάλη πρόοδο της ιατρικής, οι νόσοι της ωχράς παραμένουν ένα πολύ συχνό αίτιο σοβαρής ελάττωσης της όρασης, ιδιαίτερα στους ηλικιωμένους.

Έχουμε χρησιμοποιήσει τον όρο "ωχρά" με ελευθερία, συμπεριλαμβάνοντας παθήσεις οι οποίες πρωταρχικά επηρεάζουν αυτήν καθαυτή την ωχρά, όπως είναι η ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς, καθώς επίσης και εκείνες οι οποίες μπορεί να έχουν μια έμμεση αλλά πάραυτα σημαντική επίδραση στην ωχρική λειτουργία όπως αγγειακές και κληρονομικές παθήσεις.

Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την επιβλέπουσα καθηγήτρια μας Γεωργανοπούλου Γεωργία, καθώς και τον Πρόεδρο του τμήματος Κουτσογιάννη Κωνσταντίνο, που μας έδωσαν τη δυνατότητα να εκπονήσουμε το συγκεκριμένο θέμα πτυχιακής εργασίας που αποτελεί ένα σημαντικό εφόδιο για την μετέπειτα πορεία μας στο χώρο. Επίσης θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τον κ. Δημόπουλο Στέφανο Διευθυντή της Ά΄Β οφθαλμολογικής Κλινικής του Διαγνωστικού και Θεραπευτικού Κέντρου «ΥΓΕΙΑ», τον κ. Ρουβά Αλέξανδρο Επιμελητή Ά της Οφθαλμολογικής Κλινικής του Π.Γ.Ν «ΑΤΤΙΚΟΝ» και όλους τους ειδικευόμενους οφθαλμιάτρους της ίδιας Κλινικής, για τη σημαντική βοήθεια και το επιστημονικό υλικό που μας προσέφεραν.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία εκπονήθηκε με σκοπό την παρουσίαση των παθήσεων της ωχράς κηλίδας και των τρόπων αντιμετώπισής τους. Εκπονήθηκε από τη Ρούσση Μαρία και Σακκά Θεοδώρα, φοιτήτριες του τμήματος οπτικής και οπτομετρίας του Τεχνολογικού Εκπαιδευτικού Ιδρύματος Πατρών (παράρτημα Αιγίου) και ολοκληρώθηκε τον Ιούνιο του 2013.

Η εργασία περιλαμβάνει τέσσερα κεφάλαια. Στο πρώτο κεφάλαιο, την εισαγωγή, περιγράφεται η κλινική ανατομία του οφθαλμού και κυρίως του αμφιβληστροειδή που περιέχει την ωχρά κηλίδα. Περιγράφονται επίσης η κλινική εκτίμηση της νόσου της ωχράς, οι εξεταστικές μέθοδοι καθώς και οι θεραπευτικοί τρόποι αντιμετώπισης των ωχροπαθειών. Το δεύτερο κεφάλαιο περιλαμβάνει τις επίκτητες νόσους της ωχράς, όπως την ηλικιακή εκφύλιση. Το τρίτο κεφάλαιο περιέχει τις αγγειακές παθήσεις του βυθού οι οποίες μπορεί να επηρεάσουν άμεσα την ωχρά κηλίδα. Το τέταρτο κεφάλαιο περιλαμβάνει κάποιες κληρονομικές δυστροφίες οι οποίες μπορεί να έχουν έμμεση αλλά σημαντική επίδραση στην ωχρική λειτουργία.

Το βασικότερο συμπέρασμα που αναδεικνύεται από την εργασία αυτή είναι το γεγονός ότι παρά τον μεγάλο όγκο των παθήσεων που προσβάλλουν την ωχρά, οι θεραπευτικοί τρόποι αντιμετώπισής τους είναι πολύ περιορισμένοι και στοχεύουν στην αποκατάσταση των αλλοιώσεων που προκύπτουν και όχι στη θεραπεία της πάθησης αυτής καθεαυτής.

ABSTRACT

This thesis has been compiled to be presented macular diseases and ways to overcome them. It has been prepared by Roussi Maria and Sakka Theodora who are students of the Technological Education Institute of Patras in the Department of Optics and Optometry (Aigio) and was completed in June 2013.

The work consists four chapters. In the first chapter, which is the introduction, described the clinical anatomy of the eye, especially the retina which contains the macula. Also described the clinical assessment of macular disease, the methods and the therapeutic responses of maculopathy. The second chapter contains the acquired macular diseases such as age-related macular degeneration. The third chapter contains the vascular diseases of the retina which may directly affect the macula. The fourth chapter contains some hereditary dystrophies which may have an indirect but important effect on macular function.

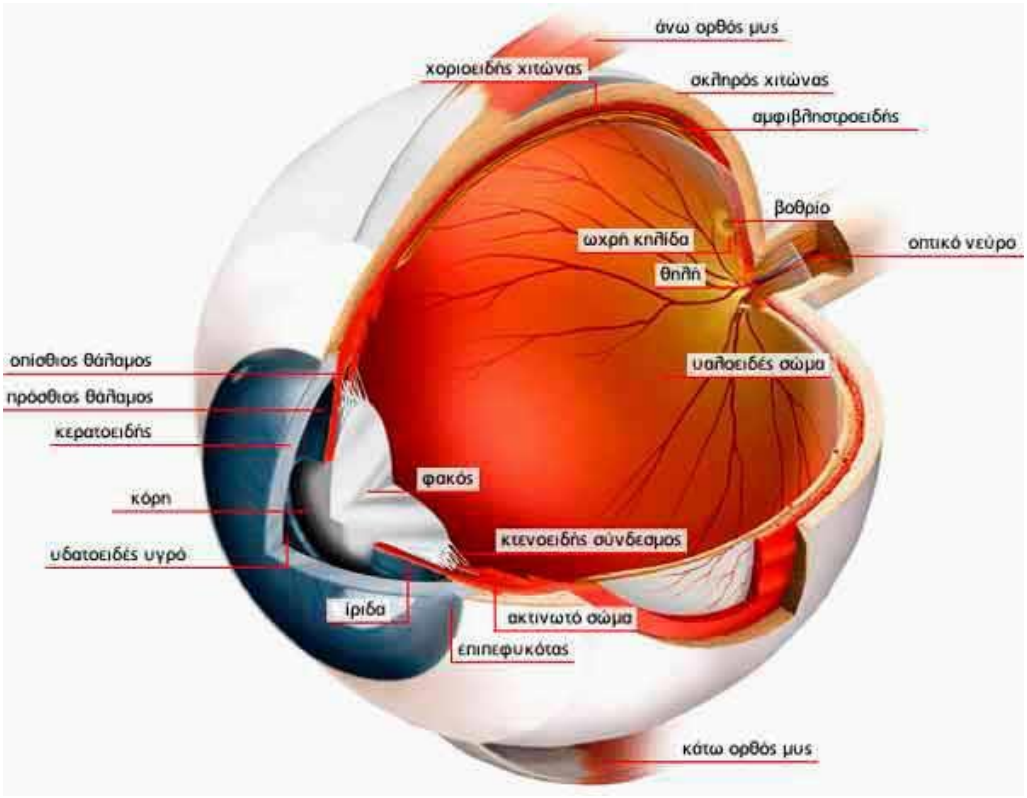
The main conclusion that emerges from this work is that despite the large volume of diseases affecting the macula, the treatments are very limited and aimed at the restoration of the lesions resulting from them.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ανατομία Οφθαλμού.

Ο ανθρώπινος οφθαλμός φιλοξενείται σε μια κοιλότητα του κρανίου που ονομάζεται κόγχος, και προστατεύει τον βολβό αφήνοντας ακάλυπτο μόνο το πρόσθιο τμήμα του.

Διακρίνεται λοιπόν σε πρόσθιο και οπίσθιο τμήμα, όπου το καθένα έχει ιδιαίτερη σημασία για την οφθαλμική λειτουργία. Ο βολβός περιβάλλεται από τρείς χιτώνες. Τον εξωτερικό και αδιαφανή σκληρό χιτώνα που είναι το λευκό του ματιού μας, τον ενδιάμεσο, ο οποίος είναι ζωτικής σημασίας λόγω του ότι αιματώνει τον οφθαλμό, το λεγόμενο χοριοειδή χιτώνα και τον εσωτερικό, τον αμφιβληστροειδή χιτώνα. (εικ. 1)



Εικόνα 1 : Ανατομία Οφθαλμού.

Αναλυτικά:

Στο πρόσθιο τμήμα του οφθαλμού διακρίνουμε τον κερατοειδή ο οποίος είναι υπεύθυνος για τη διαθλαστική μας κατάσταση, αφού εμφανίζει τη μεγαλύτερη διαθλαστική ικανότητα. Στη συνέχεια συναντάμε το χρωματιστό τμήμα του ματιού, την ίριδα , η οποία λειτουργεί σαν το κλείστρο της φωτογραφικής μηχανής και σχηματίζει στο κέντρο της μία οπή, την κόρη. Η κόρη, αυξομειώνοντας το μέγεθός της ανάλογα με τη φωτεινότητα, επιτρέπει στο φώς να προχωρήσει στο φωτοευαίσθητο τμήμα του οφθαλμού, τον αμφιβληστροειδή.

Ο κερατοειδής και η ίριδα, σχηματίζουν το πρόσθιο θάλαμο του οφθαλμού στον οποίο φιλοξενείται το υδατοειδές υγρό. Το υδατοειδές υγρό λοιπόν, ευθύνεται για την πίεση του ματιού μας και υπό φυσιολογικές συνθήκες είναι πολύ χρήσιμο για τη σύσταση και τη θρέψη του προσθίου θαλάμου. Παράγεται και αποχετεύεται από το μάτι σε αντίστοιχους ρυθμούς. Σε περίπτωση όμως που η παραγωγή δεν ακολουθείται από αντίστοιχη παροχέτευση, τότε δημιουργείται ενδοφθάλμια πίεση πέραν του φυσιολογικού, η οποία μπορεί να βλάψει τον οφθαλμό οδηγούμενη σε γλαύκωμα.

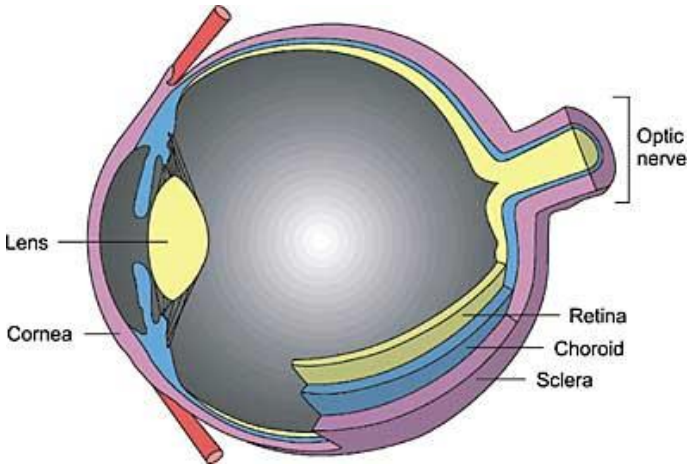
Πίσω από την ίριδα συναντάμε τον φακό, ο οποίος με τη διαύγειά του καθορίζει σε μεγάλο βαθμό την οξύτητα της όρασής μας.

Το μάτι μας, μειώνοντας την διάμετρο της κόρης (μύση) και αλλάζοντας το σχήμα του φακού, μπορεί να εστιάζει σε κοντινές αποστάσεις (προσαρμογή), όπως μία αυτόματη κάμερα. Αντίστοιχα η αύξηση της διαμέτρου της κόρης (μυδρίαση), σε συνδυασμό με τη χαλάρωση του φακού μας βοηθά να εστιάζουμε σε μακρινές αποστάσεις. Σε μεγαλύτερες ηλικίες η ικανότητα της προσαρμογής μειώνεται λόγω της σκλήρυνσης του φακού και χρειαζόμαστε γυαλιά για κοντά (πρεσβυωπία). Σε ακόμη μεγαλύτερες ηλικίες βέβαια, η διαύγεια του φακού μειώνεται σταδιακά και θολώνει, ο λεγόμενος καταρράκτης, με αποτέλεσμα να μειώνεται σημαντικά η όραση.

Πίσω από το φακό, συναντάμε το οπίσθιο τμήμα του οφθαλμού, με το οποίο και θα ασχοληθούμε περισσότερο. Αναλυτικά, όπως προαναφέρθηκε, ο βολβός του οφθαλμού αποτελεί το κύριο όργανο της όρασης. Έχει σχήμα σφαιρικό σχεδόν σαν «μπάλα» και τον διακρίνουμε σε εξωτερικό τμήμα (τοιχώματα) και εσωτερικό τμήμα (περιεχόμενο).

Το τοίχωμα το αποτελούν οι τρείς χιτώνες:

1. Ο έξω- ο Ινώδης (κερατοειδής, σκληρός).
2. Ο μέσος- ο αγγειώδης ή ραγοειδής (ίριδα, ακτινωτό σώμα, χοριοειδής).
3. Ο έσω- ο Νευρίνος (αμφιβληστροειδής) (εικ2.)



Εικόνα 2 : Μωβ, σκληρός χιτώνας, Μπλε χοριοειδής, Κίτρινο Αμφιβληστροειδής.

Ο ινώδης, αποτελεί το σκελετό. Το πρόσθιο και διαφανές μέρος αυτού ονομάζεται κερατοειδής και το πίσω, το αδιαφανές (το λευκό του ματιού) σκληρός.

Ο ραγοειδής, χωρίζεται σε τρία μέρη: Το πρόσθιο μέρος του αποτελείται από την ίριδα η οποία λειτουργεί σαν διάφραγμα του εισερχόμενου φωτός, το ακτινωτό σώμα το οποίο είναι υπεύθυνο για τη συγκράτηση του φακού του ματιού και την κύρτωση αυτού και τον χοριοειδή ο οποίος περιέχει πολλά αγγεία των οποίων οι απολήξεις, τα τριχοειδή, βοηθούν στη θρέψη του αμφιβληστροειδούς με οξυγόνο και θρεπτικές ουσίες. Επειδή έχει σκούρο χρώμα σαν μαύρο σταφύλι (ρόγα ή ράγα), γι' αυτό λέγεται και ραγοειδής. Η σκοτεινόχρωμη χρωστική μελανίνη του βοηθάει να περιοριστούν οι αντανακλάσεις μέσα στο μάτι και έτσι να βελτιωθεί η ποιότητα της εικόνας.

Ο χοριοειδής χωρίζεται γενικά σε τέσσερα στρώματα:

- Στρώμα του Χάλλερ: Το εξωτερικό στρώμα του χοριοειδούς.
- Στρώμα του Σάττλερ: Στρώμα με μέσης τάξης αγγεία.
- Χοριοτριχοειδής στιβάδα, που αποτελείται από ιστό και τριχοειδή αγγεία.
- Μεμβράνη του Bruch: Το εσωτερικό στρώμα του χοριοειδούς, που τον διαχωρίζει από τον αμφιβληστροειδή. Διαμέσου της μεμβράνης γίνεται η διακίνηση των θρεπτικών ουσιών προς τον αμφιβληστροειδή.

Ο νευρίνος χιτώνας, αποτελεί την κύρια φωτοευαίσθητη στοιβάδα αυτού, τον αμφιβληστροειδή, και το μελάγχρουν επιθήλιο. Το τελευταίο αυτό, επαλείφει την εξωτερική επιφάνεια του αμφιβληστροειδή και έχει στηρικτική ιδιότητα και προστατευτική λειτουργία για να προφυλάσσει τα οπτικά κύτταρα του αμφιβληστροειδούς από τις ισχυρές ανακλάσεις του φωτός. Μεταξύ του μελάγχρουν επιθηλίου και του αμφιβληστροειδή υπάρχει

σχισμοειδής χώρος, που σε παθολογικές καταστάσεις μπορεί να προκαλέσει υπέγερση αυτού, δηλαδή αποκόλληση αμφιβληστροειδούς.

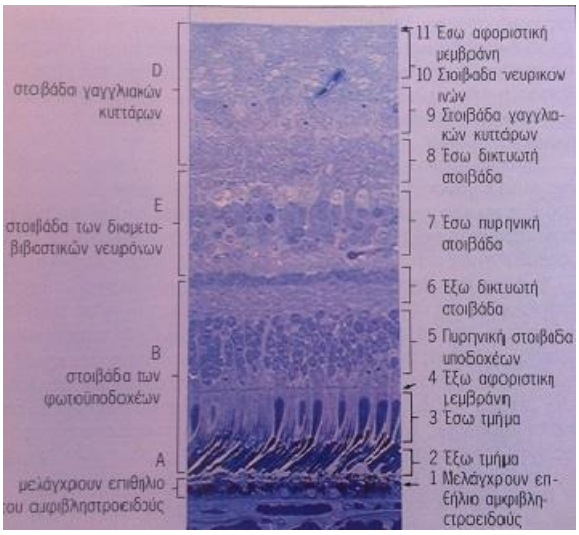
Ανατομία αμφιβληστροειδούς.

Απλοϊκά, αμφιβληστροειδής αποτελείται από πολλές στοιβάδες όπως θα δούμε παρακάτω, μία εκ των οποίων περιέχει τα οπτικά κύτταρα τους φωτοϋποδοχείς που διαχωρίζονται σε ραβδία και κωνία. Με τα ραβδία, που είναι περισσότερα σε πλήθος και βρίσκονται κυρίως στην περιφέρεια, βλέπουμε στο αμυδρό φώς και στην περιφέρεια, ενώ με τα κωνία που είναι συγκεντρωμένα στο κέντρο, στην περιοχής της ωχράς κηλίδας , εκεί που έχουμε την μεγαλύτερη οπτική οξύτητα, αντιλαμβανόμαστε τα χρώματα. Ειδικότερα τώρα, οι φωτοϋποδοχείς ανιχνεύουν φως και τα κύτταρα του μελάγχρουν επιθηλίου τους υποστηρίζουν μεταβολικά. Η έσω αμφιβληστροειδική δομή υποστηρίζεται από τα κύτταρα του Muller. Ο υπόλοιπος νευροαμφιβληστροειδικός ιστός ολοκληρώνει και δημιουργεί οπτικές πληροφορίες, ώστε όταν το οπτικό σήμα φθάνει στους άξονες του οπτικού νεύρου έχει ήδη υποστεί κωδικοποίηση των πληροφοριών.

Ο αμφιβληστροειδής αποτελείται από τέσσερις κυτταρικές στοιβάδες και δύο στοιβάδες νευρωνικών συνδέσεων. Σε ιστολογικές τομές του αμφιβληστροειδή αυτή η απλή κατανομή των έξι στοιβάδων δεν υπάρχει και μία πολύ περισσότερο πολύπλοκη δομή προκύπτει από την παράθεση ομοίων τμημάτων γειτονικών κυττάρων. Για παράδειγμα οι φωτοϋποδοχείς μόνο μετέχουν σε πέντε στιβάδες. Οι δύο αποκαλούμενες αφοριστικές μεμβράνες σχηματίζονται από τμήματα των κυττάρων του Muller, ένα αμφιβληστροειδικό κύτταρο γλοίας του οποίου οι αποφύσεις εκτείνονται κατά μήκος των στιβάδων του αμφιβληστροειδούς μεταξύ των αφοριστικών μεμβρανών και των οποίων οι πυρήνες βρίσκονται στη μέσω κοκκώδη στιβάδα. Η έξω αφοριστική μεμβράνη, που βρίσκεται στο έξω άκρο των έσω τμημάτων των φωτοϋποδοχέων, δεν είναι μια πραγματική μεμβράνη αλλά μια παράθεση συνδέσμων μεταξύ των κυττάρων του Muller και των φωτοϋποδοχέων. Σε αντίθεση η έσω αφοριστική μεμβράνη, στην αμφιβληστροειδική επιφάνεια, είναι μια αμιγώς ακυτταρική μεμβράνη που πηγαίνει κάτω από τα κύτταρα του Muller, και στην οποία εισδύουν ίνες της υαλοειδικής μεμβράνης του φλοιού του υαλοειδούς (Spalton, Hitchings, Hunter, 2000).

Οι στιβάδες του αμφιβληστροειδούς αναλυτικά από έξω προς τα μέσα:

- Η στιβάδα των φωτοϋποδοχέων, η οποία σχηματίζεται από εξωτερικά τμήματα ραβδίων και κωνίων.
- Έξω αφοριστική μεμβράνη. Δεν πρόκειται για πραγματική μεμβράνη αλλά αποτελείται από τις διακυτταρικές συνδέσεις μεταξύ των κυττάρων του Müller και των φωτοϋποδοχέων. Δρα ως φραγμός στη διέλευση μεγαλομοριακών ενώσεων.
- Πυρηνική στιβάδα υποδοχέων, η οποία περιλαμβάνει τα κυτταρικά σώματα των ραβδίων και των κωνίων.
- Έξω δικτυωτή στιβάδα. Σχηματίζεται από τις έσω ίνες των φωτοϋποδοχέων και τις συνάψεις μεταξύ φωτοϋποδοχέων και κυττάρων της έσω κοκκώδους στιβάδας.
- Έσω πυρηνική στιβάδα, που αποτελείται από τα κυτταρικά σώματα των οριζόντιων, δίπολων, αμακρόϊνων κυττάρων, των κυττάρων του Müller και ορισμένων παρεκτοπισμένων γαγγλιακών.
- Έσω δικτυωτή στιβάδα. Σχηματίζεται κυρίως από τις συναπτικές συνδέσεις μεταξύ των αξόνων των διπόλων κυττάρων και των δενδριτών των γαγγλιακών κυττάρων. Εδώ επίσης υπάρχουν και οι συνάψεις των αμακρόϊνων κυττάρων.
- Στιβάδα των γαγγλιακών κυττάρων, η οποία αποτελείται από ένα στίχο κυττάρων, εκτός από την περιοχή της ωχράς οπού μπορεί να έχει πάχος 8-10 κυττάρων και την κροταφική πλευρά της θηλής όπου έχει πάχος δύο κυττάρων. Προς την πριονωτή περιφέρεια τα γαγγλιακά κύτταρα αραιώνουν και η στιβάδα των νευρικών ινών λεπταίνει.
- Στιβάδα των νευρικών ινών. Σχηματίζεται από τους νευράξονες των γαγγλιακών κυττάρων, οι οποίοι διαδράμουν παράλληλα προς την επιφάνεια του αμφιβληστροειδή και κατευθύνονται προς τη θηλή όπου στρέφουν κατά ορθή γωνία και εξέρχονται από τον οφθαλμό.
- Έσω αφοριστική μεμβράνη, η οποία δεν αποτελεί γνήσια μεμβράνη αλλά σχηματίζεται από την πρόσφυση των απολήξεων των κυττάρων του Müller στην επιφάνεια των νευρικών ινών. Απουσιάζει από την περιοχή του κεντρικού βοθρίου, από τα μεγάλα αμφιβληστροειδικά αγγεία και την κεφαλή του οπτικού νεύρου. (Στάγκος, 2002)



Εικόνα 3: Οι στιβάδες του αμφιβληστροειδούς

Αγγείωση αμφιβληστροειδή-χοριοειδή

Η αγγείωση του αμφιβληστροειδή επιτελείται από δύο διαφορετικά αγγειακά συστήματα τα οποία προέρχονται από την οφθαλμική αρτηρία. Συγκεκριμένα, τα έσω 2/3 του ιδίως αμφιβληστροειδή τροφοδοτούνται αιματικά από το αμφιβληστροειδικό αγγειακό σύστημα της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδή, ενώ το μελάγχρουν επιθήλιο και το έξω 1/3 του ιδίως αμφιβληστροειδή είναι ανάγγεια και τροφοδοτούνται έμμεσα με διάχυση από το ραγοειδικό ή χοριοειδικό αγγειακό σύστημα των ακτινοειδών αρτηριών. Μείζονες κλάδοι της οφθαλμικής αρτηρίας αποτελούν η κεντρική αρτηρία του αμφιβληστροειδή, οι οπίσθιες ακτινοειδείς αρτηρίες και οι μυϊκοί αγγειακοί κλάδοι που είναι υπεύθυνοι για την τροφοδοσία των οφκαλμοκινητικών μυών (αρκάδες). Η κεντρική αρτηρία του αμφιβληστροειδή αναδύεται από το οπτικό νεύρο και αμέσως διακλαδίζεται σε άνω και κάτω κλάδο, που με τη σειρά τους ο καθένας διακλαδίζεται σε ένα κροταφικό και ένα ρινικό κλάδο. Η άνω και η κάτω κροταφική αρτηρία είναι μεγαλύτερες από τις αντίστοιχες ρινικές και με πιο τοξοειδή πορεία. Η κεντρική αρτηρία του αμφιβληστροειδούς είναι η τελική αρτηρία, που σημαίνει ότι δεν υπάρχουν αναστομώσεις μεταξύ των διαφόρων κλάδων, αλλά ούτε και με άλλα δίκτυα και ενδεχόμενη απόφραξη αυτής ή κλάδου της οδηγεί σε νέκρωση του αρδευόμενου αμφιβληστροειδούς. Υπάρχει μια νοητή οριζόντια γραμμή στον αμφιβληστροειδή που διαχωρίζει το τμήμα εκείνο που αρδεύεται από την άνω, από εκείνο που αρδεύεται από την κάτω αρκάδα. Στο 20-30% των ανθρώπων υπάρχει μια αρτηρία η οποία πορεύεται κροταφικά

του οπτικού νεύρου προς το κεντρικό βοθρίο και προέρχεται απευθείας από τις ακτινοειδείς αρτηρίες (θηλωχρική αρτηρία).

Το αίμα, με διαρκής μικρότερης διαμέτρου αρτηρίδια, καταλήγει σε τριχοειδή που αρδεύουν τις εσώτερες στιβάδες του αμφιβληστροειδή, δηλαδή όλα τα κύτταρα, εκτός από τα κωνία και τα ραβδία. Κατόπιν το αίμα συγκεντρώνεται σε φλέβες που ακολουθούν την πορεία των μεγάλων αρτηριών.

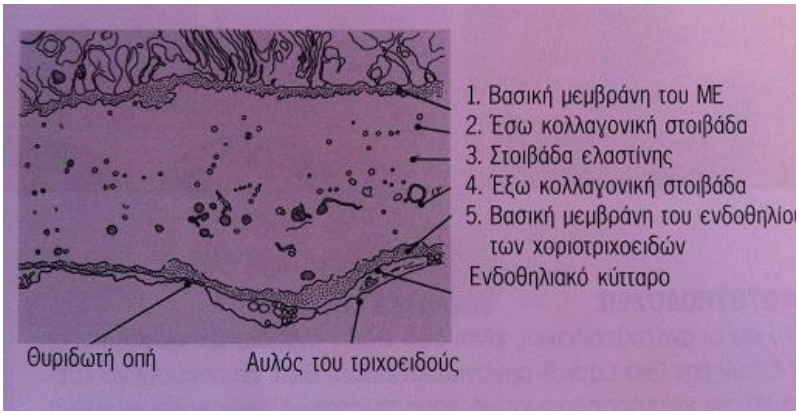
Τα αγγεία του χοριοειδή διατάσσονται σε τρεις χιτώνες, που από έξω προς τα μέσα είναι:

- Η έξω στιβάδα των μεγάλων αγγείων, όπου πορεύονται τα οπίσθια μακρά ακτινοειδή αγγεία και νεύρα.
- Η μέση στιβάδα, όπου βρίσκονται αρτηρίδια και φλεβίδια καθώς και άφθονα χρωστικά κύτταρα.
- Η έσω στιβάδα, όπου εντοπίζονται τα χοριοτριχοειδικά αγγεία που έρχονται σε επαφή, μέσω της μεμβράνης του Bruch, με το μελάγχρουν επιθήλιο του αμφιβληστροειδή και φέρουν ειδικά ανοίγματα (θυριδωτά) για τη διάχυση των θρεπτικών συστατικών και του O2 για τη θρέψη των εξωτερικών στιβάδων του αμφιβληστροειδή. (Λαδάς, 2005)

Μεμβράνη του Bruch

Η μεμβράνη του Bruch (εικ.4) είναι ένα σύμπλεγμα βασικής μεμβράνης που βρίσκεται μεταξύ του μελάγχρουν επιθηλίου και του χοριοειδούς. Αποτελείται από πέντε στοιβάδες οι οποίες από τον αμφιβληστροειδή προς το χοριοειδή είναι:

1. Η βασική μεμβράνη του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς
2. Η έσω κολλαγονική στοιβάδα
3. Η στοιβάδα ελαστίνης
4. Η έξω κολλαγονική στοιβάδα
5. Η βασική μεμβράνη των χοριοτριχοειδών



Εικόνα 4: Οι στοιβάδες της μεμβράνης του Bruch

Σε νεαρά υγιή μάτια η αμφιβληστροειδική επιφάνεια της μεμβράνης του Bruch είναι λεία και ακολουθεί την κανονική παράθεση των κυττάρων του μελάγχρουν επιθηλίου. Αντίθετα, η χοριοειδική επιφάνεια είναι ανώμαλη δημιουργώντας στήλες στους χώρους μεταξύ των χοριοτριχοειδών. Με τη πάροδο της ηλικίας το πάχος και η ινώδης διαπλοκή αυτών των στοιβάδων αυξάνει και οι μεταξύ των χοριοτριχοειδών στήλες μεγαλώνουν. (Spalton και συν. 2000)

Μελάγχρουν επιθήλιο

Το μελάγχρουν επιθήλιο του αμφιβληστροειδούς είναι μια μονήρης στοιβάδα εξαγωνοκυβοειδών κυττάρων που βρίσκονται επί της μεμβράνης του Bruch. Η λειτουργία του μελάγχρουν επιθηλίου είναι να εξυπηρετεί και να διατηρεί τους υπερκείμενους φωτοϋποδοχείς και γι’ αυτό έχει πέντε κύριους μηχανισμούς. Αυτοί είναι η απορρόφηση του πλεονάζοντος φωτός, η ενεργός μεταφορά μεταβολιτών, η δημιουργία αιματο-αμφιβληστροειδικού φραγμού, η αναγέννηση φωτοχρωστικών και η φαγοκυττάρωση.

Τα κύτταρα περιέχουν ατρακτοειδή κοκκία καφέ-μαύρης μελανίνης. Αυτή η χρωστική απορροφά φως μήκους κύματος μεταξύ 400 και 800 μm και έτσι ελαχιστοποιεί το ποσό του φωτός που ανακλάται και διαχέεται μέσα στο μάτι, προστατεύοντας τους φωτοϋποδοχείς από υποβάθμιση της σχηματιζόμενης εικόνας από τυχαία διαχεόμενο φώς.

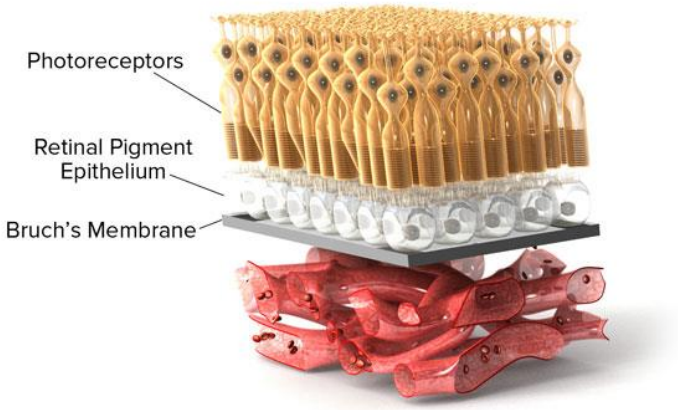
Το άκρο των κυττάρων του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς δίπλα στη μεμβράνη του Bruch είναι κυματοειδές με μεγάλο αριθμό μιτοχονδρίων συγκεντρωμένο σε αυτό το σημείο. Αυτές οι πτυχώσεις αυξάνουν την επιφάνεια της κυτταρικής μεμβράνης που καλύπτεται από ειδικούς βιοχημικούς υποδοχείς. Έτσι τα κύτταρα του μελάγχρουν επιθηλίου

ενεργώς συγκεντρώνουν και μεταφέρουν μεταβολίτες διαχεόμενους δια μέσου της μεμβράνης του Bruch από τα υποκείμενα χοριοτριχοειδή και ενεργώς απεκκρίνουν άχρηστα προϊόντα, μεταβολισμού (η αμφιβληστροειδική αρτηριακή κυκλοφορία δεν εξασφαλίζει τις μεταβολικές ανάγκες των φωτοϋποδοχέων).

Η ελεύθερη διάχυση από τα χοριοτριχοειδή προς το νευροαμφιβληστροειδή αποτρέπεται από τους στενοσυνδέσμους, ή αποφρακτικές ζώνες, μεταξύ των κυττάρων του μελάγχρουν επιθηλίου. Αυτά τα συμπλέγματα ευθύνονται γύρω από ολόκληρη την περιφέρεια κάθε κυττάρου του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς και αποτελεσματικά τα συνδέουν με τα γειτονικά τους κύτταρα. Οι στενοσύνδεσμοι και οι ενεργείς μηχανισμοί μεταφοράς μαζί, απαρτίζουν τον έξω αιματοαμφιβληστροειδικό φραγμό, ένα μηχανισμό που εξασφαλίζει την έκθεση των φωτοϋποδοχέων σε επιλεγμένα μόρια. Η ενέργεια του φωτός στις φωτοχρωστικές στο έξω τμήμα των φωτοϋποδοχέων έχει ως αποτέλεσμα, δομικές αλλαγές στη φωτοχρωστική, διαχωρισμό της πρωτεΐνης από το χρωμοσφαίριο. Στα ραβδία η διεργασία αυτή είναι γνωστή ως λεύκανση και προκαλεί το διαχωρισμό της ροδοψίνης σε ρετινόλη και στο πρωτεϊνικό της τμήμα την οψίνη. Τα ένζυμα που απαιτούνται για την επανασύνδεση των δύο σε ροδοψίνη, βρίσκονται στο μελάγχρουν επιθήλιου του οποίου τα κύτταρα είναι ουσιώδη για τη διατήρηση του οπτικού κύκλου.

Κάθε κύτταρο του μελάγχρουν επιθηλίου λειτουργεί σα στατικό μακροφάγο δηλαδή εφόρου ζωής φαγοκυτταρώνει τις κορυφές των υπερκείμενων ραβδίων και κωνίων. Τα αγκυστώμενα σωματίδια, γνωστά ως φαγοσώματα, προοδευτικά αποδομούνται ενδοκυτταρίως με τη δράση των λισοσωματίων. Τα προϊόντα αποδομής έπειτα, ανακυκλώνονται για επανενσωμάτωση στους φωτοϋποδοχείς ή απομακρύνονται από το μελάγχρουν επιθήλιο προς τα χοριοτριχοειδή. Με την πάροδο της ηλικίας αυτός ο μηχανισμός γίνεται λιγότερο αποτελεσματικός και τα προϊόντα αποδομής είτε αποθηκεύονται στο μελάγχρουν επιθήλιο ως λιοφουσκίνη, ή στη μεμβράνη του Bruch ως drusen. Κάθε κύτταρο του μελάγχρουν επιθηλίου εξυπηρετεί περίπου 45 φωτοϋποδοχείς, οι οποίοι κρατούνται σε στενή επαφή με υποδεκτικά καλύμματα που επεκτείνονται από την επιφάνεια των κυττάρων του μελάγχρουν επιθηλίου και παίζουν πρωτεύοντα ρόλο στην ανταλλαγή των μεταβολιτών μεταξύ των δύο κυτταρικών στοιβάδων. Το εξωκυττάριο διάστημα σ' αυτή τη περιοχή του αμφιβληστροειδούς γεμίζει με μεσοκυττάριο υλικό γλυκοζαμινογλυκανών που ονομάζεται μεσοφωτοϋποδεκτικό υλικό και διαφέρει σε κατασκευή σε υποδοχή και χημική σύσταση από τα κωνία και τα ραβδία. Δεν υπάρχει ανατομική γέφυρα μεταξύ κυττάρων του μελάγχρουν επιθηλίου και φωτοϋποδοχέων και αυτό είναι υπεύθυνο για την ευκολία με την

οποία οι δυο αυτές στοιβάδες αποχωρίζονται παθολογικά. Πάντως, η ουσία αυτά, η περιβάλλουσα τα κωνία είναι περισσότερο συνδεδεμένη στο μελάγχρουν επιθήλιο και ανθεκτική, έτσι εξηγείται η αυξημένη αντίσταση σε αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς στην ωχρά. (εικ.5)(Spalton και συν., 2000)



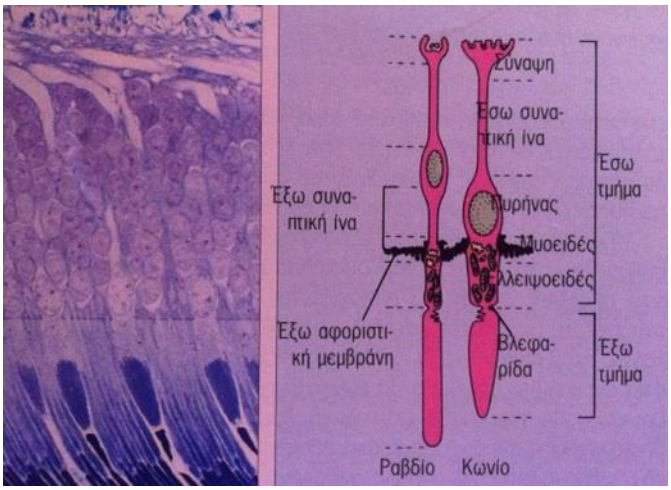
Εικόνα 5: Το μελάγχρουν επιθήλιο ανάμεσα από τη μεμβράνη του Bruch και των φωτοϋποδοχέων.

Φωτοϋποδοχείς

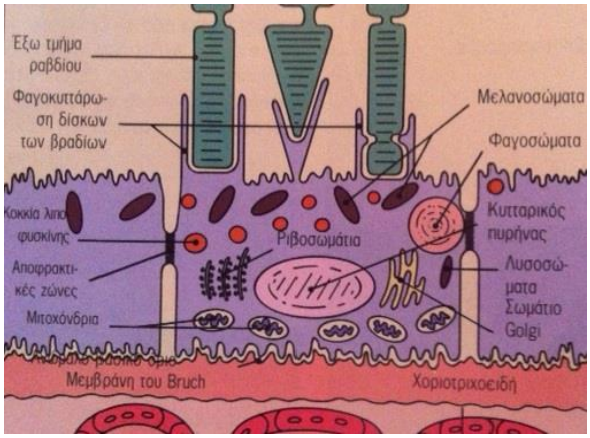
Αν και οι φωτοϋποδοχείς είναι δύο ειδών (ραβδία και κωνία), και οι δύο έχουν την ίδια βασική οργανωτική δομή. Είναι επιμηκυμένα κύτταρα και τα κυτταροπλασματικά τους συστατικά είναι κατανεμημένα με τέτοιο τρόπο, ώστε διαφορετικές λειτουργίες λαμβάνουν χώρα σε ειδικές θέσεις κατά μήκος του επιμήκη άξονά τους. Ο φωτοϋποδοχέας μετατρέπει το φώς σε νευρικά σήματα. Ένας φωτοϋποδοχέας αποτελείται από:

- Ένα έξω τμήμα, που είναι το φωτοευαίσθητο τμήμα του κυττάρου και αποτελείται από μια στήλη δίσκων, των οποίων οι μεμβράνες περιέχουν τα μόρια της φωτοχρωστικής. Σε κάθε ραβδίο υπάρχουν 1000 δισκία ξεχωριστά μεταξύ τους και με τη κυτταρική μεμβράνη. Το έξω τμήμα του ομοιάζει με σωλήνα γεμάτο νομίσματα. Αν ο σωλήνας σπάσει και διαλυθεί η στήλη, τα νομίσματα θα χαθούν. Στα κωνία τα έξω τμήματα διαφέρουν στο ότι όλα τα δισκία είναι ενωμένα με την κυτταρική μεμβράνη με μια σχισμή, έτσι είναι σε επαφή με τον εξωκυττάριο σωρό και μεταξύ τους. Έτσι δεν είναι δυνατό να απομονώσουμε ένα δισκίο από το έξω τμήμα του κωνίου.

- Μία στενωμένη περιοχή, ονομαζόμενη συνδετικός κροσσός, η οποία μοιάζει στην κατασκευή με άλλους κροσσούς κατά το ότι περιέχει έναν αριθμό ζευγών μικροσωληνίσκων.
- Ένα έσω τμήμα που είναι το παραγωγικό τμήμα του κυττάρου που διαιρείται σε έξω ελλειψοειδές που περιέχει μιτοχόνδρια για παραγωγή ενέργειας του έξω τμήματος και έσω μυοειδές τμήμα που περιέχει σωμάτια Golgi και ριβοσωμάτια για την παραγωγή κυτταρικών συστατικών και μεμβρανών.
- Μια έξω συνεκτική ίνα η οποία εκτείνεται από το έσω τμήμα προς τον πυρήνα.
- Ένας πυρήνας.
- Μία έσω συνεκτική ίνα που εκτείνεται από τον πυρήνα προς τη συναπτική περιοχή.
- Μια συναπτική περιοχή, που στα ραβδία ονομάζεται σφαιρίδιο και στα κωνία μίσχος. Και στα δύο περιέχει κυστίδια και η μεταβίβαση της διασυναπτικής πληροφορίας γίνεται με χημικούς διαβιβαστές. (εικ.6)(Spalton και συν., 2000)



Εικόνα 6: Διάγραμμα που απεικονίζει ένα ραβδίο και ένα κωνίο. Αυτό μπορεί να συγκριθεί με το τι βλέπουμε στο φωτομικροσκόπιο σε μια τομή διαμέσου της ωχράς.



Εικόνα 7: Ένα επίπεδο παρασκεύασμα που απεικονίζει τα μονόστιβα εξάγωνα κύτταρα του μελάγχρουν επιθηλίου και τη φυσική χρώση από τα κοκκία μελανίνης. Το διάγραμμα δείχνει και την ενδοκυττάρια ανατομία του κυττάρου του μελάγχρουν επιθηλίου.

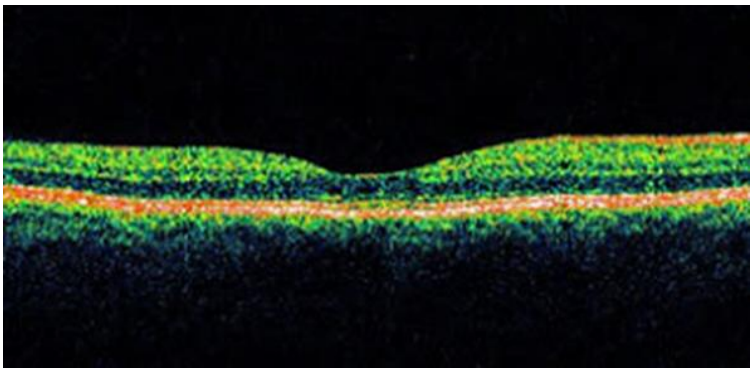
Πάνω στον αμφιβληστροειδή, υπάρχουν δύο πολύ σημαντικές περιοχές για το οπτικό μας σύστημα:

1. Το οπτικό νεύρο ή οπτική θηλή και
2. Η ωχρά κηλίδα ή κεντρικό βοθρίο.

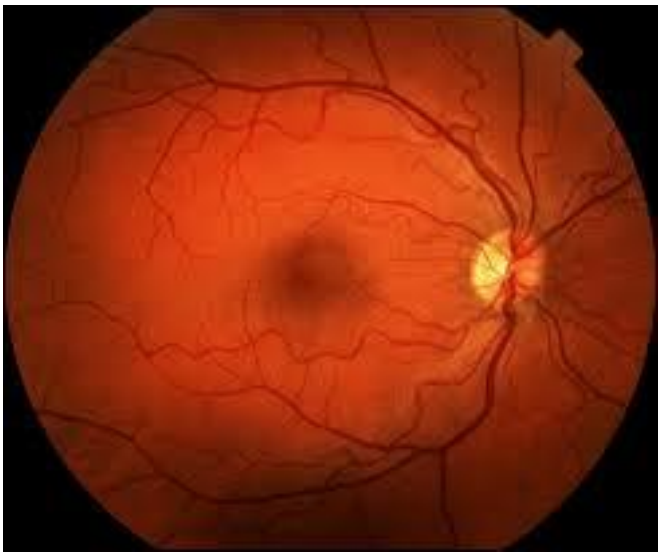
Η οπτική θηλή είναι η περιοχή εισόδου του οπτικού νεύρου και των αγγείων του αμφιβληστροειδή. Δεν διαθέτει φωτοϋποδοχείς (κωνία και ραβδία) και συνεπώς αποτελεί τυφλό σημείο στο οπτικό μας πεδίο, δηλαδή στην περιοχή που βλέπουμε. (εικ.8)

Εικόνα 8: Φυσιολογικό οπτικό νεύρο.

Η ωχρά κηλίδα, είναι ορατή κλινικά σαν μία περιοχή διαφορετικής φωτεινής αντανάκλασης που βρίσκεται 3,5χιλ. πλάγια και 1χιλ. κάτω από το κροταφικό άκρο της οπτικής θηλής. Έχει εγκάρσια διάμετρο περίπου 5,5χιλ. . Η ωχρά έχει χρυσοκίτρινο χρώμα, απ' όπου πήρε και το όνομά της. Σε αυτή δε συγκεντρώνονται οι ακτίνες του φωτός αλλά εκεί σχηματίζεται το είδωλο διαφόρων αντικειμένων. Η ωχρά, είναι η περιοχή της κεντρικής όρασης, όπου έχουμε την καθαρότερη και ευκρινέστερη όραση. Στο κέντρο της ωχράς υπάρχει μία περιοχή διαμέτρου 1,9χιλ. που ονομάζεται κεντρικό βοθρίο. Ουσιαστικά, είναι μία εμβάθυνση του αμφιβληστροειδή και το έδαφός του ονομάζεται βοθριόλιο με διάμετρο 0,35χιλ. Είναι η μόνη περιοχή του κεντρικού βοθρίου που αποτελείται μόνο από κωνία (15.000/mm²) ενώ στη περιφέρεια ελαττώνονται (4.000-5.000/mm²). Πρακτικά, όταν κοιτάζουμε ένα αντικείμενο ή ένα πρόσωπο, αυτό εστιάζεται στο κεντρικό τμήμα της ωχράς μας, και έτσι αντιλαμβανόμαστε τις λεπτομέρειες της εικόνας. Σε αντίθεση τα ραβδία έχουν τη μεγαλύτερή τους πυκνότητα περίπου στις 20º από το κέντρο προσήλωσης. Συνολικά ο αμφιβληστροειδής του νεαρού ενήλικα περιέχει περίπου 120 εκατομμύρια ραβδία και 6 εκατομμύρια κωνία. Για καθημερινές δραστηριότητες όπως το διάβασμα, η οδήγηση, η αναγνώριση προσώπων, είναι υπεύθυνη η ωχρά κηλίδα. Ο αμφιβληστροειδής μετατρέπει το φωτεινό ερέθισμα σε νευρικό ερέθισμα, που μέσω του οπτικού νεύρου και της οπτικής οδού καταλήγει στον εγκέφαλο, όπου το αντιλαμβανόμαστε ως εικόνα. Σαν αποτέλεσμα λοιπόν, αν και η απώλεια της περιφερειακής όρασης μπορεί να περάσει απαρατήρητη για κάποιο διάστημα, οποιαδήποτε βλάβη στην ωχρή κηλίδα θα έχει σαν αποτέλεσμα την απώλεια της κεντρικής όρασης, που συνήθως γίνεται αμέσως αντιληπτή. (εικ.9, εικ.10)

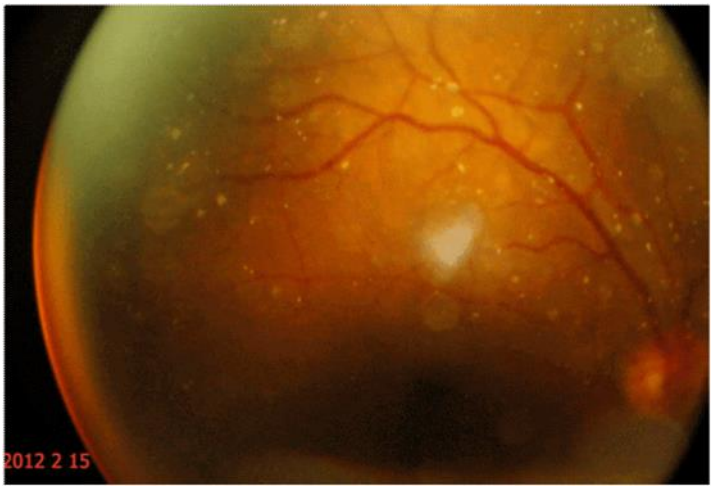


Εικόνα 9: Φυσιολογική ωχρά κηλίδα με εξέταση οπτικής τομογραφίας συνοχής.



Εικόνα 10: Η ωχρά κηλίδα και το οπτικό νεύρο.

Το περιεχόμενο τώρα του βολβού είναι διαφανές για να μπορούν να περνούν οι ακτίνες φωτός μέσα στο μάτι, και να φτάνουν στον αμφιβληστροειδή και την ωχρά κηλίδα. Σχηματίζεται, από το υδατοειδές υγρό, το φακό του ματιού και το υαλοειδές σώμα. Το υαλοειδές, είναι μία ζελατινώδες ουσία, που πληρεί το βολβό του οφθαλμού πίσω από το φακό και είναι ομοιόμορφα προσκολλημένο στον αμφιβληστροειδή χιτώνα.



Εικόνα 11: Φυσιολογικό υαλοειδές σώμα.

Κλινική εκτίμηση νόσου της ωχράς

Συμπτώματα

1. Ελάττωση της κεντρικής όρασης είναι το κύριο σύμπτωμα νόσου της ωχράς. Τυπικά ο ασθενής παραπονείται ότι υπάρχει κάτι το οποίο παρεμποδίζει την κεντρική όραση (θετικό σκότωμα).

2. Μεταμορφοψία, είναι μια μεταβολή στο σχήμα μιας εικόνας και αποτελεί ένα συχνό σύμπτωμα νόσου της ωχράς.

3. Μικροψία, δηλαδή η ελάττωση του μεγέθους μιας εικόνας εξαιτίας της απομάκρυνσης των κωνίων του κεντρικού βοθρίου και είναι λιγότερο συχνή.

4. Μακροψία, είναι η αύξηση του μεγέθους μιας εικόνας που οφείλεται σε συγκέντρωση των κωνίων του κεντρικού βοθρίου και είναι σπανιότερη.

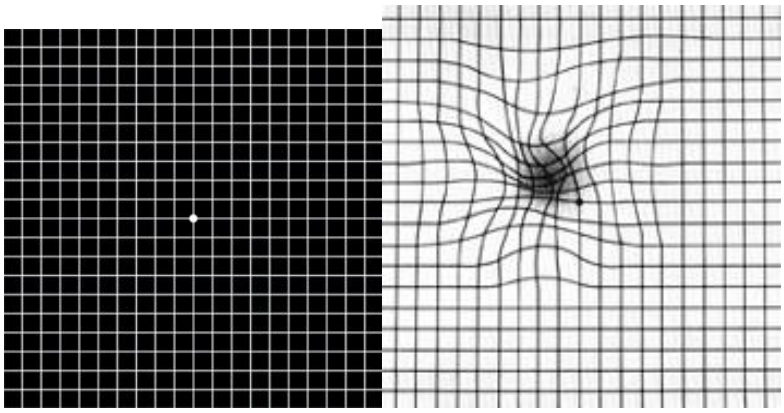
Εξεταστικές μέθοδοι

1. Οπτική οξύτητα: είναι η σημαντικότερη εξέταση για τον έλεγχο της λειτουργίας της ωχράς, ιδιαίτερα για κοντά. Σε ασθενείς με νόσο της ωχράς η οπτική οξύτητα είναι συνήθως χειρότερη όταν ο ασθενής κοιτάζει διαμέσου στενοπικής σχισμής.

2. Έμμεση βιομικροσκόπηση με σχισμοειδή λυχνία με φακό επαφής ή έναν ισχυρό κυρτό φακό χρησιμοποιείται για την εξέταση της ωχράς. Το μονοχρωματικό φως είναι χρήσιμο για τον εντοπισμό πολύ αρχόμενων βλαβών οι οποίες με άλλο τρόπο μπορεί να παραβλεφθούν.

3. Η εξέταση με τον πίνακα Amsler εκτιμά το οπτικό πεδίο γύρω από το σημείο προσήλωσης. Πρόκειται για έναν αδρό έλεγχο ύπαρξης νόσου της ωχράς. Υπάρχουν επτά πίνακες οι οποίοι περιλαμβάνουν ένα τετράγωνο 10 cm το οποίο είναι χωρισμένο σε μικρότερα τετράγωνα των 5 cm. Όταν ελέγχεται σε απόσταση 33 cm κάθε μικρό τετράγωνο υποδηλώνει γωνία 1°. Η εξέταση γίνεται ακολούθως:

- ασθενής πρέπει να φορά την κοντινή του διόρθωση και να καλύπτει τον έναν οφθαλμό.
- Ζητείται από τον ασθενή να κοιτάξει ακριβώς στην κεντρική κουκίδα με τον ακάλυπτο οφθαλμό και να αναφέρει οποιαδήποτε παραμόρφωση, κυματοειδή γραμμή, θολή περιοχή ή κενή κηλίδα οπουδήποτε στον τετράγωνο πίνακα.
- Ένας ασθενής με αρχόμενη νόσο της ωχράς θα αναφέρει ότι οι γραμμές είναι παραμορφωμένες .



Εικόνα 12: Πίνακες Amsler.

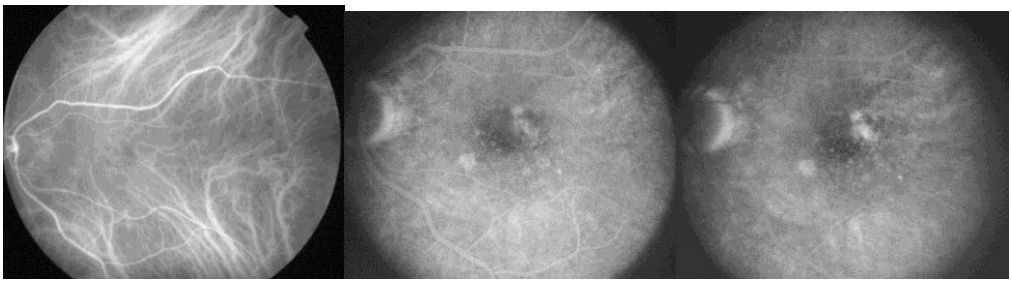
4. Δοκιμασία φωτοκόπωσης (photo stress) μπορεί να χρησιμοποιεί για να ενισχύσει τη διάγνωση βλάβης της ωχράς όταν η οφθαλμοσκόπηση είναι αμφιλεγόμενη όπως σε αρχόμενο κυστοειδές οίδημα της ωχράς ή σε κεντρική ορώδη αμφιβληστροειδοπάθεια. Μπορεί επίσης να είναι χρήσιμη στη διαφορική διάγνωση ελάττωσης της όρασης εξαιτίας νόσου της ωχράς από εκείνη εξαιτίας βλάβης του οπτικού νεύρου. Αυτό προκαλεί μια παροδική κατάσταση αμφιβληστροειδικής αναισθησίας η οποία γίνεται αντιληπτή από τον ασθενή σαν ένα σκότωμα. Η επανάκτηση της όρασης εξαρτάται από την ικανότητα των φωτοϋποδοχέων να ανασυνθέσουν τις οπτικές χρωστικές. Η δοκιμασία γίνεται ως εξής:

- Προσδιορίζεται η καλύτερη δυνατή οπτική οξύτητα για τη μακρινή απόσταση.
- Ο ασθενής προσηλώνει στο φως ενός φακού που βρίσκεται σε απόσταση 3 cm για περίπου 10 δευτερόλεπτα.
- Ο χρόνος ανάνηψης από το photo stress μετράται από τον χρόνο που χρειάζεται για να διαβάσει ο ασθενής οποιαδήποτε τρία γράμματα από τη γραμμή της οπτικής οξύτητας που προσδιορίστηκε πριν τη δοκιμασία.
- Η διαδικασία εφαρμόζεται και στον άλλο οφθαλμό και συγκρίνονται τα αποτελέσματα.

5. Αγγειογραφία βυθού με φλουοροσκεΐνη**:** είναι μια μέθοδος εξέτασης των αγγείων στην περιοχή του αμφιβληστροειδούς με την εισαγωγή σκιαγραφικού που γίνεται με ενδοφλέβια χορήγηση φλουορεσκεΐνης. Μετά από λίγα δευτερόλεπτα αρχίζουμε τη φωτογράφηση του αμφιβληστροειδούς σε συνθήκες φθορισμού. Έτσι λαμβάνεται η αγγειογραφία. Η τεχνική της φωτογράφισης έχει ως ακολούθως:

- Ο ασθενής κάθεται μπροστά από τη φωτογραφική μηχανή με το αντιβράχιο απλωμένο.
- Αναρροφάται φλουοροσκεΐνη, συνήθως 5 ml διαλύματος 10% σε μια σύριγγα.

- Λαμβάνεται μια "ανέρυθρη" φωτογραφία.
- Η φλουοροσκεΐνη ενίεται γρήγορα στην άνω βραχιόνο φλέβα.
- Λαμβάνονται φωτογραφίες με μεσοδιάστημα ενός δευτερολέπτου περλιπου, μεταξύ 5 και 25 δευτερόλεπτα μετά την έγχυση.
- Αφού φωτογραφηθεί η μεταβατική φάση στον έναν οφθλμό, λαμβλάνονται συγκριτικές φωτογραφίες στον άλλον. Αν κρίνεται απαραίτητο λαμβάνονται και όψιμες φωτογραφίες μετά από 10 και 20 λεπτά όταν αναμένεται διαρροή.

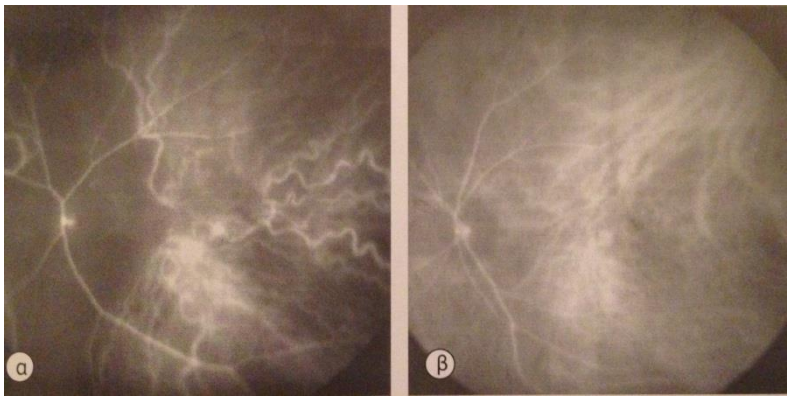


Εικόνα 13: Αγγειογραφία βυθού με φλουοροσκεΐνη.

6. Αγγειογραφία βυθού με πράσσινη ινδοκυανίνη**:** έχει ιδιαίτερη αξία στη μελέτη της χοριοειδικής κυκλοφορίας. Σε συνδυασμό με την φλουροαγγειογραφία είναι χρήσιμη στην ανάδειξη παθολογικών διεργασιών που προσβάλουν την ωχρά. Για να εξασφαλιστούν καλής ποιότητας αγγειογραφίες η κόρη πρέπει να είναι καλά διεσταλλμένη και τα μέσα διαφανή. Η τεχνική έχει ως ακολούθως:

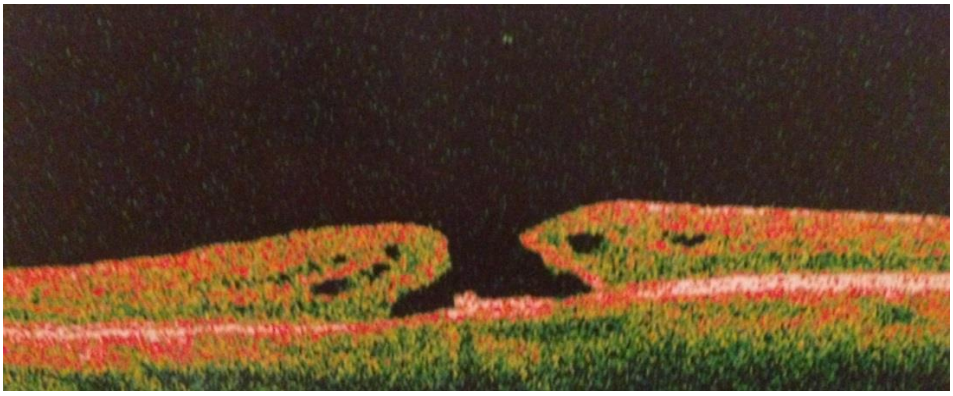
- Σκόνη ICG αραιώνεται με διάλυμα ύδατος ώτε να σχηματιστούν 40 mg σε 2 ml.
- Ο ασθενής κάθεται μπροστά από τη φωτογραφική μηχανή με το ένα αντιβράχειο απλωμένο.
- Λαμβάνεται μια "ανέρυθρη" φωτογραφία.
- Πραγματοποιείται η έγχυση στην άνω φλέβα του αγκώνα.
- Λαμβάνονται αρχικά γρήγορα φωτογραφίες και μετέπειτα οι ακόλουθες λαμβάνονται περίπου στα 3 λεπτά, 10 λεπτά και 30 λεπτά

Οι όψιμες φάσεις της αγγειογραφίας περιέχουν περισσότερες πληροφορίες διότι η χρωστική παραμένει στους νεοαγγειακούς ιστούς αφού φύγει από την αμφιβληστροειδική και χοριοειδική κυκλοφορία.

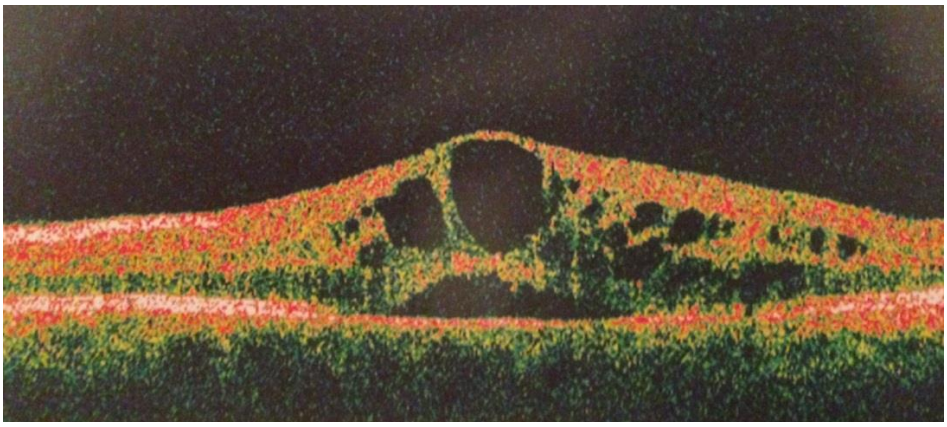


Εικόνα 14: Φυσιολογική φωτογραφία βυθού με πράσινη ινδοκυανίνη.

7. Οπτική Τομογαφία–OCT είναι μία σχετικά νέα μη επεμβατική μέθοδος τομογραφικής απεικόνισης της δομής του αμφιβληστροειδούς δίνοντας τη δυνατότητα in vivo οπτικής βιοψίας του εξεταζόμενου ιστού. Από μόνη της ή σε συνδυασμό με τη φλουοραγγειογραφία και την αγγειογραφία με ινδοκυανίνη, η Οπτική Τομογραφία OCT έχει αναδειχθεί στην κατεξοχήν μέθοδο διάγνωσης και παρακολούθησης των περισσοτέρων παθήσεων του αμφιβληστροειδούς, στη διερεύνηση του παθογενετικού τους μηχανισμού και στον ποσοτικό προσδιορισμό ορισμένων παραμέτρων του. Επιτυγχάνει υψηλής ανάλυσης διαστρωματικές εικόνες του αμφιβληστροειδή χωρίς να έρθει σε επαφή με το μάτι. Μπορεί να απεικονίσει τις επιμέρους στιβάδες του αμφιβληστροειδή, καθώς και να αναλύσει ποιοτικά και ποσοτικά την ωχρά κηλίδα και το οπτικό νεύρο. Έτσι μας επιτρέπει να διαγνώσουμε και να παρακολουθήσουμε μια ποικιλία παθήσεων όπως π.χ. οίδημα ωχράς, οπή ωχράς, ηλικιακή εκφύλιση ωχράς, επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη, χοριοειδική νεοαγγείωση ωχράς, κεντρική ορώδης χοριοειδοαμφιβληστροειδοπάθεια κ.ά.



Εικόνα 15: Οπή ωχράς πλήρους πάχους.



Εικόνα 16: κυστοειδές οίδημα ωχράς.

8. Ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφία, είναι η καταγραφή ενός δυναμικού φάσης το οποίο παράγεται από τον αμφιβληστροειδή όταν διεγερθεί από ένα κατάλληλης έντασης φωτεινό ερέθισμα. Η καταγραφή γίνεται μεταξύ ενός ηλεκτροδίου το οποίο βρίσκεται εμβυθισμένο σε ένα φακό επαφής ο οποίος εφαρμόζεται στον κερατοειδή, ή ενός ηλεκτροδίου από φύλλο χρυσού το οποίο τοποθετείται στο άνω βλέφαρο και ενός ηλεκτροδίου αναφοράς το οποίο τοποθετείται στο μέτωπο του ασθενή. Το δυναμικό των δύο ηλεκτροδίων στη συνέχεια ενισχύεται και η απάντηση απεικονίζεται. Το ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα καταγράφεται τόσο υπο φωτοπικές όσο και υπό σκοτοπικές συνθήκες.

Θεραπευτικές μέθοδοι

Όπως θα διαπιστώσετε παρακάτω, οι θεραπευτικές μέθοδοι αντιμετώπισης των ωχροπαθειών ποικίλουν. Στο κομμάτι αυτό θα αναλύσουμε τις βασικότερες θεραπευτικές μεθόδους αντιμετώπισης που χρησιμοποιούνται σήμερα, δηλαδή τα κορτικοστεροειδή, τους αντι-αγγειακούς ενδοθηλιακούς αυξητικούς παράγοντες (Anti-VEGF), τις αρχές φωτοπηξίας με laser και την υαλοειδεκτομή.

Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή χορηγούμενα είτε συστηματικά είτε με ενδοϋαλοειδική έγχυση, αναστέλλουν την οδό του αραχιδονικού οξέος και καταστέλλουν την παραγωγή VEGF, βελτιώνοντας τη σταθερότητα των διάμεσων συνδέσεων των ενδοθηλιακών κυττάρων των

τριχοειδών του αμφιβληστροειδούς με αποτέλεσμα τη βελτίωση της λειτουργίας του έσω αιματο-αμφιβληστροειδικού φραγμού.

Η ενδοϋαλοειδική έγχυση κορτικοστεροειδών έχει εντυπωσιακά αποιδηματικά ανατομικά αποτελέσματα, τα οποία διαπιστώνονται με το OCT, και σε αρκετές περιπτώσεις οδηγούν σε αξιόλογη λειτουργική βελτίωση. Επιπλέον, η αποιδηματική δράση των κορτικοστεροειδών διαρκεί για μεγάλο χρονικό διάστημα (μέχρι και 6 μήνες από την έγχυση). Ωστόσο, επιπλοκές όπως η συχνή ανάπτυξη υπερτονίας και η πρόκληση καταρράκτη αποτελούν τα πιο σημαντικά μειονεκτήματα της αγωγής αυτής, που έχουν περιορίσει τη χρήση της σε μικρό σχετικά αριθμό ασθενών (κυρίως σε ψευδοφακικά άτομα με ελεύθερο οικογενειακό και ατομικό αναμνηστικό γλαυκώματος). Δεδομένου ότι η ενδοϋαλοειδική έγχυση κορτικοστεροειδών έχει διάρκεια δράσης περίπου 3-6 μήνες με αποτέλεσμα τη συχνή περιοδική επανάληψη των εγχύσεων, διερευνώνται δύο νέα κορτικοστεροειδή με μακρύτερη διάρκεια δράσης για την αντιμετώπιση του οιδήματος της ωχράς (το DDS-Posurdex με εξάμηνη και το Medidur με τριετή διάρκεια δράσης).

Υαλοειδεκτομή

Η υαλοειδεκτομή είναι η επέμβαση κατά την οποία αφαιρείται – μερικώς έστω – το υαλοειδές. Πληθώρα οφθαλμικών παθήσεων αφορούν άμεσα ή έμμεσα το υαλοειδές, η αφαίρεση του οποίου δίνει πλέον λύσεις σε μέχρι πρόσφατα δυσεπίλυτα προβλήματα. Η υαλοειδεκτομή μπορεί να πραγματοποιηθεί για την αντιμετώπιση της αιμορραγίας του υαλοειδούς, για αφαίρεση μεμβράνης σε περιοχές του βυθού ή για να χαλαρώσει μια έλξη στον αμφιβληστροειδή. Η αιμορραγία, τα φλεγμονώδη κύτταρα, τα ιζήματα αλλά και μεμβράνες δυσκολεύουν τη δίοδο του φωτός κατά την πορεία του προς τον αμφιβληστροειδή, προκαλώντας θολή όραση.

Η υαλοειδεκτομή στις περισσότερες περιπτώσεις πραγματοποιείται υπό τοπική αναισθησία σε συνθήκες περιπατητικού χειρουργείου ημέρας. Ο οφθαλμός αρχικά αναισθητοποιείται με τη βοήθεια σταγόνων και κατόπιν με την έγχυση αναισθητικού γύρω από τον οφθαλμό με τη χρήση ατραυματικής κάννουλας αποφεύγοντας έτσι τη χρήση τραυματικής βελόνης. Στα πρότυπα της ελάχιστα επεμβατικής λαπαροσκοπικής χειρουργικής χρησιμοποιούνται συνήθως 3 μικροσκοπικές τομές (διαμέτρου < 0.5mm) στον σκληρό χιτώνα του οφθαλμού διά μέσου των οποίων τοποθετούνται ειδικά διαμορφωμένα μικρο-trocars. Η μια τομή χρησιμοποιείται για την έγχυση ειδικού διαλύματος προκειμένου να διατηρηθεί σταθερή η πίεση του εσωτερικού διαμερίσματος του οφθαλμού, η δεύτερη τομή

χρησιμοποιείται για τη δίοδο ειδικών εργαλείων φωτισμού (probe ενδοφωτισμού xenon), και η τρίτη για τη δίοδο μικροεργαλείων (μικρολαβίδες, μικροψαλίδια, probes laser) που είναι απαραίτητα για την επίτευξη του εκάστοτε χειρουργικού στόχου. Η επισκόπηση του «βυθού» του οφθαλμού επιτυγχάνεται με τη βοήθεια εξελιγμένων πανοραμικών φακών μέσω της μυδριασμένης κόρης του οφθαλμού. Με την ολοκλήρωση της υαλοειδεκτομής το εσωτερικό του οφθαλμού πληρείται με ειδικό διάλυμα αέρα, αέριο (SF6 ή C3F8) ή λάδι σιλικόνης ανάλογα με την υποκείμενη παθολογία του αμφιβληστροειδούς. Συνήθως η ένθεση ραμμάτων δεν είναι απαραίτητη, καθώς η γεωμετρία των τομών είναι τέτοια που επιτρέπει ικανοποιητική σύγκλειση χωρίς ράμματα (υαλοειδεκτομή «χωρίς ράμματα»).

Αντι-αγγειακός ενδοθηλιακός αυξητικός παράγοντας

Ο αγγειακός ενδοθηλιακός αυξητικός παράγοντας (Vascular Endothelial Growth Factor, VEGF) είναι μία πλειοτροπική διμερής γλυκοπρωτεΐνη, που προάγει την αγγειογένεση στη de novo δημιουργία του κυκλοφορικού συστήματος του εμβρύου και τη νεοαγγειογένεση ή νεοαγγείωση, δηλαδή τη δημιουργία νέων αγγείων από προϋπάρχον αγγειακό δίκτυο στην ενήλικο ζωή. Η οικογένεια των γονιδίων που κωδικοποιούν τον VEGF απαρτίζεται από τα γονίδια VEGF-A, VEGF-B, VEGF-C, VEGF-D και τον πλακουντιακό αυξητικό παράγοντα. Ο VEGF χρησιμοποιεί κυρίως δύο μεμβρανικούς ενδοθηλιακούς υποδοχείς τυροσινικής κινάσης για να ασκήσει τη δράση του στα ενδοθηλιακά κύτταρα των αγγείων, τους VEGF-R1 και VEGF-R2. Ο VEGF επιδρά στον κυτταρικό πολλαπλασιασμό, την κυτταρική μετανάστευση και επιβίωση, την αγγειακή διαπερατότητα και σε πολλές άλλες βιολογικές λειτουργίες, επομένως είναι λογικό να αποτελεί θεραπευτικό στόχο για πολλές οφθαλμικές παθήσεις. Οι VEGF αναστολείς ή αντι-αγγειογενετικοί παράγοντες (anti-VEGF) που έχουν πάρει έγκριση μέχρι σήμερα, στην οφθαλμολογία είναι το Pegaptanib Sodium (Macugen) και το Ranibizumab (Lucentis). Το Bevacizumab(Avastin) είναι anti-VEGF παράγοντας από τον οποίο προήλθε το Lucentis και χρησιμοποιείται παγκοσμίως για λόγους καθαρά οικονομικούς. Αυτή τη στιγμή βρίσκονται σε εξέλιξη μελέτες για την ασφάλειά του και τη σύγκρισή του με το Lucentis.

Τα φάρμακα κατά του παράγοντα VEGF χορηγούνται με ενδουαλοειδική έγχυση. Ο οφθαλμίατρος παίρνει πρώτα όλα τα απαραίτητα μέτρα ασφαλείας προκειμένου η ένεση αυτή να γίνει υπό συνθήκες αντισηψίας, αντίστοιχες με αυτές που λαμβάνονται για άλλου είδους οφθαλμολογικές επεμβάσεις (π.χ. εγχειρήσεις καταρράκτη). Η έγχυση γίνεται μετά από ενστάλλαξη σταγόνων αναισθητικού. Συχνά οι ενέσεις αυτές επαναλαμβάνονται κατα

διαστήματα σε μια προοπτική μηνών, όπως κρίνει απαραίτητο ο θεράπων ιατρός. Ο κίνδυνος επιπλοκών είναι μικρός. Εάν αυτές συμβούν σχετίζονται περισσότερο με την ένεση καθ'αυτή και όχι το φάρμακο.

Εκτός από την ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας, η θεραπεία κατά του VEGF φαίνεται πως έχει καλά αποτελέσματα και σε άλλες παθήσεις του αμφιβληστροειδούς που σχετίζονται με την εμφάνιση «νεοαγγείων» ή οιδήματος της ωχράς κηλίδας. Σε συνδυασμό με laser φωτοπηξία φαίνεται πως βοηθά στην αντιμετώπιση περιστατικών διαβητικού οιδήματος της ωχράς ή οιδήματος λόγω φλεβικών αποφράξεων αμφιβληστροειδούς.

Αρχές φωτοπηξίας με Laser

Laser αποτελεί τα αρχικά των λέξεων Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation (ενίσχυση φωτός από διεγερμένη εκπομπή ακτινοβολίας). Η αμφιβληστοειδική φωτοπηξία με laser είναι βασικά μια μορφή θεραπείας η οποία προκαλεί καταστροφή ιστού στο σημείο εφαρμογής και βασίζεται στην απορρόφηση φωτεινής ενέργειας από τις οφθαλμικές χρωστικές (μελανίνη, αιμοσφαιρίνη και ξανθοφύλλη) και τη μετατροπή της σε θερμότητα. Τα laser παράγουν μια αυστηρά παράλληλη, συναφή, μονοχρωματική ακτίνα η οποία μπορεί να μεταφέρει μεγάλο ποσό ενέργειας σε μια μικρή περιοχή. Σκοπός της θεραπείας με laser είναι η πρόκληση ενός θεραπευτικού εγκαύματος σε μια προκαθορισμένη περιοχή, δημιουργώντας ταυτόχρονα ελάχιστη βλάβη στους παρακείμενους ιστούς.

Η επιλογή του τύπου του laser το οποίο θα χρησιμοποιηθεί για την αντιμετώπιση κάποιας πάθησης του βυθού εξαρτάται από τις χρωστικές οι οποίες βρίσκονται στην περιοχή της εφαρμογής και την απορροφητικότητα που έχουν αυτές σε συγκεκριμένα μήκη κύματος laser ακτινοβολιών. Για παράδειγμα, η ακτινοβολία με μπλέ μηκος κύματος απορροφάται από την ξανθοφύλη. Για το λόγο αυτό το μπλε-πράσινο argon laser δεν είναι κατάλληλο για εφαρμογές στην ωχρά. Το πράσινο φως απορροφάται από τη μελανίνη και την αιμοσφαιρίνη. Το κόκκινο φως απορροφάται επίσης καλά από τη μελανίνη, αλλά πολύ φτωχά από την αιμοσφαιρίνη. Το γεγονός αυτό μπορεί να αποτελεί πλεονέκτημα, αφού τα lasers με κόκκινο μήκος κύματος περνούν ευκολότερα μέσα από υαλοειδικές αιμορραγίες, αλλά και μειονέκτημα αφού δεν είναι κατάλληλα για εφαρμογές κατευθείαν πάνω σε αγγεία. Επίσης, τα lasers με κόκκινο μήκος κύματος απορροφούνται βαθιά και για το λόγο αυτό η εφαρμογή τους προκαλεί μεγαλύτερο πόνο στους ασθενείς.

Με βάση τα παραπάνω και δεδομένου ότι πο εξειδικευμένες πληροφορίες για τις τεχνικές εφαρμογής των ακτίνων laser στις παθήσεις της ωχράς θα δωδούν στα επιμέρους κεφάλαια,

θα μπορούσαμε να αναφέρουμε πολύ γενικά τις ακόλουθες βασικές κατευθύνσεις, οι οποίες διέπουν την επιλογή του είδους του laser στις διάφορες παθήσεις του αμφιβληστροειδούς (Λαδάς, 2005).

Στις παραγωγικές αμφιβληστροειδοπάθειες στις οποίες απαιτείται η εφαρμογή παναμφιβληστροειδικής (panretinal) ή διάσπαρτης (scatter) φωτοπηξίας εκτός ωχράς θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν το πράσινο ή ακόμη και το μπλε-πράσινο argon. Αν βέβαια συνυπάρχει υαλοειδική αιμορραγία ή και καταρράκτης, που καθιστούν προβληματική τη δίοδο αυτών των lasers, θα μπορούσε να δοκιμαστεί το κόκκινο krypton.

Σε περιπτώσεις εφαρμογών σε αλλοιώσεις οι οποίες συνοδεύονται από ενδοαμφιβληστροειδική ή/και υπαμφιβληστροειδική αιμορραγία πρέπει να προτιμώνται τα lasers με κόκκινο μήκος κύματος, επειδή τα άλλα απορροφούνται από την αιμοσφαιρίνη και προκαλούν μεγάλη ενδοαμφιβληστροειδική βλάβη. Επίσης, οι εφαρμογές στην περιοχή της ωχράς απαιτούν lasers τα οποία απορροφούνται όσο το δυνατόν λιγότερο από την ξανθοφύλλη. Υπ’ αυτήν την έννοια το μπλε-πράσινο argon laser είναι απολύτως ακατάλληλο στις περιπτώσεις αυτές.

Τα συστήματα μεταφοράς ενέργειας, είναι η σχισμοειδή λυχνία με τη χρήση ειδικού φακού επαφής, το έμμεσο οφθαλμοσκόπιο με έναν συγκεντρωτικό φακό καθώς και η ενδοφθάλμια φωτοπηξία μέσω συσκευής οπτικών ινών που χρησιμοποιείται κατά τη διάρκεια της pars plana υαλοειδεκτομής. Τέλος, οι επιπλοκές που μπορεί να δημιουργηθούν από την επέμβαση με ακτίνες laser είναι:

- Η βλάβη του κεντρικού βοθρίου, που μπορεί να περιλαμβάνει έγκαυμα του κεντρικού βοθρίου, το οποίο συμβαίνει συνήθως όταν αντιμετωπίζεται η κροταφική περιφέρεια του αμφιβληστροειδή με το κάτοπτρο του ισημερινού, οίδημα της ωχράς, που μπορεί να συμβεί μετά από εκτεταμένη παναμφιβληστροειδική φωτοπηξία, ρίκνωση της ωχράς που επίσης σχετίζεται με την παναμφιβληστροειδική φωτοπηξία και ουλή του κεντρικού βοθρίου από επέκταση που μπορεί να συμβεί μήνες μετά την αρχική θεραπεία κοντά στο κεντρικό βοθρίο.
- Χοριοειδική αιμορραγία, μπορεί να συμβεί όταν πολύ μικρά αλλά υψηλής έντασης εγκαύματα προκαλέσουν ρήξη της μεμβράνης του Bruch.
- Ρίκνωση ινώδη ιστού, που είναι μια σοβαρή επιπλοκή η οποία μπορεί να συμβεί όταν τα εγκαύματα από το laser εφαρμόζονται πολύ κοντά μεταξύ τους.

- Επιδράσεις στην οπτική λειτουργία από εκτεταμένη αμφιβληστροειδική φωτοπηξία είναι η νυκταλωπία, αλλοίωση της αντίληψης των χρωμάτων και της φωτεινότητας και περιορισμός των οπτικών πεδίων.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΤΗΣ ΩΧΡΑΣ ΚΗΛΙΔΑΣ

Ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας

Συχνότητα

Η Ηλικιακή Εκφύλιση της Ωχράς Κηλίδας (ΗΕΩ) αποτελεί το κυριότερο αίτιο μη αναστρέψιμης βαριάς απώλειας όρασης στο Δυτικό κόσμο σε άτομα ηλικίας μεγαλύτερης των 60 ετών. Η συχνότητα βαριάς απώλειας της όρασης αυξάνεται με την ηλικία. Στις Η.Π.Α, τουλάχιστον 10% των ατόμων ηλικίας μεταξύ 65 και 75 έχουν κάποιου βαθμού απώλεια της κεντρικής όρασης εξ' αιτίας της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας. Από εκείνους οι οποίοι είναι μεγαλύτεροι των 75 ετών, 30% έχουν προσβληθεί σε κάποιο βαθμό. Ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας τελικού σταδίου (νομική τύφλωση) βρίσκεται στο 1,7% όλων των ατόμων ηλικίας μεγαλύτερης των 50 ετών και στο 18% εκείνων που είναι μεγαλύτεροι από 85 έτη. Συνήθως προσβάλλει το ένα μάτι πρώτα, και πολλές φορές δεν γίνεται αντιληπτή, γιατί η καλή όραση του άλλου ματιού καλύπτει το πρόβλημα. Τα άτομα που πάσχουν από ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας στο ένα μάτι έχουν αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν την πάθηση και στο άλλο, σε διάστημα 3-5 χρόνων.

Παράγοντες κινδύνου:

<u>Κοινωνικοί-Δημογραφικοί Παράγοντες</u>

- Ηλικία: Σε όλες τις μελέτες που έχουν διεξαχθεί φαίνεται πως η προδιάθεση, ο επιπολασμός και η εξέλιξη για όλους τους τύπους της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας αυξάνονται απότομα με την αύξηση της ηλικίας.

- Φύλο: Παρόλο που διάφορες μελέτες έδειξαν ότι δεν υπάρχει διαφορά στη συχνότητα εμφάνισης της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας μεταξύ των 2 φύλων, υπάρχει πληθώρα άλλων που καταδεικνύουν ότι το γυναικείο φύλο πάσχει συχνότερα, εμφανίζοντας ως και διπλάσια ποσοστά επιπολασμού από το αντρικό σε ηλικίες άνω των 75 ετών.

- Κοινωνικοοικονομική κατάσταση: Παρόλο που το χαμηλό μορφωτικό επίπεδο και εισόδημα έχει αποδειχτεί ότι σχετίζεται με αυξημένη συχνότητα εμφάνισης 23διαφόρων ασθενειών, κάτι τέτοιο δεν έχει αποδειχτεί να ισχύει στην περίπτωση της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας.

- Φυλή: Θεωρείται ότι η πάθηση είναι πιο διαδεδομένη στην Καυκάσια φυλή.

Παράγοντες κινδύνου από τον οφθαλμό

- Διαθλαστικό σφάλμα: Ποικίλες μελέτες ασθενών μαρτύρων δείχνουν ότι υπάρχει κάποια σχέση μεταξύ υπερμετρωπίας και ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας .

- Χρώμα της ίριδας: Τα υψηλά επίπεδα μελανίνης θα μπορούσαν να δρουν προστατευτικά για οξειδωτικές βλάβες του αμφιβληστροειδή λόγω του φωτός, αφού η μελανίνη μπορεί να απομακρύνει επιβλαβείς ουσίες και να έχει μια αντιαγγειογενετική λειτουργία. Ωστόσο, οι σκούρες ίριδες αποδείχτηκαν προστατευτικές για την ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς σε κάποιες έρευνες, ενώ σε κάποιες άλλες όχι.

- Θολερότητες του φακού, καταρράκτης και χειρουργεία καταρράκτη: Τα στοιχεία για τη σχέση μεταξύ καταρράκτη και ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας είναι αντιφατικά. Επιπλέον, παρά το γεγονός ότι ασθενείς με ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας που υποβάλλονται σε χειρουργείο καταρράκτη αναφέρουν βελτίωση στην όραση και την ποιότητα ζωής τους, η ύπαρξη ενός τέτοιου χειρουργείου στο ιστορικό ενός ασθενούς σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο για προχωρημένη ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας.

- Λόγος του εμβαδού κοίλανσης προς το εμβαδόν της θηλής του οπτικού νεύρου: Υψηλές τιμές αυτού του λόγου φαίνεται να σχετίζονται με μειωμένο κίνδυνο για υγρού τύπου ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας.

Περιβαλλοντικοί παράγοντες

- Κάπνισμα: Αποτελεί το σπουδαιότερο παράγοντα κινδύνου καθώς έχει αποδειχθεί ότι υπάρχει ισχυρή θετική σχέση μεταξύ καπνίσματος και ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας τόσο υγρής όσο και ξηρής.

- Αντιοξειδωτικές ουσίες, βιταμίνες, ιχνοστοιχεία: Έχει αποδειχτεί ότι μειώνουν τον κίνδυνο εξέλιξης της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας και απώλειας της όρασης.

- Αλκοόλ: Δε φαίνεται να επηρεάζει σημαντικά την εξέλιξη της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας.

- Παχυσαρκία: Φαίνεται να έχει κάποια αρνητική επίδραση στην εμφάνιση κι εξέλιξη της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας, όπως και η έλλειψη σωματικής άσκησης.

- Έκθεση στην ηλιακή ακτινοβολία: Δεν υπάρχει ισχυρή συσχέτιση μεταξύ της υπεριώδους ακτινοβολίας και του κινδύνου εμφάνισης ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας. Ωστόσο, μελέτες έδειξαν πως η αύξηση του χρόνου έκθεσης στον ήλιο το καλοκαίρι συνδεόταν με διπλάσιο κίνδυνο ανάπτυξης προχωρημένης ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας.

Λοιποί παράγοντες

- Καρδιοαγγειακοί (Αθηροσκλήρωση, υπέρταση, υψηλά επίπεδα LDL στον ορό): Φαίνεται να έχουν μια μέτρια σχέση με την ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας .

- Γενετικοί: Οι γενετικοί και οικογενειακοί παράγοντες φαίνεται να διαδραματίζουν κάποιο ρόλο όσων αφορά την αιτιολογία της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας.

- Φλεγμονώδεις: Η φλεγμονή ενδέχεται να σχετίζεται με την παθογένεια των drusen και της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας. (Ryan, 2006)

Οι δύο τύποι της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας είναι:

- Ατροφική (μη εξιδρωματική, στεγνή), η οποία χαρακτηρίζεται από Drusen και γεωγραφική ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου. Είναι μία αργά εξελισσόμενη νόσος η οποία ευθύνεται για το 85% των ασθενών με ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας. Σε αρχικά στάδια είναι λιγότερο σοβαρή όμως η μακροχρόνια ύπαρξή τους μπορεί να οδηγήσει σε καταστροφή των φωτοευαίσθητων κυττάρων (κωνίων) και ατροφία της ωχράς. Αυτό γίνεται αντιληπτό με μειωμένη όραση, κενά ή σκοτώματα, μαύρη κηλίδα στην κεντρική όραση.

- Εξιδρωματική (υγρή), η οποία χαρακτηρίζεται από χοριοειδική νεοαγγείωση (ΧΝΑ), και η οποία τελικά προκαλεί υπαμφιβληστροειδική (δισκοειδή) ουλή. Αν και σπανιότερη, είναι καταστροφική και σε ορισμένες περιπτώσεις είναι δυνατόν να υπάρχει απώλεια χρήσιμης κεντρικής όρασης εντός λίγων ημερών. Στην πραγματικότητα, 88% της νομικής τυφλότητας εξ' αιτίας της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας είναι αποτέλεσμα αυτού του τύπου. Η εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας μπορεί να συμβεί σε μεμονωμένα ή και σε συνδυασμό με την ατροφική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς.

DRUSEN

Κλινικά Χαρακτηριστικά

Τα drusen, πήραν το όνομά τους από τη γερμανική λέξη druse = όζος. Στα αρχικά στάδια δημιουργούνται είτε σαν κιτρινωπές εναποθέσεις εστιακής βλάβης είτε σαν συρρέουσες μάζες με άσπρη λαμπερή εμφάνιση, και βρίσκονται κάτω από τον αμφιβληστροειδή στην μεμβράνη του Bruch, και είναι ορατές από τον οφθαλμίατρο κατά την εξέταση του βυθού του

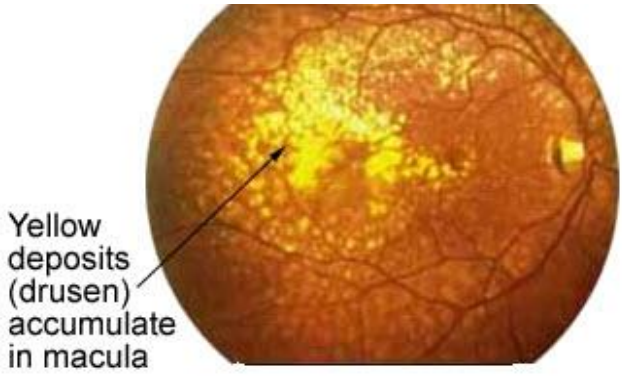
οφθαλμού (βυθοσκόπηση). Διανέμονται συμμετρικά και στους δύο οπίσθιους πόλους. Μπορεί να ποικίλουν σε αριθμό μέγεθος, σχήμα, βαθμό υπέγερσης και έκταση των συνδυαζόμενων διαταραχών του μελάγχρου επιθηλίου. Διάφοροι τύποι drusen μπορεί να έχουν διαφορετικό ιστορικό και οπτική σημασία, αν και όλες οι μορφές μπορεί να συνυπάρχουν σε ορισμένα μάτια. Πρόκειται για εστιακή συσσώρευση λιποειδούς λιποπρωτεΐνης και αυξάνεται σε αριθμό και μέγεθος με το χρόνο. Σε ορισμένους ασθενείς είναι δυνατόν να περιορίζονται στην περιοχή της ωχράς ενώ σε άλλους οι εναποθέσεις περιβάλλουν την ωχρά χωρίς να εντοπίζονται εντός αυτής. Συνήθως τα drusen δεν προκαλούν μείωση της οπτικής οξύτητας. Σε προχωρημένα στάδια όμως, προκύπτει σοβαρή μείωση της όρασης, που μπορεί να οδηγήσει σε νομική τύφλωση (1/10). Οι κυριότεροι τύποι είναι οι ακόλουθοι:

i. Σκληρά drusen: Είναι μικρές, στρογγυλές, διακριτές, κίτρινες-λευκές κηλίδες και σχετίζονται με εστιακή δυσλειτουργία του μελάγχρουν επιθηλίου. Στην πλειονότητα, των ασθενών είναι αβλαβή. (εικ.17)

Εικόνα 17: Σκληρά Drusen

ii. Μαλακά drusen: Είναι μεγαλύτερα από τα σκληρά drusen και έχουν ασαφή όρια. Με το χρόνο είναι δυνατόν να μεγεθύνουν και να συρρεύσουν σχηματίζοντας μία συμπαγή αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου η οποία απεικονίζεται καλύτερα στη φλουοραγγειογραφία. Η εμφάνιση μαλακών και συρρεόντων μαλακών ωχρικών drusen είναι συχνά πρόδρομος της ανάπτυξης τόσο της ατροφικής όσο και της εξιδρωματικής

ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας. Σε ορισμένες περιπτώσεις τα drusen είναι δυνατό να υποστούν δευτεροπαθή δυστροφική ασβεστοποίηση και να αποκτήσουν μία απαστράπτουσα εμφάνιση. (εικ. 18)



Εικόνα 18: Μαλακά drusen.

iii. Drusen του βασικού πετάλου: Είναι αναρίθμητα, μικρά, ομοιόμορφα, στρογγυλά, οζίδια υπό του μελάγχρουν επιθηλίου. Εμφανίζονται κυρίως σε νεότερους ασθενείς και είναι δυνατόν να συνδυάζονται με ψευδολεκιθόμορφη αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή, ή σπάνια με χοριοειδική νεοαγγείωση. (Curcio, Millican, 1999)

DRUSEN ΚΑΙ ΗΕΩ

Αρχικά, τα drusen εκτοπίζουν το μελάγχρουν επιθήλιο με μεταγενέστερη ατροφία των χοριοτριχοειδών και των φωτοϋποδοχέων που μπορεί να προκαλέσει απώλεια της όρασης. Επίσης τα drusen συμπεριφέρονται σαν ερέθισμα ανάπτυξης νεοαγγείωσης από τον χοριοειδή η οποία είναι μεγάλη απειλή για την όραση. Διαδοχικές ιστολογικές τομές οφθαλμών με drusen δείχνουν ότι η διείσδυση των drusen μέσω της μεμβράνης του Bruch προς τα τριχοειδή δεν είναι ασυνήθης. Μερικές από αυτές τις βλάβες εξελίσσονται σε πλήρη σχηματισμό νεοαγγειακής υπαμφιβληστροειδικής μεμβράνης με απώλεια όρασης από αιμορραγία, λιποειδική εξίδρωση και ίνωση.

Οι βιοχημικές αλλαγές που προκαλούν τα drusen είναι πιθανό να σχετίζονται με το μεταβολισμό μεταξύ των φωτοϋποδοχέων.

Αν και πολλοί οφθαλμοί με drusen διατηρούν φυσιολογική όραση καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής, ένας σημαντικός αριθμός ηλικιωμένων αναπτύσσει ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς με ελάττωση της κεντρικής όρασης. Ο ακριβής ρόλος των drusen στην παθογένεια της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς παραμένει ασαφής αν και φαίνεται πιθανό ότι η χημική τους σύσταση μπορεί να έχει σημασία.

Ατροφική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς

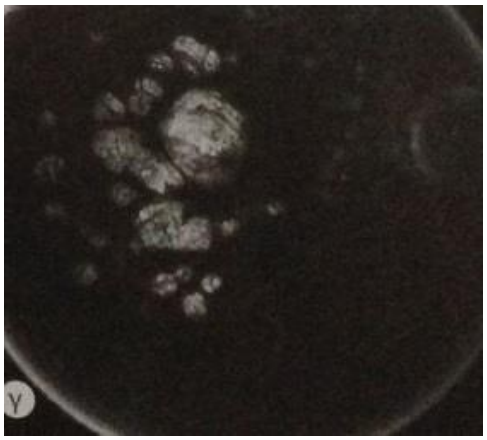
Η ατροφική (στεγνή, μη εξιδρωματική) ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας είναι μακράν ο συχνότερος τύπος, ευθυνόμενος για το 90% των περιπτώσεων. Οφείλεται σε μια αργά εξελισσόμενη ατροφία των φωτοϋποδοχέων, του μελάγχρουν επιθήλιου και των χοριοτριχοειδών, αν και σε ορισμένες περιπτώσεις είναι δυνατόν να ακολουθήσει την υποστροφή μίας αποκόλλησης του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς

Εμφανίζεται με μία σταδιακή, ήπια με μέτρια ελάττωση της όρασης κατά τη διάρκεια αρκετών μηνών ή ετών.

Διάγνωση και Κλινικά σημεία

Η διάγνωση καθίσταται δυνατή με φλουοραγγειογραφία, και οπτική τομογραφία συνοχής (OCT).

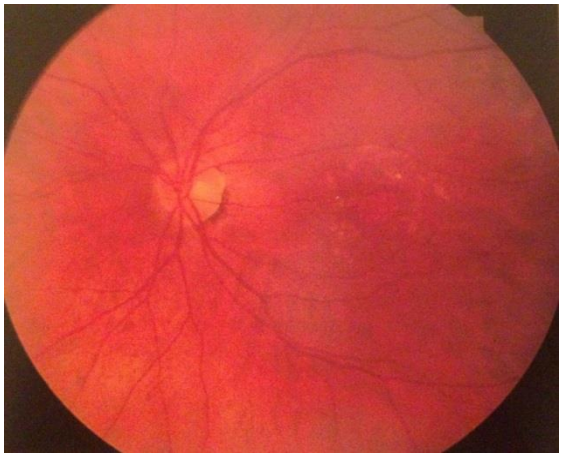
Η φλουοραγγειογραφία δείχνει υπερφθορισμό εξαιτίας της αποκάλυψης του υποκείμενου χοριοειδικού φθορισμού ο οποίος είναι δυνατόν να είναι περισσότερο εκτεταμένος από ότι φαίνεται κλινικά (εικ.19). Η φλουοραγγειογραφία δείχνει τα drusen πιο εύκολα από τη βυθοσκόπηση εξαιτίας της σχετικής ατροφίας του μελάγχρουν επιθηλίου και της πρόσληψης φλουοροσεΐνης από αυτά. Τα drusen χρώνυνται προοδευτικά κατά τη διάρκεια της αγγειογράφησης αλλά ορισμένες φορές είναι περισσότερα υδρόφιλα και χρωματίζονται περισσότερο εύκολα από ότι τα υδρόφοβα. Οφθαλμοί με υδρόφοβα drusen μπορεί να είναι πιο ευάλωτοι για αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου. Είναι η έκταση της ατροφίας του μελάγχρου επιθηλίου παρά τα ίδια τα drusen που προκαλεί την απώλεια της όρασης.



Εικόνα 19: Η φλουοραγγειογραφία δείχνει υπερφθορισμό εκ διαφάνειας

Τα κλινικά σημεία σε χρονολογική σειρά, είναι:

- Εστιακή υπέρχρωση ή ατροφία του μελάγχρουν επιθηλίου σχετιζόμενη με τα drusen της ωχράς. Στο στάδιο αυτό η οπτική οξύτητα είναι φυσιολογική ή κοντά στο φυσιολογικό.
- Ανάπτυξη καλώς αφοριζόμενων , κυκλοτερών περιοχών ατροφίας του μελάγχρουν επιθηλίου σχετιζομένων με ποικίλη απώλεια των χοριοτριχοειδών. Ο ένας ή και οι δύο οφθαλμοί είναι δυνατόν να προσβληθούν, και υπάρχει ποικίλη ελάττωση της οπτικής οξύτητας διότι το κέντρο της ωχράς διασώζεται μέχρι αρκετά αργά στην πορεία της νόσου, σε αντίθεση με την εξιδρωματική/υγρά μορφή ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς. Όταν είναι αμφοτερόπλευρη, οι βλάβες είναι συνήθως συμμετρικές. (εικ. 20)



Εικόνα 20: Αρχόμενη ατροφική ηλικιακή εκφύλιση με drusen και ήπια εστιακή ατροφία του μελάγχρουν επιθηλίου.

- Διεύρυνση των ατροφικών περιοχών εντός των οποίων είναι δυνατόν να γίνουν εμφανή τα μεγάλα χοριοειδικά αγγεία και να εξαφανιστούν προϋπάρχοντα drusen (γεωγραφική ατροφία). Στο στάδιο αυτό η οπτική οξύτητα είναι σοβαρά μειωμένη και ορισμένοι ασθενείς είναι δυνατό να ευεργετηθούν από βοηθήματα χαμηλής όρασης. (εικ. 21)

Εικόνα 21: Ηλικιακή εκφύλιση ξηράς μορφής προχωρημένου τύπου.

Διαφορική διάγνωση

Πρέπει να τονιστεί ότι οι ατροφικές ωχρικές βλάβες δεν είναι παθογνωμονικές της ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς και μπορεί να υπάρχουν σε ασθενείς με υψηλή μυωπία καθώς και σε τελικά στάδια των ακολούθων κληρονομικών δυστροφιών: Νόσος Stargardt, νόσος του Best, κεντρική διάμεση χοριοειδική δυστροφία, δυστροφία ωχράς τύπου Βόρειας Καρολίνας και δυστροφία ωχράς του Sorsby. Αν και οι ασθενείς με τις καταστάσεις αυτές εμφανίζουν προβλήματα με την όραση νωρίτερα από ότι εκείνοι με ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς, τα τελικά στάδια των νόσων αυτών είναι δυνατόν να αναπτυχθούν πολύ αργότερα στη ζωή.

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Η παρακολούθηση ανά τακτά χρονικά διαστήματα περίπου δύο με τρείς φορές το χρόνο είναι ιδανική.

Στην περίπτωση της εκφύλισης ξυρού τύπου δεν υπάρχει θεραπεία. Η νόσος εξελίσσεται αργά στον χρόνο αλλά δεν μπορούμε να παρέχουμε φαρμακευτική ή χειρουργική αντιμετώπιση η οποία θα λύσει το πρόβλημα.

Ωστόσο, υπάρχει ένδειξη ότι ο ψευδάργυρος από το στόμα, αντιοξειδωτικά συμπληρώματα διατροφής και ουσίες όπως η καροτινάση που περιέχουν τα καρότα, λουτεΐνη και φώσφορο που περιέχουν τα ψάρια και ωμέγα 3 μπορεί να έχουν ευεργετική δράση στην ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας.

Εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς

Παθογένεια

Η εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς οφείλεται σε χοριοειδική νεοαγγείωση η οποία αποτελείται από ινοαγγειακό ιστό. Ο ιστός αναπτύσσεται από τα χοριοτριχοειδή, μέσω ελλειμμάτων στην μεμβράνη του Bruch, στον υπό του μελάγχρουν επιθηλίου χώρο και αργότερα στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο (J.P Sarks, S.H Sarks, Killingsworth, 1997). Επιπλέον, μπορεί να περιλαμβάνει οντότητες όπως η αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου, η ρήξη του μελάγχρου επιθηλίου, οι ινώδεις δισκοειδείς ουλές και η υαλοειδική αιμορραγία. Αναλυτικότερα:

Η χοριοειδική νεοαγγείωση αρχικά επισυμβαίνει κάτω από το μελάγχρουν επιθήλιο και τελικά περνάει από αυτό, οδηγώντας στη συσσώρευση υγρού πλούσιου σε λιπίδια κάτω από το μελάγχρουν επιθήλιο και τον ιδίως αμφιβληστροειδή. Στις αιμορραγικές μορφές το αίμα περνάει μέσα από το μελάγχρουν επιθήλιο στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο, και μερικές φορές μέσω του αμφιβληστροειδή φτάνει στο υαλοειδές. Στο στάδιο που η νεοαγγείωση βρίσκεται κάτω από το μελάγχρουν επιθήλιο, η αιματική ροή του νεοαγγειακού δικτύου είναι αργή και υπάρχει μικρή ή καθόλου διαρροή. Αυτή είναι η περίοδος της κρυφής νεοαγγείωσης και το υπερκείμενο μελάγχρουν επιθήλιο καθώς και ο ιδίως αμφιβληστροειδής επηρεάζονται ελάχιστα.

Με την αύξηση της αιματικής ροής μέσα στο δίκτυο, το ενδοθήλιο αποσταθεροποιείται και η διαρροή επεκτείνεται στον χώρο κάτω από το μελάγχρουν επιθήλιο οδηγώντας σε μερικές περιπτώσεις σε αποκολλήσεις του μελάγχρουν επιθηλίου. Η διαρροή μπορεί να επεκταθεί και μέσω του μελάγχρουν επιθηλίου και να αποκολλήσει τον υπερκείμενο αμφιβληστροειδή. Σε αυτόν τον τύπο νεοαγγείωσης (κλασσική) τα νέα αγγεία εκτείνονται από τον χοριοειδή μέσω ατελειών της μεμβράνης του Bruch στο χώρο μεταξύ του

μελάγχρουν επιθηλίου και των φωτοϋποδοχέων και αναπτύσσονται πλευρικά σε αυτό το υπαμφιβληστροειδικό διάστημα. Η κατάσταση αυτή συνοδεύεται από ποικίλες ποσότητες υπαμφιβληστροειδικών διαρροών και/ή αίματος

Τύποι χοριοειδικής νεοαγγείωσης:

1. Κρυφή χοριοειδική νεοαγγείωση: Είναι μία μεμβράνη που αναγνωρίζεται δύσκολα και έχει ασαφή χαρακτηριστικά στις πρώιμες φάσεις της, αλλά μπορεί να εμφανίζει διαρροή της χρωστικής στις όψιμες φάσεις. Αύτη με τη σειρά της χωρίζεται σε δύο υποκατηγορίες: α) Τις ινοαγγειακές αποκολλήσεις του μελάγχρου επιθηλίου και β) Τις όψιμες διαρροές αδιευκρίνιστης αιτιολογίας. Οι ινοαγγειακές αποκολλήσεις του μελάγχρου επιθηλίου παρουσιάζουν στικτό υπερφθορισμό στα πρώτα 1-2 λεπτά της φλουοραγγειογραφίας με όψιμη διαρροή. Οι όψιμες διαρροές αδιευκρίνιστης αιτιολογίας παρουσιάζουν φλουοραγγειογραφικά διαρροή στο επίπεδο του μελάγχρου επιθηλίου μόνο στους όψιμους χρόνους.

2. Κλασσική χοριοειδική νεοαγγείωση: χαρακτηρίζεται από μία καλώς αφοριζόμενη μεμβράνη η οποία στην πρώιμη φάση διόδου της φλουοροσεΐνης πληρούται με χρωστική και φθορίζει έντονα κατά τη μέγιστη δίοδο αυτής δια των αγγείων. Πρώιμα, η νεοαγγειακή μεμβράνη εμφανίζει δαντελωτό σχήμα. Κατόπιν άρχεται η διαρροή της χρωστικής από τη νεοαγγείωση εντός του υπαμφιβληστροειδικού χώρου, καθώς επίσης και τριγύρω της νεοαγγείωσης, που ολοκληρώνεται εντός 1-2 λεπτών. Και αυτή με τη σειρά της ταξινομείται ανάλογα με τη συσχέτισή της με το κέντρο της ανάγγειου ζώνης σε: α) Εξωβοθρική στην οποία η χοριοειδική νεοαγγείωση βρίσκεται περισσότερο από 200μm από το κέντρο της ανάγγειου ζώνης, β) Υποβοθρική στην οποία το κέντρο της ανάγγειου ζώνης είναι προσβεβλημένο είτε λόγω επέκτασης από μία εξωβοθρική περιοχή είτε εξαρχής λόγω απ' ευθείας ανάπτυξης κάτω από το κεντρικό βοθρίο. Έχει φανεί ότι περίπου 70% των χοριοειδικών νεοαγγειώσεων επεκτείνονται σε μία υποβοθρική θέση εντός ενός έτους και η πρόγνωση για την όραση στους οφθαλμούς αυτούς είναι πολύ πτωχή. Και γ) Παραβοθρική στην οποία η χοριοειδική νεοαγγείωση βρίσκεται κοντύτερα από 200μm από το κέντρο της ανάγγειου ζώνης αλλά δεν προσβάλλει το ίδιο το κέντρο.

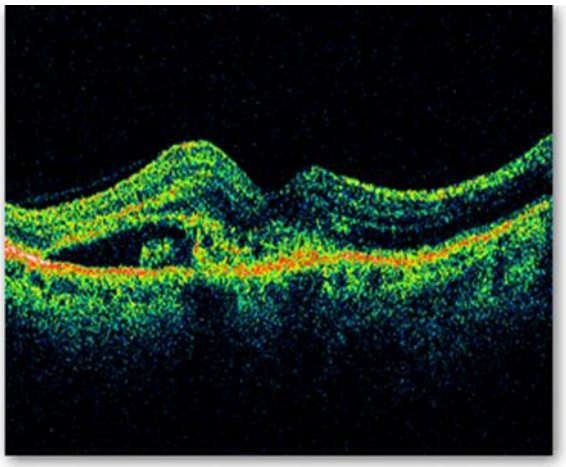
Διάγνωση και Κλινικά σημεία

Η εμφάνιση γίνεται με μεταμορφοψία και θόλωση της κεντρικής όρασης εξ' αιτίας διαρροής υγρού από την χοριοειδική νεοαγγείωση ως επί τω πλείστον αιφνίδια, μικροψία και αχρωματοψία.

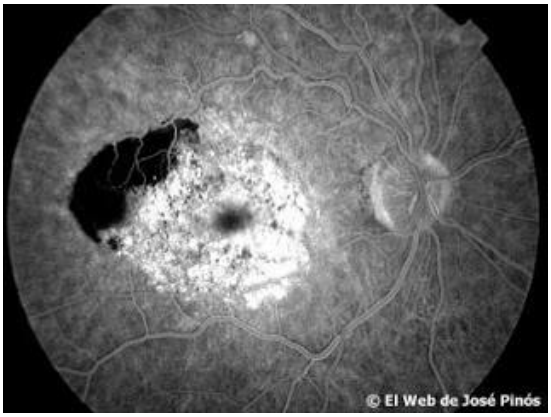
Πολλές μεμβράνες είναι δυνατό να μην είναι αναγνωρίσιμες οφθαλμοσκοπικά. Ωστόσο, πολλές φορές η χοριοειδική νεοαγγείωση μπορεί να αναγνωρισθεί κλινικά σαν μία γκρίζα-πράσινη ή ροζ-κίτρινη, ελαφρά υπεγερμένη, ποικίλου μεγέθους βλάβη υπό του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς. Αν η μεμβράνη έχει ριχθεί στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο, συνήθως αποκτά μια διαφανή, ωχρή-ροζ ή κιτρινόλευκη εμφάνιση. Επιπροσθέτως, σημεία τα οποία σχετίζονται με διαρροή από χοριοειδική νεοαγγείωση είναι η ορώδης αμφιβληστροειδική υπέγερση, υπαμφιβληστροειδικό αίμα ή αίμα υπό του μελάγχρουν επιθηλίου, και υπαμφιβληστροειδικά σκληρά εξιδρώματα (εικ. 22).

Εικόνα 22: Σκληρά εξιδρώματα και υπαμφιβληστροειδική αιμορραγία που σχετίζονται με χοριοειδική νεοαγγείωση

Για τη διάγνωση της νόσου χρησιμοποιείται η Οπτική Τομογραφία Συνοχής, η φλουοραγγειογραφία, αγγειογραφία βυθού με πράσινο της ινδοκυανίνης, και βυθοσκόπηση.



Εικόνα 23: Ηλικιακή εκφύλιση υγράς μορφής με εξέταση οπτικής τομογραφίας συνοχής.



Εικόνα 24: Ηλικιακή εκφύλιση υγράς μορφής με εξέταση φλουοραγγειογραφίας.

Η αγγειογραφία με πράσινο της ινδοκυανίνης σε κάποιες περιπτώσεις είναι ανώτερη από την φλουοραγγειογραφία. Τα μεγαλύτερα, κοντύτερα στο υπέρυθρο φώς μήκη κύματος τα οποία χρησιμοποιούνται για την διέγερση (805nm) μπορούν να διαπερνούν το μελάγχρουν επιθήλιο του αμφιβληστροειδούς και τον χοριοειδή, ενώ το κοντά στο υπέρυθρο φώς απορροφάται λιγότερο από την αιμοσφαιρίνη. Αυτές οι ιδιότητες επιτρέπουν μεγαλύτερη μετάδοση του φθορισμού της αγγειογραφίας σε σύγκριση με τη φλουοροσεΐνη και είναι ιδιαίτερα χρήσιμες στις παρακάτω περιπτώσεις:

- Εντοπισμός των κρυφών και ασαφώς αφοριζόμενων χοριοειδικών νεοαγγειώσεων.
- Ο διαχωρισμός του ορώδους από το αγγειακό τμήμα μίας ινοαγγειακής αποκόλλησης του μελάγχρουν επιθηλίου.

- Χοριοειδική Νεοαγγείωση η οποία συνδυάζεται με υπερκείμενη αιμορραγία, χρωστική και εξιδρώματα.
- Υποτροπιάζουσα χοριοειδική νεοαγγείωση παρακείμενα σε παλαιότερη ουλή από φωτοπηξία.

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων η πρόγνωση είναι πτωχή εξαιτίας των ακόλουθων επιπλοκών:

1. Αιμορραγική αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου, η οποία οφείλεται σε ρήξη των αγγείων εντός της χοριοειδικής νεοαγγείωσης. Αρχικά, το αίμα περιορίζεται στον υπό του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς χώρο και φαίνεται σαν ένα υπεγερμένο ανάχωμα.
2. Αιμορραγική αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή, η οποία συχνότερα αναπτύσσεται μέσα σε 1-2εβδομάδες από την αιμορραγική αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου καθώς το αίμα διαπερνά εντός του υπαμφιβληστροειδικού χώρου και λαμβάνει ένα περισσότερο διάχυτο περίγραμμα και μια πιο ανοικτή ερυθρή απόχρωση η οποία είναι δυνατών να περιβάλλει την αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς.
3. Αιμορραγία υαλώδους, η οποία μπορεί να συμβεί σπάνια όταν το αίμα υπό την αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδούς ριχθεί εντός της υαλοειδικής κοιλότητας.
4. Υπαμφιβληστροειδική (δισκοειδής) ουλοποίηση η οποία ακολουθεί το αιμορραγικό επεισόδιο κατά την οποία γίνεται μια προοδευτική οργάνωση του αίματος, και περαιτέρω ανάπτυξη νέων αγγείων από το χοριοειδή. Τελικά, μια ινώδης δισκοειδή ουλή στο κεντρικό βοθρίο προκαλεί μόνιμη απώλεια της κεντρικής όρασης.
5. Εκτεταμένη εξίδρωση, τόσο ενδό- όσο και υπό-αμφιβληστροειδικά μπορεί να αναπτυχθεί σε ορισμένους οφθαλμούς με δισκοειδείς ουλές σαν αποτέλεσμα χρόνιας διαρροής από τη χοριοειδική νεοαγγείωση.
6. Εξιδρωματική αποκόλληση αμφιβληστροειδούς. Οφείλεται σε άφθονη διαρροή. Είναι μία σπάνια αλλά καταστροφική επιπλοκή διότι το υπαμφιβληστροειδικό υγρό μπορεί να επεκταθεί πέρα από την ωχρά με αποτέλεσμα να χάνεται όχι μόνο η κεντρική αλλά και η περιφερική όραση.

Για την θεραπεία της υγράς μορφής ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας τρείς τύποι θεραπείας εγκρίνονται. Η φωτοπηξία με laser, η φωτοδυναμική θεραπεία με verteporfin και οι ενδοϋαλοειδικές ενέσεις με αντιαγγειογενετικούς παράγοντες (anti VEGF). Άλλου είδους θεραπευτικές προσεγγίσεις αποδείχθηκαν αναποτελεσματικές όπως η ακτινοθεραπευτική μέθοδος, η χειρουργική προσέγγιση με αφαίρεση των υποωχρικών μεμβρανών ή μετακίνηση της ωχράς σε παρακείμενη θέση.

Αναλυτικότερα:

Η φωτοπηξία της χοριοειδικής νεοαγγείωσης με argon laser μπορεί να ελαττώσει τον κίνδυνο της βαριάς απώλειας της όρασης σε επιλεγμένες περιπτώσεις. Σκοπός της θεραπείας είναι να καταστραφεί η χοριοειδική νεοαγγείωση, αποφεύγοντας οποιαδήποτε βλάβη στο βοθρίο. Επειδή μια βλάβη είναι πιθανότερο να θεραπευτεί όταν εντοπιστεί νωρίς, είναι σημαντικό να αναγνωρίζεται έγκαιρα με την καθημερινή χρήση του πίνακα Amsler σε άτομα υψηλού κινδύνου (Gross- Jendroska, Owens, Flaxel, 1998.

Πιθανές ενδείξεις:

- Εξωβοθρικές και παραβοθρικές χοριοειδικές νεοαγγειώσεις μπορούν σε ορισμένες περιπτώσεις να είναι αντιμετωπίσιμες, όταν τα όριά τους είναι σαφή.
- Υποβοθρικές χοριοειδικές νεοαγγειώσεις είναι δυνατόν κάποιες φορές να αντιμετωπισθούν όταν είναι μικρές και κλασσικές.

Αντενδείξεις:

- Κακώς περιγεγραμμένη χοριοειδική νεοαγγείωση, είτε διότι η μεμβράνη είναι κρυφή όπως έχει καθοριστεί προηγουμένως, ή διότι αποκρύπτει από αίμα ή/και αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδή. Στις περιπτώσεις αυτές η θεραπεία, αν δοκιμαστεί, μπορεί να είναι ατελής διότι δεν είναι δυνατός ο καθορισμός της ακριβής έκτασης της χοριοειδικής νεοαγγείωσης.
- Χαμηλή οπτική οξύτητα γύρω στα 1-2/10 ή μικρότερη αποτελεί αντένδειξη, διότι είναι πιθανόν η χοριοειδική νεοαγγείωση να είναι υποβοθρική. Στην πραγματικότητα, περίπου ένα 10% των οφθαλμών είναι κατάλληλο για θεραπεία κατά την πρώτη τους διάγνωση

Τεχνική φωτοπηξίας:

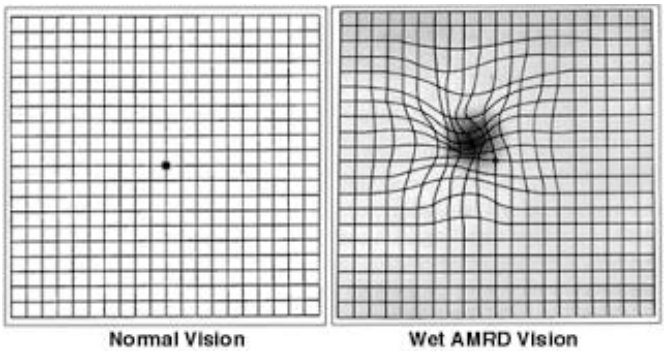
Είναι εξαιρετικά σημαντικό να τονιστεί στον ασθενή ότι ο σκοπός της θεραπείας δεν είναι η βελτίωση της όρασης, αλλά να προληφθεί η περαιτέρω ελάττωσή της. Ο ασθενής πρέπει επίσης να κατανοήσει τη σημασία της συνεχούς παρακολούθησης μετά την θεραπεία,

ακόμα και αν η χοριοειδική νεοαγγείωση έχει καταστραφεί με επιτυχία. Τα ακόλουθα, είναι τα βήματα της φωτοπηξίας με laser:

1. Μετράται η οπτική οξύτητα για μακριά και για κοντά.
2. Καταγράφεται η περιοχή του σκοτώματος ή της οπτικής παραμόρφωσης σε ένα πίνακα Amsler.
3. Πρέπει να είναι διαθέσιμη μία καλής ποιότητας φλουοραγγειογραφία, όχι παλαιότερη από 72 ώρες.
4. Επιλεγμένες στάσεις προβάλλονται σε μία οθόνη ώστε να καθοριστεί με ακρίβεια η θέση της χοριοειδικής νεοαγγείωσης σε σχέση με ορατά αμφιβληστροειδικά οδηγά σημεία.
5. Η περίμετρος της βλάβης αντιμετωπίζεται με επικαλυπτόμενα εγκαύματα 200μm (0.2-0.5 δευτερολέπτων) και στη συνέχεια ολόκληρη η περιοχή καλύπτεται με εγκαύματα υψηλής ενέργειας. Η θεραπεία πρέπει να εφαρμόζεται πέρα από τα όρια της μεμβράνης και να προκαλεί ένα συρρέον, έντονο λευκό έγκαυμα.
6. Λαμβάνεται μία φωτογραφία μετά το πέρας της θεραπείας ώστε να καταγραφεί η έκταση αυτής.

Παρακολούθηση:

Η παρακολούθηση των ασθενών πρέπει να είναι αργή και σχολαστική ούτως ώστε εμμένουσες και υποτροπιάζουσες χοριοειδικές νεοαγγειώσεις να εντοπίζονται νωρίς. Η αρχική επανεκτίμηση των αποτελεσμάτων της φωτοπηξίας γίνεται μετά από 1-2 εβδομάδες, ωστόσο γίνεται και μία φλουοραγγειογραφία για να διασφαλιστεί ότι η θεραπεία ήταν επαρκής. Μια εκ νέου θεραπεία ενδείκνυται όταν υπάρχει πράγματι παραμονή ή υποτροπή μίας εξωβοθρικής χοριοειδικής νεοαγγείωσης η οποία να εντοπίζεται σε περισσότερα από 200μm από το κεντρικό βοθρίο. Ωστόσο, εξαιτίας του ότι οι υποτροπές είναι δυνατό να εμφανιστούν και έτη μετά από την αρχικά επιτυχή θεραπεία, είναι σημαντικό από τον ασθενεί να συνεχίσει να παρακολουθεί την όρασή του με την τακτική του πίνακα Amsler (εικ.25) και να έχει περιοδική οφθαλμολογική παρακολούθηση.



Εικόνα 25: Η παραμόρφωση που προκαλεί η ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς σε τεστ του Amsler.

Αποτελέσματα:

Τα αποτελέσματα είναι συχνά απογοητευτικά για τους παρακάτω λόγους:

- Χρησιμοποιώντας την φλουοραγγειογραφία σαν οδηγό, μόνο ένα πολύ μικρό ποσοστό των ασθενών κρίνονται ικανά για θεραπεία.
- Ανάμεσα στους κατάλληλους οφθαλμούς με εξωβοθρικές και παραβοθρικές βλάβες οι οποίοι αντιμετωπίζονται, το ποσοστό υποτροπής είναι μεγαλύτερο του 50% και περισσότερες υποτροπές είναι υποβοθρικές.

Ανάμεσα στους κατάλληλους για θεραπεία οφθαλμούς, τουλάχιστον το 50% έχουν υποβοθρικές βλάβες, οι οποίες αν αντιμετωπισθούν, έχουν σαν αποτέλεσμα άμεση και μη αναστρέψιμη απώλεια της κεντρικής όρασης, εξαιτίας θερμικής βλάβης του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή ο οποίος καλύπτει τη χοριοειδική νεοαγγείωση.

Η φωτοπηξία με laser και οι χειρουργικές προσεγγίσεις ήταν ο μοναδικός τρόπος αντιμετώπισης της υγράς ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς τον προηγούμενο αιώνα, αλλά περιελάμβαναν κάποιο βαθμό κινδύνου για τον υποκείμενο αμφιβληστροειδή.

Ωστόσο, ένα σπουδαίο βήμα για τη θεραπεία της πάθησης αυτής επιτεύχθηκε με την έγκριση της φωτοδυναμικής θεραπείας με βερτεπορφίνη (verteporfin) το 2000. Αυτή η θεραπεία αποδείχτηκε 2 φορές πιο αποτελεσματική από τη φωτοπηξία, και διπλασίασε τα ποσοστά σταθεροποίησης της οπτικής οξύτητας των ασθενών.

Η βερτεπορφίνη, η οποία είναι μια φωτοευαίσθητη ή φωτοδιεγερμένη χημική ένωση, και ενίεται ενδοφλεβίως. Στη συνέχεια, ενεργοποιείται εστιακά με το φως που ελκύεται από ένα διοδικό laser σε μήκος κύματος 689nm το οποίο αντιστοιχεί στη περιοχή μέγιστης απορρόφησης της ένωσης. Το κύριο πλεονέκτημα της φωτοδυναμικής θεραπείας, είναι η ικανότητα να προκαλεί επιλεκτική βλάβη των ιστών, η οποία οφείλεται εν μέρει στην προτίμηση της φωτοευαίσθητης ουσίας να εντοπίζεται στο σύμπλεγμα της χοριοειδικής

νεοαγγείωσης. Η χοριοειδική νεοαγγείωση ακτινοβολείται με επίπεδα φωτεινής ενέργεια μακράν μικρότερα από εκείνα τα οποία απαιτούνται για τη θερμική καταστροφή με argon laser, επιτρέποντας έτσι την αντιμετώπιση υποβοθρικής χοριοειδικής νεοαγγείωσης. Αποτέλεσμα της φωτοδυναμικής θεραπείας είναι η ελάττωση του κινδύνου μέτριας ή βαριάς απώλειας της όρασης με ασφάλεια σε οφθαλμούς με κυρίως κλασσική (>50%) υποβοθρική χοριοειδική νεοαγγείωση αν και φαίνεται να μην υπάρχει καμία ευεργετική επίδραση σε οφθαλμούς οι οποίοι δεν παρουσιάζουν κυρίως κλασσικές βλάβες. Ωστόσο, ορισμένοι ασθενείς εξακολουθούν να χάνουν όραση μακροχρόνια (Fine, 1999).

Ακόμη κι έτσι τα αποτελέσματα δεν ήταν ικανοποιητικά και η έρευνα για την ανάδειξη καλύτερων θεραπευτικών προσεγγίσεων έφερε στο προσκήνιο τις ενδοϋαλοειδικές ενέσεις με αντιαγγειογενετικούς παράγοντες (anti-VEGF). Ο VEGF διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην παθοφυσιολογία της χοριοειδικής νεοαγγείωσης, και σχετίζεται με την υγρού τύπου ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας. Γενετικές μελέτες ασθενών μαρτύρων (case-control studies) έδειξαν ότι η τάση ενός ατόμου να αναπτύξει ηλικιακή εκφύλιση ωχράς υγράς μορφής μπορεί να επηρεαστεί από τη γενετική έκφραση του VEGF(Churchill, Carter, Lovell, 2006). Η ανάπτυξη των παραγόντων κατά του VEGF (anti-VEGF), διατηρούν και βελτιώνουν την οπτική οξύτητα, σταματώντας την αύξηση των χοριοειδικών νεοαγγείων και μειώνοντας την αγγειακή διαπερατότητα. Τα φάρμακα κατά του παράγοντα VEGF χορηγούνται με ένεση μέσα στο μάτι (ενδοϋαλοειδική έγχυση). Ο οφθαλμίατρος παίρνει πρώτα όλα τα απαραίτητα μέτρα ασφαλείας προκειμένου η ένεση αυτή να γίνει υπό συνθήκες αντισηψίας, αντίστοιχες με αυτές που λαμβάνονται για άλλου είδους οφθαλμολογικές επεμβάσεις (π.χ. εγχειρήσεις καταρράκτη). Η έγχυση γίνεται μετά από ενστάλαξη σταγόνων αναισθητικού. Συχνά οι ενέσεις αυτές επαναλαμβάνονται κατά διαστήματα σε μια προοπτική μηνών, όπως κρίνει απαραίτητο ο θεράπων ιατρός. Ο κίνδυνος επιπλοκών, για παράδειγμα ενδοφθαλμίτιδα, είναι μικρός. Εάν αυτές συμβούν σχετίζονται περισσότερο με την ένεση καθαυτή και όχι με το φάρμακο. Σπανίως μπορεί να τραυματίσει τον φακό του ματιού, τον αμφιβληστροειδή χιτώνα, ή να επιπλακεί από μόλυνση. Καλό είναι η θεραπεία αυτή να εφαρμόζεται από οφθαλμίατρο εξειδικευμένο στη χειρουργική του οπισθίου ημιμορίου του ματιού. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων το προσδόκιμο όφελος απ' τη θεραπεία αυτή είναι κατά πολύ μεγαλύτερο του κινδύνου επιπλοκής.

Άλλες θεραπευτικές δυνατότητες:

- Ακτινοθεραπεία, η οποία περιλαμβάνει την καταστροφή της χοριοειδικής νεοαγγείωσης με εξωτερική ακτινοβολία πρωτονίων. Οι περισσότερες μεγάλες μελέτες είναι απογοητευτικές με κανένα ή ελάχιστα ευεργετικά αποτελέσματα.
- Διακορική θερμοθεραπεία. Περιλαμβάνει τη χρήση διοδικού laser 810nm για την θεραπεία οφθαλμών με κυρίως κρυφή χοριοειδική νεοαγγείωση. Έχει βέβαια γίνει η υπόθεση ότι αυτό θα έχει επίδραση στα βαθύτερα χοριοειδικά αγγεία διασώζοντας τον νευροαισθητηριακό αμφιβληστροειδή. Προς το παρόν δεν υπάρχουν στοιχεία που να υποστηρίζουν την υπόθεση αυτή.
- Φάρμακα κατά της αγγειογένεσης για την προφύλαξη από την εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς βρίσκονται υπό έρευνα. Αυτά περιλαμβάνουν την θαλιδομίδη με και χωρίς ταυτόχρονη φωτοπηξία με laser και την τριαμσινολόνη ενδοϋαλοειδικώς. Δυστυχώς, μελέτες για την ιντερφερόνη α-2-α υπό τον επιπεφυκότα, δεν έδειξαν ευεργετικά αποτελέσματα ενώ διαπιστώθηκαν σοβαρές συστηματικές και οφθαλμικές επιπλοκές (Kanski & Milewski, 2003)

Στην παρακάτω εικόνα παρατηρούμε την όραση ενός ασθενούς που πάσχει από εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς κηλίδας. (εικ. 26)

Εικόνα 26:

Ιδιοπαθής πολυποειδής χοριοειδική αγγειοπάθεια

Η ιδιοπαθής πολυποειδής χοριοειδική αγγειοπάθεια, η οποία μπορεί να ονομασθεί και να περιγραφεί και σαν σύνδρομο οπισθίας ραγοειδικής αιμορραγίας ή σύνδρομο πολλαπλής

αιματηρής αποκόλλησης του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς, είναι μία σπάνια κατάσταση. Ο λόγος είναι το ότι εμφανίζει μια προδιάθεση για άτομα που δεν ανήκουν στην λευκή φυλή.

Παθογένεια

Περιγράφεται σαν μία ανωμαλία των έσω χοριοειδικών αγγείων, η οποία αποτελείται από ένα διευρυσμένο αγγειακό δίκτυο και πολλαπλές τελικές ανευρυσματικές προσεκβολές σε μια πολυποειδική κατανομή, η οποία εμφανίζει μία προτίμηση για την περιοχή της ωχράς και λιγότερο συχνά για την περιθηλαία περιοχή. Αυτές οι πολυποειδείς αλλοιώσεις φαίνεται να είναι υπεύθυνος για επεισοδιακή διαρροή και αιμορραγία κάτω από το μελάγχρουν επιθήλιο του αμφιβληστροειδούς και τον αισθητηριακό αμφιβληστροειδή.

Η πολυποειδής χοριοειδική αγγειοπάθεια, εμφανίζεται με μία αιφνίδια ετερόπλευρη ελάττωση της όρασης.

Διάγνωση και Κλινικά σημεία

Η αγγειογραφία με πράσινο της ινδοκυανίνης δείχνει την παρουσία στον οφθαλμό, μεγάλων χοριοειδικών αγγειακών συμπλεγμάτων με εντοπισμένες τελικές πολυποειδείς διογκώσεις, οι οποίες πληρούνται αργά και στη συνέχεια εμφανίζουν έντονη διαρροή

Ως κλινικά σημεία στην ιδιοπαθή πολυποειδή χοριοειδική αγγειοπάθεια μπορούν να χαρακτηριστούν οι οροαιματηρές αποκολλήσεις του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς, οι οποίες είναι δυνατόν να είναι πολλαπλές και να εμφανίζουν ποικιλία μεγέθους. Επιπροσθέτως, σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να συμβούν φυσαλιδώδεις αποκολλήσεις του αμφιβληστροειδούς και ενδοϋαλοειδική αιμορραγία (Ahuja, Stanga, Vingerlings, 2000).

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι καλή στις περισσότερες περιπτώσεις. Επιτυγχάνεται με αυτόματη απορρόφηση της εξίδρωσης και της αιμορραγίας.

Η αντιμετώπιση της νόσου με φωτοπηξία είναι ορισμένες φορές απαραίτητη όταν η οροαιματική διαρροή απειλεί το κεντρικό βοθρίο. Ωστόσο, και η θεραπεία με ενδοϋαλοειδικές ενέσεις anti VEGF μπορεί να επιφέρει ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια

Η κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια, είναι μια πάθηση της ωχράς κηλίδας και ως επί το πλείστον είναι καλοήθης, καθώς σε μεγάλο ποσοστό είναι αυτοπεριοριζόμενη, δηλαδή φεύγει από μόνη της χωρίς θεραπεία. Αφορά κυρίως νέους ασθενείς, άνδρες 6-10 φορές πιο συχνά απ' ότι γυναίκες ηλικίας 20-50 ετών, με προσωπικότητα τύπου Α. Οι άνθρωποι με προσωπικότητα τύπου Α, έχουν ένα συγκεκριμένο μοτίβο συμπεριφοράς, συνήθως βιάζονται, είναι διαρκώς «εν κινήσει», φέρονται επιθετικά, είναι νευρικοί και σε υπερένταση. Αυτά τα χαρακτηριστικά τύπου «Α» προκαλούν στον άνθρωπο έντονο συναισθηματικό στρες στις σχέσεις του, λόγω της επιθετικής στάσης του.

Η νόσος είναι πιο συχνή σε καυκάσιους, ισπανόφωνους και ασιάτες και λιγότερο κοινή σε άτομα αφρικανικής καταγωγής**.** Η σχετικά συχνότερη κατάσταση χαρακτηρίζεται από μια συνήθως ετερόπλευρη, εντοπισμένη αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή στην περιοχή της ωχράς, με ή χωρίς αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου. Δεν έχει ακόμα διευκρινιστεί αν η νόσος αφορά το μελάγχρουν επιθήλιο ή εάν οφείλεται σε αυξημένη διαπερατότητα του χοριοειδικού αγγειακού δικτύου. Παράγοντες οι οποίοι έχουν αναφερθεί να προκαλούν ή να επιδεινώνουν την κεντρική ορώδη αμφιβληστροειδοπάθεια είναι όπως προαναφέρθηκε η συναισθηματική φόρτιση, η εγκυμοσύνη, ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος και η συστηματική χορήγηση κορτιζόνης, είτε σε μορφή χαπιών, είτε σε μορφή ενέσιμων ή εισπνεόμενων σκευασμάτων. Ασθενείς με ιστορικό κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας, πρέπει να αποφεύγουν τη συστηματική χρήση κορτιζόνης, εφ' όσων αυτό βεβαίως είναι εφικτό (Kanski & Milewski, 2003).

Διάγνωση και Κλινικά Σημεία

Η Τυπική κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια εμφανίζεται με σχετικά αιφνίδια θόλωση της όρασης στον ένα οφθαλμό, συσχετιζόμενη με ένα θετικό σχετικό σκότωμα, μικροψία, ή/και μεταμορφοψία ελαττωμένη προσαρμογή στο σκοτάδι, και διαταραχές στην αντίληψη των χρωμάτων. Ορισμένες φορές η κατάσταση εντοπίζεται εκτός του κεντρικού βοθρίου και είναι ασυμπτωματική.

Η Φυσαλιδώδης κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια εμφανίζεται σαν έλλειμμα του οπτικού πεδίου το οποίο αντιστοιχεί στην περιοχή του υπαμφιβληστροειδικού υγρού.

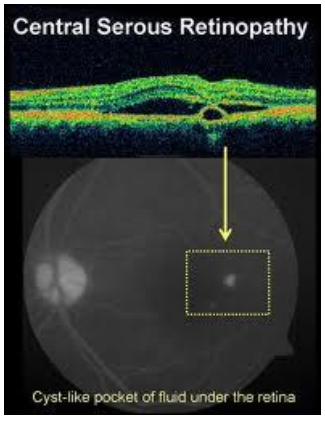
Τα κλινικά σημεία της Τυπικής κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας είναι:

1. Η οπτική οξύτητα είναι συνήθως μετρίως ελαττωμένη, 6/10 με 5/10, και συχνά διορθώνεται σε 10/10 με την προσθήκη ενός «θετικού» φακού. Η υπέγερση του αμφιβληστροειδούς προκαλεί την εμφάνιση μίας επίκτητης υπερμετρωπίας δημιουργώντας διαφορά μεταξύ υποκειμενικής και αντικειμενικής διάθλασης.

2. Η εξέταση του βυθού δείχνει ένα στρογγυλό ή ωοειδή διαχωρισμό του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή στον οπίσθιο πόλο. Το υπαμφιβληστροειδικό υγρό είναι δυνατόν να είναι διαυγές ή θολερό και μικρές εναποθέσεις μπορεί να υπάρχουν στην οπίσθια επιφάνεια της αισθητηριακής αποκόλλησης. Ορισμένες φορές, η ανώμαλη περιοχή του μελάγχρουν επιθηλίου , διαμέσου της οποίας έχει διαρρεύσει υγρό από τα χοριοτριχοειδή στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο, μπορεί επίσης να είναι ορατή. Σε κάποιες περιπτώσεις μπορεί να φαίνεται μια μικρή αποκόλληση του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς εντός της ορώδους αποκόλλησης (Sahu, Namperumalsamy, Hilton, 2000).

Τα κλινικά σημεία της Φυσαλιδώδης κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας, χαρακτηρίζονται από μεγάλες, μονές η πολλαπλές, ορώδεις αποκολλήσεις του αμφιβληστροειδούς και του μελάγχρουν επιθηλίου, οι οποίες συνδυάζονται με μία φυσαλιδώδη κατώτερη αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Η εμφάνιση αυτή είναι δυνατό πολλές φορές να οδηγήσει σε διαγνωστικές δυσκολίες ή και σε λανθασμένη διάγνωση της ρηγματογενής αποκόλλησης του αμφιβληστροειδούς, ή της εξιδρωματικής αποκόλλησης από κάποια άλλα αίτια.

Για τη διάγνωση, κατά τη βυθοσκόπηση με πλήρη μυδρίαση της κόρης, παρατηρείται συλλογή υγρού κάτω από την κεντρική περιοχή της όρασης η οποία μπορεί να χαρτογραφηθεί περαιτέρω με την οπτική τομογραφία συνοχής της ωχράς κηλίδας (εικ.27). Με τον τρόπο αυτό, όχι μόνο επιβεβαιώνεται η κλινική υποψία της νόσου, αλλά «ποσοτικοποιείται» η βλάβη προκειμένου να παρακολουθηθεί η μετέπειτα εξέλιξή της.



Εικόνα 27: Κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια με οπτική τομογραφία συνοχή και φλουοραγγειογραφία.

Ωστόσο, η φλουοραγγειογραφία σε τυπικές περιπτώσεις βοηθά για σίγουρα αποτελέσματα και τον αποκλεισμό της παρουσίας χοριοειδικής νεοαγγείωσης σε άτυπες περιπτώσεις. Στην κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια, υπάρχει μια διάσπαση του έξω-αμφιβληστροειδικού φραγμού η οποία επιτρέπει να περάσουν μόρια ελεύθερης φλουοροσεΐνης στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο. Στη συνέχεια, δύο αγγειογραφικές εικόνες μπορεί να φανούν.

- Η εικόνα σαν ανερχόμενος καπνός η οποία περιλαμβάνει τα ακόλουθα:

    1. Η αρχική φάση παρουσιάζει μια μικρή υπερφθορίζουσα κηλίδα, εξαιτίας διαρροής χρωστικής από τον χοριοειδή. Ορισμένες φορές υπάρχουν περισσότερα από ένα σημεία διαρροής.

    2. Κατά την διάρκεια της όψιμης φλεβικής φάσεις, το υγρό περνά στον υπαμφιβληστροειδικό χώρο και ανέρχεται κάθετα (σαν «καπνός») από το σημείο διαρροής μέχρι να φτάσει στο άνω όριο της αποκόλλησης.

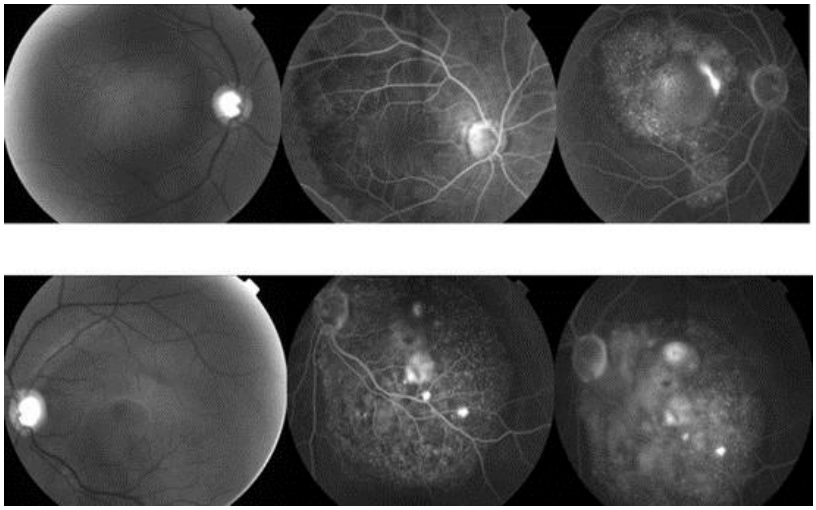
    3. Στη συνέχεια η χρωστική επεκτείνεται προς τα πλάγια παίρνοντας μορφή «μανιταριού» ή «ομπρέλας», έως ότου να γεμίσει ολόκληρη η περιοχή της αποκόλλησης.

- Η εικόνα σαν «κηλίδα μελανή» η οποία είναι λιγότερο συχνή, περιλαμβάνει τα ακόλουθα :

    1. Η αρχική φάση παρουσιάζει μια μικρή υπερφθορίζουσα κηλίδα.

    2. Επακολούθως, η κηλίδα σταδιακά αυξάνεται με κυκλική μορφή μέχρι ολόκληρος ο υπαμφιβληστροειδικός χώρος να γεμίσει με χρωστική.

Στην εικόνα που ακολουθεί παρατηρούμε τους τύπους της κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας με εξέταση φλουοραγγειογραφίας.



Εικόνα 28

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Η φυσική πορεία της κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας μπορεί να έχει ως εξής:

- Βραχεία πορεία, στο 80% των περιπτώσεων με την υποστροφή του υπαμφιβληστροειδικού υγρού εντός 1-6 μηνών και επάνοδο σε φυσιολογική ή κοντά στη φυσιολογική οπτική οξύτητα ακόμα και για ένα χρόνο αργότερα.
- Μακρά πορεία , σε περίπου 20% των περιπτώσεων, έχει διάρκεια μεγαλύτερη των 6 μηνών αλλά με αυτόματη υποστροφή εντός 12 μηνών. Σε αυτά τα περιστατικά, ακόμα και αν η οπτική οξύτητα επανέλθει στο φυσιολογικό, κάποιος βαθμός υποκειμενικής ελάττωσης της όρασης όπως μικροψία μπορεί να επιμείνει, αλλά σπάνια προκαλεί οποιαδήποτε σημαντική ανικανότητα.
- Χρόνια πορεία. Σε μια μικρή μειονότητα των περιπτώσεων, η νόσος έχει διάρκεια μεγαλύτερη των 12 μηνών η οποία χαρακτηρίζεται από προοδευτικές μεταβολές του μελάγχρουν επιθηλίου, σχετιζόμενες με μόνιμη ελάττωση της οπτικής οξύτητας και μερικές φορές την ανάπτυξη χοριοειδικής νεοαγγείωσης. Σε αυτή τη περίπτωση η φλουοραγγειογραφία δείχνει κοκκιωματώδη υπερφθορισμό και περιλαμβάνει περισσότερες από μια περιοχές διαρροής. Αυτό μπορεί να είναι το αποτέλεσμα πολλαπλών υποτροπιαζόντων προσβολών είτε παρατεταμένης αποκόλλησης αν και μια μειονότητα ασθενών δεν αναφέρουν ιστορικό παλαιότερης τυπικής κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας, και σε ορισμένους άλλους οι αλλοιώσεις είναι αμφοτερόπλευρες.

Ασθενείς που αναπτύσσουν επίμονη ή επαναλαμβανόμενη απόσπαση του κεντρικού βοθρίου, νεοαγγειακή μεμβράνη, υπαμφιβληστροειδική ίνωση, υποβοθρική ατροφία του

μελάγχρουν επιθηλίου, πολλαπλά σημεία διαρροής, κυστοειδές οίδημα ωχράς κηλίδας και μεγάλες ατροφικές περιοχές του μελάγχρου επιθηλίου, έχουν φτωχότερη πρόγνωση. Επίσης, συνδέεται με φτωχότερη πρόγνωση η ταυτόχρονη νευρική ανεπάρκεια σε τελικό στάδιο, η μεταμόσχευση οργάνων, η εγκυμοσύνη, η χρήση κορτικοειδών ή τα αυξημένα επίπεδα κορτιζόλης (προσωπικότητες τύπου Α, συστηματική υπέρταση και αποφρακτική άπνοια του ύπνου, μπορεί να σχετίζονται με αυξημένα επίπεδα κορτιζόλης και επινεφρίνης, τα οποία επηρεάζουν την αυτορρύθμισης της χοριοειδικής κυκλοφορίας). Άλλοι παράγοντες κινδύνου είναι η χρήση αντιβιοτικών, κατάποση αλκοόλ, υπέρταση και αλλεργικές αναπνευστικές διαταραχές.

Σε ποσοστό που αγγίζει το 95% των ασθενών η πάθηση αυτοπεριορίζεται, υποστρέφει δηλαδή χωρίς ο ασθενείς να υποστεί κάποια θεραπεία. Εφ' όσων όμως δεν υποστραφεί εντός ενός λογικού χρονικού ορίου, ή εφ' όσων αποκτήσει κάποια κλινικά χαρακτηριστικά που μας δείχνουν ότι επίκειται μόνιμη βλάβη στα κύτταρα της κεντρικής όρασης, απαιτείται κάποιου είδους θεραπευτική παρέμβαση.

Οι θεραπευτικές μέθοδοι για την αντιμετώπιση της κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας, είναι:

1. Εφαρμογή ψυχρού laser (φωτοδυναμική θεραπεία), με εξατομικευμένες παραμέτρους που αφορούν την ένταση και τη δοσολογία της θεραπείας.

2. Λήψη ακεταζολαμίδης για να επιταχυνθεί η απορρόφηση του υπαμφιβληστροειδικού υγρού.

3. Φωτοπηξία με laser. Οι ενδείξεις με την εφαρμογή θεραπείας στο σημείο της διαρροής του μελάγχρουν επιθηλίου ή της αποκόλλησης αυτού, δείχνουν ότι επιτυγχάνεται ταχύτερη υποστροφή, ελαττώνεται η συχνότητα των υποτροπών αλλά δεν επηρεάζεται το τελικό αποτέλεσμα της όρασης. Γενικά, πρέπει να παρέλθουν περίπου τέσσερις μήνες πριν την εφαρμογή της θεραπείας όταν πρόκειται για την πρώτη προσβολή και ένας μήνας για την υποτροπιάζουσα νόσο. Η θεραπεία αντενδείκνυται όταν το σημείο διαρροής βρίσκεται κοντά ή εντός της κεντρικής ανάγγειου ζώνης. Η τεχνική της θεραπείας, εφ' όσων αυτή κριθεί απαραίτητη, περιλαμβάνει την εφαρμογή δύο ή τριών εγκαυμάτων στην περιοχή απευθείας του σημείου διαρροής, χρησιμοποιώντας μέγεθος στόχου 200μm, χρόνο έκθεσης 0.2 δευτερόλεπτα και χαμηλή με μέτρια ένταση για να προκληθεί μία ήπια γκρίζα απόχρωση του μελάγχρουν επιθηλίου. Προσεκτική παρακολούθηση απαιτείται για το λόγο ότι 2-5% των

φωτοπηχθέντων οφθαλμών αναπτύσσουν επακολούθως χοριοειδική νεοαγγείωση του αμφιβληστροειδούς (Kanski & Milewski, 2003).

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τις ακόλουθες καταστάσεις οι οποίες είναι δυνατόν να προκαλέσουν αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή στην ωχρά.

1. Συγγενείς ανωμαλίες του οπτικού δίσκου, συχνότερα η οπή του κεντρικού δίσκου και ορισμένες φορές κεκλιμένος οπτικός δίσκος, μπορεί να συνδυάζονται με ορώδεις αποκολλήσεις της ωχράς. Αν δεν γίνεται πάντοτε προσεκτικός έλεγχος του οπτικού δίσκου όταν υπάρχει υποψία κεντρικής ορώδης αμφιβληστροειδοπάθειας, είναι δυνατό να διαφύγει η υπεύθυνη βλάβη του οπτικού δίσκου.
2. Όγκοι του χοριοειδή, οι οποίοι παρουσιάζουν μια προτίμηση για τον οπίσθιο πόλο όπως το περιγεγραμμένο χοριοειδικό αιμαγγείωμα και το μεταστατικό καρκίνωμα.
3. Ετερόπλευρη οξεία ιδιοπαθής ωχροπάθεια, η οποία είναι μια σπάνια αυτοπεριοριζόμενη κατάσταση η οποία τυπικά προκαλεί μια αιφνίδια ετερόπλευρη απώλεια όρασης σε νέα άτομα.
4. Χοριοειδική νεοαγγείωση, κυρίως όταν είναι ιδιοπαθής.
5. Νόσος Harada κατά το στάδιο των πολλαπλών αποκολλήσεων του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή μπορεί να εκληφθεί σαν πολυεστιακή κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια.

Μυωπική ωχροπάθεια

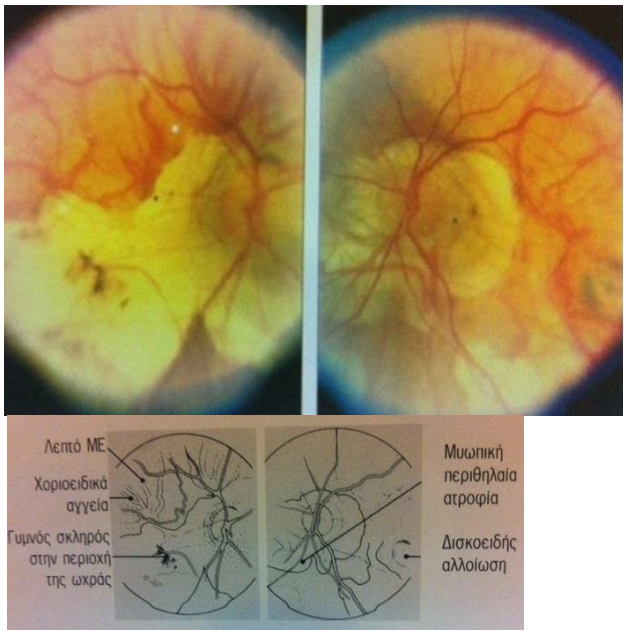
Η μυωπική ωχροπάθεια είναι μια από τις κύριες αιτίες τύφλωσης στον ανεπτυγμένο κόσμο. Η συχνότητα εμφάνισης μυωπίας με διάθλαση ίση ή μεγαλύτερη από -6 διοπτρίες στις ΗΠΑ αναφέρεται 0,2 – 0,4% του γενικού πληθυσμού ενώ είναι ιδιαίτερα συχνή στην Ασία και τη Μέση Ανατολή. Στην Ιαπωνία αποτελεί το 1% του γενικού πληθυσμού ενώ προσβάλλει το 6 – 18% του μυωπικού πληθυσμού (Tano, 2002) Παθολογική μυωπία ορίζεται η εκφυλιστική μυωπία, δηλαδή ο τύπος μυωπίας που συνοδεύεται από εκφυλιστικές αλλοιώσεις που παρουσιάζονται κυρίως στον οπίσθιο πόλο του οφθαλμού. Επειδή μυωπικά μάτια με διάθλαση μεγαλύτερη από -8 διοπτρίες συχνά παρουσιάζουν διαταραχές όρασης,

θεωρούνται ότι πάσχουν από υψηλή μυωπία και ο ορισμός αυτός χρησιμοποιείται σαν διαγνωστικό κριτήριο της παθολογικής μυωπίας στην Ιαπωνία. Συχνά, η υψηλή μυωπία, συνοδεύεται από σταδιακή και υπέρμετρη επιμήκυνση του βολβού (25 χιλ. ή και μεγαλύτερο), οδηγώντας σε διάφορες αλλοιώσεις του σκληρού, του χοριοειδή, της μεμβράνης του Bruch, του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδή και του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή (Kanski &Milewski, 2003).

Διάγνωση και Κλινικά Σημεία

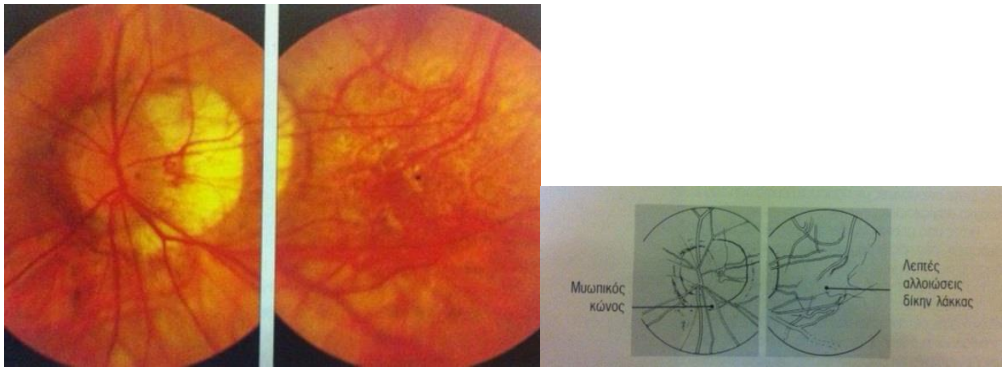
1. Χοριοαμφιβληστροειδικές αλλοιώσεις:

- Μία ωχρή σαν μωσαϊκό εμφάνιση εξαιτίας της λέπτυνσης του μελάγχρουν επιθηλίου.
- Περιθηλαία χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία ή οποία μπορεί ορισμένες φορές να περιβάλλει έναν κεκλιμένο οπτικό δίσκο.
- Εκτεταμένη χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία η οποία αφορά τον οπίσθιο πόλο και χαρακτηρίζεται από ορατότητα των μεγάλων χοριοειδικών αγγείων και τελικώς του σκληρού.
- Περιφερική χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία (σαν «πλακόστρωτο). (εικ.29)



Εικόνα 29: Μικτή χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία ατροφία της ωχράς στο δεξιό οφθαλμό μαζί με γυμνό εκτεθειμένο σκληρό.

2. Ρήξεις τύπου «λάκκας» (“Lacquer cracks”) αναπτύσσονται στο 5% των οφθαλμών με υψηλή μυωπία. Σχηματίζονται από μεγάλες ρήξεις στη μεμβράνη του Bruch και χαρακτηρίζονται από λεπτές, ανώμαλες, κίτρινες γραμμές, οι οποίες συχνά διακλαδίζονται και διασταυρώνονται στον οπίσθιο πόλο (Johnson, Yanuzzi, Shakin, 1998).



Εικόνα 30: Μυωπικός κώνος στο κροταφικό μέρος της οπτικής θηλής. Τα αμφιβληστροειδικά αγγεία έχουν ευθειασθεί καθώς μπαίνουν στον μεγεθυμένο οπίσθιο πόλο. Στην ωχρά υπάρχει διάσπαρτη διαταραχή του μελάγχρου επιθηλίου και λεπτές ρήξεις στη μεμβράνη του Bruch.

3. Η ωχροπάθεια μπορεί να πάρει μία από τις ακόλουθες μορφές:

- Γεωγραφική ατροφία του μελάγχρουν επιθηλίου και των χοριοτριχοειδών η οποία προσβάλλει την ωχρά.
- Χοριοειδική νεοαγγείωση κατά την οποία μπορεί να αναπτυχθεί νεοαγγείωση σε συνδυασμό με ρήξεις τύπου «λάκας». Η πρόγνωση για την κεντρική όραση είναι ωστόσο καλύτερη από εκείνη της εξιδρωματικής ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς κηλίδας διότι η χοριοειδική νεοαγγείωση σε οφθαλμούς με υψηλή μυωπία τείνει να είναι σχετικά αυτοπεριοριζόμενη και δεν σχετίζεται με επακόλουθο σχηματισμό υπαμφιβληστροειδικής ινοαγγειακής ουλής.
- Κηλίδα Foerster-Fuchs. Ονομάζεται μία υπεγερμένη, κυκλοτερής, χρωστικοφόρα βλάβη, η οποία μπορεί να αναπτυχθεί αφού η ωχρική αιμορραγία έχει απορροφηθεί.

- Υπαμφιβληστροειδικές «νομισματοειδείς» αιμορραγίες, οι οποίες είναι δυνατόν να είναι διαλείπουσες και μπορεί να αναπτυχθούν από ρήξεις τύπου «λάκας» επί απουσίας χοριοειδικής νεοαγγείωσης.
- Οπή ωχράς. Η παθοφυσιολογία της μυωπικής οπής ωχράς φαίνεται να είναι διαφορετική από αυτή της ιδιοπαθούς οπής ωχράς. Στην παθολογική μυωπία υπάρχει προοδευτική λέπτυνση και τέντωμα του οπίσθιου πόλου με λέπτυνση του χοριοειδή και απώλεια χοριοτριχοειδών. Στη φλουοραγγειογραφία παρατηρείται αργή χοριοειδική και αμφιβληστροειδική κυκλοφορία. Επειδή το βοθρίο εξαρτάται κυρίως από την κυκλοφορία του αίματος στις βαθύτερες στιβάδες είναι δυνατόν να παρατηρηθεί κάποιου βαθμού ισχαιμία του αμφιβληστροειδή στον οπίσθιο πόλο. Η ύπαρξη οπίσθιου σταφυλώματος, με το αυξανόμενο τέντωμα του οπίσθιου πόλου, προκαλεί λέπτυνση του αμφιβληστροειδή και διαπλάτυνση του βοθρίου, πιθανόν λόγω λέπτυνσης της στιβάδας των γαγγλιακών κυττάρων ενώ ασκεί και αντίθετη προς το υαλοειδές έλξη στον αμφιβληστροειδή. Είναι δυνατόν επίσης να παρατηρηθούν κυστική εκφύλιση και ατροφία της ωχράς (Nakanishi, Kuriyama, Saito, Okada, Kita, Kurimoto, Kimura, Takagi, Yoshimura, 2005)
- Σχίση ωχράς. Η μυωπική σχίση ωχράς χαρακτηρίζεται από εσωτερικό διαχωρισμό των στιβάδων του αμφιβληστροειδή σε έδαφος μυωπικού σταφυλώματος που συνδυάζεται συχνά με αποκόλληση ωχράς, ατελή οπή ωχράς, επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη ή υαλοειδοωχρική έλξη Η μυωπική σχίση ωχράς εντοπίζεται κυρίως στις έξω στιβάδες του αμφιβληστροειδή χωρίς όμως να αποκλείεται σχίση των έσω στιβάδων του αμφιβληστροειδή ή συνύπαρξη και των δύο. Μεταξύ των πετάλων της σχίσης καταγράφονται κάθετες δομές υψηλής αντανακλαστικότητας που μοιάζουν με δοκίδες ιστού και συνδέουν τα δυο πέταλα της σχιτικής κοιλότητας. Οι δοκίδες αυτές μαζί με τον λεπτό ιστό που παρατηρείται πάνω από το μελάγχρουν επιθήλιο αποτελούν τα σημεία που διαχωρίζουν τη σχίση από την αποκόλληση της ωχράς. Η επιφάνεια του αμφιβληστροειδή, που αποτελεί το έσω πέταλο της σχίσης, ακολουθεί σε γενικές γραμμές την καμπυλότητα του σταφυλώματος αλλά είναι πιο επίπεδη από αυτό λόγω πιθανόν του τεντώματος και της σκλήρυνσης της έσω αφοριστικής μεμβράνης. Η σκλήρυνση της έσω αφοριστικής μεμβράνης είναι δυνατόν να δημιουργείται από την ισχυρή επαφή και σύνδεση της έσω αφοριστικής μεμβράνης με το οπίσθιο φλοιώδες υαλοειδές, το οποίο σε υψηλά μυωπικούς ασθενείς μπορεί να παραμένει κολλημένο στον αμφιβληστροειδή παρά τη φαινομενικά πλήρη οπίσθια αποκόλληση του υαλοειδούς (Ishida, Yamazaki, Shinoda, Kawashima, Oguchi, 2000).

4. Αποκόλληση αμφιβληστροειδούς. Η αποκόλληση είναι δυνατόν να συμβεί εξαιτίας της εκφύλισης του υαλώδους συνδυαζόμενης με σχηματισμό οπής της ωχράς κηλίδας. Δικτυωτής εκφύλισης συνδυαζόμενης με ατροφικές οπές, και ορισμένες φορές εξαιτίας γιγαντιαίων ρωγμών του αμφιβληστροειδούς οι οποίες τυπικά συμβαίνουν σε ασθενείς με πολύ υψηλή μυωπία. Ωστόσο, η υαλοειδική έλξη που υφίσταται ο αμφιβληστροειδής, λόγω συρρίκνωσης του υαλοειδούς, είναι πολύ πιθανό να δημιουργήσει σχισμή στον αμφιβληστροειδή ή ακόμα και αποκόλληση.

Η διάγνωση της πάθησης γίνεται με εξέταση βυθού και πλήρως μυδριασμένη κόρη, φλουοραγγειογραφία, αγγειογραφία με πράσινο της ινδοκυανίνης και οπτική τομογραφία συνοχής.

Συσχετίσεις της υψηλής μυωπίας

Η υψηλή μυωπία συχνά συσχετίζεται με οφθαλμικές και συστηματικές διαταραχές οι οποίες είναι οι παρακάτω:

1. Οφθαλμικές:

- Καταρράκτης ο οποίος μπορεί να είναι οπίσθιος υποπεριφακικός ή πρώιμης έναρξης πυρηνικής σκλήρυνσης.
- Αυξημένη επίπτωση πρωτοπαθούς γλαυκώματος ανοικτής γωνίας, μελαγχρωστικού γλαυκώματος και απόκρισης στα κορτικοειδή.
- Αμφιβληστροειδοπάθεια της προωρότητας μπορεί να συνδυάζεται με επακόλουθη ανάπτυξη μυωπίας.

2. Συστηματικές συσχετίσεις περιλαμβάνουν: Σύνδρομο Stickler, σύνδρομο Marfan, σύνδρομοEhlers-Danlos, και σύνδρομο Pierre-Robin.

Διαφορική διάγνωση

Άλλες διαταραχές οι οποίες συνδυάζονται με εκτεταμένη χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία, είναι οι ακόλουθες:

1. Χοριοειδερημία

- Διαφορές- νυκταλωπία, απουσία περιθηλαίων αλλοιώσεων και η ωχρά διασώζεται μέχρι αργά.

2. Γυροειδής ατροφία

- Διαφορές- πρώιμη έναρξη, οι βλάβες έχουν τυπικά κτενοειδή άκρα και η ωχρά διασώζεται μέχρι αργά.

3. Διάχυτη χοριοειδική ατροφία

- Διαφορές- οι χοριοαμφιβληστροειδικές αλλοιώσεις είναι διάχυτες και όχι εντοπισμένες κατά τόπους όπως στην μυωπία.

4. Προοδευτική διπλοεστιακή χοριοαμφιβληστροειδική ατροφία

- Διαφορές- πρώιμη έναρξη, συγκεκριμένες ατροφικές περιοχές περιορισμένες στη περιοχή της ωχράς και του ρινικού βυθού,

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Η πρόγνωση της μυωπικής ωχροπάθειας είναι εξαρτώμενη από την διαταραχή που αντιμετωπίζει ο ασθενής. Γι' αυτό το λόγο άτομα που παρουσιάζουν προδιάθεση για μυωπική ωχροπάθεια θα πρέπει να ελέγχονται ανά τακτά χρονικά διαστήματα (2-3 φορές / χρόνο) από εξειδικευμένους οφθαλμιάτρους προς αποφυγήν της νόσου.

Επακολούθως, και η αντιμετώπιση της νόσου είναι εξαρτώμενη από την διαταραχή που αντιμετωπίζεται**.** Μια ποικιλία τεχνικών έχουν προταθεί για την αντιμετώπιση της αποκόλλησης αμφιβληστροειδή μετά από οπή ωχράς σε έδαφος παθολογικής μυωπίας. Φωτοπηξία στον οπίσθιο πόλο, αφαίρεση του υπαμφιβληστροειδικού υγρού με φωτοπηξία ή διαθερμία, ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου με τοποθέτηση κεφαλής και φωτοπηξία, ενδοϋαλοειδική έγχυση σιλικόνης με ή χωρίς φωτοπηξία, ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου με τοποθέτηση κεφαλής χωρίς φωτοπηξία, ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου με εξωτερική αφαίρεση υπαμφιβληστροειδικού υγρού, ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου με σκληρικό μόσχευμα, σκληρικό μόσχευμα ωχράς, υαλοειδεκτομή με ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου και σκληρικό μόσχευμα, υαλοειδεκτομή και κόλλα και υαλοειδεκτομή με ενδοϋαλοειδική έγχυση αερίου και τοποθέτηση κεφαλής με ή χωρίς φωτοπηξία. Το σκληρικό μόσχευμα ωχράς είναι μια τεχνική που έχει χρησιμοποιηθεί με επιτυχία για την αντιμετώπιση της αποκόλλησης αμφιβληστροειδή μετά από οπή ωχράς σε έδαφος παθολογικής μυωπίας. Χρησιμοποιείται είτε ένα ειδικά κατασκευασμένο μόσχευμα για πρόωση της ωχράς που τοποθετείται μετά από αφαίρεση υπαμφιβληστροειδικού υγρού χωρίς μετατόπιση του έξω ορθού μυός ή σπόγγος που τοποθετείται στον κάθετο άξονα και περνά από την ωχρά με μετατόπιση του έξω ορθού και χωρίς αφαίρεση υπαμφιβληστροειδικού υγρού. Τα ποσοστά επιτυχίας με μια επέμβαση

κυμαίνονται από 88% – 93% ενώ φτάνουν το 100% μετά από πολλαπλές επεμβάσεις (Θεοδοσσιάδης ΓΠ., Θεοδοσσιαδης ΠΓ, 2005).

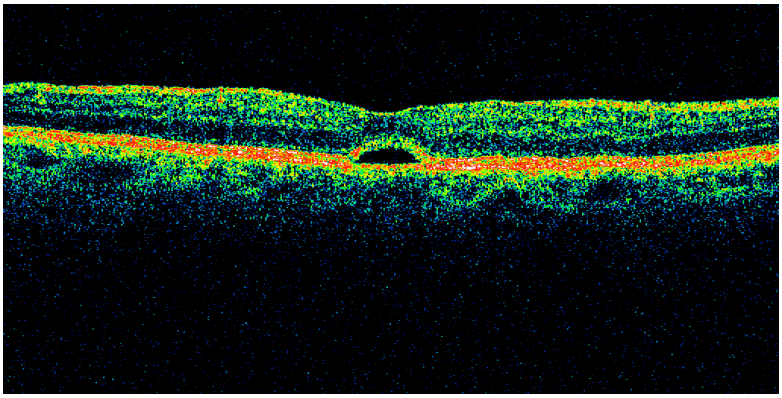
Οπή της ωχράς

Οι γεροντικές (ιδιοπαθείς) οπές της ωχράς κηλίδας αναπτύσσονται και στη συνέχεια μεγεθύνονται σαν αποτέλεσμα προοδευτικής κατά εφαπτομένης υαλοαμφιβληστροειδικής έλξης στο κεντρικό βοθρίο. Εμφανίζεται στο 0,35% του πληθυσμού περισσότερο σε γυναίκες απ' ότι σε άντρες, ηλικίας άνω των 60 ετών και σε ένα ποσοστό 11% είναι αμφοτερόπλευρη.

Ωστόσο, άλλες αιτιολογίες σχηματισμού οπής της ωχράς μπορεί να είναι η υψηλή μυωπία, τραύμα (ηλεκτρικό), σακχαρώδης διαβήτης, φλεγμονώδης νόσος, αγγειακή νόσος αμφιβληστροειδή, αποκόλληση αμφιβληστροειδή, ακόμα και laser.

Η διαδικασία εξέλιξης σχηματισμού της γεροντικής οπής της ωχράς μπορεί να ταξινομηθεί στα παρακάτω στάδια:

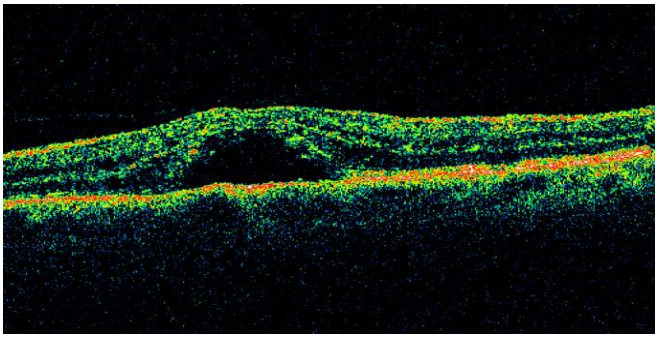
1. Στάδιο 1α: Είναι η επαπειλούμενη οπή ωχράς η οποία σπάνια εμφανίζεται κλινικά και συνήθως εντοπίζεται σε ασθενείς με πλήρως ανεπτυγμένη οπή ωχράς του ετέρου οφθαλμού. Χαρακτηρίζεται από μία κίτρινη κηλίδα στο βοθρίδιο και με απώλεια του κεντρικού εντυπώματος, το οποίο πιστεύεται ότι αντιπροσωπεύει κυστικές αλλοιώσεις παρά πραγματική αποκόλληση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδή, όπως είχε παλαιότερα προταθεί. (εικ. 31)



Εικόνα 31: Οπή σταδίου 1α

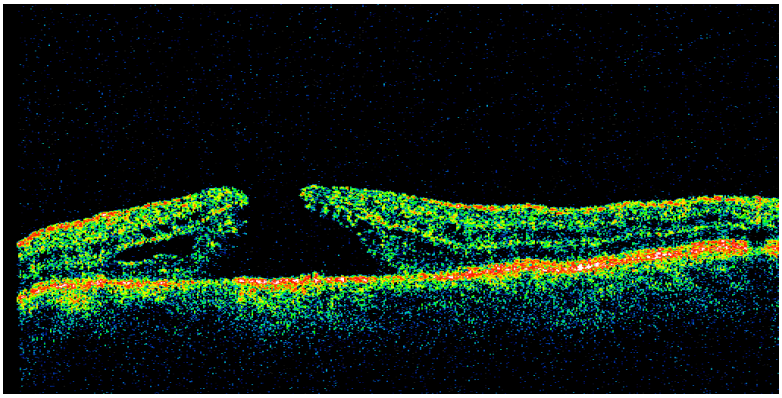
2. Στάδιο 1β: Είναι η κρυφή οπή της ωχράς οποία είναι το αποτέλεσμα της φυγόκεντρης παρεκτόπισης του αμφιβληστροειδή του βοθριδίου και της ξανθοφύλλης. Χαρακτηρίζεται από ένα κίτρινο δακτύλιο με μια γεφυρική σύνδεση φλοιώδους υαλώδους. Τα ευρήματα αυτά είναι δυνατόν να συνδυάζονται με μια ήπια μείωση της

οπτικής οξύτητας ή μεταμορφοψία. Περίπου 50% των οπών σταδίου 1 υποστρέφουν μετά από αυτόματο διαχωρισμό της υαλοειδοβοθρικής σύνδεσης. (εικ. 32)



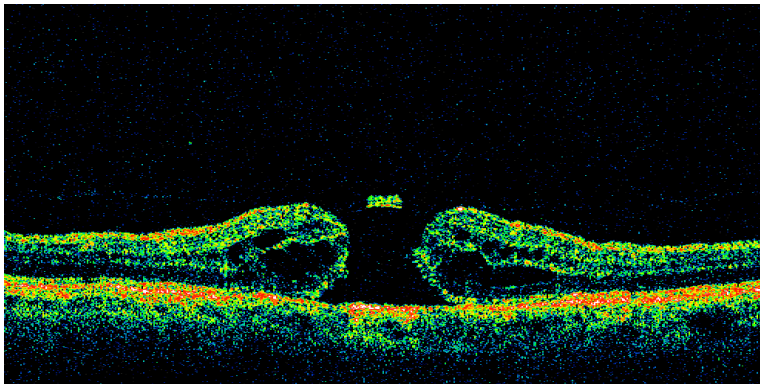
Εικόνα 32 : Οπή σταδίου 1β

3. Στάδιο 2: Είναι μια πρώιμη οπή ολικού πάχους η οποία χαρακτηρίζεται από ένα έκκεντρο, ωοειδές, ημισεληνοειδές ή πεταλοειδές αμφιβληστροειδικό έλλειμμα μικρότερο από 400 μm σε διάμετρο με ή χωρίς υποκείμενη προβοθρική θολερότητα (ψευδοπώμα). Είναι σημαντικό να τονιστεί ότι η ύπαρξη πραγματικού πώματος είναι πολύ σπάνια και το ψευδοπώμα σχηματίζεται από το προβοθρικό πυκνωμένο φλοιώδες υαλοειδές. Η εξέλιξη από το στάδιο 1 στο στάδιο 2 μπορεί να λάβει χώρα μέσα σε μια εβδομάδα ως και αρκετούς μήνες αργότερα.



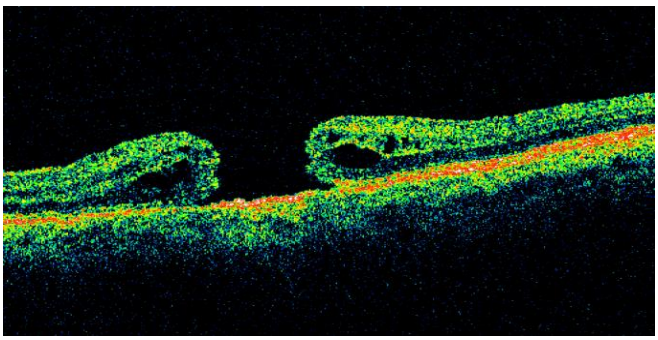
Εικόνα 33: Οπή σταδίου 2

4. Στάδιο 3: Είναι μία εγκατεστημένη οπή ωχράς ολικού πάχους η οποία χαρακτηρίζεται από ένα στρογγυλό αμφιβληστροειδικό έλλειμμα διαμέτρου μεγαλύτερης από 400μm με επικολλημένη την οπίσθια επιφάνεια υαλώδους, με ή χωρίς υπερκείμενο ψευδοπώμα. (εικ.34)



Εικόνα 34: Οπή σταδίου 3

5. Στάδιο 4: χαρακτηρίζεται από μεγέθυνση του στρογγυλού ελλείμματος το οποίο περιβάλλεται από ένα όχθο υπαμφιβληστροειδικού υγρού και πλήρη αποκόλληση της οπίσθιας επιφάνειας του υαλώδους από τον οπίσθιο πόλο και την κεφαλή του οπτικού νεύρου. Η ύπαρξη του δακτυλίου του Weiss αποτελεί ένα σημαντικό σημείο οπίσθιας αποκόλλησης του υαλοειδούς. Ο δακτύλιος αυτός είναι μια θολερότητα αποτελούμενη από ιστό γλοίας ο οποίος έχει αποκολληθεί από το όριο του οπτικού δίσκου (Kanski & Milewski, 2003). (εικ 35.)

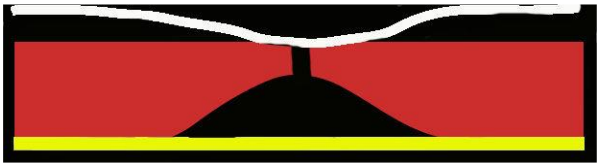


Εικόνα 35 : Οπή σταδίου 4

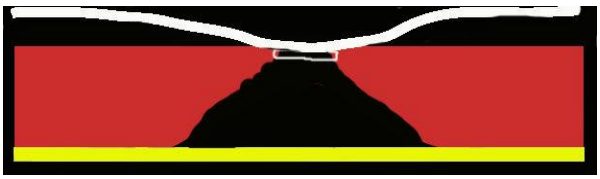
Υπόθεση σχηματισμού οπής ωχράς κηλίδας

- Παραωχρική αποκόλληση υαλοειδούς
- Αποκόλληση βοθρίου από έλξη ή

σχηματισμός κύστης



- Μικρή ρήξη βοθρίου ή άνοιγμα κύστης



- Κύτταρα Müller ή ινώδη αστροκύτταρα κύτταρα

αναπτύσσονται από το ανοιχτό άκρο της ρήξης κατά

μήκος της οπίσθιας επιφάνειας του φλοιώδους υαλοειδούς

- Αύξηση του μεγέθους της οπής λόγω έλξης

- Ρήξη μεταξύ γλοίας και άκρου οπής
- Η ρήξη ολοκληρώνεται στην περιφέρεια της οπής

σχηματίζοντας το ψευδό-operculum και

έλλειμμα πλήρους πάχους

Διάγνωση και Κλινική Εικόνα

Οι γεροντικές οπές ωχράς κηλίδας τυπικά προσβάλουν ηλικιωμένες γυναίκες. Ο κίνδυνος προσβολής και του ετέρου οφθαλμού σε 5 έτη είναι 16%. Εμφανίζεται συχνά τυχαία όταν κλείσει ο άλλος οφθαλμός. Σε άλλες περιπτώσεις η οπή της ωχράς γίνεται εμφανής όταν η όραση στον άλλο οφθαλμό περιορίζεται εξαιτίας σχηματισμού οπής ή για οποιονδήποτε άλλο λόγο. Παράλληλα, η οπτική οξύτητα ελαττώνεται εξαιτίας της έλλειψης των φωτοϋποδοχέων εντός του κεντρικού ελλείμματος η οποία προκαλεί την εμφάνιση ενός απόλυτου κεντρικού σκοτώματος. Επιπρόσθετα, η περιβάλλουσα ζώνη υπαμφιβληστροειδικού υγρού και η δευτεροπαθής υπέγερση του αμφιβληστροειδή δημιουργεί ένα σχετικό σκότωμα το οποίο

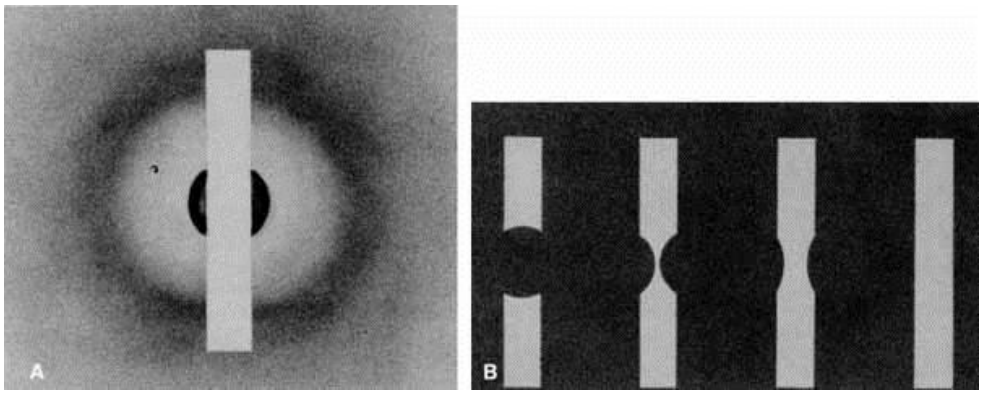
περιβάλλει το απόλυτο κεντρικό σκότωμα. Υπάρχει μία τάση η οπτική οξύτητα να περιορίζεται προοδευτικά από τα αρχικά στάδια πριν σταθεροποιηθεί στο 1/10 ή χειρότερα καθώς η οπή φθάνει τη μέγιστη διάμετρο. Ορισμένοι ασθενείς είναι δυνατόν να επιτύχουν καλύτερο επίπεδο όρασης χρησιμοποιώντας έκκεντρη προσήλωση.

Τα κλινικά χαρακτηριστικά μιας ολικού πάχους οπής της ωχράς έχουν ως εξής:

- Στρογγυλή περιοχή περίπου 1/3 θηλαίας διαμέτρου, η οποία περιβάλλεται από μία ζώνη υπαμφιβληστροειδικού υγρού και υπάρχει μια υπερκείμενη προβοθρική θολερότητα.
- Μικροσκοπικές κίτρινες εναποθέσεις φαίνονται στο επίπεδο του μελάγχρουν επιθηλίου εντός της οπής.

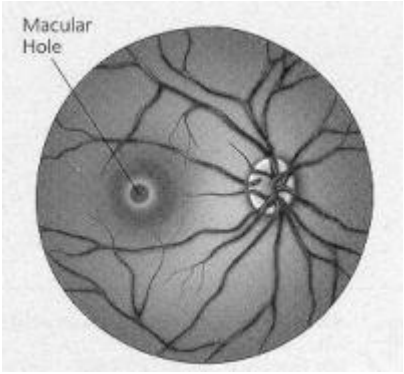
Οι διαγνωστικές μέθοδοι για την εύρεση ύπαρξης οπής της ωχράς κηλίδας περιγράφονται παρακάτω:

- Δοκιμασία Walzke-Allen. Γίνεται περιβάλλοντας μια λεπτή σχισμοειδή ακτίνα διαμέτρου 100μm πάνω στο κέντρο της οπής, τόσο κάθετα όσο και η οριζόντια με τη χρήση ενός φακού 90D ή 78D. ο ασθενής με οπή της ωχράς κηλίδας θα αναφέρει ότι η γραμμή διακόπτεται ή λεπταίνει. (εικ. 36)



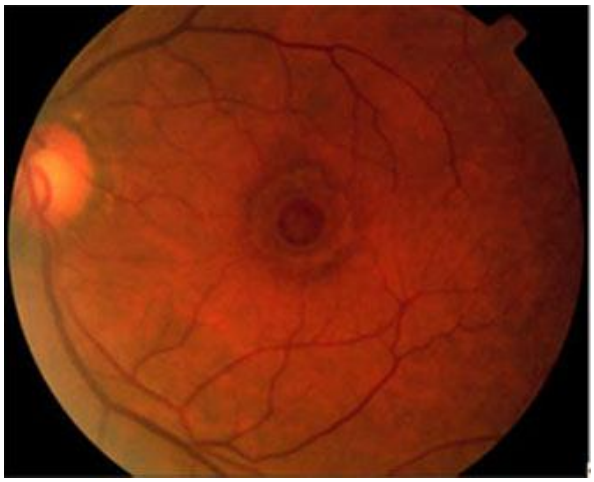
Εικόνα 36: Δοκιμασία Walzke-Allen για διάγνωση οπής της ωχράς.

- Δοκιμασία με ακτίνα laser. Με μια ακτίνα laser με μέγεθος εστίας 50μm προβάλλεται στο κέντρο της οπής και ο εξεταστής ρωτά τον ασθενή εάν μπορεί να διακρίνει το φώς. Ένας ασθενής με οπή ωχράς θα αναφέρει ότι το φώς εξαφανίζεται.
- Φλουοραγγειογραφία. Η φλουοραγγειογραφία, παρουσιάζει αντίστοιχα περιοχή υπερφθορισμού εξαιτίας της αποκάλυψης του υποκείμενου χοριοειδικού φθορισμού λόγω της διαφάνειας (“window defect”). (εικ. 37)



Εικόνα 37: Οπή ωχράς με φλουοραγγειογραφία

- Οπτική Τομογραφία Συνοχής. Η οπτική τομογραφία συνοχής προσλαμβάνει υψηλής ανάλυσης οπτικές τομές του αμφιβληστροειδή και επιτρέπεται στο εξεταστή η μέτρηση του πάχους του αμφιβληστροειδή. Είναι πολύ αποτελεσματική στη διάγνωση και τη σταδιοποίηση των οπών της ωχράς. Μπορεί να μετρήσει ακόμα και τον όγκο μιας ολικού πάχους οπή της ωχράς (Chauhan, Antliff, Rai, 2000).
- Amsler test. Αποκαλύπτει τις παραμορφώσεις που δημιουργεί η οπή της ωχράς κηλίδας.
- Βυθοσκόπηση με πλήρως μυδριασμένη κόρη. (εικ.38)



Εικόνα 38: Οπή ωχράς κηλίδας

Πρόγνωση και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

Δεν υπάρχει τίποτα που να μπορεί να γίνει για να αποφευχθεί μια οπή της ωχράς κηλίδας. Δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η λήψη κάθε είδους ενέργειας ή φαρμάκου μπορεί να βοηθήσει ή να καθορίσει μια οπή της ωχράς. Η διατροφή και η άσκηση δεν θεωρείται ότι συμβάλλουν

στην πάθηση. Ο καλύτερος τρόπος πρόγνωσης της νόσου είναι ο έλεγχος των οφθαλμών τουλάχιστον κάθε δύο χρόνια.

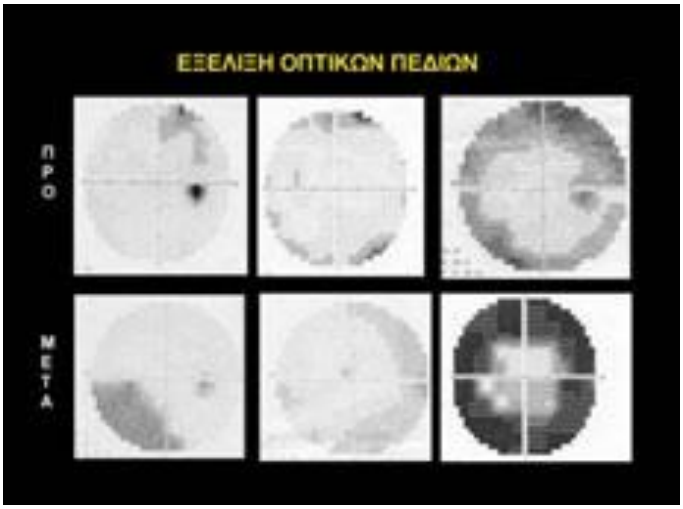
Ο μόνος τρόπος αντιμετώπισης της νόσου είναι η χειρουργική επέμβαση. Οι ενδείξεις είναι η ολικού πάχους οπή της ωχράς η οποία συνδυάζεται με οπτική οξύτητα χειρότερη από 3/10, και διάρκεια λιγότερη από ένα έτος. Οι τεχνικές θεραπείας της οπής της ωχράς είναι δύο. Η Τυπική υαλοειδεκτομή και η Χημική υαλοειδεκτομή. Αναλυτικότερα:

- Τυπική υαλοειδεκτομή γίνεται σε συνδυασμό με αφαίρεση της έσω αφοριστικής μεμβράνης, με ανταλλαγή αερίου υγρού ακολουθούμενη από αυστηρή μετεγχειρητική τοποθέτηση του ασθενή με το πρόσωπο προς τα κάτω (πρηνή θέση). Πιστεύεται ότι το κλείσιμο της οπής γίνεται εξαιτίας της κεντρομόλου κίνησης προηγούμενα παρεκτοπισμένων παράκεντρων φωτοϋποδοχέων και όχι απλά εξαιτίας επανασυμπλίασης των ορίων του αμφιβληστροειδή στο μελάγχρουν επιθήλιο.
- Χημική υαλοειδεκτομή, είναι μια λιγότερο επιπλεγμένη μέθοδος αντιμετώπισης των οπών σταδίου 3, κατά την οποία ένα ένζυμο (πλασμίνη) ενίεται στο υαλώδες, ώστε να αποχωρίσει χημικά το υαλώδες από τον αμφιβληστροειδή. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα οπίσθια αποκόλληση του υαλώδους χωρίς να απαιτηθούν χειρισμοί στο οπίσθιο υαλοειδές. Το υαλώδες επίσης εκπλύεται με την βοήθεια μίας πλύσης και ενός υαλοειδοτόμου και στη συνέχεια πληρώνεται το 70%-80% της υαλοειδικής κοιλότητας με αέριο 16% $C_3 F_8$. Μετεγχειρητικά ο ασθενείς τοποθετείται με το πρόσωπο προς τα κάτω.

Για την αντιμετώπιση του σταδίου 1-2 οπής της ωχράς κηλίδας δεν συνίσταται χειρουργική επέμβαση για το λόγο του ότι η οπτική οξύτητα θα είναι χειρότερη μετά από την επέμβαση. Ουσιαστικά δεν έχει αποδειχθεί κάποιο όφελος, και σε περίπτωση αποτυχίας θα σχηματιστεί μεγαλύτερη οπή και χειρότερη οπτική οξύτητα. Ένας άλλος παράγοντας αποφυγής της επέμβασης είναι το κόστος και η επιπλοκές, για παράδειγμα μετεγχειρητικός καταρράκτης (Banker, Freeman, Kim, 1997).

Τα αποτελέσματα μετά από επιτυχή επέμβαση είναι βελτίωση της όρασης στο 80% των οφθαλμών με τελική οπτική οξύτητα 5/10 ή καλύτερη μέχρι 6-7/10. Παράλληλα επιτυγχάνεται εξαφάνιση του σκοτώματος και μείωση του ελλείμματος των φωτοϋποδοχέων. Ωστόσο, ένας σημαντικός παράγοντας των αποτελεσμάτων, είναι οι μετεγχειρητικές επιπλοκές, όπως η αποκόλληση του αμφιβληστροειδή, η επιτάχυνση της εξέλιξης του καταρράκτη. Ορισμένοι ασθενείς αναπτύσσουν επίσης μόνιμα ελλείμματα του οπτικού πεδίου τα οποία τείνουν να εντοπίζονται κάτω κροταφικά, λόγω τραύματος στο οπτικό νεύρο,

στη στοιβάδα των νευρικών ινών, ξήρανση του αμφιβληστροειδή από εισερχόμενο αέρα και μειωμένη κυκλοφορία του αίματος (νυχτερινή υπόταση, θέση κεφαλής, αύξηση ενδοφθάλμιας πίεσης, φυσαλίδα αέρα) (εικ. 39)

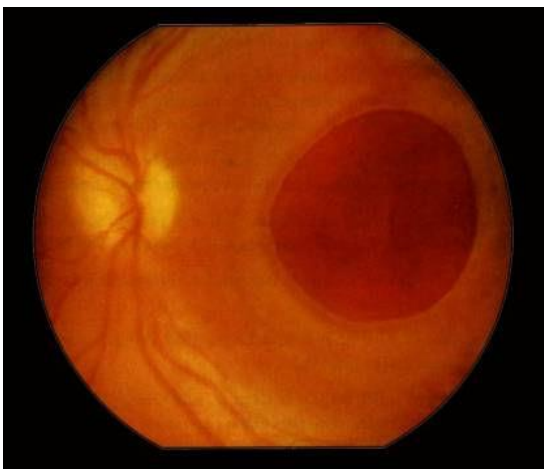


Εικόνα 39: Η εξέλιξη των οπτικών πεδίων προεγχειρητικά και μετεγχειρητικά.

Διαφορική διάγνωση

Άλλες οπές ωχράς:

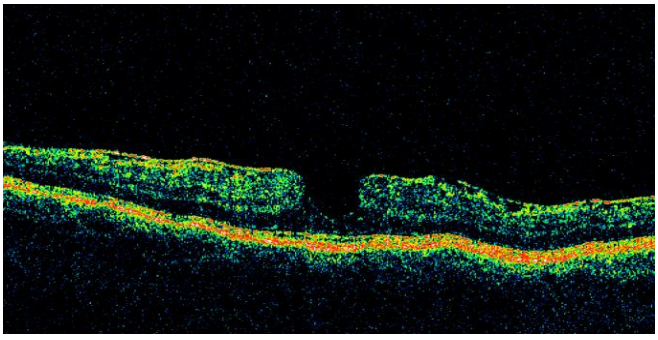
- Υψηλή μυωπία, όταν σχετίζεται με οπίσθιο σταφύλωμα, μπορεί να συνδυαστεί με το σχηματισμό οπής της ωχράς η οποία είναι δυνατόν να οδηγήσει σε αποκόλληση αμφιβληστροειδή. Το υπαμφιβληστροειδικό υγρό περιορίζεται στον οπίσθιο πόλο και σπάνια επεκτείνεται στον ισημερινό.
- Αμβλύ τραύμα του οφθαλμού μπορεί να προκαλέσει οπή της ωχράς, είτε εξαιτίας υαλοειδικής έλξης, είτε διάσειση του αμφιβληστροειδούς (commotio retina) η οποία μπορεί να οδηγήσει στον μετέπειτα σχηματισμό πεταλοειδούς οπής ωχράς (ατελής οπή- lamellar hole). (εικ. 40)



Εικόνα 40: Οπή ωχράς έπειτα από τραύμα.

Ψευδοοπές της ωχράς (εικ. 41):

- Εντός προωχρικής ίνωσης.
- Ατελής οπή σχετιζόμενη με βαρύ κυστοειδές οίδημα της ωχράς.
- Λευκό κεντρικό βοθρίο, είναι μία σπάνια ασυμπτωματική κατάσταση στην οποία υπάρχουν λευκές κηλίδες στο κεντρικό βοθρίο. Οι κηλίδες είναι δυνατόν να κατανέμονται διάχυτα ή να σχηματίζουν ένα δακτύλιο κατά μήκος του ορίου του βοθριδίου. Η τελευταία εμφάνιση δημιουργεί την εικόνα μιας πραγματικής οπής της ωχράς η οποία περιβάλλεται από μια περιοχή υγρού.



Εικόνα 41: Ψευδοοπή ωχράς κηλίδας.

Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας

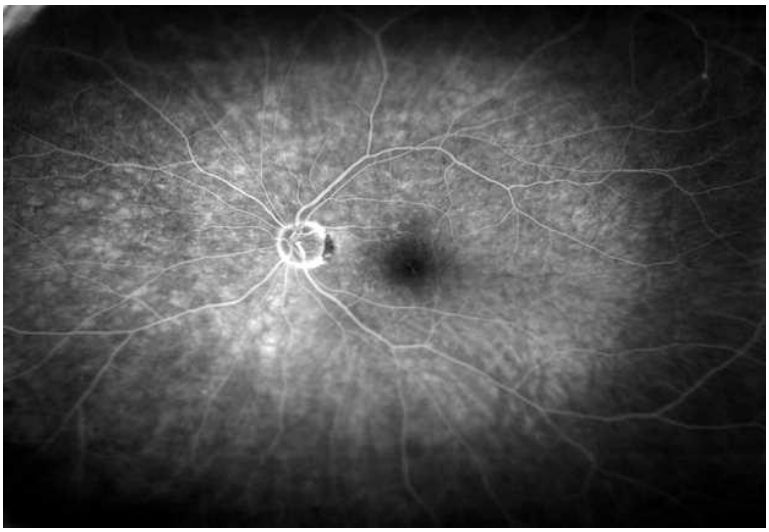
Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς, είναι το αποτέλεσμα της συγκέντρωσης υγρού στην έσω κοκκώδη και έξω δικτυωτή στοιβάδα του αμφιβληστροειδή. Βρίσκεται κεντρικά, περίπου στην περιοχή του βοθριδίου η οποία έχει σαν αποτέλεσμα τη δημιουργία κυστικών αλλοιώσεων. Βραχυχρόνια, το κυστοειδές οίδημα της ωχράς είναι συνήθως αβλαβές, αν και μακροχρόνιες περιπτώσεις οδηγούν συνήθως σε συρροή των γεμάτων με υγρό μικροκύστεων, και τον σχηματισμό μεγάλων κυστικών χώρων. Αποτέλεσμα αυτού, είναι η μετέπειτα δημιουργία ατελούς οπής στο κεντρικό βοθρίο και μη αναστρέψιμη βλάβη της κεντρικής όρασης. Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς, είναι μια συχνή και μη ειδική νόσος, η οποία μπορεί να συμβεί με οποιονδήποτε τύπο οιδήματος της ωχράς.

Διάγνωση και Κλινικά Σημεία

Η εμφάνιση του κυστοειδούς οιδήματος ποικίλει ανάλογα με το αίτιο. Σε ορισμένες περιπτώσεις η οπτική οξύτητα μπορεί να είναι ήδη ελαττωμένη από προϋπάρχουσα νόσο όπως η απόφραξη κλάδου της κεντρικής φλέβας. Σε άλλες περιπτώσεις, χωρίς προϋπάρχουσα νόσο, όπως στο κυστοειδές οίδημα της ωχράς μετά από αφαίρεση καταρράκτη, ο ασθενής παραπονείται για ελάττωση της κεντρικής όρασης, συνδυαζόμενη με ένα μικρό κεντρικό σκότωμα. Το συνηθέστερο σύμπτωμα του κυστοειδούς οιδήματος είναι η θόλωση ή / και παραμόρφωση της κεντρικής όρασης. Συνοδό σύμπτωμα μπορεί να είναι αίσθηση «σκοτεινής» όρασης ή ευαισθησία στο φώς. Ορισμένες φορές, ιδιαίτερα στα πρώιμά του στάδια, το κυστοειδές οίδημα της ωχράς είναι παρόν χωρίς συνοδό απώλεια όρασης, όμως μπορεί να διαγνωσθεί από τα συμπτώματα που εμφανίζει ο ασθενής. Ωστόσο, δεν επηρεάζει τη περιφερική όραση.

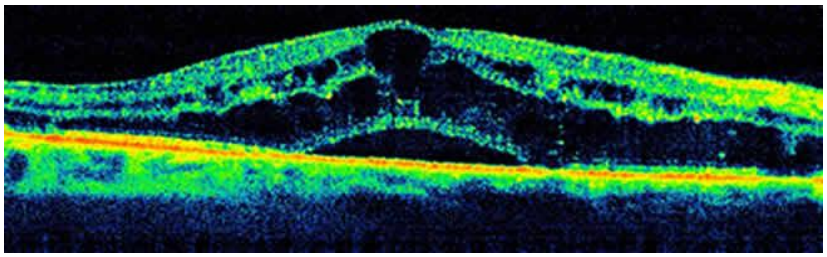
Τα κλινικά σημεία του κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς κατά τη βιομικροσκόπηση με την σχισμοειδή λυχνία φαίνονται ως απώλεια του εντυπώματος του κεντρικού βοθρίου και πολλαπλές κυστοειδής περιοχές στον αισθητηριακό αμφιβληστροειδή. Ωστόσο, σε αρχόμενες περιπτώσεις οι κυστικές αλλοιώσεις είναι δυνατό να είναι δύσκολο να γίνουν αντιληπτές και το κύριο εύρημα είναι η παρουσία μιας κίτρινης κηλίδας στο βοθρίδιο.

Κατά την φλουοραγγειογραφία, η πρώιμη φλεβική φάση δείχνει την έναρξη εστιακής διαρροής στην παραωχρική περιοχή, και η όψιμη φλεβική φάση δείχνει αυξανόμενο υπερφθορισμό και συρροή των εστιακών σημείων διαρροής. Οι όψιμες φάσεις δείχνουν υπερφθορισμό ο οποίος έχει σχήμα σαν πέταλα λουλουδιού. Αυτό γίνεται εξαιτίας συγκέντρωσης χρωστικής εντός μικροκυστικών χώρων στο επίπεδο της έξω δικτυωτής στοιβάδας του αμφιβληστροειδούς και της ακτινωτής διάταξης των ινών γύρω από το κέντρο στο βοθρίδιο. (εικ. 42)



Εικόνα 42: Εμφάνιση κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς κατά τη φλουοραγγειογραφία.

Επιπροσθέτως, η επιβεβαίωση της νόσου μπορεί να επιτευχθεί και με οπτική τομογραφία συνοχής (εικ.43) στην περιοχή της ωχράς κηλίδας αλλά λόγω της παραμορφωψίας αναγνωρίζεται και με ένα απλό τεστ του Amsler.



Εικόνα 43: Κυστοειδές οίδημα κατά την εξέταση με οπτική τομογραφία συνοχής.

Πρόγνωση και θεραπευτική Αντιμετώπιση

Η πρόγνωση για το κυστοειδές οίδημα δεν είναι εφικτή. Μπορεί να σχετίζεται ιδιαίτερα με κάποια προϋπάρχουσα νόσο, με κάποια φαρμακευτική αγωγή, σαν μετεγχειρητική επιπλοκή ή και όχι. Βεβαία, ο τακτικός οφθαλμολογικός έλεγχος μπορεί να επιφέρει σημαντικά αποτελέσματα για το λόγο του ότι όσο νωρίτερα γίνει η διάγνωση, τόσο καλύτερη πρόγνωση θα υπάρχει για την όραση που θα επιτευχθεί.

Η αντιμετώπιση της νόσου σχετίζεται ιδιαίτερα με την αιτία πρόκλησης. Οι αιτίες οι οποίες μπορούν να προκαλέσουν κυστοειδές οίδημα της ωχράς, είναι οι εξής:

1. Αγγειακή νόσος του αμφιβληστροειδούς. Αιτία πρόκλησης είναι η διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια, η απόφραξη φλέβας του αμφιβληστροειδή, η ιδιοπαθής τηλεαγγειεκτασία αμφιβληστροειδή, αμφιβληστροειδικό αρτηριακό μικροανεύρυσμα, και αμφιβληστροειδοπάθεια από ακτινοβολία. Η αντιμετώπιση με φωτοπηξία με laser είναι δυνατόν να είναι η κατάλληλη θεραπεία σε επιλεγμένες περιπτώσεις. Επιπροσθέτως, οι ενδοβόλβιες ενέσεις με αντιαγγειογενετικούς παράγοντες βοηθούν στη καταπολέμηση της νόσου αλλά και ορισμένες φορές στην άνοδο της οπτικής οξύτητας.

2. Ενδοφθάλμιες φλεγμονώδεις νόσοι, οι οποίοι περιλαμβάνουν τη διάμεση ραγοειδίτιδα, τη βακτηριακή ενδοφθαλμίτιδα, τη χοριοαμφιβληστροειδοπάθεια τύπου κυνηγετικών χόνδρων, πολυεστιακή χοριοειδίτιδα με πανραγοειδίτιδα, τοξοπλάσμωση, αμφιβληστροειδοπάθεια από μεγαλοκυτταροϊό, νόσος Behçet και σκληρίτιδα. Η αντιμετώπιση στοχεύει στον έλεγχο της φλεγμονώδους διαδικασίας με στεροειδή ή ανοσοκατασταλτικά. Ωστόσο, η συστηματική χορήγηση αναστολέων της καρβονικής ανύδρασης μπορεί να είναι ευεργετική στο κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας το οποίο σχετίζεται με διάμεση ραγοειδίτιδα.

3. Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας έπειτα από αφαίρεση καταρράκτη (Rosseti, Chauduri, Dickersin,1998). Είναι σπάνιο μετά από ανεπίπλεκτη χειρουργική επέμβαση και συμβαίνει σε ποσοστό 1-2% ενώ συχνά υποστρέφει αυτόματα. Οι παράγοντες για την ανάπτυξη σημαντικού και εμμένοντος κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς κηλίδας μετά από αφαίρεση καταρράκτη είναι η ένθεση ενδοφακού προσθίου θαλάμου, η ένθεση ενδοφακού σε δεύτερο χρόνο, και διεγχειρητικές επιπλοκές όπως η ρήξη του οπίσθιου περιφακίου, απώλεια υαλώδους και εγκολεασμός υαλώδους στο σημείο της τομής. Η υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης του κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς είναι στις 6-10 εβδομάδες, αν και σε ορισμένες περιπτώσεις το μεσοδιάστημα είναι δυνατόν να είναι πολύ μεγαλύτερο. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει την αναγνώριση και τη διόρθωση της υποκείμενης αιτίας, αν αυτό είναι δυνατό. Για παράδειγμα, ο εγκολεασμός υαλώδους στο πρόσθιο τμήμα μπορεί να αντιμετωπισθεί με πρόσθια υαλοειδεκτομή η την διατομή τω συμφύσεων του υαλώδους με YAG laser και σαν τελευταία λύση η αφαίρεση ενός ενδοφακού προσθίου θαλάμου. Αν δεν υπάρχει ένα αίτιο το οποίο μπορεί να αντιμετωπισθεί, η αντιμετώπιση είναι δυνατόν να είναι δύσκολη αν και πολλές περιπτώσεις υποστρέφουν αυτόματα εντός έξι μηνών. Η θεραπεία του σοβαρού και εμμένοντος κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς κηλίδας μπορεί να είναι αποδοτική με ένα ή και περισσότερα από τα παρακάτω:

1. Συστηματικά χορηγούμενους αναστολείς της κορβονικής ανύδρασης.

2. Στεροειδή, χορηγούμενα τοπικά ή με οπίσθιες περιφθάλμιες ενέσεις, σε συνδυασμό με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα όπως η ketorolac 0,5% χορηγούμενα τέσσερις φορές ημερησίως μπορεί να είναι ευεργετικά σε βαριές και εμμένουσες περιπτώσεις. Δυστυχώς, πολλές φορές το κυστοειδές οίδημα της ωχράς υποτροπιάζει μετά τη διακοπή της αγωγής, ώστε ίσως απαιτηθεί μακροχρόνιας διάρκειας θεραπεία.

3. Η pars plana υαλοειδεκτομή είναι δυνατόν να είναι χρήσιμη σε ανθεκτικές στη συντηρητική θεραπεία περιπτώσεις, ακόμη και σε οφθαλμούς χωρίς εμφανή διαταραχή του υαλώδους.

4. Μετεγχειρητικά. Η αιτία δημιουργίας κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς περιλαμβάνει τη περιφακιοτομή με YAG laser, κρυοπηξία περιφερικού αμφιβληστροειδούς ή φωτοπηξία. Ο κίνδυνος του κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς κηλίδας μειώνεται όταν η περιφακιοτομή καθυστερήσει για έξι μήνες ή και περισσότερο, μετά την αφαίρεση του καταρράκτη. Σπάνια, το κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας μπορεί να εμφανιστεί μετά από επέμβαση σκληρικού μοσχεύματος, διαμπερής κερατοπλαστική και διηθητική επέμβαση γλαυκώματος. Η αντιμετώπιση είναι μη ικανοποιητική αν και πολλές φορές η νόσος είναι ήπιας βαρύτητας και υποστρέφει αυτόματα.

5. Κυστοειδές οίδημα της ωχράς από Φάρμακα. Το αίτιο προκλήσεως της πάθησης είναι η τοπικά χορηγούμενη αδρεναλίνη 2% όταν χρησιμοποιείται σε άφακο οφθαλμό, και την latanoprost καθώς και το συστηματικά χορηγούμενο νικοτινικό οξύ. Η αντιμετώπιση αυτού είναι η διακοπή του φαρμάκου (Moroi, Gottfredsdottir, Schteingart, 1999).

6. Δυστροφίες του αμφιβληστροειδούς, όπως μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια, γυροειδής ατροφία, και ο επικρατητικός τύπος κληρονομικού κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς. Οι αναστολείς της καρβονικής ανύδρασης μπορεί να είναι ευεργετικοί ως προς την αντιμετώπιση της νόσου που συνδυάζεται με μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια.

7. Σύνδρομο υαλοειδοωχρικής έλξης. Είναι μια σπάνια ασθένεια η οποία χαρακτηρίζεται από μερικό περιφερικό διαχωρισμό του υαλώδους με εμμένουσα οπίσθια σύμφυση με την ωχρά. Αυτή έχει σαν αποτέλεσμα προσθοπίσθια και καταεφαπτομένη

έλξη. Η εμφάνιση χρόνιου κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς εξαιτίας της προσθοπίσθιας έλξης είναι πολύ συχνή και μπορεί να ανταποκριθεί με υαλοειδεκτομή.

8. Ωχρικές επαμφιβληστροειδικές μεμβράνες, οι οποίες μπορεί κάποιες φορές να προκαλέσουν κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας διότι διαταράσσουν τα περιωχρικά τριχοειδή. Η χειρουργικά αφαίρεση της μεμβράνης, μπορεί να είναι ευεργετική σε επιλεγμένα περιστατικά.

9. Οφθαλμικό τραύμα, μπορεί να δημιουργήσει σε αρκετές περιπτώσεις κυστοειδές οίδημα της ωχράς κηλίδας.

Διαφορική διάγνωση

Οι ακόλουθες καταστάσεις είναι δυνατόν να προκαλέσουν την εμφάνιση υποφαινόμενων ωχρικών βλαβών, οι οποίες σε μία βιαστική κλινική εξέταση είναι δυνατόν να εκληφθούν σαν κυστοειδές οίδημα της ωχράς:

i. Οπή της ωχράς σταδίου 1, η οποία χαρακτηρίζεται από μία μικρή κίτρινη κηλίδα ή δακτύλιο στο κεντρικό βοθρίο.

ii. Αμφιβληστροειδοπάθεια από ηλιακή ακτινοβολία, χαρακτηρίζεται από μια μικρή κίτρινη κηλίδα στο κεντρικό βοθρίο. Η διάγνωση είναι συνήθως εμφανής από το ιστορικό το οποίο λαμβάνεται από τον ασθενή.

iii. Επιθηλιίτιδα του μελάγχρουν επιθηλίου του αμφιβληστροειδή, η οποία χαρακτηρίζεται από μια αμβλυνθήσα αντανάκλαση της ωχράς και αλλοιώσεις του βοθριδίου.

iv. Χ-φυλοσύνδετη ρετινόσχιση. Έχει μορφή «τροχού ρόδας ποδηλάτου», η οποία θυμίζει κυστοειδές οίδημα της ωχράς. Η κατάσταση είναι αμφοτερόπλευρη και συνδυάζεται με περιφερική ρετινόσχιση στο 50% των περιπτώσεων.

v. Δυστροφία τύπου «πεταλούδας», η οποία χαρακτηρίζεται από αμφοτερόπλευρες αλλοιώσεις στο κεντρικό βοθρίο (Kanski & Milewski, 2003).

Επιαμφηβληστροειδική μεμβράνη

Οι επιαμφιβληστροειδικές μεμβράνες της ωχράς, εμφανίζονται στη δεκαετία των 50 ετών και προοδευτικά αυξάνονται τα ποσοστά με την πάροδο της ηλικίας. Αναπτύσσονται στη

περιοχή μεταξύ υαλώδους και αμφιβληστροειδούς σχηματίζονται από την ανάπτυξη αμφιβληστροειδικών κυττάρων γλοίας τα οποία έχουν αποκτήσει δίοδο στην επιφάνεια του αμφιβληστροειδή διαμέσου ρήξεων στην έσω αφοριστική μεμβράνη. Πιστεύεται ότι αυτές οι ρήξεις μπορεί να δημιουργηθούν όταν το οπίσθιο υαλώδες αποκολληθεί από την ωχρά. Τα αίτια είναι τα ακόλουθα:

1. Ιδιοπαθείς μεμβράνες κυρίως προσβάλλουν υγιή άτομα μεγαλύτερης ηλικίας και είναι αμφοτερόπλευρες στο 10% περίπου των περιπτώσεων.

2. Δευτεροπαθείς μεμβράνες μπορεί να συνδυάζονται με τις ακόλουθες καταστάσεις:

1. Επεμβάσεις στον αμφιβληστροειδή όπως χειρουργική της αποκόλλησης, φωτοπηξία και κρυοπηξία μπορούν είτε να προκαλέσουν είτε να επιδεινώσουν προϋπάρχουσες ωχρικές επιαμφιβληστροειδικές μεμβράνες. Αν δεν αντιμετωπισθούν οι μεμβράνες αυτές, συνήθως προκαλούν διαφορετικού βαθμού αλλά μόνιμη ελάττωση της όρασης. Πολύ συχνά, ωστόσο, οι μεμβράνες αυτές είναι δυνατόν να αποχωριστούν από την ωχρά αυτόματα.

2. Άλλα αίτια δημιουργίας επιαμφιβληστροειδικών μεμβρανών περιλαμβάνουν την αγγειακή νόσος του αμφιβληστροειδή, ενδοφθάλμια φλεγμονή και τραύμα του οφθαλμού.

Διάγνωση, Κλινικά Σημεία και Θεραπευτική Αντιμετώπιση

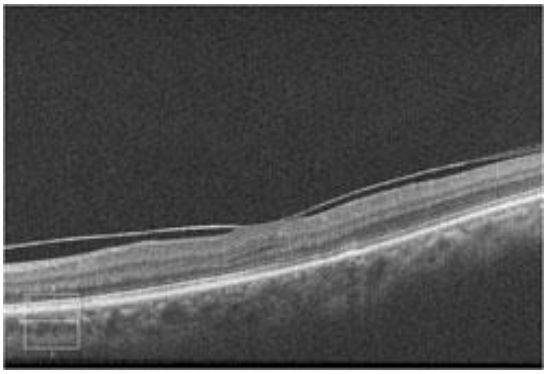
Η διάγνωση μίας επιαμφιβληστροειδικής μεμβράνη επιτυγχάνεται με τη μέθοδο της οπτικής τομογραφίας συνοχής και εμφανίζεται σαν ένα λεπτό έγχρωμο υμένα πάνω από τη περιοχή της ωχράς ο οποίος επεκτείνεται και προς τη περιφέρεια. Ωστόσο και η φλουοραγγειογραφία δείχνει την παραμόρφωση των αγγείων.

Η κλινική εμφάνιση των επιαμφιβληστροειδικών μεμβρανών εξαρτάται από την πυκνότητά τους, και την όποια σχετιζόμενη παραμόρφωση των αμφιβληστροειδικών αγγείων. Γι’ αυτό το λόγο τις κατατάσσουμε σε σχέση με την κατάσταση τους σε α) Ωχροπάθεια τύπου σελοφάν (cellophane maculopathy) και β) ίνωση της ωχράς (macular pucker) (Smiddy, Maguire, Green, 1989).

Η ωχροπάθεια τύπου σελοφάν οφείλεται σε ένα λεπτό στρώμα επιαμφιβληστροειδικών κυττάρων. Είναι συχνή και συνήθως ιδιοπαθείς και εμφανίζεται με μέτριου βαθμού μεταμορφοψία αν και συχνά η κατάσταση είναι ασυμπτωματική και ανακαλύπτεται τυχαία. Τα κλινικά σημεία περιλαμβάνουν τη μερική μείωση της οπτικής οξύτητας ή μπορεί να είναι και φυσιολογική. Η ωχρά κηλίδα μπορεί να παρουσιάζει ανώμαλη φωτεινή αντανάκλαση ή

και γυαλάδα. Η αυτή καθεαυτή μεμβράνη είναι διαφανής και είναι εμφανής καλύτερα με την χρήση ανέρυθρου φωτός, αλλά όσο παχύνεται και ρικνώνεται γίνεται περισσότερο εμφανής και προκαλεί τον σχηματισμό λεπτών γραμμώσεων στην επιφάνεια του αμφιβληστροειδή και παραμόρφωση των αγγείων, η οποία φαίνεται συχνότερα στη φλουοραγγειογραφία. Γι' αυτόν τον τύπο μεμβράνης δεν συνίσταται καμία αντιμετώπιση. (εικ. 44.)

Εικόνα 44: Επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη τύπου σελοφάν.

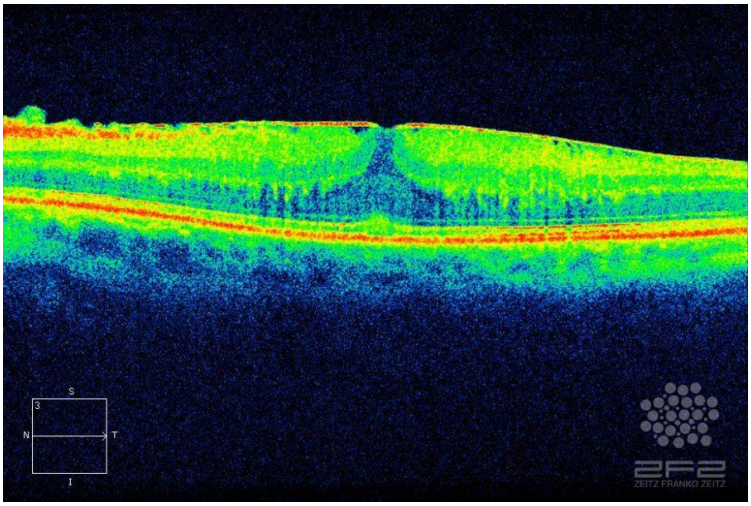


Εικόνα 45: επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη τύπου σελοφάν με εξέταση οπτικής τομογραφίας συνοχής.

Η ωχροπάθεια με ίνωση της ωχράς, οφείλεται σε πάχυνση και σύσπαση της μεμβράνης. Είναι πολύ πιο σπάνιο σε σχέση με την ωχροπάθεια τύπου σελοφάν και μπορεί να είναι ιδιοπαθής ή δευτεροπαθής. Εμφανίζεται με μεταμορφοψία και θόλωση της κεντρικής όρασης. Τα κλινικά σημεία είναι η ελάττωση της όρασης σε 5/10 ή χειρότερα, ανάλογα με τη βαρύτητα. Επιπροσθέτως η ωχρά παρουσιάζει εκτεταμένη παραμόρφωση των αγγείων, ρίκνωση του αμφιβληστροειδούς και λευκές γραμμές οι οποίες είναι δυνατόν να αποκρύπτουν τα υποκείμενα αγγεία. Συσχετιζόμενα ευρήματα αποτελούν η ψευδό-οπή της ωχράς εντός της μεμβράνης και ορισμένες φορές χρόνιο κυστοειδές οίδημα της ωχράς

κηλίδας. Η αντιμετώπιση με χειρουργική αφαίρεση της μεμβράνης συνήθως βελτιώνει ή εξαφανίζει την παραμόρφωση, και βελτιώνει την όραση στο 50% περίπου των περιπτώσεων. Η απόφαση για τη χειρουργική επέμβαση, λαμβάνεται όταν η όραση είναι χαμηλή ή όταν διαπιστώνεται ότι επιδεινώνεται προοδευτικά. (εικ. 46.)

Εικόνα 46: Επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη macular pucker.



Εικόνα 47: επιαμφιβληστροειδική μεμβράνη τύπου pucker κατά την εξέταση με οπτική τομογραφία συνοχής.

Η χειρουργική αφαίρεση της μεμβράνης είναι μια πολύ εξειδικευμένη και λεπτή εγχείρηση. Συγκαταλέγεται στις δύσκολες επεμβάσεις του οφθαλμού, όχι τόσο για τη βαρύτητα όσο για τη λεπτότητα των χειρουργικών χειρισμών, αλλά και την εξαιρετική ευαισθησία της περιοχής, η οποία να σημειωθεί ότι ερεθίζεται απλά και μόνο με το φως. Αντιλαμβανόμαστε πόσο λεπτοί χειρισμοί απαιτούνται στην περιοχή αυτή για να μη δημιουργηθεί μόνιμη βλάβη από τους χειρουργικούς χειρισμούς.

Η χειρουργική αντιμετώπιση είναι η μέθοδος της υαλοειδεκτομής. Τα τελευταία χρόνια χρησιμοποιούνται μηχανήματα εξαιρετικά ευφυή και ευαίσθητα και εργαλεία τόσο λεπτά όσο το πάχος μιας βελόνας ινσουλίνης.

Η μετεγχειρητική αποκατάσταση της όρασης διαρκεί έως και 6 μήνες. Αυτό συμβαίνει διότι η ελάττωση της οράσεως λόγω της επιαμφιβληστροειδικής μεμβράνης γίνεται σταδιακά και σε μακροχρόνια δράση και γι' αυτό το λόγο η επάνοδος της οράσεως απαιτεί μακρό χρονικό διάστημα.

Οι μετεγχειρητικοί στόχοι είναι δύο: Το ανατομικό αποτέλεσμα (απομάκρυνση της μεμβράνης και εξάλειψη της έλξης-οίδημα) και η λειτουργική αποκατάσταση (έναρξη της λειτουργίας των κυττάρων που μετά από καιρό ξαναβρίσκονται στη θέση τους). Επιπροσθέτως, ο σημαντικότερος στόχος είναι η αύξηση της οράσεως. Τα ποσοστά επιτυχίας είναι: 70% αύξηση της οράσεως κατά κανόνα περί τα 2-3/10, αλλά μπορεί σπανίως και περισσότερο, 25% σταθεροποίηση της οράσεως στα επίπεδα που ήταν την ημέρα της εγχείρησης, 5% ελάττωση της οράσεως παρά την ανατομική επιτυχία της επέμβασης (Rice, de Bustros, Michels, 1986) .

Ως εκ τούτου η απόφαση για τη χειρουργική αντιμετώπιση της πάθησης αποτελεί μονόδρομο, καθώς προσφέρει συνολικά 95% θετικά αποτελέσματα και μόλις 5% αρνητικά αποτελέσματα. Ενώ στην αντίθετη περίπτωση, που δεν θα χειρουργηθεί ο οφθαλμός, η όραση θα καταλήξει 100% σε πολύ χαμηλά επίπεδα. Ως μετεγχειρητικές επιπλοκές εμφανίζονται η οφθαλμική μόλυνση η οποία είναι μία πολύ σοβαρή επιπλοκή που απαιτεί επείγουσα θεραπεία. Ακόμα, υπάρχει μικρό ρίσκο αποκόλλησης του αμφιβληστροειδούς, τους πρώτους μήνες μετά την εγχείρηση. Επιπρόσθετα, ασθενείς που δεν έχουν υποβληθεί σε επέμβαση καταρράκτη μπορεί να εμφανίσουν επιτάχυνση της φυσιολογικής εξέλιξης του καταρράκτη.

Ωχροπάθειες από φάρμακα

Η χλωροκίνη και η υδροξυχλωροκίνη είναι ανθελονοσιακά φάρμακα της κατηγορίας των κινολόνων τα οποία χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της ελονοσίας καθώς επίσης και στην αντιμετώπιση ορισμένων ρευματολογικών νοσημάτων. Τα ανθελονοσιακά φάρμακα αποβάλλονται από το σώμα πολύ αργά, είναι μελανότροπα και συγκεντρώνονται σε ιστούς του οφθαλμού οι οποίοι περιέχουν χρωστική, όπως το μελάγχρουν επιθήλιο και ο χοριοειδής.

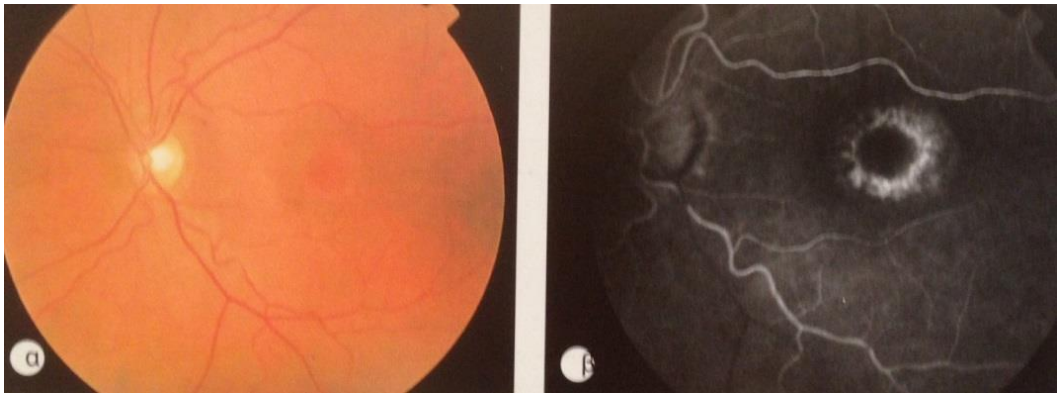
Οι δύο κύριες πιθανές οφθαλμικές παρενέργειες των ανθελονοσιακών είναι η τοξικότητα για τον αμφιβληστροειδή και οι κερατοειδικές εναποθέσεις (Block, 1998).

Η χρωστικότητα της χλωροκίνης για τον αμφιβληστροειδή είναι ανάλογη της ολικής συσσωρευμένης δόσης. Η συνηθισμένη ημερήσια δόση είναι 250 mg. Αν η συνολική δόση είναι μικρότερη από 100gr ή η διάρκεια της θεραπείας είναι μικρότερη από ένα έτος, σπάνια συνδυάζεται με αμφιβληστροειδική βλάβη. Ο κίνδυνος της τοξικότητας αυξάνεται σημαντικά όταν η ολική συσσωρευμένη δόση ξεπερνά τα 300gr.

Η υδροξυχλωροκίνη είναι ασφαλέστερη από την χλωροκίνη και αν η ημερήσια δόση δεν ξεπερνά τα 400 mg, ο κίνδυνος της τοξικότητας για τον αμφιβληστροειδή είναι ασήμαντος. Έτσι οι κλινικοί ιατροί πρέπει να προτιμούν τη χορήγηση υδροξυχλωροκίνης αντί της χλωροκίνης, όποτε αυτό είναι δυνατόν.

Η ωχροπάθεια από χλωροκίνη μπορεί να διαιρεθεί στα ακόλουθα στάδια:

- Προωχροπάθεια η οποία χαρακτηρίζεται από φυσιολογική οπτική οξύτητα και σκότωμα σε ερυθρό στόχο μεταξύ 4° και 9° από το σημείο προσήλωσης. Η εξέταση με πίνακα Amsler μπορεί να δείξει επίσης ένα έλλειμμα. Ωστόσο η πιο ευαίσθητη εξέταση είναι ο έλεγχος της χρωματικής αντίληψης για τον εντοπισμό ελλειμμάτων τόσο μετρίου βαθμού στο κυανό-κίτρινο όσο και στο πρωτανοπικό ερυθρό πράσινο. Όταν το φάρμακο διακοπεί, το σκότωμα συνήθως εξαφανίζεται.
- Η πρώιμη ωχροπάθεια, είναι το επόμενο στάδιο όταν δε διακοπεί η θεραπεία. Χαρακτηρίζεται από μια μέτρια ελάττωση της οπτικής οξύτητας (7/10-5/10). Η βυθοσκόπηση εμφανίζει μια υποφαινόμενη ωχρική βλάβη τύπου "οφθαλμού βοός" η οποία χαρακτηρίζεται από υπέρχρωση του κεντρικού βοθρίου η οποία περιβάλλεται από μια αποχρωματισμένη ζώνη η οποία με τη σειρά της περιβάλλεται από έναν δακτύλιο υπέρχρωσης. Αυτό το στάδιο είναι δυνατόν να εξελιχθεί ακόμα και μετά την διακοπή της θεραπείας. (εικ.48)



Εικόνα 48: Ωχροπάθεια τύπου οφθαλμού βοός.

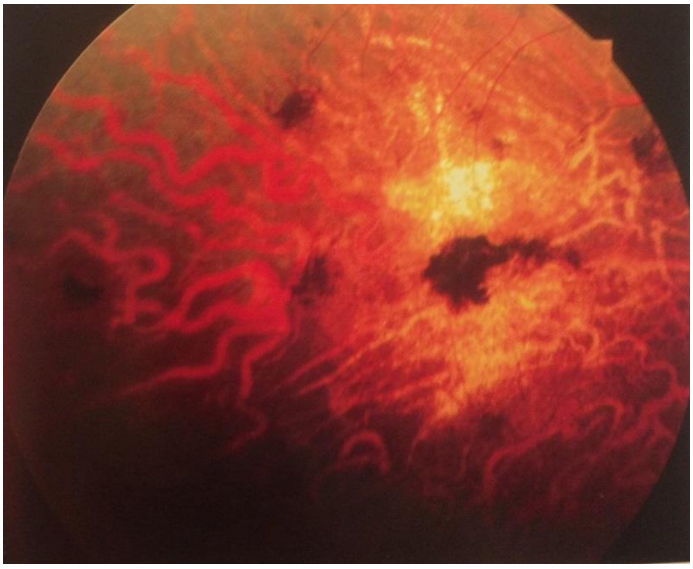
- Η μετρίου βαθμού ωχροπάθεια χαρακτηρίζεται από μέτρια ελάττωση της οπτικής οξύτητας και μια εμφανή ωχρική αλλοίωση τύπου “οφθαλμού βοός”.
- Η βαριά ωχροπάθεια χαρακτηρίζεται από αξιοσημείωτη ελάττωση της οπτικής οξύτητας (2/10-1/10) με εκτεταμένη ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου γύρω από το κεντρικό βοθρίο. (εικ. 49)

Εικόνα 49: Πολύ βαριά ωχροπάθεια από χλωροκίνη.

- Η ωχροπάθεια του τελικού σταδίου χαρακτηρίζεται από βαριά μείωση της οπτικής οξύτητας και εκσεσημασμένη ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου με αποκάλυψη των μεγάλων χοριοειδικών αγγείων. Τα αρτηρίδια του αμφιβληστροειδούς μπορεί επίσης να παρουσιάζουν στένωση και να αναπτυχθούν συσσωρεύσεις χρωστικής στον περιφερικό αμφιβληστροειδή.

Η θειοριδαζίνη και η χλωροπρομαζίνη, ανήκουν στις φαινοθειαζίνες και χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της σχιζοφρένειας και σχετιζόμενες ψυχώσεις. Η συνήθης ημερήσια δόση της θειοριδαζίνης είναι 150-600mg. Υψηλότερες δόσεις οι οποίες ξεπερνούν τα 800 mg τη μέρα ακόμη και για λίγες μόνο εβδομάδες ενδέχεται να προκαλέσουν ελάττωση της οπτικής οξύτητας και της προσαρμογής στο σκοτάδι. Τα κλινικά σημεία της προοδευτικής ωχροπάθειας περιλαμβάνουν διαταραχή της χρωστικής σαν “αλατοπίπερο”, η

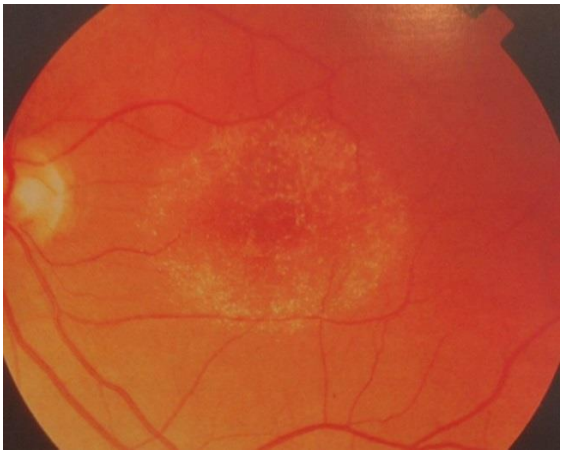
οποία αφορά τη μέση περιφέρεια και τον οπίσθιο πόλο, τραχιά πλακοειδή χρώση και απώλεια του μελάγχρου επιθηλίου και των τριχοειδών. (εικ.50)



Εικόνα 50: Πλάκες χρωστικής σε σχετικά σοβαρή τοξικότητα από θειοριδαζίνη.

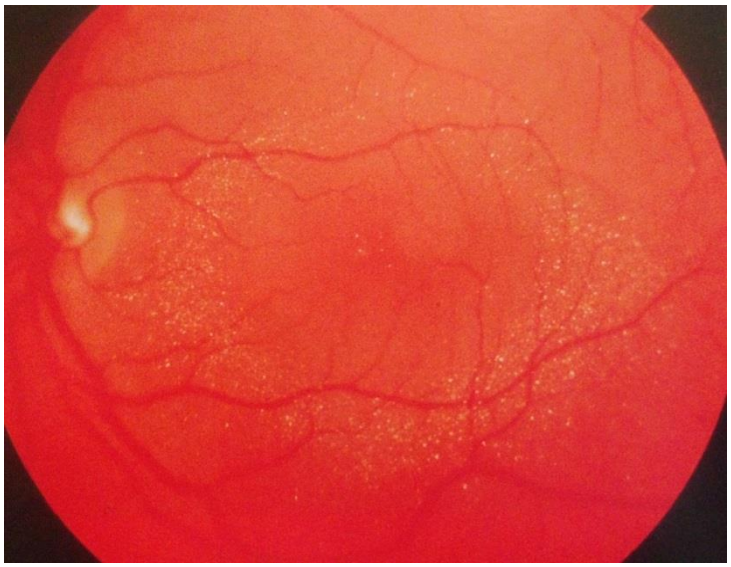
Η συνήθης ημερήσια δόση για τη χλωροπρομαζίνη είναι 75-300mg. τοξικότητα για τον αμφιβληστροειδή μπορεί να εμφανιστεί όταν χρησιμοποιηθούν πολύ μεγαλύτερες δόσεις για μεγάλο χρονικό διάστημα. Χαρακτηρίζεται από μία μη ειδική κοκκιωμάτωση και συσσώρευση της χρωστικής. Άλλες αθώες οφθαλμικές παρενέργειες περιλαμβάνουν την εμφάνιση κιτρινωπών-καφέ κοκκίων στο πρόσθιο περιφάκιο και εναποθέσεις στο κερατοειδικό ενδοθήλιο.

Κρυσταλλοειδείς ωχροπάθειες μπορεί να προκληθούν από την ταμοξιφαίνη, την κανθαξανθίνη και το μεθοξυφλουράνιο. Η ταμοξιφαίνη είναι ένα ειδικό αντιοιστρογόνο το οποίο χρησιμοποιείται σε ορισμένους ασθενείς με καρκίνο του μαστού. Ωστόσο, οι οφθαλμικές επιπλοκές είναι σπάνιες. Η συνήθης ημερήσια δόση είναι 20-40mg. Τοξικότητα για τον αμφιβληστροειδή μπορεί να εμφανιστεί σε ορισμένους ασθενείς οι οποίοι λαμβάνουν υψηλότερες δόσεις. Χαρακτηρίζεται από αθώες αμφοτερόπλευρες πολλαπλές, κίτρινες, κρυσταλλοειδείς, δακτυλοειδείς εναποθέσεις στην ωχρά. (εικ. 51)



Εικόνα 51: Ωχροπάθεια από ταμοξιφαίνη.

Η κανθαξανθίνη είναι ένα καροτενοειδές το οποίο χρησιμοποιείται για να επισπεύσει το μαύρισμα από τον ήλιο. Αν χρησιμοποιηθεί για μεγάλο χρονικό διάστημα, μπορεί να προκαλέσει τη δημιουργία αμφοτερόπλευρων, μικροσκοπικών, απαστράπτουσων κίτρινων εναποθέσεων, οι οποίες κατανέμονται συμμετρικά στους οπίσθιους πόλους. Οι εναποθέσεις εντοπίζονται στον επιφανειακό αμφιβληστροειδή και δεν έχουν ιδιαίτερη κλινική σημασία. Τέλος το μεθοξυφλουράνιο είναι ένα πτητικό γενικό αναισθητικό. Η παρατεταμένη χορήγηση μπορεί να οδηγήσει στον σχηματισμό αθώων κρυστάλλων εντός του αμφιβληστροειδικού αγγειακού δικτύου (Kansk & Milewskii, 2003). (εικ. 52)



Εικόνα 52: Ωχροπάθεια από καθανξανθίνη.

Τραυματικές ωχροπάθειες

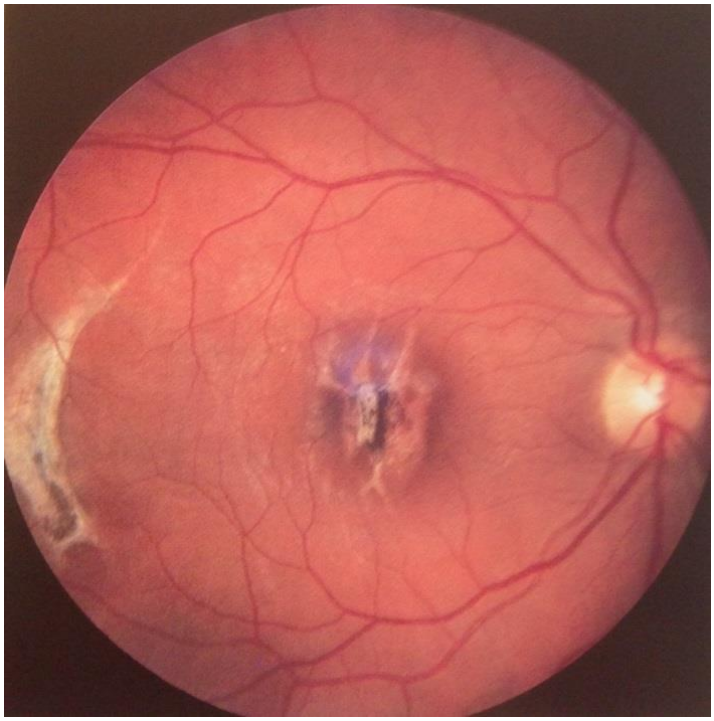
Στις τραυματικές ωχροπάθειες συγκαταλέγονται η διάσειση του αμφιβληστροειδούς, η ρήξη του χοριοειδούς, η ωχροπάθεια Valsalva καθώς και η ωχροπάθεια από ηλιακή ακτινοβολία.

Η διάσειση του αισθητηριακού αμφιβληστροειδούς έχει σαν αποτέλεσμα την εξοίδησή του σαν σύννεφο. Ο προσβεβλημένος αμφιβληστροειδής έχει μια γκρίζα εμφάνιση η οποία συχνότερα εμφανίζεται στον κροταφικό βυθό αλλά μπορεί επίσης να αφορά και την ωχρά. Η πρόγνωση σε ήπιες περιπτώσεις είναι καλή με αυτόματη υποστροφή εντός λίγων εβδομάδων χωρίς επακόλουθα. Βαρύτερη προσβολή μπορεί αν συνδυάζεται με ενδοαμφιβληστροειδική αιμορραγία και επακόλουθη ανάπτυξη ατροφικών αλλοιώσεων συμπεριλαμβανομένου και του σχηματισμού οπής της ωχράς. (εικ. 53)

Εικόνα 53: Διάσειση του αμφιβληστροειδούς η οποία προσβάλει την ωχρά.

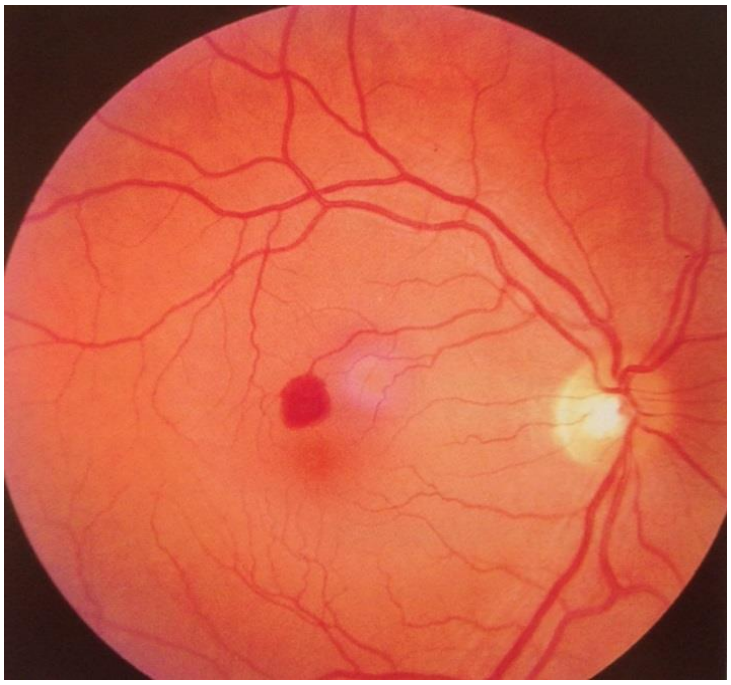
Η ρήξη του χοριοειδούς μπορεί να οφείλεται σε θλάση ή διατιτραίνων τραύμα του οφθαλμού. Οι χοριοειδικές ρήξεις μπορεί να είναι είτε άμεσες (εντοπίζονται άνωθεν του σημείου πρόσκρουσης) είτε έμμεσες (εντοπίζονται απέναντι από το σημείο πρόσκρουσης). Οι ευμεγέθεις ρήξεις μπορεί να συνδυάζονται με υπαμφιβληστροειδική αιμορραγία και σε ορισμένες περιπτώσεις το αίμα δυνατόν να διέλθει δια της έσω αφοριστικής μεμβράνης, με αποτέλεσμα οπισθοϋαλοειδική ή υαλοειδική αιμορραγία. Μια πρόσφατη ρήξη εμφανίζεται σαν μια ημισεληνοειδής κάθετη βλάβη ομόκεντρα από τον οπτικό δίσκο η οποία συχνά προσβάλει την ωχρά. Μια παλαιά ρήξη χαρακτηρίζεται από μια λευκή ημισεληνοειδή ταινία

ακάλυπτου υποκείμενου σκληρού. Η πρόγνωση εξαρτάται από την συμμετοχή ή όχι του κεντρικού βοθρίου(Kohno, Miki, Tayashi, 1998). (εικ. 54)



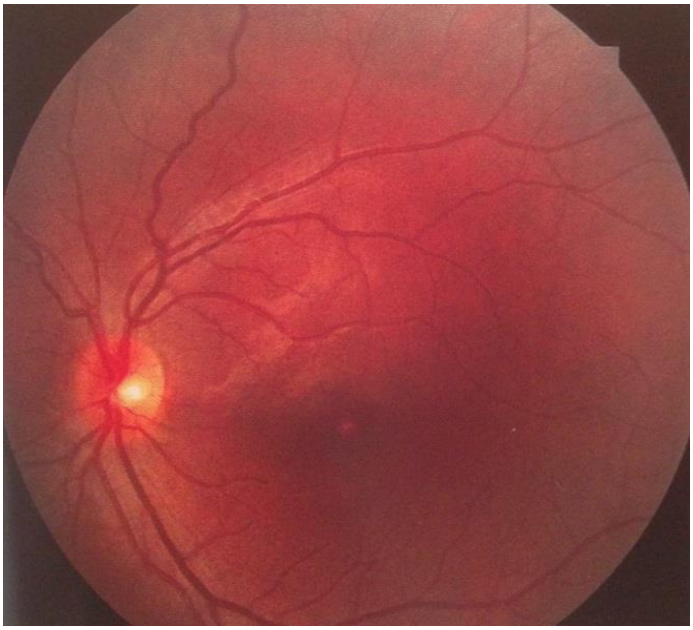
Εικόνα 54: Δύο παλαιές ρήξεις του χοριοειδούς, μία από τις οποίες προσβάλει το κεντρικό βοθρίο.

Η μετάδοση στον οφθαλμό μιας αιφνίδιας και σοβαρής αύξησης της ενδοθωρακικής ή ενδοκοιλιακής πίεσης έχει σαν αποτέλεσμα ενδοφθάλμια αιμορραγία. Πρόκειται για την ωχροπάθεια Valsalva, στην οποία εντοπίζουμε μικρές ετερόπλευρες ή αμφοτερόπλευρες ωχρικές αιμορραγίες οι οποίες είναι συχνότερα προαμφιβληστροειδικές. Η πρόγνωση είναι άριστη με αυτόματη υποστροφή χωρίς επακόλουθα. (εικ. 55)



Εικόνα 55: Αμφοτερόπλευρη ωχροπάθεια Valsalva.

Η ωχροπάθεια ηλικιακής ακτινοβολίας πρόκειται για μια αμφιβληστροειδική βλάβη εξαιτίας των επιδράσεων της ηλιακής ακτινοβολίας σαν αποτέλεσμα άμεσης ή έμμεσης παρατήρησης του ηλίου. Εμφανίζεται μεταξύ 1-4 ωρών από έκθεση στον ήλιο με ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη ελάττωση της κεντρικής όρασης, μεταμορφοψία ή κεντρικά σκοτώματα. Αρχικά υπάρχουν μικρές, ετερόπλευρες ή αμφοτερόπλευρες, κίτρινες, κηλίδες στο κεντρικό βοθρίο με γκρίζα όρια. Δύο εβδομάδες αργότερα ακολουθεί η εμφάνιση μιας περιγεγραμμένης διάστιξης του μελάγχρου επιθηλίου ή ατελούς οπής της ωχράς. Η πρόγνωση είναι συνήθως καλή στις περισσότερες των περιπτώσεων, με βελτίωση της οπτικής οξύτητας σε φυσιολογικά επίπεδα εντός έξι μηνών αν και ήπια συμπτώματα είναι δυνατόν να επιμείνουν (Yiannuzzi, Fisher, Krueger, 1987). (εικ. 56)



Εικόνα 56: Πρώιμη ωχροπάθεια από ηλιακή ακτινοβολία με μια μικρή κίτρινη κηλίδα στο κεντρικό βοθρίο.

Αγγειοειδείς ταινίες

Οι αγγειοειδείς ταινίες είναι το αποτέλεσμα ρηγματοειδών διανοίξεων σε μια παχυσμένη και εύθραυστη μεμβράνη του Bruch με δευτερογενείς αλλοιώσεις του μελάγχρου επιθηλίου και των χοριοτριχοειδών.

Κλινικά σημεία

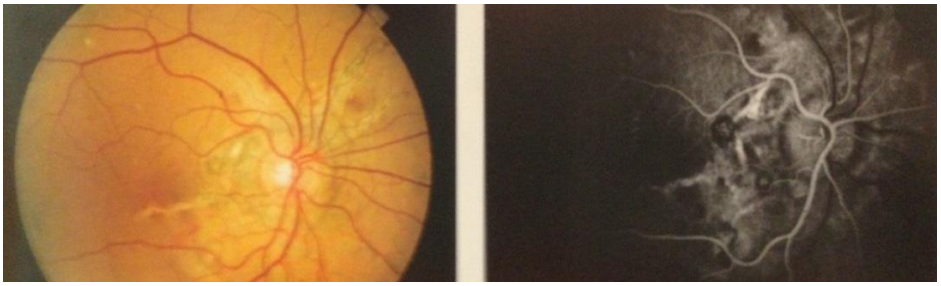
Στα κλινικά σημεία περιλαμβάνονται γραμμοειδείς, γκρίζες ή σκούρες ερυθρές βλάβες με ανώμαλα πριονωτά όρια οι οποίες εντοπίζονται κάτω από φυσιολογικά αμφιβληστροειδικά αγγεία, οι οποίες μπορεί αρχικά να είναι πολύ διακριτικές. Αργότερα γίνονται περισσότερο εμφανείς εξαιτίας δευτερογενούς ατροφίας ή υπερτροφίας του μελάγχρου επιθηλίου. Οι ταινίες επικοινωνούν μεταξύ τους παίρνοντας μια δακτυλοειδή μορφή γύρω από τον οπτικό δίσκο και στη συνέχεια εκτείνονται προς τα έξω ξεκινώντας από τη περιθηλαία περιοχή. (εικ. 57)

Εικόνα 57 : Προχωρημένες αγγειοειδείς ταινίες.

Άλλα σχετιζόμενα ευρήματα μπορεί να είναι η εικόνα "φλοιού πορτοκαλιού" η οποία αποτελείται από διάστικτη χρώση του οπισθίου πόλου και γίνεται περισσότερο εμφανής κροταφικά της ωχράς. Μερικές φορές μπορεί να προηγείται χρονικά της εμφάνισης των αγγειοειδών ταινιών. Επίσης οι κηλίδες χρώματος "σολομού" οι οποίες αποτελούνται από περιφερικές, εντοπισμένες χοριοαμφιβληστροειδικές ουλές. Τέλος drusen του οπτικού νεύρου συναντάμε συχνότερα σε οφθαλμούς με αγγειοειδείς ταινίες από ότι σε εκείνους χωρίς (Kanski & Miewski, 2003).

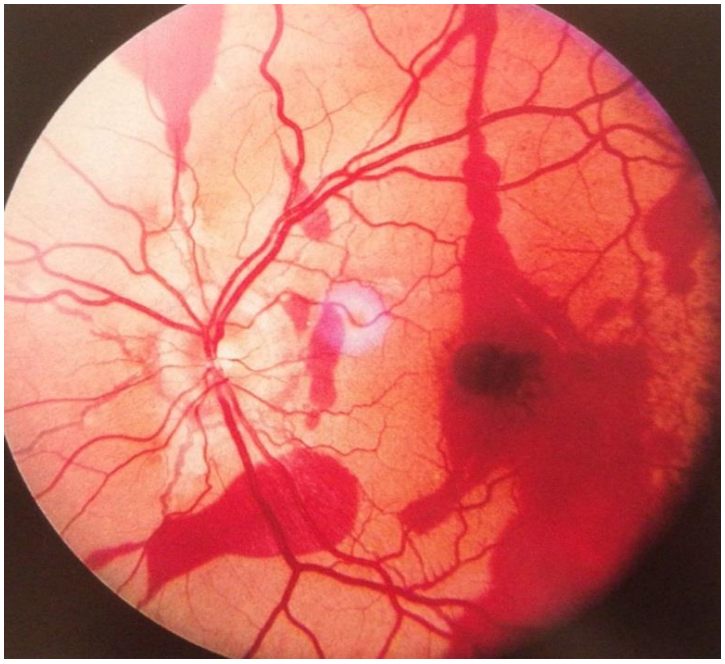
Πρόγνωση και συστηματικές συσχετίσεις

Η ελάττωση της όρασης συμβαίνει περίπου στο 70% των ασθενών και είναι αποτέλεσμα χοριοειδικής νεοαγγείωσης ή πήξης του χοριοειδούς ή επέκταση της αγγειοειδούς ταινίας στο κεντρικό βοθρίο. Η χοριοειδική νεοαγγείωση με επακόλουθη ορώδη και αιμορραγική αποκόλληση του κεντρικού βοθρίου και ουλοποίηση είναι η σοβαρότερη επιπλοκή. Η αντιμετώπιση της πρώιμης χοριοειδικής νεοαγγείωσης με φωτοπηξία laser μπορεί να ενδείκνυται σε ορισμένες περιπτώσεις αλλά η συχνότητα υποτροπής είναι υψηλή. (εικ.58)



Εικόνα 58: Αγγειοειδείς ταινίες με χοριοειδική νεοαγγείωση.

Η ρήξη του χοριοειδούς, μπορεί αν συμβεί μετά από ασήμαντο οφθαλμικό τραύμα και να έχει σαν αποτέλεσμα υποβοθρική αιμορραγία και επακόλουθη ουλοποίηση. Αυτό συμβαίνει διότι οι οφθαλμοί με αγγειοειδείς ταινίες είναι ιδιαίτερα ευαίσθητοι και οι ασθενείς θα πρέπει να συμβουλεύονται να αποφεύγουν δυναμικές αθλητικές δραστηριότητες με επαφή.



Εικόνα 59: Αιμορραγία εξαιτίας τραυματικής ρήξης του χοριοειδούς σε οφθαλμό με αγγειοειδείς ταινίες

Περίπου το 50% των ασθενών με αγγειοειδείς ταινίες δεν παρουσιάζουν καμία συσχετιζόμενη οφθαλμική διαταραχή. Οι υπόλοιποι, όμως μπορεί να παρουσιάζουν ελαστικό ψευδοξάνθωμα, σύνδρομο Ehles-Danlos τύπου 6, νόσο Paget ή αιμοσφαιρινοπάθειες (Spalton και συν., 2000).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΟΥΣ

Διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια

Ο σακχαρώδης διαβήτης είναι μια συχνή νόσος του μεταβολισμού η οποία χαρακτηρίζεται από παρατεταμένη υπεργλυκαιμία διάφορης βαρύτητας δευτε-ροπαθώς εξαιτίας έλλειψης ή ελαττωμένης δραστικότητας της ενδογενούς ινσουλίνης. Αν και υπάρχει επικάλυψη σε ένα βαθμό, οι ακόλουθει είναι οι δύο κύριοι τύποι διαβήτη:

- Ινσουλοεξαρτώμενος διαβήτης (ΙΕΔ) ο οποίος είναι γνωστός και σαν σακχαρώδης διαβήτης τύπου 1.
- Μη ινσουλοεξαρτώμενος διαβήτης (ΜΙΕΔ) γνωστός και σαν σακχαρώδης διαβήτης τύπου 2.

Η διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια αποτελεί σοβαρή επιπλοκή του σακχαρώδους διαβήτη η οποία εμφανίζεται με χαρακτηριστικά κλινικά ευρήματα στο βυθό λόγω προσβολής των αμφιβληστροειδικών αγγείων. Στα αρχικά της στάδια η πάθηση χαρακτηρίζεται από αυξημένη διαπερατότητα των αγγείων του αμφιβληστροειδούς με αποτέλεσμα την ανάπτυξη εξιδρωματικών αλλοιώσεων στον οπίσθιο πόλο και την ωχρά κηλίδα (διαβητική ωχροπάθεια). Στις πιο προχωρημένες περιπτώσεις η απόφραξη των αμφιβληστροειδικών αγγείων οδηγεί στην ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης, σε υαλοειδικές αιμοραγίες ή ακόμη και σε δευτεροπαθή αποκόλληση αμφιβληστροειδούς από έλξη.

Η επίπτωση της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας είναι υψηλότερη στον ΙΕΔ (40%) σε σχέση με τον ΜΙΕΔ (20%). Η διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια αποτελεί την κυριότερη αιτία νομικής τυφλότητας σε άτομα μεταξύ 20 και 45 ετών. Οι παρακάτω είναι οι κυριότεροι συστηματικοί παράγοντες κινδύνου.

1. Ηλικία ατόμου: Η νεότερη ηλικία κατά τη διάγνωση της πάθησης αποτελεί επιβαρυντικό παράγοντα για τη διαβητική αμφιβληστρο-ειδοπάθεια.

2. Διάρκεια διαβήτη: Όσο μεγαλύτερη είναι η διάρκεια του σακχαρωδους διαβήτη, τόσο μεγαλύτερος μεγαλύτερος είναι ο κίνδυνος για την ανάπτυξη της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας.
3. Εξάρτηση από ινσουλίνη: Αποτελεί σαφή επιβαρυντικό παράγοντα για όλους τους ασθενείς,ειδικότερα αυτών με διαβήτη τύπου 1.
4. Μεταβολικός έλεγχος: Η σωστή ρύθμιση του σακχαρώδους διαβήτη επιδρά μακροπρόθεσμα λίαν ευεργετικά στην εξέλιξη της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας σε όλους τους ασθενείς, ανεξάρτητα από την ηλικία τους ή τον τύπο του σακχαρώδους διαβήτη από τον οποίο πάσχουν.
5. Υπέρταση: Αποτελεί από τους πιο αναγνωρισμένους επιβαρυντικούς παράγοντες ιδιαίτερα για τη διαβητική ωχροπάθεια.
6. Νεφροπάθεια-χρόνια νεφρική ανεπάρκεια: Επηρεάζει δυσμενώς την πορεία της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας.
7. Κύηση: Εξίσου επιβαρυντικός παράγοντας για την εξέλιξη της νόσου.
8. Άλλοι: Αναιμία, κάπνισμα, παχυσαρκία, χρήση αντιπηκτικών, κ.ά.

Και οφθαλμικοί παράγοντες όπως η αποκόλληση υαλοειδούς, η οποία πιστεύεται πως σχετίζεται με την ανάπτυξη της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας και την επιμονή του διαβητικού οιδήματος, η επέμβαση καταρράκτη, που προκαλεί επιδείνωση στη διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια, αλλά και οι διαθλαστικές ανωμαλίες όπως η μυωπία, που θεωρείται ότι ασκεί κάποια ανασταλτική επίδραση στην εμφάνιση και εξέλιξη της πάθησης (Λαδάς, 2005).

Συμπτώματα

Πολλές φορές κατά τα αρχικά στάδια οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Τα συμπτώματα εμφανίζονται όταν υπάρξει οίδημα στην ωχρά ή αιμορραγία του υαλώδους ή του αμφ/δούς με απώλεια οράσεως. Πολλές φορές οι διαβητικοί παρατηρούν παροδικά θαμπώματα, λόγω αυξομειώσεως του σακχάρου.

Ταξινόμηση και κλινική εικόνα

Η διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια εκδηλώνεται με ευρή φάσμα αλλοιώσεων οι οποίες έχουν διαφορετική πρόγνωση και διαφορετική στρατηγική προσέγγισης στη θεραπευτική τους αντιμετώπιση. Έτσι η πάθηση διακρίνεται σε:

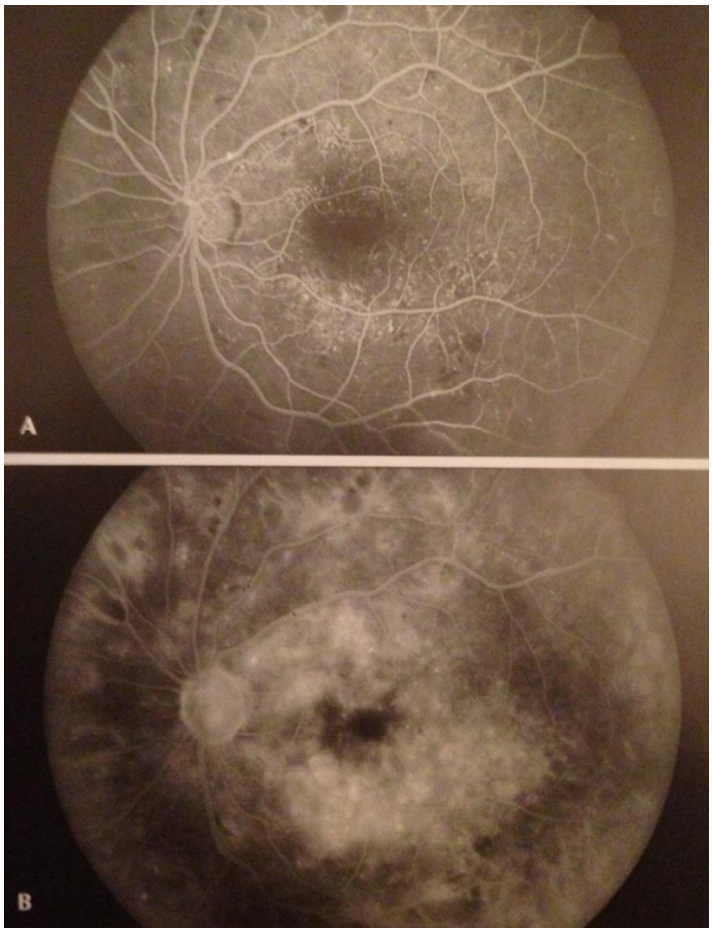
- Μη παραγωγική ή διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια του υποστρώματος
- Παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια

Βασικό διαφορικό διαγνωστικό σημείο ανάμεσα στις δύο αυτές μορφές αποτελεί η ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης, η οποία σηματοδοτεί τη μετάπτωση στην παραγωγική φάση της νόσου.

Στη μη παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια, οι αλλοιώσεις περιορίζονται αυστηρά ενδοαμφιβληστροειδικά και είναι απόρροια είτε αυξημένης αγγειακής διαπερατότητας είτε απόφραξης τριχοειδών ή/και αρτηριολιών. Στην πρώτη οφείλεται η δημιουργία των φλογοειδών και στικτών αιμοραγιών και στη δεύτερη, η δημιουργία των μικροανευρισμάτων, των ενδοαμφιβληστροειδικών μικροαγγειακών ανωμαλιών και των βαμβακόμορφων αλλοιώσεων.

Η μεγάλη πολυνοσοκομειακή Μελέτη για την Πρώιμη Θεραπεία της Διαβητικής Αμφιβληστροειδοπάθειας, διεθνώς γνωστή σαν ETDRS (Early treatment Diabetic Retinopathy Study, 1991) διακρίνει περαιτέρω τη μη παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια ανάλογα με τη βαρύτητά της στις ακόλουθες τέσσερις μορφές:

- Ήπια (MILD): Χαρακτηρίζεται από την παρουσία μεμονωμένων ενδο-αμφιβληστροειδικών αιμορραγιών ή/και μικροανευρισματίων σε ένα εώς τρία τεταρτημόρια του βυθού χωρίς άλλες συνοδές αλλοιώσεις
- Μέτρια (MODERATE): Χαρακτηρίζεται από την παρουσία πολυάριθμων μικροανευρισματίων ή/και ενδοαμφιβληστροειδικών αιμοραγιών σε ένα εώς τρία τεταρτημόρια του βυθού, καθώς και από την εμφάνιση άλλων συνοδών αλλοιώσεων όπως βαμβακόμορφων αλλοιώσεων, οι οποίες όμως είναι πολύ λίγες σε αριθμό, μικρές σε μέγεθος και περιορίζονται σε ένα μόνο τεταρτημόριο του βυθού.
- ΒΑΡΙΑ (SEVERE): Το πέρασμα στη μορφή αυτή χαρακτηρίζεται από την παρουσία ενός μόνο από τα ακόλουθα: α) Πολυάριθμες ενδοαμφι-βληστροειδικές αιμοραγίες ή/και μικροανευρισμάτια στα τέσσερα τεταρ-τημόρια του βυθού. β) Κομβολογιοδείς πορεία των αμφιβληστροειδικών φλεβιδίων σε δύο ή περισσότερα τεταρτημόρια. γ) Σοβαρές ενδοαμφι-βληστροειδικές μικροαγγειακές ανωμαλίες σε ένα τουλάχιστον τεταρτημόριο.
- ΠΟΛΥ ΒΑΡΙΑ (VERY SEVERE): Χαρακτηρίζεται από την παρουσία τουλάχιστον δύο ή και των τριών, από τα στοιχεία της βαριάς μη παραγωγικής διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας τα οποία αναφέρθηκαν πιο πάνω.



Εικόνα 60: μη παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια (πολύ βαριά κατά ETDRS). Α.Τριχοειδική φάση φλουροαγγειογραφίας. Διεύρυνση ανάγγειας ζώνης κεντρικού βοθρίου - διάσπαση περιβοθρικού τριχοειδικού δακτυλίου. Β. Όψιμη φάση φλουροαγγειογραφίας. Διάχυτη διαρροή χρωστικής στην ωχρά από όλο σχεδόν το περιβοθρικό τριχοειδικό δίκτυο (διάχυτο οίδημα ωχράς).

Η μετάπτωση της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας στο παραγωγικό στάδιο σηματοδοτείται από την ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης, η οποία προδιαθέτει στην πρόκληση υποτροπιάζουσων προαμφιβληστροειδικών αιμορραγιών. Μεγάλη σημασία για την εκτίμηση της βαρύτητας της παραγωγικής διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας έχει η παρουσία των λεγόμενων επιβαρυντικών παραγόντων. Οι παράγοντες αυτοί είναι οι ακόλουθοι, σύμφωνα με τη Μελέτη για τη Διαβητική Αμφιβληστροειδοπάθεια, διεθνώς γνωστή σαν “DRS” (Diabetic Retinopathy Study Report Number 3, 1979) είναι:

- Παρουσία αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης (ανεξάρτητα από το μέγεθος και την εντόπισή της).

- Εντόπιση της νεοαγγείωσης επί της οπτικής θηλής ή πλησίον αυτής (σε απόσταση μικρότερη της μίας θηλαίας διαμέτρου).
- Μεγάλη έκταση της νεοαγγείωσης.
- Παρουσία προαμφιβληστροειδικής ή υαλοειδικής αιμοραγίας.

Οι ασθενείς που παρουσιάζουν τρεις ή τέσσερις επιβαρυντικούς παράγοντες κατατάσονται στην ομάδα των ασθενών με παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια υψηλού κινδύνου. Οι ασθενείς αυτοί έχουν πιθανότητα 44% να εμφανίσουν σοβαρή μείωση της οπτικής τους οξύτητας εντός της επόμενης τετραετίας. Τέλος όσοι δεν πληρούν τα παραπάνω κριτίρια, εμφανίζουν δηλαδή μόνο ένα ή το πολύ δύο επιβαρυντικούς παράγοντες, κατατάσσονται στην ομάδα ασθενών με πρώιμη παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια. Οι ασθενείς αυτοί έχουν πιθανότητα 75% να αναπτύξουν χαρακτηριστικά υψηλού κινδύνου μέσα στην επόμενη πενταετία.

Εικόνα 61: παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια υψηλού κινδύνου. Εκτεταμένη νεοαγγείωση της οπτικής θηλής με συνοδό προαμφιβληστροειδική αιμορραγία. Ανάπτυξη ινώδους συνδετικού ιστού στην περιθηλαία περιοχή.

Οίδημα της ωχράς στη διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια

Το οίδημα της ωχράς σε ασθενείς με διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια οφείλεται στη διάσπαση του έσω αιματοαμφιβληστροειδικού φραγμού και αποτελεί την κυριότερη αιτία μείωση της οπτικής οξύτητας τόσο στη μη παραγωγική όσο και στην παραγωγική μορφή της πάθησης. Η παράταση του οιδήματος της ωχράς επί μακρόν οδηγεί σε μόνιμες εκφυλιστικές

αλλοιώσεις του κεντρικού βοθρίου με αποτέλεσμα τη σοβαρή μη αναστρέψιμη λειτουργική έκπτωση του πάσχοντος οφθαλμού.

Η διάγνωση του οιδήματος στην ωχρά γίνεται κλινικά και όχι φλουροαγγειογραφικά. Συγκεκριμένα οίδημα της ωχράς χαρακτηρίζεται η πάχυνση του νευροεπιθηλίου η οποία είναι ορατή κατά τη βιομικροσκόπηση ή στη στερεοσκοπική φωτογράφηση του βυθού και χαρακτηρίζεται κλινικά σημαντικό όταν παρατηρείται (Early Treatment Retinopathy Study Report Number 1, 1985):

- Πάχυνση του αμφιβληστροειδούς σε απόσταση ίση ή μικρότερη των 500μ από το κέντρο του κεντρικού βοθρίου (περίπτωση 1).
- Σκληρά εξιδρώματα σε απόσταση ίση ή μικρότερη των 500μ. από το κέντρο του κεντρικού βοθρίου εφόσον συνοδεύονται από πάχυνση του αμφιβληστροειδούς (περίπτωση 2).
- Πάχυνση του αμφιβληστροειδούς έκτασης τουλάχιστον 1500μ. από το κεντρικό βοθρίο.

Τέλος, το οίδημα της ωχράς με βάση τη φλουροαγγειογραφία μπορεί να χαρακτηριστεί σαν εστιακό από την παρουσία εντοπισμένων εστιών όψιμης διαρροής της χρωστικής στην περιοχή της ωχράς, ως διάχυτο, όπου η διαρροή της χρωστικής είναι και πάλι ενδοαμφιβληστροειδική αλλά προέρχεται από όλο το περιβοθρικό τριχοειδικό δίκτυο και ως κατά τόπους διάχυτο, όπου αποτελεί συνδυαμό μικρών εστιακών διαρροών του εστιακού οιδήματος με μεγαλύτερες εστίες διάχυτης διαρροής της χρωστικής στην περιοχή της ωχράς από τμήμα του περιβοθρικού τριχοειδικού δικτύου (Λαδάς, 2005).

Θεραπευτική αντιμετώπιση της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας

Α. Ρύθμιση σακχαρώδους διαβήτη

Σήμερα θεωρείται δεδομένο ότι ο μεταβολικός έλεγχος του διαβητικού ασθενούς που συνίσταται στη διατήρηση της γλυκόζης του αίματος σε ικανοποιητικά επίπεδα, καθώς και στη ρύθμιση των λιπιδίωντου ορού του αίματος, της αρτηριακής πίεσης, και τυχόν υφιστάμενων διαταραχών της νεφρικής λειτουργίας στα φυσιολογικά πλαίσια, πρέπει να αποτελεί πρωταρχικό στόχο στα πλαίσια της θεραπευτικής αντιμετώπισης του σακχαρώδους διαβήτη. Τα αποτελέσματα του μεταβολικού ελέγχου είναι καλύτερα όταν εφαρμοστεί πρώιμα, επειδή με την πάροδο του χρόνου αναπτύσσονται μη αναστρέψιμες πλέον ή βραδέως αναστρέψιμες μεταβολές.

Β. Συντηριτική (φαρμακευτική) αγωγή

Η συντηρητική (φαρμακευτική) αγωγή περιλαμβάνει ερευνητικές προσπαθειες που έχουν στραφεί σε φαρμακευτικές ουσίες οι οποίες επηρεάζουν τις μεταβολικές οδούς που εμπλέκονται στον παθοφυσιολογικό μηχανισμό της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας, όπως οι αναστολείς της αναγωγάσης των αλδοζών, οι αναστολείς της μη ενζυμικής γλυκοζυλιώσης, ή οι αναστολείς της οδού της διακυλογλυκερόλης/πρωτεϊνικής κινάσης C. Επίσης, χορηγούνται ουσίες (αντισώματα) εναντιόν του αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα (VEGF), ο οποίος ενοχοποιείται για την ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης. Τέλος για την αντιμετώπιση του χρόνιου οιδήματος της ωχράς λόγω διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας εφαρμόζεται ενδουαλοειδική έγχυση κορτικοστεροειδών. Αν υπάρξει θετική ανταπόκριση στην πρώτη έγχυση (βελτίωση της οπτικής οξύτητας και μείωση του οιδήματος της ωχράς), ο ασθενής πρέπει να επανεξεταστεί μετά το τρίμηνο και η έγχυση να επαναληφθεί αν διαπιστωθεί νέα επιδείνωση. Ωστόσο, οι παρατεινόμενες ενδουαλοειδικές εγχύσεις μπορεί να οδηγήσουν σε σοβαρές επιπλοκές όπως οφθαλμική υπερτονία, σηπτική ενδοφθαλμίτιδα, κ.ά.

Γ. Φωτοπηξία με ακτίνες laser

Η φωτοπηξία με ακτίνες laser, ανάλογα με την τεχνική εφαρμογής της, μπορεί να χρησιμοποιηθεί τόσο για την αντιμετώπιση του οιδήματος της ωχράς, όσο και για την αντιμετώπιση της αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης. Για την αντιμετώπιση της διαβητικής ωχροπάθειας, η εφαρμογή των ακτίνων laser μπορεί να είναι εστιακή, δίκην δικτύου ή τροποποιημένη δίκην δικτύου, ανάλογα με το είδος του οιδήματος της ωχράς (Early Treatment Diabetc Retinopathy Study Report Number 9, 1991).

Η εστιακή εφαρμογή ενδείκνυται στις περιπτώσεις εστιακού οιδήματος της ωχράς. Οι ακτίνες laser εφαρμόζονται σε όλα τα διαρρέοντα μικροανευρισμάτια που εντοπίζονται σε απόσταση 500-300μ. από το κεντρικό βοθρίο και ευθύνονται για την πρόκληση του οιδήματος. Όπως για όλες τις εφαρμογές ακτίνων laser στην περιοχή της ωχράς, προτιμάται το καθαρό πράσινο argon ή το κίτρινο dye laser. Το κόκκινο μήκος κύματος δεν ενδείκνυται για εστιακή εφαρμογή δεδομένου ότι δεν απορροφάται από την αιμοσφαιρίνη και επομένως δεν επιδρά άμεσα πάνω στα μικροανευρισμάτια. Η διάμετρος του στόχου είναι συνήθως 50-100μ. με διάρκεια βολής 0.05-0.1sec ανάλογα τη συνεργασία του ασθενούς. Η ισχύς της ακτινοβολίας ρυθμίζεται έτσι ώστε να προκύπτει δυνατό έγκαυμα .επιθυμητό αποτέλεσμα είναι η λεύκανση του στόχου.

Εικόνα 62: εστιακή εφαρμογή φωτοπηξίας επί διαβητικής ωχροπάθειας. Α. προ της εφαρμογής των ακτίνων laser. Β. Τρία έτη μετά την εφαρμογή laser, πλήρη υποστροφή των σκληρών εξιδρωμάτων από την περιοχή της ωχράς

Η φωτοπηξία δίκην δικτύου ενδείκνυται στις περιπτώσεις διάχυτου οιδήματος της ωχράς. Οι βολές εφαρμόζονατι με τη μορφή δικτύου στην ωχρά και επί του θηλοωχρικού δεματίου, αφήνοντας ελεύθερη κυκλική περιοχή ακτίνας 500μ. από το κέντρο του κεντρικού βοθρίου. Η απόσταση ανάμεσα σε δύο γειτονικές βολές πρέπει να είναι περίπου ίση με το μέγεθος μιας βολής. Η διάρκεια βολής παραμένει σταθερά 0,1 sec ενώ η διάμετρος του στόχου επιλέγεται στα 100 μ. για τους 3-4 κεντρικούς στίχους βολών και στα 200 μ. περιφερικότερα. Η ισχύς της ακτινοβολίας ρυθμίζεται ετσι ώστε να προκαλεί ασθενές έγκαυμα (Λαδάς και Θεοδοσιάδης, 1993).

Η τροποποιημένη φωτοπηξία δίκην δικτύου ενδείκνυται σε περιπτώσεις κατά τόπους διάχυτου οιδήματος της ωχράς. Πρόκειται για συνδυαμό εστιακής φωτοπηξίας με επιπρόσθετη τμηματική εφαρμογή τύπου δικτύου στις περιοχές του διάχυτου οιδήματος.

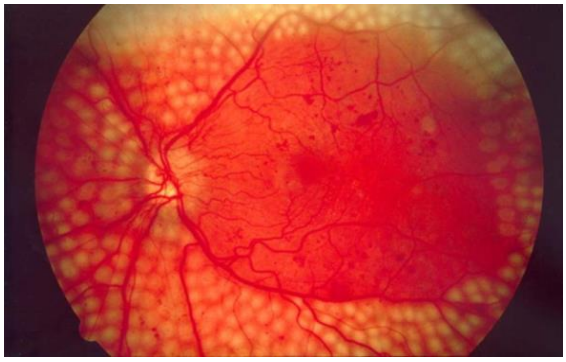
Οι επιπλοκές που μπορεί να προκληθούν από την εφαρμογή ακτίνων laser για τη διαβητική ωχροπάθεια είναι:

- Έγκαυμα στο κεντρικό βοθρίο, λόγω αποπροσανατολισμού του ιατρού ή κακής συνεργασίας του ασθενή.

- Παράκεντρα σκοτώματα, τα οποία γίνονται ιδιαίτερα αντιληπτά από ασθενείς με καλή οπτική οξύτητα, από βολές που εφαρμόζονται στην παραβοθρική περιοχή.
- Χοριοειδική νεοαγγείωση. Κάποιες φορές βολές μικρής διαμέτρου, βραχείας διάρκειας και υψηλής έντασης, προκαλούν μικρορρήξεις στη μεμβράνη του Bruch μέσω των οποίων αναπτύσεται η χοριοειδική νεοαγγείωση, εντός του πρώτου διμήνου από την εφαρμογή των ακτίνων laser.
- Δευτεροπαθής προαμφιβληστροειδική ίνωση- υπαμφιβληστροειδική ίνωση. Η ανάπτυξη επαμφιβληστροειδικής μεμβράνης ή ινώδους συνδετικού ιστού υπαμφιβληστροειδικά μπορεί να εμφανιστούν λίγους μήνες μετά την εφαρμογή των ακτίνων laser.

Η Παναμφιβληστροειδική φωτοπηξία εφαρμόζεται σε οφθαλμούς που χαρακτηρίζονται υψηλού κινδύνου. Χρησιμοποιείται το Blue ή το green laser. Συνήθως εφαρμόζονται στόχοι διαμέτρου 200-1000 μ. με διάρκεια ακτινοβολίας 0.1-0.2 sec, και ισχύ τέτοια ώστε να προκαλείται μετρίου εώς ισχυρού βαθμού έγκαυμα. Εφαρμόζεται στη μέση περιφέρεια του αμφιβληστροειδούς σε 3-4 συνεδρίες 500 βολών, σε απόσταση όχι μικρότερης της 1 θηλαίας διαμέτρου από το ρινικό άκρο της θηλής, 3 θηλαίων διαμέτρων πάνω και κάτω από το κεντρικό βοθρίο και 4 θηλαίων διαμέτρων κροταφικά. Τέλος, όλες οι επιπλοκές που αναφέρθηκαν παραπάνω για τη φωτοπηξία της κεντρικής περιοχής (βλ. σελ) μπορεί να συμβούν και επί παναμφιβληστροειδικής φωτοπηξίας. Κάποιες επιπλέον διαταραχές που ενδέχεται να προκαλέσει, είναι:

- Επιδείνωση οιδήματος ωχράς
- Μείωση εύρους προσαρμογής
- Στένωση οπτικών πεδίων – Νυκταλωπία
- Εξιδρωματική αποκόλληση χοριοειδούς ή/και αμφιβληστροειδούς
- Κρίση οξέως γλαυκώματος



Εικόνα 63: Παναμφιβληστροειδική φωτοπηξία σε οφθαλμό με διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια

Δ. Χειρουργική προσέγγιση (Υαλοειδεκτομή)

Παρά την εφαρμογή laser στους οφθαλμούς με παραγωγική διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια, σε αρκετές περιπτώσεις η εξέλιξη της πάθησης δεν αναχαιτίζεται με αποτέλεσμα την ανάπτυξη δευτεροπαθούς (ελτικής) αποκόλλησης του αμφιβληστροειδή. Επίσης, η εφαρμογή αγωγής με ακτίνες laser καθίσταται δυσχερής εώς αδύνατη εάν συμβεί υαλοειδική αιμοραγία, αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς (με συμμετοχή της ωχράς), συνδυασμός ελκτικής με ρηγματο-γενή αποκόλληση αμφιβληστροειδούς, προαμφιβληστροειδική ίνωση ωχράς, οίδημα ωχράς, νεοαγγείωση πρόσθιου ημιμορίου, νεοαγγειακό γλαύκωμα, αμφιβλη-στροειδική νεοαγγείωση σε συνδυασμό με καταρράκτη.

Απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς

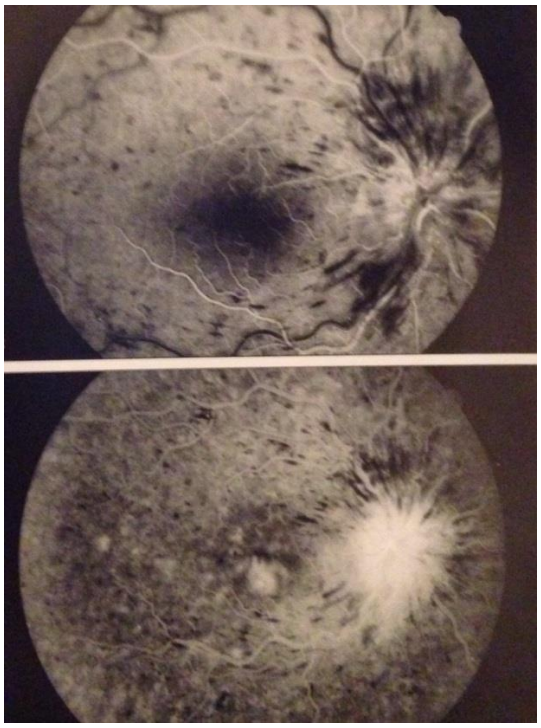
Η απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς, αποτελεί την Τρίτη σε συχνότητα αγγειακή αμφιβληστροειδική πάθηση, μετά τη διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεία και την κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας. Παθολογοανατομικά έχει αποδειχτεί ότι οφείλεται στην ανάπτυξη θρόμβου στην κεντρική φλέβα του αμφιβληστροειδούς στην περιοχή του ηθμοειδούς πετάλου της κεφαλής του οπτικού νεύρου. Η πάθηση είναι κατά κανόνα ετερόπλευρη και προσβάλλει περίπου στο 90% των περιπτώσεων, άτομα ηλικίας άνω των 50 ετών. Μεγάλο ποσοστό ασθενών με απόφραξη της κεντρικής φλέβας, πάσχουν από καρδιαγγειακά νοσήματα, υπέρταση, σακχαρώδη διαβήτη (Λαδάς, Δημητριάδης & Ζεντελης, 1993). Άλλες θρομβοφιλικές αιτίες, είναι η αυξημένη γλοιότητα του αίματος, η μακροχρόνια λήψη αντισυλληπτικών, η αντίσταση στην ενεργοποιημένη πρωτεΐνη C, το αντιφωσφολικό σύνδρομο και η αύξηση της ενδοφθάλμιας πίεσης.

Η απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδοούς εμφανίζεται με δύο μορφές οι οποίες παρουσιάζουν μεταξύ τους σοβαρές διαφορές από πλευράς κλινικής εικόνας, φυσικής πορείας, πρόγνωσης και θεραπευτικής αντιμετώπισης. Η ελαφρότερη μορφή αναφέρεται ως *μη ισχιαιμική*, ενώ η βαρύτερη ως *ισχιαιμική* (Hayreh, 1983). Στην τελική διάκριση μεταξύ ισχαιμικής και μη ισχαιμικής μορφής μπορεί να βοηθήσει η φλουοροαγγειογραφία και το ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα.

Ταξινόμηση και Κλινικά σημεία

Η κλινικλη εικόνα της απόφραξης της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή ποικήλει ανάλογα με τη βαρύτητα και το χρόνο που έχει παρέλθει από την εμφάνιση της πάθησης. Οι ασθενείς προσέρχονται συνήθως παραπονούμενοι για αιφνίδια μείωση της οπτικής τους οξύτητας. Οφθαλμοσκοπικά παρουσιάζουν διάταση και ελίκωση των αμφιβληστροειδικών φλεβιδίων, ενδοαμφιβληστροειδικές αιμοραγίες διάσπαρτες και στα τέσσερα τεταρτημόρια καθώς και υπεραιμία με ασάφεια των ορίων της οπτικής θηλής. Αρκετά συχνά εμφανίζονται επίσης βαμβακόμορφες αλλοιώσεις και αμφιβληστροειδικό οίδημα στην περιοχή της ωχράς.

Στη μη ισχιαιμική απόφραξη η οπτική οξύτητα παρουσιάζει μικρή μείωση ή μπορεί να είναι ακόμη και φυσιολογική. Οι αιμοραγίες είναι συνήθως πολύ περιορισμένες σε αριθμό και σε έκταση και η οπτική θηλή δεν εμφανίζει συνήθως σοβαρές διαταραχές. Ήπιο οίδημα στην περιοχή της ωχράς παρατηρείται συχνά (Hayreh, 1983).



Εικόνα 64: Φλουροαγγειογραφία σε οφθαλμούς με μη ισχαιμική απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς. Στη δεύτερη φωτογραφία παρατηρούμε όψιμη διαρροή χρωστικής στην περιοχή της ωχράς και εικόνα οιδήματος οπτικής θηλής.

Αντίθετα με τις ήπιες αλλοιώσεις της μη ισχιαιμικής μορφής, οι ασθενείς με ισχιαιμικού τύπου απόφραξη παρουσιάζουν πολύ βαριά κλινική εικόνα με εξεσημασμένη μείωση της

οπτικής οξύτητας του προσβεβλημένου οφθαλμού, μεγάλη διάταση και ελίκωση των αμφιβλιστροειδικών φλεβιδίων, εκτεταμένες αιμοραγίες οι οποίες καταλαμβάνουν σχεδόν ολόκληρο τον οπίσθιο πόλο, βαμβακόμωρφες αλλοιώσεις εικόνα οιδήματος της οπτικής θηλής και έντονο οίδημα του αμφιβληστροειδή στην περιοχή του οπίσθιου πόλου και της ωχράς κηλίδας. Με την πάροδο του χρόνου παρατηρείται προοδευτική βελτίωση της κλινικής εικόνας η οποία όμως εξαρτάται από την ανάπτυξη ή μη σοβαρών επιπλοκών.

Εικόνα 65: Ισχαιμική απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς. Εκτεταμένες ενδοαμφιβληστροειδικές αιμορραγίες οπισθίου πόλου και βαμβακόμορφες αλλοιώσεις.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση της απόφραξης της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς, εξαρτάται από την παρουσία ή μη αμφιβληστροειδικής ισχιαιμίας. Η μη ισχιαιμικού τύου απόφραξη έχει κατά κανόνα καλή πρόγνωση. Στη μεγάλη πλειονότητα των περιπτώσεων η αμφιβληστροειδοπάθεα παρουσιάζει βαθμιαία υποχώρηση, η αμφιβληστροειδική κυκλοφορία αποκαθίσταται και η τελική οπτική οξύτητα διατηρείται σε ικανοποιητικά επίπεδα.

Αντίθετα με όσα ισχύουν για τη μη ισχιαιμική μορφή, η πρόγνωση της ισχιαιμικής απόφραξης της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή είναι πολύ κακή. Υπάρχει σοβαρός κίνδυνος ανάπτυξης νεοαγγείωσης κατά τους πρώτους 3-6 μήνες από την εμφάνιση της πάθησης (Central Vein Occlusion Study Group, 1993). Η τελική οπτική οξύτητα των οφθαλμών με ισχιαιμικού τύπου απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς

είναι κατά κανόνα εξαιρετικά χαμηλή (μικρότερη από 1/10 στη μεγάλη πλειονότητα των περιπτώσεων).

Οι ασθενείς με απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή, πρέπει να παρακολουθούνται στενά κλινικά (ανά μήνα το πρώτο εξάμηνο, ανά δίμηνο το δεύτερο, ανά τρίμηνο το δεύτερο έτος και στη συνέχεια ανά τετράμηνο το τρίτο έτος). Εκτός από την παρακολούθηση, στα πλαίσια της θεραπευτικής αντιμετώπισης, συχνά χορηγούνται κορτικοστεροειδή (δεξαμεθαζόνη) κυρίως σε μορφή εμφυτεύματος με ενδοϋαλοειδική έγχυση που δρα διαπερνώντας τα κύτταρα και αναστέλλοντας την παραγωγή του αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα (VEGF) και των προσταγλανδινών, ουσιών στις οποίες οφείλεται η φλεγμονή και το οίδημα, καθώς και αναστολείς της καρβονικής ανύδρασης (από του στόματος), τα οποία όμως, δεν αποτελούν ειδική αγωγή για την αντιμετώπιση της απόφραξης της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή. Σκοπός της χορήγησής τους είναι η συμπτωματική αντιμετώπιση του οιδήματος της ωχράς και επομένως η πρόληψη της ανάπτυξης μόνιμων κεντρικών εκφυλιστικών αλλοιώσεων (κυστοειδούς εκφύλιση της ωχράς) για όσο διάστημα η νόσος παραμένει ενεργός.

Επιπρόσθετα, δεν υπάρχει ένδειξη για την εφαρμογή προληπτικής παναμφιβληστροειδικής φωτοπηξίας στην απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή εκτός από την περίπτωση ανάπτυξης νεοαγγείωσης στο πρόσθιο ή/και το οπίσθιο ημιμόριο, που συνιστά τη μόνη απόλυτη ένδειξη άμεσης εφαρμογής παναμφιβληστροειδικής φωτοπηξίας, ανεξάρτητα από τη μορφή της πάθησης. Τέλος εφαρμόζονται κατά κόρων οι ενέσεις αντι-αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα (αντι-VEGF) στον πάσχοντα οφθαλμό με τη βοήθεια των οποίων εμποδίζεται η ανάπτυξη των νέων αιμοφόρων αγγείων.

Κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας

Η κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας αποτελεί τη δεύτερη σε συχνότητα αγγειακή πάθηση του αμφιβληστροειδούς μετά τη διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια. Η πάθηση είναι κατά κανόνα ετερόπλευρη και προσβάλλει περίπου στο 90% των περιπτώσεων, άτομα ηλικίας άνω των 50 ετών και οφείλεται σε θρόμβωση η οποία συμβαίνει κατά κανόνα σε σημείο αρτηριοφλεβικής διασταύρωσης. Περίπου το 70% των ασθενών με απόφραξη

κλάδου της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή πάσχουν από υπέρταση, ενώ αρκετοί από αυτούς εμφανίζουν καρδιαγγειακά νοσήματα, σακχαρώδη διαβήτη, διαταραχές στα επίπεδα της χοληστερίνης ή/και τριγλυκεριδίων του ορού (Branch Vein Occlusion Study Group, 1986).

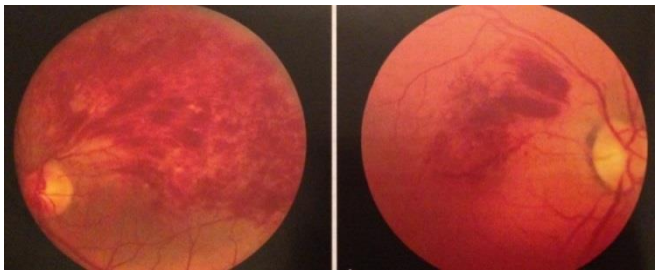
Συμπτώματα

Η εμφάνιση συπμτωμάτων εξαρτάται από το ποσοστό της ωχρικής κυκλοφορίας το οποίο επηρεάζεται από την απόφραξη. Στη διάγνωση μιας πρόσφατης απόφραξης κύριου κλάδου, οι ασθενείς με προσβολή της ωχράς προσέρχονται με αιφνίδια θόλωση της όρασης και μεταμορφοψία ή ένα σχετικό σκότωμα του πτικού πεδίου. Ασθενείς με περιφερικές αποφράξεις μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί. Στη διάγνωση μιας παλαιάς απόφραξης κύριου κλάδου, οι ασθενείς εμφανίζονται με ιστορικό μακροχρόνιας ελάττωσης της όρασής τους ή είναι ασυμπτωματικοί.

Ταξινόμηση και κλινικά σημεία

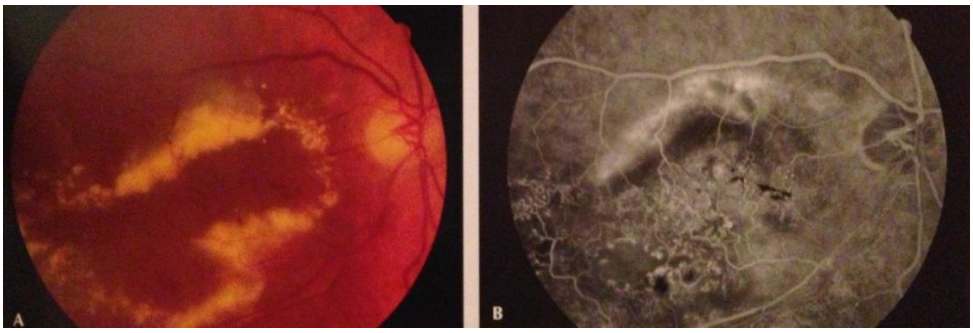
Ανάλογα με το μέγεθος του απεφραγμένου κλάδου, η κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας μπορεί να διακριθεί σε *ημικεντρική* (hemicentral) σε απόφραξη *μεγάλου φλεβικού κλάδου* (major-BRVO) και σε απόφραξη *ωχρικού φλεβικού κλάδου* (macular-BRVO).

Η οφθαλμοσκοπική εικόνα των ασθενών με πρόσφατη κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας αποτελείται από ενδοαμφιβληστροειδικές αιμοραγίες στην περιοχή κατανομής του απεφραγμένου φλεβικού κλάδου. Αρκετά συχνά μπορεί να παρατηρηθούν και βαμβακόμορφες αλλοιώσεις και οίδημα του αμφι-βληστροειδούς στην ίδια περιοχή. Σε περιπτώσεις ημικεντρικής απόφραξης,οι αλλοιώσεις κατανέμονται σε ολόκληρο το άνω ή το κάτω ημιμόριο του αμφιβληστροειδούς. Σε σε αποφράξεις μεγάλου κλάδου της κεντρικής φλέβας καταλαμβάνουν σχεδόν ολόκληρο το αντίστοιχο τεταρτημόριο. Αντίθετα, στις ωχρικές κλαδικές αποφράξεις η έκταση των αλλοιώσεων είναι πολύ περιορισμένη με αποτέλεσμα να δημιουργείται πρόβλημα διαφορικής διάγνωσης με άλλες παθήσεις της ωχράς.



Εικόνα 66: ασθενείς με πρόσφατη κλαδική αμφιβληστροειδική απόφραξη.

Με την πάροδο του χρόνου, 3-6 μήνες από την εμφάνιση της πάθησης, παρατηρείται βελτίωση της κλινικής εικόνας λόγω της ανάπτυξης αντιρροπιστικής παράπλευρης κυκλοφορίας. Οφθαλμοσκοπικά κατά τη φάση αυτή, παρατηρείται βαθμιαία απορρόφηση των αιμορραγιών, του οιδήματος του αμφιβληστροειδούς και υποστροφή των βαμβακόμορφων αλλοιώσεων. Τέλος παρατηρούμε σκληρά εξιδρώματα που συνδυάζονται με την απορρόφηση του οιδήματος.



Εικόνα 67: παλαιά απόφραξη κάτω κροταφικής φλέβας αμφιβληστροειδούς. Α. Έγχρωμη φωτογραφία βυθού. Πυκνά σκληρά εξιδρώματα στην κεντρική περιοχή. Β. Φλουροαγγειογραφία. Τυπική εικόνα κλαδικής απόφραξης αμφιβληστροειδούς.

Η κλινική εικόνα ασθενών με παλαιά κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδκής φλέβας (1-2 χρόνια μετά την εμφάνιση της πάθησης), εξαρτάται από την ανάπτυξη ή μη σοβαρών επιπλοκών. Στις περισσότερες περιπτώσεις η οφθαλμοσκοπική εικόνα είναι σχεδόν φυσιολογική. Τα μόνα σημεία που φανερώνουν την πάθηση που προηγήθηκε είναι η παρουσία παράπλευρων αγγείων και η πιθανή εμφάνιση του φραγμένου φλεβικού κλάδου σαν λευκή στο βυθό του οφθαλμού (Λαδάς, 2005).

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση της κλαδικής απόφραξης αμφιβληστροειδικής φλέβας εξαρτάται από το μέγεθος του φραγμένου φλεβικού κλάδου. Οι κύριες επιπλοκές που μπορεί να εμφανιστούν στους ασθενείς, είναι η ανάπτυξη σοβαρών εκφυλιστικών αλλοιώσεων στην περιοχή της ωχράς και η εμφάνιση νεοαγγείωσης. Η προσβολή της ωχράς παρατηρείται σε αποφράξεις που αφορούν κροταφικούς φλεβικούς κλάδους και οφείλεται συνήθως σε επέκταση του αμφιβληστροειδικού οιδήματος στο κεντρικό βοθρίο.

Η βασική αρχή η οποία διέπει τη θεραπευτική αντιμετώπιση των ασθενών με κλαδική απόφραξη αμφιβληστροειδικής φλέβας, είναι ότι πάσχουν από αυτό-περιοριζόμενη πάθηση με σχετικά ικανοποιητική πρόγνωση. Για την αντιμετώπιση του οιδήματος της ωχράς κηλίδας στην περίπτωση όπου η οπτική οξύτητα είναι μικρότερη ή ίση με 5/10, εφαρμόζεται φωτοπηξία τύπου δικτύου. Βασική προυπόθεση για την εφαρμογή της, αποτελεί ο προηγούμενος φλουροαγγειογραφικός έλεγχος του προσβεβλημένου οφθαλμού με σκοπό την επιβεβαίωση ότι η μείωση της οπτικής οξύτητας οφείλεται πράγματι σε οίδημα της ωχράς και όχι σε άλλα αίτια τα οποία δε χρειάζονται θεραπευτική αντιμετώπιση (π.χ. αιμορραγία στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου). Για την εφαρμογή της φωτοπηξίας χρησιμοποιείται το πράσινο argon laser με στόχους διαμέτρου 100μ., διάρκειας 0.1 sec και ισχύος τόσης ώστε να προκαλείται έγκαυμα ελαφράς ή το πολύ μέτριας έντασης. Ο δεύτερος τρόπος αντιμετώπισης του οιδήματος της ωχράς είναι η χορήγηση ουσιών (αντισώματα) εναντιόν του αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα (VEGF), ο οποίος ενοχοποιείται για τη φλεγμονή και το οίδημα. Οι ασθενείς πρέπει να επανεξετάζονατι κλινικά και φλουροαγγειογραφικά μέσα σε διάστημα 2-4 μηνες και να υποβάλονται σε συμπληρωματική αγωγή εφόσον η οπτική τους οξύτητα παραμένει κάτω από τα 5/10 λόγω μη απορρόφησης του αμφιβληστροειδικού οιδήματος.

Επίσης, συνιστάται παρακολούθηση στην περίπτωση όπου η αμφιβληστροειδική ισχαιμία είναι μικρότερη από πέντε θηλαίες διαμέτρους καθώς δεν υπάρχει πρακτικά κίνδυνος για νεοαγγείωση. Εάν η αμφιβληστροειδική ισχαιμία ξεπέρνά τις πέντε θηλαίες διαμέτρους χωρίς όμως να έχει αναπτυχθεί νεοαγγείωση συνιστάται στενή παρακολούθηση. Στην περίπτωση όπου αναπτυχθεί νεοαγγείωση, εφαρμόζεται φωτοπηξία διάσπαρτα (scatter) στην περιοχή κατανομής του απεφραγμένου φλεβικού κλάδου. Η τεχνική εφαρμογής της ακτινοβολίας είναι όμοια με αυτή που χρησιμοποιείται για την εφαρμογή της παναμφιβληστροειδικής φωτοπηξίας.

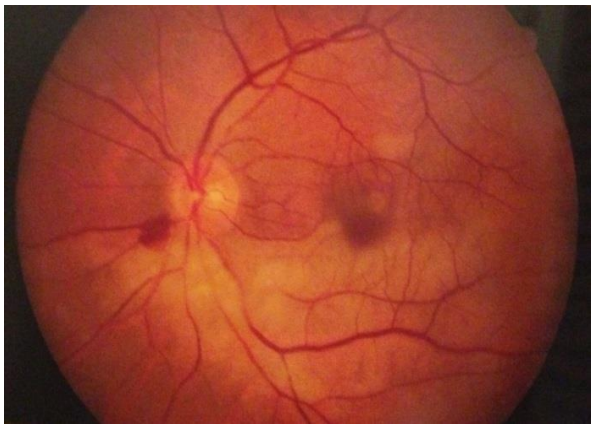
Τέλος αξίζει να αναφέρουμε πως η συστηματική διερεύνηση των ασθενών είναι απόλυτα επιβεβλημένη για λόγους γενικότερης προστασίας της υγείας τους, αλλά και μείωσης του υφιστάμενου κινδύνου μελλοντικής ανάπτυξης απόφραξης σε άλλο φλεβικό κλάδο, στον πάσχοντα ή στον υγιή οφθαλμό.

Αμφιβληστροειδικές αρτηριακές αποφράξεις

Η αιματική άδρευση του αμφιβληστροειδούς, επιτελείται σχεδόν αποκλειστικά πό τους κλάδους της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς. Οποιοδήποτε εμπόδιο στη ροή του αίματος, πριν ή μετά την κεντρική αρτηρία, οδηγεί στην ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής ισχαιμίας, της οποίας η βαρύτητα και η έκταση εξαρτώνται από το βαθμό της απόφραξης και την εντόπιση του εμποδίου. Έτσι ανάλογα με το αγγείο που αποφράσσεται, μπορεί να παρατηρηθεί απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς ή κλάδου αυτής, της οφθαλμικής αρτηρίας, της έσω ή της κοινής καρωτίδος, της θηλοωχρικής αρτηρίας, ή ακόμα και απόφραξη μεμονωμένων τριχοειδών αστηριδίων.

Οι αποφράξεις της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς ή των κλάδων αυτής μπορεί να οφείλονται σε θρόμβωση ή εμβολή. Οι κλαδικές αποφράξεις οφείλονται συχνότερα σε εμβολή ενώ οι αποφράξεις της κεντρικής αρτηρίας σε θρόμβωση. Ένας άλλος παράγοντας είναι τα καρωτιδικά έμβολα και είναι κυρίως τριών ειδών:

- Χοληστρερινικά: Είναι τα πιο συχνά, έχουν μικρό μέγεθος με λαμπερό λευκοκίτρινο χρώμα και προέρχονται από τον κατακερματισμό αθηρω-ματωδών πλακών οι οποίες έχουν αναπτυχθεί στην έσω ή την κοινή καρωτίδα.



Εικόνα 68: Κάτω ημικεντρική αμφιβληστροειδική αρτηριακή απόφραξη. Ισχιαιμικό οίδημα στο κάτω ημιμόριο του αμφιβληστρειδούς. Χοληστερινικό έμβολο στον κάτω κλάδο της κεντρικής αρτηρίας και στην κάτω ρινική αρτηρία

- Ινωδοαιμοπεταλιακά: Είναι κατά κανόνα μεγαλύτερα από τα προηγούμενα και έχουν παρόμοιο χρώμα. Πιθανολογείται ότι αποτελούν κατά βάση χοληστερινικά έμβολα τα οποία περιβάλονται από ινωδοαιμοπεταλιακό θρόμβο.
- Ασβεστίου: Είναι στρογγυλά, λευκωπά, μεγάλου μεγέθους και παρατηρούνται συνήθως σε ασθενείς με βαλβιδοπάθειες.

Οι ασθενείς με αμφιβληστροειδική αρτηριακή απόφραξη παρουσιάζουν βεβαρημένο ατομικό ιστορικό για καρδιαγγειακές παθήεις. Περίπου τα 2/3 από αυτούς πάσχουν από υπέρταση, από σακχαρώση διαβήτη, από βαλβιδοπάθειες και από αποφρακτική καρωτιδική νόσο (Gold, 1977).

Απόφραξη κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς

Η απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδή αποτελεί σχετικά σπάνια πάθηση η οποία προσβάλει συνήθως άτομα μεγάλης ηλικίας, κυρίως άνδρες. Υποστηρίζεται ότι η μεγάλη πλειονότητα των περιπτώσεων απόφραξης της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς οφείλονται στο σχηματισμό θρόμβου πλησίον του ηθμοειδούς πετάλου της κεφαλής του οπτικού νεύρου (Sharma & Brown, 2001).

Συμπτώματα

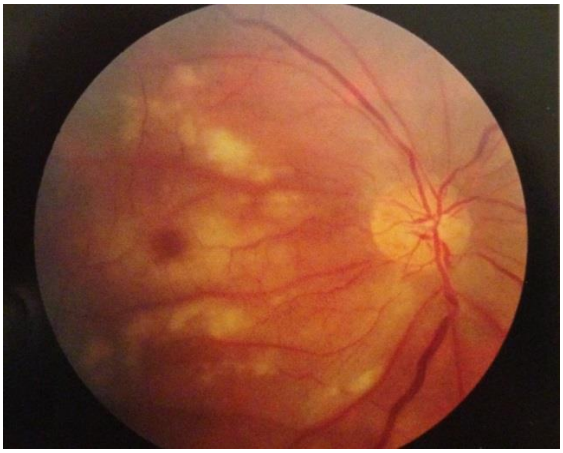
Οι ασθενείς με απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς παρουσιάζουν κατά κανόνα σοβαρή, αιφνίδια μείωση της όρασης του προσβεβλημένου οφθαλμού χωρίς συνοδό άλγος. Σε λίγες περιπτώσεις αναφέρονται προηγηθέντα επειδόδια παροδικής αμαύρωσης, διάρκειας 1-2 λεπτών, στον πάσχοντα οφθαλμο

.

Κλινική εικόνα

Κατά την αρχική εξέταση, η οπτική οξύτητα ελλατώνεται σε μέτρηση δακτύλων ή αντίληψη φωτός. Ικανοποιητική οπτική οξύτητα παρατηρείται μόνο σε ασθενείς που παρουσιάζουν θηλοωχρική αρτηρία λόγω της μη διάδοσης του ισχιαιμικού επεισοδίου στην περιοχή της ωχράς.

Κατά την οφθαλμολογική εξέταση διαπιστώνεται κατάργηση ή νωθρότητα του φωτοκινητικού αντανακλαστικού στον προσβεβλημένο οφθαλμό. Οφθαλμο-σκοπικά παρατηρείται στένωση των αμφιβληστροειδικών αρτηριδίων και λεύκανση του αμφιβληστροειδούς στη στιβάδα των οπτικών ινών (ισχιαιμικό οίδημα). Σε αντίθεση με τον υπόλοιπο αμφιβληστροειδή, η περιοχή του κεντρικού βοθρίου φαίνεται έντονα ερυθρή λόγω του ότι αρδεύεται αιματικά από τα χοριοτριχοειδή (κερασόχρους ωχρά ή διεθνώς cherry-red spot).



Εικόνα 69: Πρόσφατη απόφραξη κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς. Κερασόχρους ωχρά

Περίπου το 5% των ασθενών με εικόνα απόφραξης της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς έχουν στην πραγματικότητα απόφραξη της οφθαλμικής αρτηρίας. Η διαφορική διάγνωση μπορεί να διευκολυνθεί σημαντικά αν λάβουμε υπ’όψιν μας πως στην απόφραξη της οφθαλμικής αρτηρίας άχουμε απουσία κερασόχρονης ωχράς, μη διάσωση της θηλοωχρικής αρτηρίας και όψιμη ανάπτυξη εκφυλιστικών διαταραχών του μελάγχρου επιθηλίου εξαιτίας της ανάπτυξης αμφιβληστροειδικής και χοριοειδικής ισχαιμίας ταυτόχρονα. Η θεραπευτική αγωγή και η αντιμετώπιση είναι ίδια με αυτή που θα αναφέρουμε παρακάτω για την απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδή (Brown, 1986).

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Κλινικά το ισχιαιμικό οίδημα του αμφιβληστροειδούς υποχωρεί πάντοτε εντός 2-6 εβδομάδων. Ωστόσο, η οξεία αμφιβληστροειδική ισχαιμία, η οποία αναπτύσσεται μετά από οφθαλμικές αρτηριακές αποφράξεις προκαλεί νέκρωση των έσω στιβάδων του αμφιβληστροειδούς μέσα σε διάστημα 90-100 πρώτων λεπτών. Για το λόγο αυτό στη μεγάλη πλειονοτητα των περιπτώσεων, παρά την αποκατάσταση της αμφιβληστροειδικής κυκλοφορίας, αναπτύσσεται τελικά ατροφία της οπτικής θηλής με αποτέλεσμα τη μόνιμη σοβαρή έκπτωση της οπτικής οξύτητας του προσβεβλημένου οφθαλμού.

Καλύτερη πρόγνωση από πλευράς οπτικής οξύτητας έχουν οι ασθενείς με διλασωση της θηλοωχρικής αρτηρίας. Παρόλαυτα σε όλες τις περιπτώσεις σπάνια εμφανίζεται νεοαγγείωση της ίριδας και της οπτικής θηλής.

Οι περισσότεροι ασθενείς με απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς καταφεύγει στον οφθαλμίατρο μετά τα κρίσιμα 90-100 λεπτά με αποτέλεσμα τη νέκρωση των έσω στιβάδων του αμφιβληστροειδούς (Hayreh & Weingeist, 1989). Παρόλαυτά κάθε ασθενής με απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας διάρκειας μικρότερης του 24ώρου, πρείπει να αντιμετωπίζεται σαν επείγον περιστατικό.

Τα θεραπευτικά μέτρα που προτείνονται αποβλέπουν στην αύξηση της οξυγόνωσης του αμφιβληστροειδούς, την αύξηση της αιματικής ροής στην αμφιβληστροειδική κυκλοφορία η οποία επιτυγχάνεται με μείωση της ενδοφθάλμιας πίεσης είτε με παρακέντιση είτε με χορήγηση ακετοζολαμίδης ενδοφλεβίως ακόμα και με μασάζ στον προσβεβλημένο οφθαλμό και την πρόληψη της αμφιβληστροειδικής νέκρωσης λόγω οξείας υποξίας με τη χρήση αντιοξειδωτικών φαρμακευτικών ουσιών καθώς και αναστολείς του N-methyl-D-aspartate (NDMA).

Ανεξάρτητα πάντως από το αποτέλεσμα οποιασδήποτε θεραπευτικής αγωγής, οι ασθενείς με απόφραξη της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς πρέπει να υποβάλονται σε λεπτομερή γενικότερο έλεγχο με σκοπό τη διερεύνηση της παρουσίας συστηματικών παθήσεων και διαταραχών οι οποίες προδιαθέτουν για την ανάπτυξη της πάθησης.

Απόφραξη κλάδου κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς

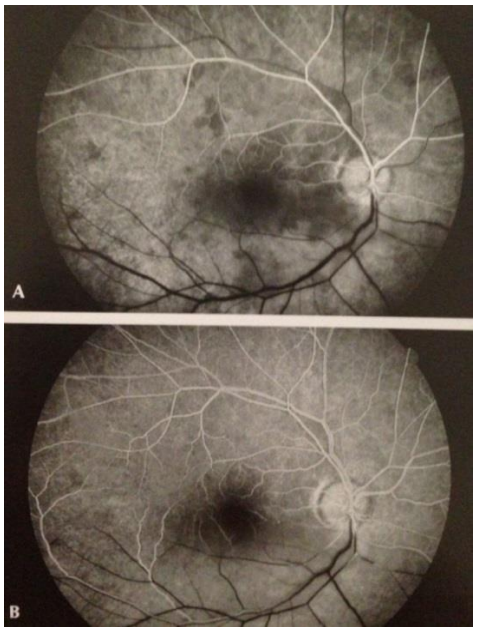
Το μεγαλύτερο ποσοστό παρατηρούμενων κλαδικών αρτηριακών αποφράξεων εντοπίζονται στους κροταφικούς κλάδους της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς. Τα 2/3 περίπου των περιπτώσεων κλαδικής αμφιβληστροειδικής αρτηριακής απόφραξης οφείλονται σε εμβολή. Οι άνδρες προσβάλονται συχνότερα από τις γυναίκες για τις οποίες η χρόνια λήψη αντισυλληπτικών και το κάπνισμα θεωρούνται σημαντικοί επιβαρυντικοί παράγοντες για την εμφάνιση της πάθησης.

Συμπτώματα

Η οπτική οξύτητα των ασθενών με κλαδικές αρτηριακές αποφράξεις είναι συνήθως ικανοποιητική. Οι ασθενείς παραπονιούνται για αιφνίδιο σκότωμα στο οπτικό πεδίο του προσβεβλημένου οφθαλμού που αντιστοιχεί στην περιοχή του αμφιβληστροειδούς η οποία αρδεύεται από τον αποφραχθέντα αρτηριακό κλάδο.

Κλινικά σημεία

Κατά την έναρξη της πάθησης η κλινική εικόνα είναι κατά κανόνα τυπική. Η ισχιαιμική περιοχή του αμφιβληστροειδούς παρουσιάζει λεύκανση και πάχυνση στην περιοχή του αποφραχθέντα αρτηριακού κλάδου. Αρκετά συχνά το έμβολο που ευθύνεται για την απόφραξη είναι ορατό οφθαλμοσκοπικά.



Εικόνα 70: Φλουροαγγειογραφία οφθαλμού με απόφραξη της κάτω κροταφικής αμφιβληστροειδικής αρτηρίας. Α. Αρτηριακή φάση. Κάτω κροταφικό αγγειακό δίκτυο

κενό. Β. φλεβική φάση. Παλίνδρομη πλήρωση κάτω κροταφικού φλεβικού δικτύου μέσω παράπλευρης κυκλοφορίας από τα περιβοθρικά τριχοειδή.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση των οφθαλμών με κλαδική αρτηριακή αμφιβληστροειδική απόφραξη είναι κατά κανόνα καλή. Το ισχαιμικό οίδημα του αμφιβληστροειδούς υποχωρεί σε διάστημα 1-2 εβδομάδων και η οπτική οξύτητα αποκαθίσταται σε καλά επίπεδα. Δεν αναπτύσσεται ατροφία της οπτικής θηλής ή νεοαγγείωση στο πρόσθιο ή το οπίσθιο ημιμόριο. Ωστόσο, το σκότωμα στο οπτικό οεδίο του προσβεβλημένου οφθαλμού παραμένει μόνιμα, λόγω της νέκρωσης των έσω στιβάδων του αμφιβληστροειδούς από την οξεία αμφιβληστροειδική ισχαιμία (Λαδάς, 2005).

Οι ασθενείς με απόφραξη κλάδου της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς δεν έχουν ανάγκη ειδικής θεραπευτικής αντιμετώπισης λόγω της ικανοποιητικής πρόγνωσης της πάθησης.

Απόφραξη θηλοωχρικής αρτηρίας

Η θηλοωχρική αρτηρία, η οποία υπάρχει περίπου στο 20% του πληθυσμού αιματώνει τον αμφιβληστροειδή αλλά προέρχεται από την κυκλοφορία των οπισθίων ακτινοειδών αρτηριών. Οφθαλμοσκοπικά διαπιστώνεται λεύκανση και πάχυνση του αμφιβληστροειδούς στην περιοχή του θηλοωχρικού δεματίου. Η έκταση της ισχαιμίας εξαρτάται από το μέγεθος της αποφραγμένης αρτηρίας το οποίο ποικίλει από άτομο σε άτομο.

Η πάθηση μπορεί να ταξινομηθεί σε:

- Μεμονωμένη απόφραξη της θηλοωχρικής
- Συνδυασμός απόφραξης θηλοωχρικής αρτηρίας και απόφραξης της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδή (εικ 71)
- Συνδυασμός απόφραξης θηλοωχρικής αρτηρίας με οξεία πρόσθια ισχαιμική οπτική νευροπάθεια (Brown, Moffat & Cruess, 1983).

Εικόνα 71: Συνδυασμένη απόφραξη κεντρικής φλέβας αμφιβληστροειδούς και θηλοωχρικής αρτηρίας.

Στους ασθενείς με μεμονομένη απόφραξη της θηλοωχρικής αρτηρίας η συμπτωματολογία, η πρόγνωση και η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι παρόμοια με εκείνη των ασθενών που παρουσιάζουν απόφραξη κλάδου της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς.

Σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας

Το σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας είναι μια ασυνήθης κατάσταση η οποία είναι αποτέλεσμα χρόνιας ελάττωσης της αιματικής διήθησης του οφθαλμού εξαιτίας σοβαρής ομόπλευρης αθηροσκληρωτικής στένωσης της καρωτίδας. Τυπικά προσβάλει ασθενείς κατά την έβδομη δεκαετία της ζωής και μάλιστα τους άνδρες συχνότερα από τις γυναίκες. Το σύνδρομο είναι ετερόπλευρο και αφορά τόσο το πρόσθιο όσο και το οπίσθιο τμήμα.

Συμπτώματα

Οι ασθενείς με σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας, αναφέρουν ελάττωση της όρασης μέσα σε διάστημα αρκετών εβδομάδων ή μηνών αν και ενίοτε είναι δυνατόν η απώλεια της όρασης να συμβεί αιφνίδια. Επίσης οι ασθενείς αναφέρουν στο ιστορικό τους επεισόδια αμαύρωσης της όρασης εξαιτίας εμβόλου στον αμφιβληστροειδή.

Κλινικά σημεία

Στο σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας παρατηρούμε κλινικά σημεία όχι μόνο στο οπίσθιο τμήμα του οφθαλμού αλλά και στο πρόσθιο, όπως διάχυτη ένεση του επισκληρίου, οίδημα του κερατοειδούς και πτυχές της δεσκεμέτιου, πρωτεΐνες στο υδατοειδές, ατροφία της ίριδας, κόρη σε μέση μυδρίαση, ερύθρωση της ίριδας κ.α.. Στο βυθό μπορεί να παρατηρήσουμε διάταση των φλεβών, μικροανευρίσματα και στικτές κηλιδώδεις αιμοραγίες συχνότερα στη μέση περιφέρεια, στένωση των αρτηριδίων του αμφιβληστροειδούς, βαμβακόμορφες αλλοιώσεις και οίδημα της ωχράς.

Εικόνα 72: Σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας με καρωτιδική νόσο. Συνδυασμός απόφραξης κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς με μη ισχαιμική απόφραξη της κεντρικής φλέβας και οξεία πρόσθια ισχαιμική οπτική νευροπάθεια.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση των ασθενών με σύνδρομο οφθαλμικής ισχαιμίας που παραμένουν χωρίς θεραπευτική αντιμετώπιση είναι κακή, τόσο για τον προσβεβλημένο οφθαλμό, όσο και για τη γενικότερη πορεία της υγείας τους.

Η θεραπευτική αγωγή πρέπει να κατευθύνεται προς την αιτιολογική αντιμετώπιση του συνδρόμου, δηλαδή την αποκατάσταση της κυκλοφορίας στην πάσχουσα καρωτίδα μετά από ενδαρτηρεκτομή (Λαδάς, 2005). Η τελευταία επιφέρει βελτίωση ή σταθεροποίηση των οφθαλμικών διαταραχών στο 25-40% περίπου των περιπτώσεων. Η φλεγμονή του πρόσθιου τμήματος αντιμετωπίζεται με τοπικά στεροειδή και μυδριατικά. Τέλος για τους ασθενείς με νεοαγγείωση στο πρόσθιο ή το οπίσθιο ημιμόριο θα μπορούσε να επιχειρηθεί αντιμετώπιση

με εφαρμογή παναμφιβληστροειδικής φωτοπηξίας, παρόλο που τα αποτελέσματα της αγωγής αυτής σε ικανό αριθμό ασθενών δεν ήταν δυστυχώς ικανοποιητικα (Carter, 1984).

Πρωτοπαθείς τηλαγγειεκτασίες του αμφιβληστροειδούς

Οι πρωτοπαθείς τηλαγγειεκτασίες διακρίνονται σε δύο εντελώς διαφορετικές από πλευράς παθογένειας και κλινικής σημειολογίας παθολογικές οντότητες. Τις *συγγενείς,* οι οποίες είναι ετερόπλευρες και αποτελούν ήπια παραλαγή της νόσου Coats και τις επίκτητες, οι οποίες είναι αμφοτερόπλευρες και παρατηρούνται συνήθως σε μέσης ή προχωρημένης ηλικίας άτομα (Chew, 1989) .

Οι συγγενείς παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες χαρακτηρίζοναται από ετερόπλευρη ανάπτυξη τηλαγγειεκτασικών διαταραχών σε περιορισμένη περιοχή του περιβοθρικού τριχοειδικού δικτύου. Η ανάπτυξη κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς και σκληρών εξιδρωμάτων αποτελούν τα κύρια αίτια μείωσης της οπτικής οξύτητας των ασθενών. Μερικοί παραμένουν ασυμπτωματικοί για πολλά έτη, ενώ άλλοι παρουσιάζουν μέτριου βαθμού μείωση της οπτικής τους οξύτητας. Ωστόσο, μερικοί ασθενείς παρουσιάζουν έντονη επιδείνωση των εφιδρωματικών αλλοιώσεων με αποτέλεσμα τη μεγάλη μείωση της οπτικής τους οξύτητας. για τους ασθενείς αυτούς εφαρμόζεται φωτοπηξία με ακτίνες laser στην περιοχή κατανομής των τηλαγγειεκτασιών, η οποία μπορεί να βοηθήσει στην απορρόφηση του οιδηματικού υγρού και επομένως στη βελτίωση της οπτικής τους οξύτητας.η τεχνική εφαρμογής της ακτινοβολίας είναι ίδια με εκείνη που περιγράφεται παρακάτω για τις ιδιοπαθείς επίκτητες παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες (σελ.).

Ιδιοπαθείς επίκτητες παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες

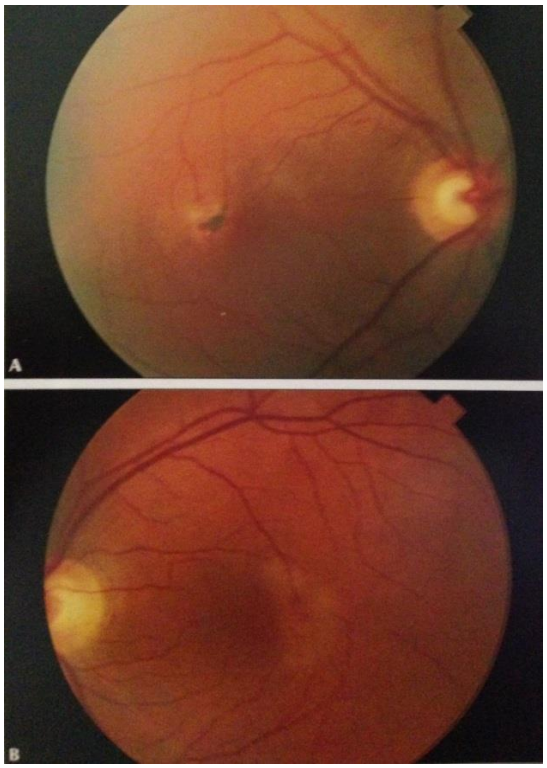
Οι ιδιοπαθείς επίκτητες παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες αποτελούν αμφοτερόπλευρη πάθηση η οποία προσβάλει εξίσου συχνά τα δύο φύλα και εκδηλώνεται κλινικά συνήθως σε άτομα 50-60 ετών. Τυπικά οι επίκτητες παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες είναι διαταραχές του περιβοθρικού τριχοειδικού δικτύου, είναι συμμετρικές και καταλαμβάνουν έκταση περίπου μίας θηλαίας διαμέτρου.

Κλινικά σημεία

Κατά τα πρώιμα στάδια της πάθησης, η οπτική οξύτητα των ασθενών παρουσιάζει ελαφρά μόνο μείωση λόγω της ανάπτυξης ήπιου οιδήματος στην περιοχή της ωχράς. Περαιτέρω μείωση είναι δυνατόν να παρατηρηθεί σε ασθενείς με χρόνιο οίδημα, λόγω βαθμιαίας απορρύθμισης του μελάγχρου επιθηλίου στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου. Τέλος, σοβαρή μείωση της οπτικής οξύτητας παρουσιάζουν όσοι ασθενείς αναπτύσουν τελικά υπαμφιβληστροειδική νεοαγγείωση στην περιοχή των τηλαγγειεκτασιακών διαταραχών.

Κατά τις πρώιμες φάσεις της νόσου διαπιστώνεται βιομικροσκοπικά απώλεια της φυσιολογικής αντανάκλασης του κεντρικού βοθρίου, εντοπισμένη διάταση των περιβοθρικών τριχοειδών και σε ορισμένες περιπτώσεις λευκάζουσα πάχυνση του αμφιβληστροειδούς στην περιοχή της ωχράς λόγω του υφιστάμενου αμφι-βληστροειδικού αμφιβληστροειδικού οιδήματος. Αρκετά συχνά παρατηρούνται επίσης στη παραβοθρική περιοχή λευκές ενδοαμφιβληστροειδικές κηλίδες. Τέλος, είναι δυνατό να παρατηρηθεί μέσα στην ανάγκεια ζώνη του κεντρικού βοθρίου στρογγυλή, λευκοκίτρινη αλλοίωση μικρού μεγέθους η οποία εντοπίζεται στις έξω στιβάδες του αμφιβληστροειδούς και προσομοιάζει κλινικά με τις πρώιμες αλλοιώσεις στη δυστροφία vitelliform (Gass, 1997).

Στη μεγάλη πλειονότητα των ασθενών με ιδιοπαθείς παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες διαπιστώνονται οφθαλμοσκοπικά στην περιοχή των διαταραχών αμφιβληστροειδικά αγγεία (κυρίως φλεβίδια) τα οποία εμφανίζουν κάμψη κατ' ορθή γωνία και πορεύονται προς τις βαθύτερες στιβάδες του αμφιβληστροειδούς. Με την π'αροδο του χρόνου οι τελικοί κλάδοι των αγγείων αυτών φτάνουν πάνω από το μελάγχρουν επιθήλιο και διεγείρουν τα κύτταρά τους προς υπερπαραγωγή χρωστικής. Έτσι αναπτύσονται βαθμιαία μικρές εστίες διάσπασης και αροφικής εκφύλισης του μελάγχρου επιθηλίου καθώς και εναποθέσεις χρωστικής. Κατά τις όψιμες φάσεις της πάθησης οι ασθενείς είναι πιθανό να αναπτύξουν ιδιάζουσα χοριοειδική νεοαγγείωση. Οι ασθενείς οι οποίοι καταλήγουν στο στάδιο αυτό παρουσιάζουν κλινική εικόνα παρόμοια με εκείνη των ασθενών που πάσχουν από εξιδρωματική ηλικιακή εκφύλιση της ωχράς.



Εικόνα 73: Ιδιοπαθείς επίκτητες παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες. Έγχρωμες φωτογραφίες βυθού. Α. ΔΟ: Εστία διάσπασης και ατροφικής εκφύλισης του μελάγχρου επιθηλίου, με εναπόθεση μελαγχρωστικής κατά μήκος κεκαμμένων κατ' ορθή γωνία αγγείων. Β. ΑΟ: Λευκάζουσα αμφιβλησροειδική πάχυνση παραβοθρικά

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Οι ασθενείς με ιδιοπαθείς παραβοθρικές τηλαγγειεκτασίες δεν παρουσιάζουν συχνά σοβαρό αμφιβληστροειδικό οίδημα στην πειοχή της ωχράς και διατηρούν ικανοποιητική οπτική οξύτητα για μεγάλο χρονικόδιάστημα. Το γεγονός αυτό σε συνδυασμό με την πολύ κεντρική εντόπιση των τηλαγγειεκτασιακών διαταραχών , δε συνηγορούν υπέρ της πρώιμης αντιμετώπισής τους με ακτίνες laser.

Ένδειξη για την εφαρμογή φωτοπηξίας αποτελεί η μακρά παράταση του υφιστάμενου οιδήματος με αποτέλεσμα τη βαθμιαία απορρύθμιση του μελάγχρου επιθηλίου και επομένως την περαιτέρω μείωση της οπτικής οξύτητας σε επίπεδα κάτω από 4-5/10. Στις περιπτώσεις αυτές, η ακτινοβολία εφαρμόζεται σε σχήμα τύπου δικτύου στην περιοχή των τηλαγγειεκτασιακών διαταραχών. Οι στόχοι είναι μεγέθους 100μ. ,διάρκειας 0.1 sec και έντασης τέτοιας ώστε να προκαλείται ήπιο, μόλις ορατό έγκαυμα.

Ένδειξη για την εφαρμογή θεραπευτικής αγωγής υφίσταται βέβαια και για τους ασθενείς οι οποίοι αναπτύσουν χοριοειδική νεοαγγείωση ωχράς. Στις περιπτώσεις αυτές, η βασική

θεραπευτική προσέγγιση δε διαφέρει από αυτή που ακολουθείται στα πλαίσια της αντιμετώπισης της εξιδρωματικής ηλικιακής εκφύλισης της ωχράς (Λαδάς, 2005).

Νόσος του Coats

Η νόσος του Coats αποτελεί συγγενή, κατά κανόνα ετερόπλευρη οφθαλμική πάθηση, που προσβάλει συνήθως νεαρά, υγιή κατά τα άλλα, άρρενα άτομα. Χαρακτηρίζεται από την παρουσία σακοειδών ανευρισματικών διατάσεων στα αγγεία του αμφιβληστροειδούς και τη συσσώρευση εξιδρωματικών στοιχείων στον ενδοαμφιβληστροειδικό χώρο. Η νόσος περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Coats το 1908. Το 1912 ο Leber περιέγραψε μια νέα αγγειακή πάθηση του αμφιβληστροειδούς. Η πάθηση αυτή έγινε γνωστή σαν νόσος του Leber και αποδείχτηκε στη συνέχεια από τον ίδιο αλλά και από άλλους ερευνητές, ότι αποτελούσε πρακτικά ήπια μορφή της νόσου Coats με όψιμη εμφάνιση των αμφιβληστροειδικών διαταραχών.

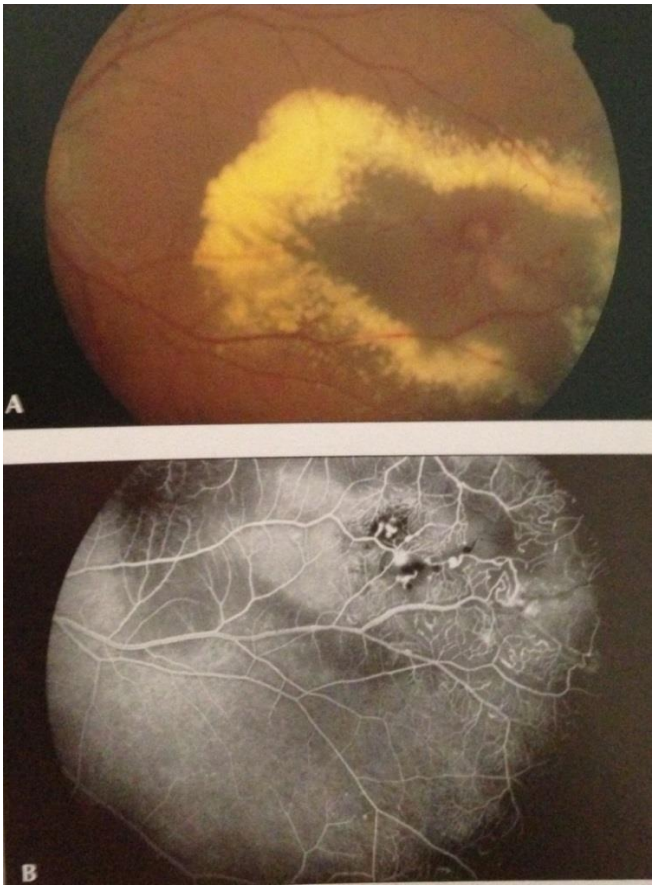
Κλινικά σημεία

Οι μικροί ασθενείς με νόσο Coats οδηγούνται στον οφθαλμίατρο λόγω στραβισμού, λευκοκορίας ή τυχαίας ανακάλυψης σοβαρής ετερόπλευρης μείωσης της οπτικής οξύτητας. οι ασθενείς με ελαφρότερες μορφές της νόσου μπορεί να παραμείνουν ασυμπτωματικοί επί μακρόν (Gass, 1997).

Το πιο πρώιμο οφθαλμοσκοπικό εύρημα της νόσου Coats αποτελεί αποτελεί η διαπίστωση γενικευμένης διάτασης, τηλαγγειεκτασιακών διαταραχών και αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών στο τριχοειδικό δίκτυο ενός τεταρτημορίου της περιφέρειας του αμφιβληστροειδούς. Οι διαταραχές αυτές μπορεί να παραμένουν στάσιμες ή να επεκταθούν στον παρακείμενο υγιή αμφιβληστροειδή (Campbell, 1976). Στις περιπτώσεις επιδείνωσης της νόσου διαπιστώνεται με την πάροδο του χρόνου προσβολή των μεγαλύτερων αμφιβληστροειδικών αγγείων στα οποία αναπτύσσονται μεγάλες σακοειδείς ανευρισματικές διατάσεις και στενώσεις.

Στις ήπιες μορφές της νόσου με ελαφριές αγγειακές διαταραχές, ο έσω αιματοαμφιβληστροειδικός φραγμός παραμένει ακέραιος και δεν αναπτύσσονται εξιδρωματικές αλλοιώσεις. Ωστόσο στη μεγάλη πλειονότητα των ασθενών εμφανίζονται

ποικίλης βαρύτητας και έκτασης αμφιβληστροειδικό οίδημα, σκληρά εξιδρώματα και αμφιβληστροειδικές αιμοραγίες. Η οπτική οξύτητα του προσβε-βλημένου οφθαλμού διαταράσσεται όταν το οίδημα και τα σκληρά εξιδρώματα καταλάβουν την περιοχή της ωχράς. Στις πολύ βαριές περιπτώσεις, η μαζική εξίδρωση οροαιματηριών στοιχείων είναι δυνατόν να οδηγήσει τελικά σε βαρύτατες επιπλοκές όπως δευτεροπαθή αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς, νεοαγγειακό γλαύκωμα και φθίση του βολβού.



Εικόνα 74: νόσος του Coats. Α. Έγχρωμη φωτογραφία βυθού. δακτύλιος πυκνών σκληρών εξιδρωμάτων που καταλαμβάνει και την περιοχή του κεντρικού βοθρίου. Στο κέντρο του δακτυλίου παρατηρούνται μεγάλα σακοειδή ανευρίσματα. Β. φλουροαγγειογραφία. Τυπικές αγγειακές αλλοιώσεις.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση της νόσου εξαρτάται από την βαρύτητα, την έκταση, την εντόπιση των εξιδρωματικών αλλοιώσεων, την ηλικία του ασθενούς και το χρόνο που θα τεθεί η διάγνωση. Η πρόγνωση για τους μικρούς ασθενείς είναι ανατομικά και λειτουργικά δυσμενής. Στην

πλειονότητα πάντως των περιπτώσεων η πάθηση παρουσιάζει επιδείνωση με ανάπτυξη εκτεταμένων αγγειακών και εξιδρωματικών αλλοιώσεων οι οποίες επινέμονται τελικά την κεντρική περιοχή. Στις περιπτώσεις αυτές η πρόγνωση είναι ιδιαίτερα επιφυλακτική σχετικά με την αποκατάσταση της οπτικής οξύτητας.

Οι ασθενείς με ήπιες μορφές της νόσου Coats, πρέπει να τίθενται σε στενή οφθαλμολογική παρακολούθηση. Θεραπευτική αντιμετώπιση απαιτείται, αν παρατηρηθεί συμμετοχή ή απειληθεί σοβαρά η περιοχή της ωχρας ή αν διαπιστωθεί επιδείνωση με ανάπτυξη εξιδρωματικών αλλοιώσεων και αγγειακών διαταραχών. Στις περιπτώσεις αυτές συνίσταται η εφαρμογή φωτοπηξίας με ακτίνες laser ή στους μικρότερους ασθενείς κρυοπηξία. Παράγοντες που θεωρούνται ιδιαίτερα δυσμενείς για την αποτελεσματικότητα της αγωγής αυτής είναι η παρουσία πυκνών σκληρών εξιδρωμάτων στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου ή η επέκταση των εξιδρωματικών αλλοιώσεων σε περισσότερα από δύο τεταρτημόρια του πάσχοντος οφθαλμού. Ασφαλώς η αντιμετώπιση των αγγειακών αλλοιώσεων δεν προφυλάσσει από την επέκταση της πάθησης στο ίδιο ή σε άλλα αμφιβληστροειδικά αγγεία (Λαδάς, 2005) .

Η φωτοπηξία εφαρμόζεται άμεσα πάνω στις αγγειακές αλλοιώσεις με στόχους μεγάλης διαμέτρου, διάρκειας 0.5-1.0 sec και ισχύος τόσης ώστε να προκαλείται έγκαυμα μέτριας έντασης. Συνίσταται διάσπαρτη (scatter) εφαρμογή φωτοπηξίας στις ισχαιμικές περιοχές του αμφιβληστροειδούς με τις παραμέτρους και την τεχνική που εφαρμόζεται η κλασική παναμφιβληστροειδική (panretinal) φωτοπηξία.

Στις δραματικές περιπτώσεις της νόσου, κατά τις οποίες έχει ήδη αναπτυχθεί δευτεροπαθής εξιδρωματική αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς, συνίσταται η χειρουργική αντιμετώπιση με αφαίρεση του υπαμφιβληστροειδικού υγρου, εφαρμογή πανκρυοπηξίας και τοποθέτηση σπόγγου από σιλικόνη ή η αντιμετώπιση με υαλοειδεκτομή και ενδolaser με σκοπό την ανατομική αποκατάσταση του οφθαλμού αυτού και την πρόληψη της ανάπτυξης βαρύτατων επιπλοκών (νεοαγγειακό γλαύκωμα και φθίση βολβού).

Αμφιβληστροειδοπάθεια από ακτινοβολία

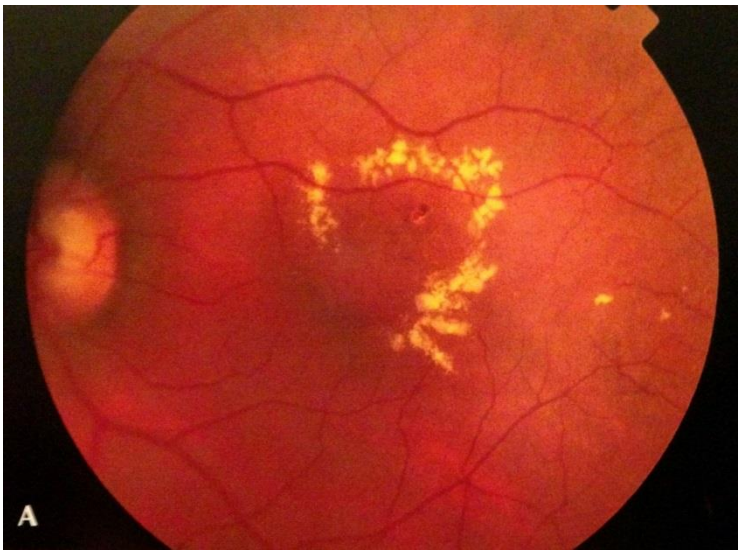
Η αμφιβληστροειδοπάθεια από ακτινιβολία μετά από τη θεραπεία ενδοφθάλμιων όγκων με ραδιενεργές πλάκες (βραχυθεραπεία) ή την εξωτερική ακτινοβολία κακοηθειών των

παραρρίνιων κόλπων, του κόγχου ή του ρινοφάρυγγα. Η αμφιβληστροειδοπάθεια από ακτινοβολία χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη βραδέως επιδεινούμενης μικροαγγειοπάθειας ή και οπτικής νευροπάθειας οι οποίες είναι δυνατόν να οδηγήσουν σε σοβαρή μείωση της οπτικής οξύτητας ή ακόμη και σε απώλεια της όρασης. Η βραχυθεραπεία για την αντιμετώπιση μελανωμάτων του χοριοειδούς σε απόσταση μικρότερη των 5 mm από την ωχρά παρουσιάζει σοβαρόκίνδυνο ανάπτυξης ωχροπάθειας και απώλειας της όρασης.

Κλινικά σημεία

Η κλινική εικόνας της αμφιβληστροειδοπάθειας από ακτινοβολία είναι παρόμοια με εκείνη της διαβητικής αμφιβληστροειδοπάθειας. Αρχικά διαπιστώνεται στην περιοχή του οπίσθιου πόλου και της ωχράς διάταση και ελικοειδής πορεία των αμφιβληστροειδικών αγγείων, τηλαγγειεκτασιακές διαταραχές των τριχοειδών ενδοαμφιβληστροειδικές αιμοραγίες, βαμβακόμορφες αλλοιώσεις, εστίες αμφιβληστροειδικής ισχαιμίας, οίδημα αμφιβληστροειδούς και σκληρά εξιδρώματα. Σε μερικούς ασθενείς αναπτύσονται περιχειρίδες γύρω από τα μεγάλα αμφιβληστροειδικά αγγεία. Πιο σπάνια είναι δυνατό να παρατηρηθεί ταυτόχρονη προσβολή της κεφαλής του οπτικού νεύρου με ανάπτυξη οξείας πρόσθιας ισχαιμικής οπτικής νευροπάθειας, η οποία οδηγεί τελικά σε ατροφία της οπτικής θηλής.

Στις περιπτώσεις όπου η πάθηση παρουσιάζει συνεχή προϊούσα επιδείνωση είναι δυνατό να οδηγήσει στην ανάπτυξη νεοαγγείωσης στον αμφιβληστροειδή, την οπτική θηλή ή την ίριδα με αποτέλεσμα την πρόκληση σοβαρών επιπλοκών. Εάν η πορεία της νόσου είναι ηπιότερη μπορεί οι αλλοιώσεις της αμφιβληστροειδοπάθειας να εμφανίσουν αυτόματα υποστροφή.



Εικόνα 75: Έγχρωμη φωτογραφία βυθού. μικροανευρισμάτια, οίδημα αμφιβληστροειδούς και σκληρά εξιδρώματα στην περιοχή της ωχράς.

Ανεξάρτητα από τη βαρύτητα και την εξέλιξη της μικροαγγειοπάθειας, σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις αναπτύσονται όψιμα μεγάλες εστίες ατροφικής εκφύλισης του μελάγχρου επιθηλίου, οι οποίες δίνουν στο βυθό όψη ‘‘αλατοπίπερου’’(Brown, shield & Sanborn, 1982). Σε περιπτώσεις τοπικής ακτινοβόλησης, οι εστίες της ατροφίας του μελάγχρου επιθηλίου συνοδεύονται από σύστοιχη ατροφία των υποκείμενων χοριοτριχοειδών με αποτέλεσμα να καθίστανται ορατά κατά την οφθαλμοσκόπηση τα μεγάλα αγγεία του χοριοειδούς.

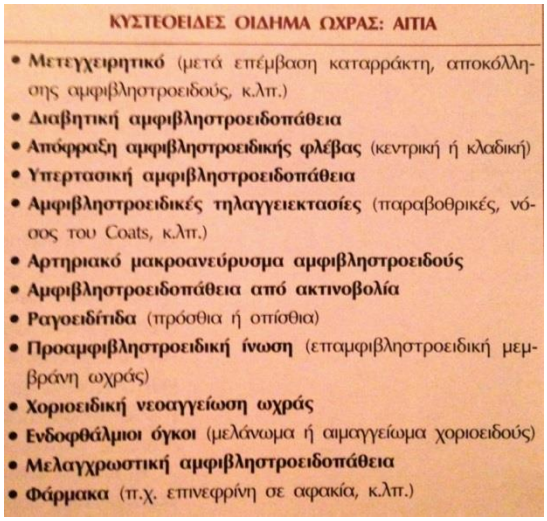
Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση εξαρτάται από τη σοβαρότητα της προσβολής. Κακοί προγνωστικοί παράγοντες είναι η παρουσία προσβολής της οπτικής θηλής και παραγωγικής αμφιβληστροειδοπάθειας η οποία μπορεί να προκαλέσει ενδοϋαλο-ειδική αιμοραγία και ελκτική αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς.

Οι ασθενείς που έχουν λάβει ακτινοβολία στο κρανίο ή στην περιοχή του τραχήλου πρεέπει να παρακολουθούνται οφθαλμολογικά για μεγάλο χρονικό διάστημα, επειδή η ισχαιμική αμφιβληστροειδοπάθεια μπορεί να εμφανιστεί πολλά χρόνια μετά την ακτνοβόληση. Όσοι παρουσιάζουν ήπιες εκδηλώσεις μικροαγγειοπάθειας πρέπει να τίθενται σε στενή οφθαλμολογική παρακολούθηση ένδειξη για εφαρμογή laser υφίσταται μόνο για όσους εμφανίζουν σαφή επιδείνωση της πάθησης με ανάπτυξη σοβαρών διαταραχών στην περιοχή της ωχράς ή νεοαγγείωσης στην οπτική θηλή ή σε άλλα σημεία του

αμφιβληστροειδούς (Chaudhuri, Austin & Rosenthal, 1968). Οι γενικές αρχές οι οποίες διέπουν την εφαρμογή της φωτοπηξίας δε διαφέρουν πρακτικά από εκείνες που ισχύουν για την αντιμετώπιση της διαβητικής αμφιβήστροειδοπάθειας.

Μετεγχειρητικό κυστοειδές οίδημα ωχράς



Το μετεγχειρητικό οίδημα ωχράς είναι μετεγχειρητική επιπλοκή μετά από διάφορες οφθαλμικές επεμβάσεις. Εμφανίζεται συχνότερα μετά από επέμβαση αφαίρεσης καταρράκτη και αποτελεί μία από τις συχνότερες αιτίες μη αναμενόμενης μείωσης της οπτικής οξύτητας μετά την επέμβαση αυτή. Ωστόσο, η ίδια επιπλοκή παρατηρείται επίσης σπανιότερα και μετά από πολλές άλλες οφθαλμικές επεμβάσεις όπως οι επεμβάσεις αποκόλλησης του αμφιβληστροειδούς, η διαμπερής μεταμόσχευση κερατοειδούς, η πρόσθιο καψουλοτομή με Nd:YAG laser, οι αντιγλαυκωματικές επεμβάσεις, η ιριδεκτομία με ακτίνες laser, κ.ά.

Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς το οποίο εμφανίζεται μετά από επέμβαση καταρ-ράκτη αποκαλείται διεθνώς σύνδρομο των Irvine-Gass. Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς αποτελεί το πιο χαρακτη-ριστικό εύρημα του συνδρόμου Irvine-Gass και οφείλεται στη συνάθροιση υγρού στην περι-οχή της ωχράς λόγω διάσπασης του έσω αιματοαμφιβληστροειδικού φραγμού στο επίπεδο του τοιχώματος των περιβοιρικών τριχοειδών (Λαδάς, 2005).

Το μετεγχειρητικό κυστοειδές οίδημα της ωχράς ταξινομείται στις εξής κατηγορίες ανάλογα με τη βαρύτητα της συμπτωματολογίας του ασθενούς (Ruiz & Saatchi, 1991).

- Αγγειογραφικό κυστοειδές οίδημα ωχράς: ο όρος χρησιμοποίειται στις περιπτώσεις κατά τις οποίες η διαρροή της χρωστικής που αποκαλύπτεται στη φλουροαγγειογραφία δε συνοδεύεται από μείωση της οπτικής οξύτητας του προσβεβλημένου οφθαλμού.
- Κλινικά σημαντικό κυστοειδές οίδημα ωχράς: εκτός από τη χαρακτηριστική διαρροή της χρωστικής η οποία διαπιστώνεται φλουροαγγειογραφικά, συνυπάρχει και μείωση της οπτικής οξύτητας του προσβεβλημένου οφθαλμού. Τέλος, ο όρος χρόνιο

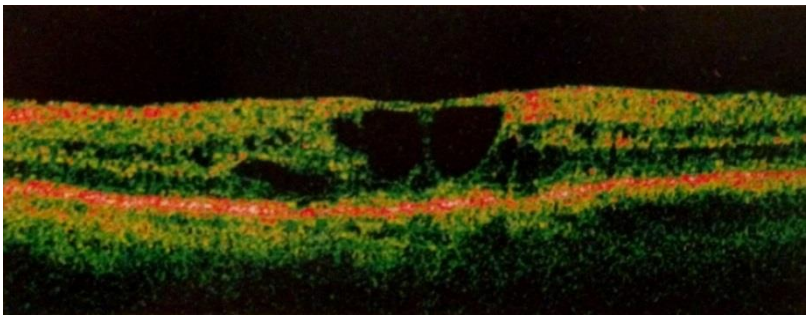
κυστοειδές οίδημα της ωχράς χρησιμοποιείται για οφθαλμούς με κλινικά σημαντικό κυστοειδές οίδημα ωχράς στους οποίους η πάθηση παρατείνεται πέραν των έξι μηνών.

Διάφοροι παράγοντες οι οποίοι επηρεάζουν τη λειτουργική ακεραιότητα του αιματοαμφιβληστροειδικού φραγμού μετεγχειρητικά μπορεί να οδηγήσουν στη διάσπασή του με τελικό αποτέλεσμα ανάπτυξη αμφιβληστροειδικού οιδήματος στην ωχρά. Οι κυριότεροι απ αυτούς, με τις αντίστοιχες θεωρίες αντιοπαθογένειας του κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς είναι ο μηχανικός ερεθισμός των αγγείων ή των κυττάρων του Muller, η φλεγμονή και η φωτοτοξικότητα.

Κλινική εικόνα

Κλινικά το κυστοειδές οίδημα της ωχράς διαγιγνώσκεται ύστερα από προσεκτική εξέταση του βυθού στη σχισμοειδή λυχνία με ύαλο επαφής (βιομικροσκόπηση). Κατά την εξέταση διαπιστώνεται απώλεια της φυσιολογικής εμβάθυνσης του κεντρικού βοθρίου με συνοδό πάχυνση του ιδίως αμφιβληστροειδούς στην παραβοθρική περιοχή και την ανάπτυξη διαφανών ενδοαμφιβληστροειδικών κυστικών χώρων γύρω από την ανάγγεια ζώνη του κεντρικού βοθρίου.

Άλλα πιθανά συνοδά ευρήματα του συνδρόμου είναι η συμφόρηση της οπτικής θηλής εξ' υπεραιμίας και η ήπια φλεγμονώδης αντίδραση στο υαλοειδές (υαλοειδικό Tyndall) ή τον πρόσθιο θάλαμο. Σε μερικούς ασθενείς είναι δυνατόν να παρατηρηθούν επιπλοκές από την προηγηθείσα επέμβαση καταρράκτη (π.χ. πήξη του οπίσθιου περιφακίου). Τέλος, περίπου στο 10% των ασθενών συνυπάρχει επιπλέον επαμφιβληστροειδική μεμβράνη στην περιοχή της ωχράς (Λαδάς, 2005).



Εικόνα 76: Εικόνα OCT κυστοειδούς οιδήματος ωχράς μετά επέμβαση καταρράκτη με μεγάλους κυστικούς χώρους στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου. Στην περιβοθρική περιοχή παρατηρούνται μικρότεροι κυστικοί σχηματισμοί στην έσω και έξω κοκκιώδη στιβάδα

Θεραπευτική αντιμετώπιση

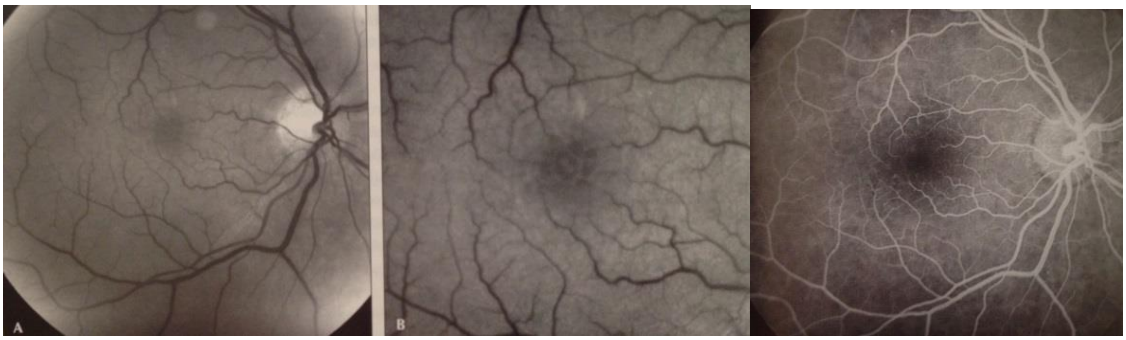
Ο σκοπός της θεραπευτικής αντιμετώπισης του μετεγχειρητικού κυστοειδούς οιδήματος στην ωχρά είναι η βελτίωση της οπτικής οξύτητας και η αποφυγή επιπλοκών από την παρατεταμένη παρουσία οιδήματος στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου, όπως η κυστοειδής εκφύληση ή η οπή της ωχράς, οι οποίες θα είχαν σαν αποτέλεσμα τη μόνιμη σοβαρή λειτουργική έκπτωση του πάσχοντος οφθαλμού. Η θεραπευτική προσέγγιση του ασθενούς με μετεγχειρητικό κυστοειδές οίδημα της ωχράς μπορεί να είναι συντηριτική και χειρουργική.

Στη συντηριτική αγωγή χορηγούνται κορτικοστεροειδή. Διάφορες κλινικές μελέτες έχουν δείξει βελτίωση της οπτικής οξύτητας μετά από αγωγή με κορτικοστεροειδή σε ποσοστό 60-100%. Εντούτοις, αρκετοί από τους ασθενείς παρουσιάζουν υποτροπή μετά τη διακοπή της θεραπείας. Τα κορτικοστεροειδή μπορούν να χορηγηθούν από του στόματος, με μορφή ενέσεων παραβολβικά ή ενδοϋαλοειδικά που προτιμάται τα τελευταία χρόνια. Αν υπάρχει θετική ανταπόκριση στην πρώτη έγχυση, ο ασθενής πρέπει να επανεκτιμηθεί μετά το τρίμηνο και η έγχυση να επαναληφθεί στο βαθμό που διαπιστωθεί νέα επιδείνωση. Σε ορισμένους ασθενείς η συνέχιση των εγχύσεων ανά 2-3 μήνες καθίσταται αναγκαία για μακρό χρονικό διάστημα. Παρά τα εντυπωσιακά αποτελέσματα η παρατεινόμενη ενδοϋαλοειδική έγχυση μπορεί να οδηγήσει σε σοβαρές επιπλοκές όπως οφθαλμική υπερτονία, σηπτική ενδοφθαλμίτιδα , κ.ά.

Εναλλακτική λύση στη χορήγηση κορτικοστεροειδών αποτελεί η χορήγηση μη στερινοειδή αντιφλεγμονώδη ή ο συνδυασμός τους. Χορηγούμενα τοπικά με τη μορφή κολλυρίων ή συστηματικά πριν από την επέμβαση καταρράκτη έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικά για τη μείωση της συχνότητας εμφάνισης του μετεγχειρητικού κυστοειδούς οιδήματος της ωχράς. Ωστόσο η συστηματική χρήση δεν είναι άμοιρη κινδύνων καθώς μπορεί να οδηγήσει σε σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες και ακόμη ότι για να δράσουν, αλλά και για να μειωθεί η πιθανότητα ανάπτυξης υποτροπών μετάτη διακοπή τους πρέπει αν χορηγηθούν για μεγάλο χρονικό διάστημα (Λαδάς, 2005).

Συμπληρωματική αντιμετώπιση του κυστοειδούς οιδήματος στην ωχρά αποτελεί η χορήγηση αναστολέων της καρβονικής ανύδρασης καθώς πιστεύεται ότι αυξάνουν την αποιδηματική ικανότητα της αντλίας του μελάγχρου επιθηλίου. Πρέπει πάντως να σημειωθεί ότι η χρόνια συστηματική χορήγηση των αναστολέων της καρβονικής ανύδρασης μπορεί να προκαλέσει αρκετές ανεπιθύμητες ενέργειες και επομένως δεν πρέπει να παρατείνεται για μεγάλο χρονικό διάστημα.

Στο χρόνιο μετεγχειρητικό κυστοειδές οίδημα της ωχράς το οποίο ανθίσταται στη συντηριτική αγωγή ή υποτροπιάζει μετά τη διακοπή της, η υαλοειδεκτομή μπορεί να προσφέρει ανατομική και λειτουργική βελτίωση. Τέλος, ο συνδυασμός υαλοειδεκτομής με ενδοϋαλοειδική έγχυση τριαμσινολόνης σε δόση 4-8 mg φαίνεται να είναι ιδιαίτερα αποτελεσματικός, αρκει να μην υπάρχουν σχετικές αντενδείξεις (π.χ. ιστορικό γλαυκώματος ή οφθαλμικής υπερτονίας).



Εικόνα 77: Σύνδρομο Irvine-Gass 5μήνες μετά από επέμβαση καταρράκτη. Α-Β. Κυστικοί χώροι στην ανάγγεια ζώνη του κεντρικού βοθρίου. Γ. Δύο μήνες μετά ενδοϋαλοειδική έγχυση τριαμσινολόνης. Πλήρης υποχώρηση των διαταραχών. Βελτίωση οπτικής οξύτητας από 3/10 σε 9/10.

Υπέρταση και αμφιβληστροειδής

Η υπέρταση είναι μια πολύ συχνή κατάσταση, η οποία, με βάση τον αυστηρό ορισμό, είναι οι μετρήσεις της αρτηριακής πίεσης σε αρκετές συνεχόμενες περιπτώσεις με τιμές 140/90 mmHg ή περισσότερο. Στις περισσότερες περιπτώσεις η κατάσταση είναι ιδιοπαθής και εμφανίζεται συνήθως κατά την ενήλικη ζωή. Επί απουσίας επιπλοκών είναι ασυμπτωματική (Λαδάς, 2005).

Κλινική εικόνα

Βασικό πρώιμο εύρημα με κάθε περίπτωση αύξησης της αρτηριακής πίεσης αποτελεί ο σπασμός των αρτιριδίων του αμφιβληστροειδούς ο οποίος παρατηρείται, τόσο στην κακοήθη οσο και στην χρόνια υπέρταση. Ο σπασμός αυτός μπορεί να εντοπίζεται σε κάποια σημεία

των αρτηριών, ή να επεκτείνεται διάχυτα καταλανβάνοντας όλη την έκτασή τους. Οφθαλμοσκοπικά διαπιστώνεται μείωση της σχέσης του μεγέθους του αυλού αρτηρίας προς φλέβα, η οποία φυσιολογικά είναι 2:3.

Η υπερτασική αμφιβληστροειδοπάθεια η οποία εκδηλώνεται στα πλαίσια της κακοήθους υπέρτασης ή οξείας υπερτασικής κρίσης, χαρακτηρίζεται κλινικά από την ανάπτυξη μικροανευρισμάτων, επιπολής και εν τω βάθει ενδοαμφιβληστροειδικών αιμοραγιών, βαμβακόμορφων αλλοιώσεων, αμφιβληστροειδικού οιδήματος και σκληρών εξιδρωμάτων που εμφανίζονται είτε ακριβώς δίπλα στο τοίχωμα των αμφιβληστροειδικών αρτηριδίων (Hayreh, Servais & Virdi, 1985) είτε στην περιοχή της ωχράς.

Η υπερτασική χοριοειδοπάθεια χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη πολυάριθμων εστιών χοριοειδικής ισχαιμίας οι οποίες φαίνονται οφθαλμοσκοπικά σαν βαμβακόμορφες αλλοιώσεις, καθώς και από την εμφάνιση εστιών ορώδους υπέγερσης του αμφιβληστροειδούς που είναι δυνατόν να οδηγήσουν στην ανάπτυξη εξιδρωματικής αποκόλλησης.

Μετά τη θεραπευτική αντιμετώπιση του ασθενούς και την επάνοδο σε φυσιολογικά επίπεδα της αρτηριακής πίεσης, τόσο οι αμφιβληστροειδικές όσο και χοριοειδικές αλλοιώσεις βαθμιαία υποχωρούν. Μοναδικό οφθαλμοσκοπικό εύρημα , το οποί υποδηλώνει την προηγηθήσα υπερτασική κρίση είναι η παρουσία των κηλίδων του Elschnig (Λαδάς, 2005). Οι αλλοιώσεις αυτές αναπτύσσονατι μετά την υποχώρηση των ισχαιμικών εστιών του χοριοειδούς και οφείλονται σε σύστοιχη ατροφική εκφύληση του μελάγχρου επιθηλίου. Οφθαλμοσκοπικά φαίνονται σαν μικρές στρογγυλές χοριοαμφιβληστροειδικές ουλές, οι οποίες εμφανίζουν στο κέντρο τους στικτές εναποθέσεις μελαγχρωστικής.

Εικόνα 78: υπερτασική ασθενής με ιστορικό εκλαμψίας προ δεκαετίας. Κηλίδες του Elshnig διάσπαρτες στον οπίσθιο πόλο, απότοκες του παλαιού υπερτασικού επεισοδίου.

Στις περιπτώσεις χρόνιας υπέρτασης, ο μακροχρόνιος σπασμός των αρτηριών του αμφιβληστροειδούς οδηγεί στην ανάπτυξη αρτηριοσκληρυντικών αλλοιώσεων. Αυτές οφείλονται στην πάχυνση του τοιχώματος των αμφιβληστροειδικών αρτηριών και κλινικά χαρακτηρίζονται από την εμφάνιση βαθμιαία επιδεινούμενων διαταραχών οι οποίες σχετίζονται με την ανάκλαση του φωτός του οφθαλμοσκοπίου πάνω στο τοίχωμα της πάσχουσας αρτηρίας. Φυσιολογικά το τοίχωμα των αμφιβληστροειδικών αρτηριών δεν είναι ορατό έτσι καθώς το τοίχωμα της αρτηρίας παχύνεται η διάχυση του φωτός του οφθαλμοσκοπίου γίνεται παχύτερη και εντονότερη. Έτσι η αρτηρία φαίνεται σαν σκοτεινή καφέρυθρη γραμμή (χαλκόχροη εμφάνιση). Επίσης η σκλήρυνση του τοιχώματος των αρτηριών του αμφιβληστροειδούς προκαλεί επιπλέον διαταραχές στην εμφάνιση των αρτηριοφλεβικών διασταυρώσεων.

Σε περιπτώσεις αρτηριοσκλήρυνσης, η φλέβα πιέζεται από το παχύ τοίχωμα της αρτηρίας στην αρτηριοφλεβική διασταύρωση και φαίνεται οφθαλμοσκοπικά να παρουσιάζει διακοπή της πορείας της. Η πίεση των αμφιβληστροειδικών φλεβών από τις υποκείμενες αρτηρίες είναι γνωστή σαν *σημείο των Salus-Gunn* και ποικίλλει σε βαρύτητα.

Εικόνα 79: Σημεία Salus-Gunn σε ασθενή με χρόνια υπέρταση. Αδυναμία παρακολούθησης συνέχειας φλέβας στην πορεία του κάτω κροταφικού αγγειακού τόξου και πίεση φλέβας (βέλος).

Σε βαριές περιπτώσεις χρόνιας υπέρτασης μπορεί να παρατηρηθεί διάσπαση του έσω αιματοαμφιβληστροειδικού φραγμού με αποτέλεσμα την ανάπτυξη μικροανευρησματίων, ενδοαμφιβληστροειδικών αιμοραγιών, βαμβακόμορφων αλλοιώσεων, αμφιβληστροειδικού

οιδήματος και σκληρών εξιδρωμάτων. οι αλλοιώσεις αυτές επιπροστίθενται στις ήδη υπάρχουσες αρτηριοσκληριντικές διαταραχές. Τέλος σε πολύ βαριές περιπτώσεις μπορεί να παρατηρηθεί και συμμετοχή της οπτικής θηλής με ανάπτυξη οιδήματος.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η γενικότερη πρόγνωση των ασθενών με υπερτασική αμφιβληστροειδοπάθεια εξαρτάται άμεσα από τη βαρύτητα και τη θεραπευτική αντιμετώπιση της υπέρτασης. Οι οφθαλμικές αλλοιώσεις κατά κανόνα υποχωρούν μετά τη ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης στα φυσιολογικά επίπεδα. Στις σπάνιες περιπτώσεις στις οποιες παρατηρείται ανάπτυξη σοβαρών εξιδρωματικών αλλοιώσεων στην περιοχή της ωχράς είναι δυνατόν να απαιτηθεί η αντιμετώπιση του ασθενούς με ακτίνες laser.

Αρτηριακά μακροανευρύσματα αμφιβληστροειδούς

Τα επίκτητα μακροανευρυσμάτια αμφιβληστροειδούς αποτελούν μεμονομένες σακοειδείς διατάσεις του τοιχώματος της κεντρικής αρτηρίας του αμφιβληστροειδούς μέχρι τον τρίτο διχασμό της (Λαδάς, 2005). Οι κροταφικοί αρτηριακοί κλάδοι προσβάλλονται συχνότερα. Η πάθηση είναι κατά κανόνα ετερόπλευρη και προσβάλει συνήθως γυναίκες άνω των 60 ετών. Μεγάλο ποσοστό των πασχόντων παρουσιάζουν ιστορικό αρτηριακής υπέρτασης (Dhindsa & Abboud, 2002).

Κλινική εικόνα

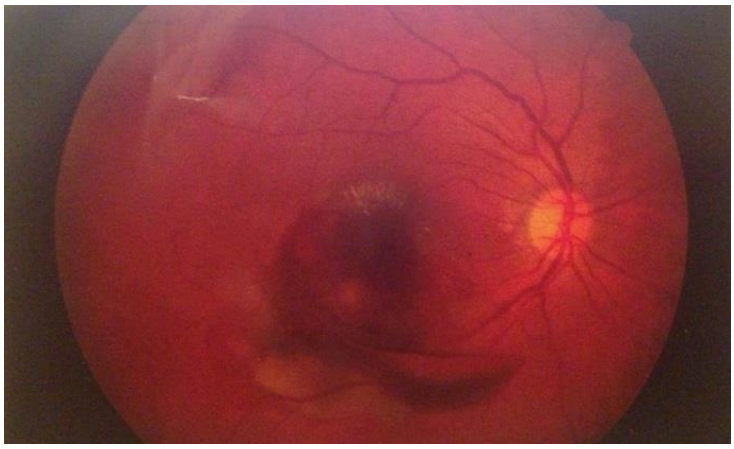
Η κλινική εικόνα ασθενών με αρτηριακά μακροανευρύσματα του αμφιβληστροειδούς ποικίλλει. Αρκετά από αυτά παραμένουν επί μακρόν λανθάνοντα χωρίς να προκαλούν αλλοιώσεις στον αμφιβληστροειδή.στις περιπτώσεις αυτές οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Τα λανθάνοντα μακροανευρύσματα οφθαλμοσκοπικά φαίνονται σαν μεμονομένες, στρογγυλές, ερυθρού χρώματος σακοειδείς διατάσεις του τοιχώματος της πάσχουσας αρτηρίας.

Αμφιβληστροειδικές αλλοιώσεις εμφανίζονται από τα *διαρρέοντα* και τα *ραγέντα* μακροανευρύσματα. Τα πρώτα μπορεί να συνοδεύονται από μικρή μόνο διαρροή

οροαιματηρών στοιχείων με αποτέλεσμα την ανάπτυξη ελαφρού οιδήματος και λεπτών σκληρών εξιδρωμάτων στον παρακείμενο αμφιβληστροειδή. Εάν το μακροανεύρυσμα εντοπίζεται στους κροταφικούς αρτηριακούς κλάδους, το οίδημα και τα σκληρά εξιδρώματα μπορεί να επεκταθούν στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου με αποτέλεσμα τη μείωση της οπτικής οξύτητας.

Εικόνα 80: Διαρρέον αρτηριακό μακροανεύρυσμα αμφιβληστροειδούς. Δακτύλιος σκληρών εξιδρωμάτων με επέκταση στο κεντρικό βοθρίο.

Τα ραγέντα μακροανευρύσματα συνοδεύονται από ανάπτυξη αιμορραγιών οι οποίες μπορει να είναι υπαμφιβληστροειδικά, ενδοαμφιβληστροειδικά ή στην υαλοειδική κοιλότητα. Τόσο τα διαρρέοντα όσο και τα ραγέντα μακροανευρύσματα είναι δυνατό να οδηγήσουν στην ανάπτυξη επαμφιβληστροειδικής μεμβράνης και γλοίας οι οποίες μπορεί να επεκταθούν προαμφιβληστροειδικά. Εάν οι αλλοιώσεις αυτές αφορούν την περιοχή της ωχράς, οδηγούν σε ποικήλης βαρύτητας δευτεροπαθή προαμφιβληστροειδική ίνωση (πτύχωση ωχράς) με αποτέλεσμα τη διαταραχή της αρχιτεκτονικής των αμφιβληστροειδικών αγγείων και τη μείωση της οπτικής οξύτητας.



Εικόνα 81: Αρτηριακό μακροανεύρυσμα αμφιβληστροειδούς. Υπαμφιβληστροειδικές, ενδοαμφιβληστροειδικές και προαμφιβλιστροειδικές αιμορραγίες. Σκληρικά εξιδρώματα στην περιοχή του κεντρικού βοθρίου

Όλα τα αρτηριακά μακροανευρύσματα παρουσιάζουν τελικά αυτόματη θρόμβωση και απόφραξη μετά από κάποιο χρονικό διάστημα. Τα θρομβωθέντα μακροανευρύσματα φαίνονται οφθαλμοσκοπικά σαν λευκάζουσες σακοειδείς διατάσεις στην πορεία της πάσχουσας αρτηρίας.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Η παρουσία αρτηριακού μακροανευρύσματος του αμφιβληστροειδούς δε συνιστά απόλυτη ένδειξη για την εφαρμογή αγωγής με ακτίνες laser. Τα λανθάνωντα και τα θρομβωθέντα αρτηριακά μακροανευρύσματα δε χρειάζονται θεραπευτική αντιμετώπιση. Το ίδιο ισχύει και για τα ραγέντα, στο βαθμό που δεν παρουσιάζουν διαρροή των εξιδρωματικών στοιχείων. Οι αιμορραγίες που προκαλούνται απορροφούνται κατά κανόνα με την πάροδο του χρόνου. Ένδειξη θεραπευτικής αντιμετώπισης με ακτίνες laser υφίσταται μόνο για τα διαρρέοντα μακροανευρύσματα, στο βαθμό που οι εξιδρωματικές αλλοιώσεις έχουν καταλάβει ή απειλούν την περιοχή της ωχράς.

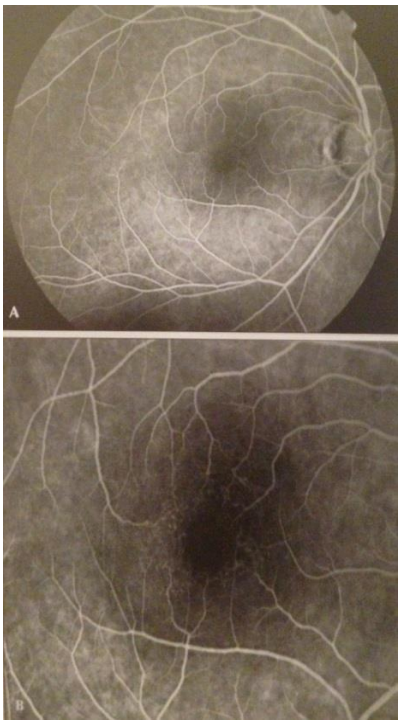
Στόχος της φωτοπηξίας δεν είναι η άμεση απόφραξη του μακροανευρύσματος αλλά η διέγερση του τοιχώματός του με σκοπό την ανάπτυξη συνδετικού ιστού η οποία θα οδηγήσει στην απόφραξή του. Η φωτοπηξία εφαρμόζεται είτε γύρω από το μακροανεύρυσμα είτε κατευθείαν πάνω σε αυτό.

Δρεπανοκυτταρική αμφιβληστροειδοπάθεια

Αποτελεί την πιο συχνλη οφθαλμική διαταραχή των δρεπανοκυτταρικών αιμοσφαιρινοπαθειών και ευθύνεται για την ανάπτυξη σοβαρότατων οφθαλμικών επιπλοκών οι οποίες θέτουν σε κίνδυνο την όραση των ασθενών. Για πρακτικούς λόγους διακρίνεται σε αμφιβληστροειδοπάθεια του υποστρώματος και παραγωγική αμφιβληστροειδοπάθεια (Λαδάς, 2005).

Κλινικά σημεία

Στη δρεπανοκυτταρική αμφιβληστροειδοπάθεια του υποστρώματος παρατηρούμε ελικοειδή πορεία των αμφιβληστροειδικών φλεβιδίων λόγω της αυξημένης γλοιότητας του αίματος, δρεπανοκυτταρική ωχροπάθεια, που διαπιστώνεται φλουροαγγειογραφικά παρατηρώντας μικροανευρισματικές διευρύνσεις των τελικών αγκυλών του περιβοθρικού τριχοειδικού δακτυλίου με αποτέλεσμα την αύξηση του μεγέθους της ανάγγειας ζώνης του κεντρικού βοθρίου. Παρατηρούμε επίσης αιμοραγίες “χρώματος σολομού” (Λαδάς, 2005), που οφείλονται σε απόφραξη μέσου μεγέθους αρτιριδίου και εμφανίζονται σαν πορτοκαλέρυθρες αλλοιώσεις κυκλικού ή ωοειδούς σχήματος με σαφή όρια και μελαγχρωστικές χοριοαμφιβληστροειδικές αλλοιώσεις οι οποίες φαίνονται οφθαλμοσκοπικά σαν κυκλικές ή ωοειδείς χοριοαμφιβληστροειδικές ουλές με έντονη εναπόθεση μελαγχρωστικής.



Εικόνα 82: Φλουροαγγειογραφική εικόνα , απλή (Α) και σε μεγέθυνση (Β), δρεπανοκυτταρικής ωχροπάθειας. Διεύρυνση ανάγγειας ζώνης του κεντρικού βοθρίου.

Ο Goldberg (1971), ταξινόμησε τη δρεπανοκυτταρική παραγωγική αμφιβληστροειδοπάθεια σε πέντα στάδια κλιμακούμενης βαρύτητας. Σε πολλούς ασθενείς δεν ολοκληρώνεται η διαδικασία ανάπτυξης των πέντε σταδίων. Το στάδιο Ι, χαρακτηρίζεται από περιφερική απόφραξη των αρτηριδίων, στο στάδιο ΙΙ παρατηρείται η δημιουργία αρτηριοφλεβικών αναστομώσεων στα όρια της ισχαιμικής με τη μη ισχαιμική περιοχή του αμφιβληστροειδούς. Το στάδιο ΙΙΙ χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη αμφιβληστροειδικής νεοαγγείωσης με "μορφή βεντάλιας", η οποία αρχικά περιορίζεται ενδοαμφιβληστροειδικά, αλλά αργότερα επεκτείνεται προς την υαλοειδική κοιλότητα. Κατά το στάδιο αυτό παρατηρείται επίσης ανάπτυξη ινώδους συνδετικού ιστού, με αποτέλεσμα τη δημιουργία ινοαγγειακών υαλοαμφιβληστροειδικών ταινιών. Το στάδιο IV χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση αιφνίδιων υαλοειδικών αιμορραγιών λόγω ρήξης των σαθρών τοιχομάτων των νεοαγγείων και τέλος στο στάδιο V διαπιστώνεται η ανάπτυξη ελκτικής αποκόλλησης του αμφιβληστροειδούς λόγω των ισχυρών υαλοειδοαμφιβληστροειδικών έλξεων.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Η νεοαγγείωση του αμφιβληστροειδούς υποστρέφει αυτόματα στο 20% των ασθενών, αλλά στην πλειοψηφία των περιπτώσεων καταλήγει σε ενδοϋαλοειδική αιμορραγία και αποκόλληση. Σαν θεραπευτική μέθοδος χρησιμοποιείται η φωτοπηξία με ακτίνες Laser των ισχαιμικών περιοχών γύρω από τις εστίες νεοαγγείωσης ή και σε ολόκληρη την περιφέρεια του αμφιβληστροειδούς με πολύ καλή αποτελεσματικότητα (83%). Επίσης πολύ καλή αποτελεσματικότητα (92%) έχει η εφαρμογή φωτοπηξίας πάνω στις εστίες νεοαγγείωσης ή στα αγγεία που τις τροφοδοτούν, αλλά η εφαρμογή της συνδέεται με αυξημένη συχνότητα επιπλοκών από τον χοριοειδή όπως η αιμορραγία, ισχαιμία ή νεοαγγείωση (Λαδάς, 2005). Η υαλοειδεκτομή ενδείκνυται σε περιπτώσεις χρόνιας ενδοϋαλοειδικής αιμορραγίας ή αποκόλλησης. Ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία που πρόκειται να υποβληθούν σε επέμβαση χρήζουν επιμελούς προεγχειρητικού ελέγχου από εξειδικευμένο ιατρικό προσωπικό για την αποφυγή διεγχειρητικών συστηματικών (π.χ. θρομβοεμβολικά επεισόδια) ή και οφθαλμικών επιπλοκών (π.χ. αιμορραγία).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ ΤΟΥ ΒΥΘΟΥ

Μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια

Η μεγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια (ΜΑ) είναι ένα γενικευμένο όνομα για μια ομάδα κληρονιμικών διαταραχών οι οποίες χαρακτηρίζονται από μια προοδευτική απώλεια της δράσης των φωτοϋποδοχέων και του μελάγχρου επιθηλίου. Τα κλινικά χαρακτηριστικά της ΜΑ ποικίλουν μεταξύ των ασθενών. Η τυπική ΜΑ είναι μια διάχυτη συνήθως αμφοτερόπλευρα συμμετρική δυστροφία του αμφιβληστροειδούς. Αν και υπάρχει προσβολή τόσο στα κωνία όσο και στα ραβδία, η βλάβη στο σύστημα των ραβδίων κυριαρχεί.

Συμπτώματα

Συχνά, ένα από τα συμπτώματα "προπομπός" της μελαγχρωστικής αμφιβληστροειδοπάθειας είναι η δυσκολία της όρασης κατά τη νυχτερινή κυκλοφορία του ασθενή ή σε ελλειπώς φωτισμένα μέρη (νυχτερινή έκπτωση όρασης). Αργότερα παρατηρείται μια σταδιακή, αργή απώλεια της πλευρικής (περιφερειακής) όρασης, φτάνοντας στο αποτέλεσμα της "όρασης τούνελ" σε αρκετές περιπτώσεις. Τα συμπτώματα της μελαγχρωστικής αμφιβληστροειδοπάθειας επιδεινώνονται γενικώς σε περίοδο πολλών ετών.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση της ΜΑ πιστοποιείται όταν υπάρχουν τα ακόλουθα κριτίρια: αμφοτερόπλευρη προσβολή, απώλεια περιφερικής όρασης, δυσλειτουργία των ραβδίων και προοδευτική απώλεια της λειτουργίας των φωτοϋποδοχέων. Τα κλινικά σημεία (με χρονολογική σειρά) είναι:

- Στένωση των αρτιριδίων, ενδοαμφιβληστροειδική χρώση και απώλεια χρωστικής από το μελάγχρουν επιθήλιο με φυσιολογικό οπτικό δίσκο.

- Εντονότερες διαταραχές χρωστικής, οι οποίες αρχικά εμφανίζονται στη μέση περιφέρεια του αμφιβληστροειδούς και με το πέρασμα του χρόνου γίνονται περισσότερο πυκνές.
- Σταδιακά η χρωστική επεκτείνεται.

Εικόνα 83: Μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια με εκσεσημασμένη ωχρότητα του οπτικού δίσκου, έντονη στένωση των αρτηριδίων και αποκάλυψη των μεγάλων χοριοειδικών αγγείων.

Εξετάσεις που είναι χρήσιμες για την ανάδειξη και την καταγραφή της εξέλιξης της νόσου, είναι η περιμετρία, η δοκιμασία προσαρμογής στο σκοτάδι, η φλουροαγγειογραφία και το ηλεκτρο-αμιβληστροειδογράφημα. Η πορεία χαρακτηρίζεται από σταδιακή αλλα εξελισσόμενη στένωση των οπτικών πεδίων αφήνοντας τελικά μόνο μία μικρή νησίδα κεντρικής όρασης η οποία μπορεί τελικά να εξαφανιστεί. Κατά το στάδιο αυτό παρατηρούμενη εκσεσημασμένη ωχρότητα του οπτικού δίσκου (Dryja, 2002).

Πρόγνωση και αντιμετώπιση

Η μακροχρόνια πρόγνωση είναι πτωχή, με τελική απώλεια της κεντρικής όρασης εξαιτίας της προσβολής του κεντρικού βοθρίου. Θεραπευτικώς, δεν υπάρχει διέξοδος για τη συγκράτηση του εκφυλισμού του αμφιβληστροειδή. Πολλές δοκιμασίες γύρω από τη θεραπεία έχουν ήδη ξεκινήσει από πολλά χρόνια πριν, αλλά δεν έχουν τεκμηριωθεί επιστημονικά τα αποτελέσματά τους, που να αναδεικνύουν κάποια οφέλη. Τα περισσότερα

από αυτά, στην πραγματικότητα, είναι πειραματικές δοκιμασίες πάνω σε ανθρώπινες ομάδες. Οι επιστήμονες ακολουθούν όλες τις λογικές πιθανές θεραπείες για την αποκατάσταση του αμφιβληστροειδή. Στο χώρο της θεραπείας δοκιμάζονται πολλές μέθοδοι με διάφορα αποτελέσματα, που με την πάροδο του χρόνου τελειοποιούνται και τεκμηριώνονται επιστημονικά για τα οφέλη που επιφέρουν. Έτσι προχωρά η έρευνα στις μεταμοσχεύσεις μελάγχρουν επιθηλίου από ανθρώπινους ιστούς που έχουν απόδοση και αντίληψη φωτός (ΗΠΑ, Ολλανδία, Σουηδία κ.ά.) η εμφύτευση μικροτσίπ στον αμφιβληστροειδή για ηλεκτροδιέγερση των κυττάρων και ανάπτυξη όρασης (Γερμανία, ΗΠΑ κ.ά.) και η θεραπευτική αγωγή με χρήση προβιταμίνης Α (ΗΠΑ).

Συγγενής ρετινόσχηση

Η συγγενής ρετινόσχηση, είναι μία σπάνια αμφοτερόπλευρη υαλοειδοαμφιβληστροειδική εκφύλιση η οποία αναπτύσεται νωρίς κατά τη διάρκεια της ζωής. Το υπεύθυνο γονίδιο έχει οριστεί το XLRS1. Η νόσος είναι αμφοτερόπλευρη αλλά μπορεί να είναι μη συμμετρική με ποικίλη βαρύτητα. Η βασική βλάβη βρίσκεται στη στιβάδα των κυττάρων του Muller, προκαλώντας τον διαχωρισμό των μέσων αμφιβληστροειδικών στιβάδων.

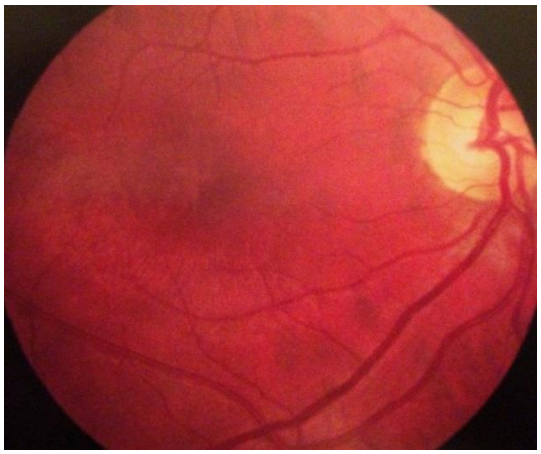
Συμπτώματα

Εμφανίζεται συνήθως σε ηλικία 5 με 10 ετών με δυσκολία στο διάβασμα εξαιτίας ωχροπάθειας. Λιγότερο συχνά η νόσος εμφανίζεται κατά τη νεογνική ηλικία με στραβισμό ή νυσταγμό σχετιζόμενα με προχωρημένη περιφερική ρετινόσχιση και με υαλοειδική αιμορραγία.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται μέσω του ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφήματος και της φλουροαγγειογραφίας. Στην ωχροπάθεια που είναι σχεδόν καθολική παρατηρούμε σχίση στο κεντρικό βοθρίο που χαρακτηριζεται από μικροσκοπικούς κυστοειδείς χώρους σε σχήμα “ακτίνων ποδηλάτου”. Με την πάροδο του χρόνου οι ακτινωτές γραμμές γίνονται λιγότερο

εμφανείς αφήνοντας μια κατά κάποιο τρόπο αμβλυνθήσα αντανάκλαση του κεντρικού βοθρίου.



Εικόνα 84: Ωχροπάθεια στην συγγενή ρετινόσχιση η οποία εμφανίζει τυπική όψη "τροχού ποδηλάτου".

Πρόγνωση και αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι πτωχή εξαιτίας της εξελισσόμενης ωχροπάθειας. Σοβαρές επιπλοκές της περιφερικής ρετινόσχισης είναι η υαλοειδική αιμορραγία, η αιμορραγία εντός της σχίση και η αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Δεν υπάρχει θεραπεία. Απαιτείται συχνή παρακολούθηση των παιδιών για την έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση της αμβλυωπίας, της αιμορραγίας του υαλοειδούς ή της αποκόλλησης του αμφ/δούς (Kanski & milewski, 2003).

Νόσος του Stargardt

Η Νόσος του Stargardt ή νεανική δυστροφία της ωχράς είναι γνωστή και σαν δυστροφία της ωχράς του Stargardt. Συγγενής προς αυτή πάθηση είναι ή νόσος του ωχροκηλιδώδους βυθού ή Fundus Flavimaculatus. Είναι μια εκφυλιστική νόσος της ωχράς κηλίδας. Είναι η πιο συχνή νεανική κληρονομική δυστροφία της ωχράς. Κληρονομείται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα. Προσβάλει κατά κανόνα και τα δύο μάτια. Εμφανίζεται συνήθως πριν την ηλικία των 20 ετών. Είναι μια προοδευτικά επιδεινούμενη νόσος που προκαλεί σιγά

σιγά απώλεια της κεντρικής όρασης. Δεν επηρεάζει συνήθως την περιφερική όραση. Η συχνότητα προσβολής είναι 1 στα 10.000 παιδιά (Armostrong & Meyer, 1998).

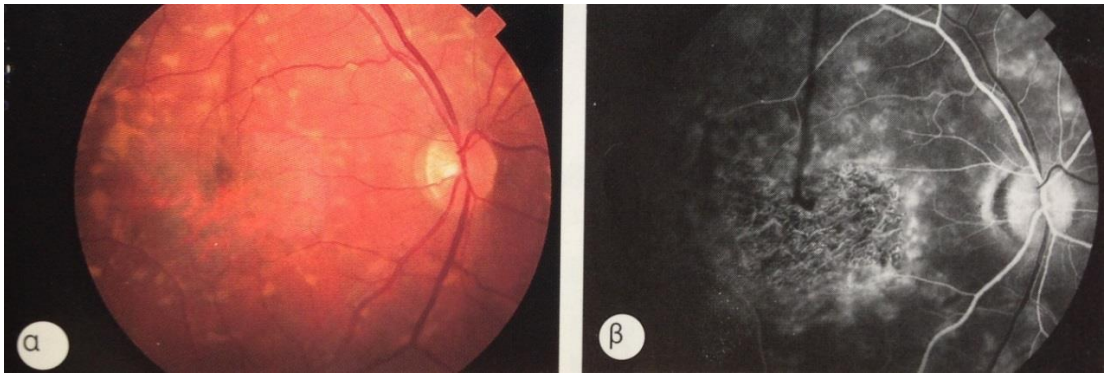
Συμπτώματα

Υπάρχει μείωση της οπτικής οξύτητας, δυσκολία στο γράψιμο και το διάβασμα σε συνθήκες χαμηλού φωτισμού, καθώς και δυσκολία προσαρμογής από έναν φωτεινό χώρο σε έναν σκοτεινότερο. Στην εξέλιξη της νόσου εμφανίζονται σκοτώματα στην κεντρική όραση, καθώς και δυσκολία στην αντίληψη των χρωμάτων. Προοδευτικά η κεντρική όραση συνεχώς μειώνεται.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση μπορεί να γίνει με εξετάσεις φλουροαγγειογραφίας, ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφήματος, βυθοσκόπησης και οπτικής τομογραφίας συνοχής και τα κλινικά σημεία (σε χρονολογική σειρά) είναι τα εξής:

- Μη ειδική διάστικτη εμφάνιση της ωχράς.
- Ωοειδής βλάβη στην ωχρά μεγέθους περίπου 1.5 θηλαίας διαμέτρου η οποία έχει εμφάνιση σαν "ίχνη-κοχλία" ή "σφυριλατημένου χαλκού" , η οποία μπορεί να περιβάλλεται από κιτρινόλευκες κηλίδες ή νιφάδες.
- Ατροφική ωχροπάθεια η οποία μπορεί ενίοτε να πάρει τη μορφή του "οφθαλμού-βοός".



Εικόνα 85: Ατροφική ωχροπάθεια στη νόσο Stargardt

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση της πάθησης είναι φτωχή, δεδομένου ότι η φυσική πορεία είναι προϊούσα και οδηγεί σε μεγάλη αμφοτερόπλευρη ελάττωση της κεντρικής όρασης (οπτική οξύτητα <1/10) μέχρι περίπου την ηλικία των 18-20 ετών. Δεν υπάρχει ακόμη κάποια αποτελεσματική θεραπεία. Χορηγούνται στον ασθενή βοηθήματα χαμηλής όρασης, και επιδιώκεται εργασία σε συνθήκες καλού φωτισμού. Επίσης σύμφωνα με μελέτες, βοήθεια προσφέρουν πολυβιταμινούχα συμπληρώματα διατροφής με ιχνοστοιχεία. Έχει βρεθεί ότι όταν οι ασθενείς προστατεύονται από την άμεση έκθεση στο έντονο φως και την υπεριώδη ακτινοβολία, η πάθηση έχει επιβραδυνόμενη εξέλιξη . Πρόσφατα, έχει αναπτυχθεί η έρευνα για γονιδιακή θεραπεία, καθώς και για την ανάπτυξη τεχνητής όρασης που βρίσκονται ακόμα υπό δοκιμή (Kanski & Milewski, 2003).

Fundus Flavimaculatus

Η νόσος του "φλογοειδή" βυθού (fundus flavimaculatus) παρουσιάζει παρόμοια κλινική εικόνα με την νόσο του Stargardt, εμφανίζεται όμως σε μεγαλύτερη ηλικία. Κληρονομείται με τον υπολειπόμενο τρόπο.

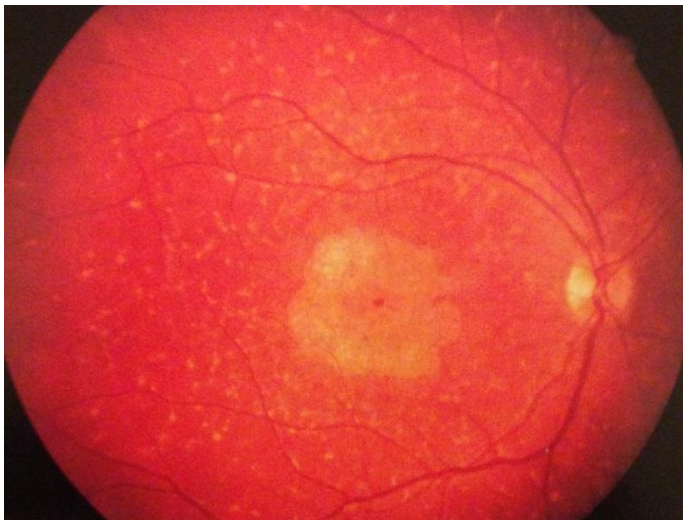
Συμπτώματα

Βλ. «συμπώματα» στη νόσο stargardt σελ.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται μέσω της βυθοσκόπησης, της φλουροαγγειογραφίας, της οπτικής τομογραφίας συνοχής και του ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφήματος. Μέσω αυτών, παρατηρούμε αμφοτερόπλευρες κιτρινόλευκες κηλίδες ή flecks, στο επίπεδο του μελάγχρου επιθηλίου διάσπαρτες σε όλο τον οπίσθιο πόλο και τη μέση περιφέρεια. Οι βλάβες μπορεί να είναι ωοειδείς, στρογγυλές, γραμμοειδείς, μηνοειδείς ή σε σχήμα ψαριού. Στην όψιμη φάση της νόσου ο βυθός παρουσιάζει μια έντονη ερυθρά απόχρωση στο 50% των περιπτώσεων. Η πορεία είναι αργή με την ανάπτυξη νέων βλαβών καθώς οι παλαιότερες υποστρέφουν. Οι

πρόσφατες βλάβες είναι συνήθως πυκνότερες με σαφή όρια, αντίθετα με τις παλαιότερες οι οποίες είναι περισσότερο ασαφείς και πιο μαλακές (Armstrong & Meyer, 1998).



Εικόνα 86: Fundus flavimaculatus με βαριά ατροφική ωχροπάθεια.

Προγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι σχετικά καλή και οι ασθενείς είναι δυνατόν να παραμένουν ασυμπτωματικοί για πολλά χρόνια εκτός και αν μία από τις κηλιδες προσβάλει το κεντρικό βοθρίο. Ωστόσο κάποιοι ασθενείς εμφανίζουν σημαντική ελάττωση της όρασης εξαιτίας ατροφικής ωχροπάθειας. Δεν υπάρχει κάποια αποδεδειγμένα αποτελεσματική θεραπεία. Σύμφωνα με μελέτες βοήθεια προσφέρουν πολυβιταμινούχα συμπληρώματα διατροφής με ιχνοστοιχεία.

Νόσος του Best

Η Vitelliform (Best’s) δυστροφία, είναι μια επικρατούσα αυτοσωμική διαταραχή, η οποία εμφανίζεται κατά την παιδική ηλικία με την εντυπωσιακή εμφάνιση μιας βλάβης στην ωχρά κηλίδα, δίκην κρόκου αυγού (Vitelliform) χρώματος κίτρινου ή πορτοκαλί. Ένας Γερμανός οφθαλμίατρος, ο Dr Frank Best, περιέγραψε το πρώτο περιστατικό το 1905. Η βλάβη εξελίσσεται μέσα από διάφορα στάδια, επί πολλά χρόνια, με την αυξανόμενη πιθανότητα

εμφάνισης σοβαρής ελάττωσης οράσεως. Ένα χαρακτηριστικό γνώρισμα της νόσου, είναι ένα εμφανώς αλλοιωμένο ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα σε όλα τα στάδια της εξέλιξης και σε φαινοτυπικά φυσιολογικούς φορείς.

Συμπτώματα

Μπορεί να παρατηρηθεί μείωση της οπτικής οξύτητας (θόλωση) και παραμορφώσεις, τα οποία συμπτώματα, μπορεί να επιδεινωθούν όταν η νόσος εξελιχθεί στο ατροφικό στάδιο. Παρόλαυτα η οπτική οξύτητα είναι καλή στο αρχικό στάδιο (previtelliform). Ακόμα και με την εμφάνιση του 'κρόκου', η οπτική οξύτητα διατηρείται για πολλά χρόνια, στο επίπεδο των 10/10 έως των 4/10.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται μέσω της βυθοσκόπησης, της αγγειογραφίας και της οπτικής τομογραφίας συνοχής. Η νόσος Best έχει ποικίλες κλινικές εικόνες. Η εξέταση ορισμένων φορέων δείχνει φυσιολογική. Οι φορείς αυτοί παραμένουν ασυμπτωματικοί. Τα ευρήματα συνήθως είναι αμφοτερόπλευρα και ασύμμετρα. Η βλάβη στην ωχρά προοδευτικά εξελίσσεται μέσω έξι σταδίων ως ακολούθως:

1. Στάδιο Previtelliform: Κανονική εμφάνιση ή ήπιες αλλοιώσεις του μελάγχρουν επιθηλίου. Το ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα είναι επηρεασμένο.

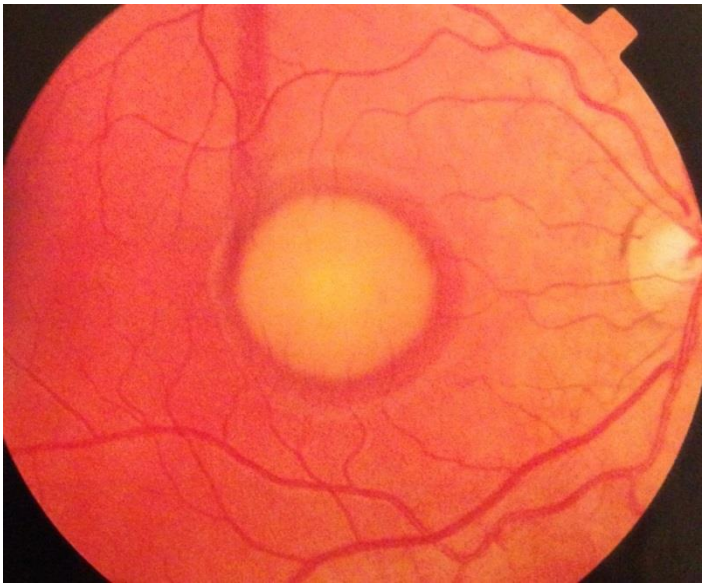
2. Στάδιο Vitelliform: Καλά περιγεγραμμένο 0,5-5mm, στρογγυλό, ανασηκωμένο, κίτρινο σε χροιά οίδημα, το οποίο περιγράφεται ως κρόκος αυγού. Συνήθως επί της ωχράς, αλλά μπορεί να είναι και πολυεστιακό. Ο υπόλοιπος αμφιβληστροειδής έχει μια φυσιολογική εμφάνιση.

3. Στάδιο Pseudohypopyon: Η κίτρινη χρωστική διασπάται και συσσωρεύεται στον υποαμφιβληστροειδικό χώρο, σχηματίζοντας ένα οριζόντιο επίπεδο υγρού. Το κίτρινο υλικό μπορεί να μετακινηθεί εάν αλλάξει η θέση της κεφαλής (60-90min).

4. Στάδιο Vitelliruptive: Το στάδιο αυτό έχει την εικόνα ομελέτας, λόγω διάσπασης του κίτρινου σχηματισμού. Επίσης, αρχίζουν να εμφανίζονται ατροφικές περιοχές.Η οπτική οξύτητα μπορεί να επηρεαστεί σημαντικά.

5. Ατροφικό στάδιο: Αντικατάσταση της κίτρινης περιοχής με ατροφικές περιοχές του μελάγχρου. Αυτή η εμφάνιση είναι δύσκολο να διαφοροδιαγνωσθεί από άλλες δυσπλασίες της ωχράς. Η όραση επιδεινώνεται ακόμα περισσότερο.

6. Χοριοειδική νεοαγγείωση: Μετά το ατροφικό στάδιο, μπορεί να αναπτυχθεί χοριοειδική νεοαγγείωση που οδηγεί σε ένα υπόλευκο υποαμφιβληστροειδικό ινώδη ιστό. Η υπερμετρωπία είναι συχνή στα πάσχοντα άτομα (Gorman, Flaherty & Fishman,1988).



Εικόνα 87: Λεκιθόμορφο στάδιο της νεανικής νόσου Best.

Πρόγνωση και αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι σχετικά καλή μέχρι την πέμπτη δεκαετία της ζωής, μετά από την οποία η οπτική οξύτητα μειώνεται και ορισμένοι ασθενείς καθίστανται νομικά τυφλοί. Θεραπευτική αντιμετώπιση για τη νόσο δεν υπάρχει.

Χοριοειδερημία

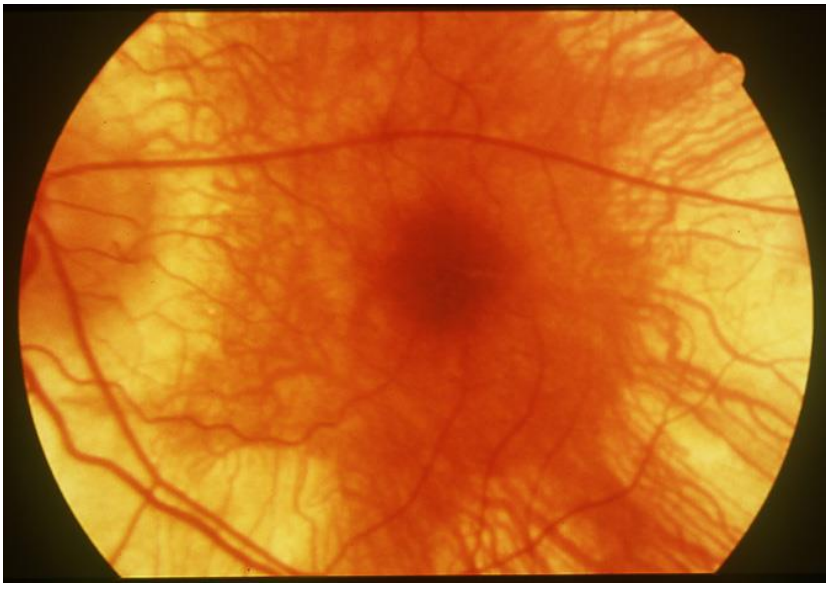
Η χοριοεοδερημία είναι μία σπάνια αλλά σοβαρή δυστροφία του χοριοειδούς. Κληρονομείται με το φυλοσύνδετο χαρακτήρα, δηλ. προσβάλλει μόνο τους άνδρες, ενώ οι γυναίκες που είναι υπεύθυνες για τη μετάδοση της νόσου και είναι φορείς του παθολογικού γονιδίου, παρουσιάζουν ήπιες μόνο αλλοιώσεις.

Συμπτώματα

Η εμφάνιση γίνεται συνήθως κατάτην πρώτη δεκαετία όπου τα παιδιά παραπονιούνται για μειωμένη όραση το βράδυ (νυκταλωπία). Η όραση κατά τη διάρκεια της ημέρας είναι σχετικά καλή.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται με τη βοήθεια της βυθοσκόπησης, της φλουροαγγειογραφίας και του ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφήματος το οποίο κατά τα πρώιμα στάδια μπορεί να είναι φυσιολογικό αλλά κατά το τέλος της πρώτης δεκαετίας το σκοτοπικό ΗΑΓ συνήθως δεν καταγράφεται και το φωτοπικό παρουσιάζει σοβαρή ελάττωση. Στη νόσο, αρχικά παρατηρούμε περιοχές ατροφίας και συνάθροισης του μελάγχρου επιθηλίου στη μέση και άκρα περιφέρεια του βυθού, εκφύλιση του υαλώδους και κατά την πορεία της νόσου δημιουργούνται περιοχές ατροφίας του χοριοειδούς στη μέση περιφέρεια, διάχυτη ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου και των χοριοτριχοειδών και τέλος ατροφία των χοριοειδικών αγγείων μέσου και μεγάλου μεγέθους με αποκάλυψη του υποκείμενου σκληρού χιτώνα.



Εικόνα 88: Προχωρημένη χοριοειδερημία.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι πτωχή. Αν και οι περισσότεροι ασθενείς διατηρούν χρήσιμη όραση μέχρι την έκτη δεκαετία της ζωής, υπάρχει σοβαρή μείωση της όρασης από εκεί και έπειτα. Δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία. Έχει βρεθεί ότι οφείλεται στην έλλειψη μιας πρωτεΐνης και γίνονται προσπάθειες στα πλαίσια της γονιδιακής θεραπείας, να φτιαχτεί το γονίδιο που θα έχει τη πρωτεΐνη και με τη βοήθεια ενός ιού να μεταφερθεί στα κύτταρα του ασθενούς.

Γυροειδής ατροφία

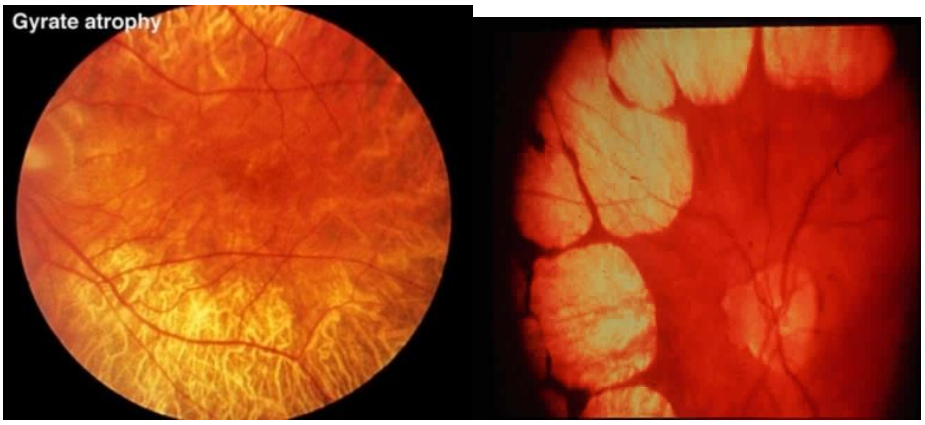
Σπάνια νόσος που κληρονομείται με τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και οφείλεται στην έλλειψη ενός ενζύμου που καταβολίζει την ορνιθίνη, με αποτέλεσμα βλάβη στο μελάγχρουν επιθήλιο και κατά συνέπεια θάνατο των φωτοϋποδοχέων.

Συμπτώματα

Κατά την πρώιμη παιδική ηλικία οι ασθενείς αναπτύσουν αξονική μυωπία, νυκταλωπία και περιορισμό των περιφερικών οπτικών πεδίων μέχρι την ηλικία των δέκα ετών.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση της νόσου γίνεται με αγγειογραφία, ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα, βυθοσκόπηση, αλλά και με αμνιοκέντηση κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η κλινική εικόνα αρχικά περιλαμβάνει κυκλικές περιοχές χοριοαμφιβληστροειδικής ατροφίας στα άκρα και τη μέση περιφέρεια η οποία συνδυάζεται με εκφύλιση του υαλώδους. Στη συνέχεια ο αριθμός και ο μέγεθος των αλλοιώσεων αυξάνεται σχηματίζοντας ένα κτενοειδές όριο ενώ κατά τα τελευταία στάδια παρατηρούμε έντονη στένωση των αγγείων του αμφιβληστροειδούς (Wilson, Weleber & Green, 1991).



Εικόνα 89: Προχωρημένη γυροειδής ατροφία με κυκλοτερείς περιοχές χοριοαμφιβληστροειδικής ατροφίας.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι πτωχή, με νομική τυφλότητα να υπάρχει μέχρι την τέταρτη με έβδομη δεκαετία εξαιτίας προσβολής της ωχράς από την ατροφική διεργασία. Δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία. Η νόσος είναι εξελικτική, αν και η χορήγηση βιταμίνης Β6 και η εφαρμογή μιας ειδικής δίαιτας με ελάττωση των επιπέδων αργινήνης, φαίνεται ότι σε μερικούς ασθενείς έχει σαν αποτέλεσμα μία πιο βραδεία πορεία και εξέλιξη.

Οικογενή επικρατούντα drusen

Τα οικογενή drusen, είναι μια σπάνια αυτοσωματική επικρατητική κατάσταση η οποία έχει χαρτογραφηθεί στο χρωμόσωμα 2p16. Πρόκειται για συγκέντρωση drusen, δηλαδή των φαιό-κίτρινων ιζημάτων στην περιοχή της ωχράς κηλίδας και υπάρχει μεγάλη ποικιλία ως προς τη βαρύτητα της προσβολής.

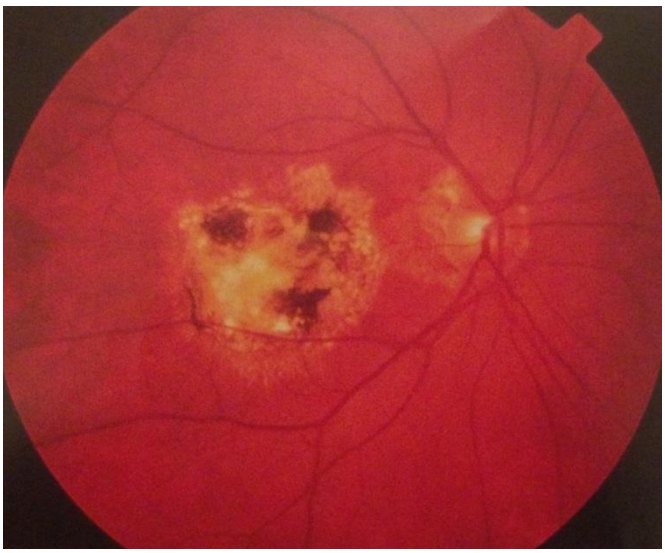
Συμπτώματα

Ήπια ή βαριά ελάττωση της οπτικής οξύτητας.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται με τη βοήθεια της βυθοσκόπησης, της φλουροαγγειογραφίας και του ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογραφήματος (που είναι παθολογικό μόνο σε ασθενείς με προχωρημένη νόσο). Τα κλινικά σημεία διαφέρουν ανάλογα με τη βαρύτητα της πάθησης.

- Η ήπια νόσος, χαρακτηρίζεται από λίγα, μικρά, διακριτικά σκληρά drusen τα οποία περιορίζονται στην ωχρά κηλίδα. Οι βλάβες τυπικά αναπτύσονται κατά τη διάρκεια της τρίτης δεκαετίας της ζωής και δεν επηρεάζουν την οπτική οξύτητα.
- Η μέτριας βαρύτητας νόσος χαρακτηρίζεται από μεγάλα, μαλακά drusen στον οπίσθιο πόλο και την περιθηλαία περιοχή. Συνήθως ανακαλύπτεται μετά την Τρίτη δεκαετία της ζωής και σχετίζεται με ήπια ελάττωση της οπτικής οξύτητας.
- Η προχωρημένη νόσος η οποία είναι σπάνια, απαντάται μετά την πέμπτη δεκαετία της ζωής και σχετίζεται με βαριά ελάττωση της οπτικής οξύτητας. Ο βυθός είτε θα έχει drusen στην ωχρά τα οποία συνδυάζονται με υπαμφιβληστροειδική ουλοποίηση, είτε ατροφική ωχροπάθεια, η οποία δε σχετίζεται με τα drusen τα οποία έχουν υποστρέψει με την έναρξη ατροφίας του αμφιβληστροειδούς .



Εικόνα 90: Ωχροπάθεια σε οικογενή επικρατούντα drusen.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση για την ήπια νόσο είναι καλή, ενώ για τη μέτριας βαρύτητας νόσου επιφυλακτική ιδιαίτερα σε ασθενείς με συρρέουσες βλάβες. Στην προχωρημένη νόσο αντίθετα η πρόγνωση είναι πτωχή. Δεν υπάρχει ακόμα θεραπεία, ωστόσο χορηγούνται κάποια συμπληρώματα διατροφής τα οποία βοηθούν στην επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου.

Επίσης, η εφαρμογή laser σε περιοχές που δεν υπάρχουν αγγεία, για να αποτραπεί ο σχηματισμός νεοαγγείων που μπορεί με τη σειρά τους να οδηγήσουν σε σοβαρότερες επιπλοκές, βρίσκεται σε πειραματικό στάδιο (Heon, Piquet & Munier, 1996).

Ψευδο-φλεγμονώδης δυστροφία της ωχράς τύπου Sorsby

Πρόκειται για μια σπάνια πάθηση στην οποία παρατηρείται ανάπτυξη νέων αιμοφόρων αγγείων κάτω από το βοθρίο με συνέπεια την συγκέντρωση υγρών κάτω από την ωχρά, αιμορραγία και γενικότερη καταστροφή άλλων στιβάδων ιστών του οφθαλμού. Η κληρονομικότητα είναι αυτοσωματική επικρατητική (Kanski & Milewski, 2003).

Συμπτώματα

Εμφανίζεται κατά τη δεύτερη και τέταρτη δεκαετία της ζωής με αρχικά ετερόπλευρη ελλάτωση της κεντρικής όρασης και μεταμορφοψία.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Κατά τη δίαγνωση μέσω της βυθοσκόπησης, της φλουροαφφειογραφίας και της οπτικής τομογραφίας εντοπίζονται συρρέουσες κηλίδες κατά μήκος των αγγειακών τόξων και ρινικά του οπτικού δίσκου.

Εικόνα91: Τελικό στάδιο σε ψευδο-φλεγμονώδη δυστροφία της ωχράς του Sorby.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση είναι πτωχή εξαιτίας της ανάπτυξης εξιδρωματικής ωχροπάθειας και επακολούθως υπαμφιβληστροειδικής ουλής. Δεν υπάρχει αποδεδειγμένη θεραπευτική αντιμετώπιση καθώς έχει σημειωθεί πως η θεραπεία με laser δε βοηθά. Παρόλαυτά η έγκαιρη χορήγηση στεροειδών μπορεί να αποτελέσει μια χρήσιμη θεραπεία στην κατάσταση αυτή.

Δυστροφία της ωχράς τύπου Βόρειας Καρολίνας

Η δυστροφία της ωχράς τύπου Βόρεια Καρολίνα, είναι μια σπάνια ασθένεια του αμφιβληστροειδούς, που προκαλείται από μια μετάλλαξη του γονιδίου στο χρωμόσωμα 6. Πήρε το όνομά της από τη γεωγραφική θέση στην οποία βρέθηκε η διαταραχή σε μια μεγάλη οικογένεια το 1971. Η κληρονομικότητα είναι αυτοσωματική επικρατιτική με εξαιρετικά ποικίλη εκφραστικότητα.

Συμπτώματα

Εμφανίζεται κατά τη δεύτερη δεκαετία της ζωής με την ανάπτυξη αλλοιώσεων στο βυθό που πιθανόν να επιφέρουν μείωση της οπτικής οξύτητας.

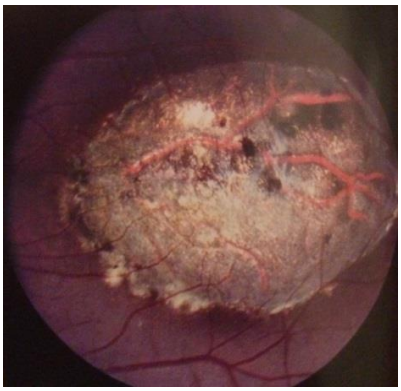
Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται με τη βοήθεια της βυθοσκόπησης, της φλουροαγγειογραφίας και της οπτικής τομογραφίας συνοχής. Τα κλινικά σημεία μπορούν να σταδιοποιηθούν με τον παρακάτω τρόπο (Kanski & Milewski, 2003):

- Το στάδιο 1 χαρακτηρίζεται από κιτρινόλευκες εναποθέσεις όμοιες με drusen στην περιφέρεια και στην ωχρά με φυσιολογική οπτική οξύτητα.
- Το στάδιο 2 χαρακτηρίζεται από συρρέουσες εναποθέσεις στην ωχρά.

Εικόνα 92: Εξιδρωματική ωχροπάθεια σε δυστροφία της ωχράς τύπου Βόρειας Καρολίνας σταδίου 2.

- Το στάδιο 3 χαρακτηρίζεται από αμφοτερόπλευρες ατροφικές αλλοιώσεις της ωχράς οι οποίες συνδυάζονται με ελάττωση της οπτικής οξύτητας (5/10 ως 1/20).



Εικόνα 93: Δυστροφία της ωχράς τύπου Βόρειας Καρολίνας σταδίου 3.

Πρόγνωση και θεραπεία

Για το στάδιο 1 η μακροχρόνια πρόγνωση είναι άριστη για την όραση και οι περισσότεροι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί. Αντίθετα για το στάδιο 2 και 3 η πρόγνωση είναι λιγότερο ευνοϊκή διότι ορισμένοι ασθενείς αναπτύσουν εξιδρωματική ωχροπάθεια και υπαμφιβληστροειδική ουλή. Δεν υπάρχει θεραπεία για τη νόσο.

Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κληρονομούμενο κατά τον επικρατούντα τρόπο

Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς το οποίο κληρονομείται κατά τον επικρατούντα τρόπο είναι μια εξαιρετικά σπάνια αλλά σοβαρή κατάσταση.η κληρονομικότητα είναι αυτοσωματική επικρατητική και πρόκειται για συλλογή υγρού σε «κυστεοειδείς» χώρους της ωχράς κηλίδας που δημιουργεί οίδημα και κατά συνέπεια προβλήματα στην όραση.

Συμπτώματα

Το συνηθέστερο σύμπτωμα του ΚΟΩ είναι η θόλωση ή / και παραμόρφωση της κεντρικής όρασης. Το κυστοειδές οίδημα της ωχράς δεν επηρεάζει τη περιφερική όραση. Συνοδό σύμπτωμα μπορεί να είναι αίσθηση «σκοτεινής» όρασης ή ευαισθησία στο φώς. Τα συμπτώματα εμφανίζονατι συνήθως κατά την πρώτη δεκαετία.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η διάγνωση γίνεται με τη βοήθεια της βυθοσκόπησης, της φλουροαγγειογραφίας και της οπτικής τομογραφίας συνοχής. Στα κλινικά σημεία συναντάμε αμφοτερόπλευτο κυστοειδές οίδημα στην ωχρά, εξαιτίας παραβοθρικής τριχοειδικής διαρροής, η οποία δεν ανταποκρίνεται σε θεραπεία με συστηματική χρήση ακετοζολαμίδης.

Εικόνα 94: Κυστοειδές οίδημα της ωχράς κληρονομούμενο κατά τον επικρατούντα τρόπο.

Πρόγνωση και θεραπεία

Η προγνωση είναι πτωχή διότι πάθηση είναι προοδευτική με τελική ανάπτυξη διαταραχών της χρωστικής και ελάττωση της όρασης σε μέτρηση δακτύλων. Η αντιμετώπιση της ασθένειας είναι δύσκολη καθώς πολλές περιπτώσεις υποστρέφουν εντός έξι μηνών. Η θεραπεία μπορεί να είναι αποδοτική με ένα ή περισσότερα από τα παρακάτω:

- Στεροειδή, χορηγούμενα τοπικά ή με οπισθοβολβικές ενέσεις, σε συνδυασμό με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα χορηγούμενα τέσσερις φορές ημερισίως. Δυστυχώς το κυστικό οίδημα της ωχράς πολλές φορές υποτροπιάζει μετά τη διακοπή της αγωγής ώστε ίσως απαιτηθεί μακροχρόνια διάρκεια της θεραπείας.
- Η pars plana υαλοειδεκτομή δυνατόν να είναι χρήσιμη σε ανθεκτικές στη συντηριτική θεραπεία περιπτώσεις ακόμα και σε οφθαλμούς χωρίς εμφανή διαταραχή του υαλώδους.

Προοδευτικές δυστροφίες των κωνίων

Οι προοδευτικές δυστροφίες των κωνίων περιλαμβλανουν μια ετερογενή ομάδα σπάνιων διαταραχών. Οι ασθενείς με αμιγή δυστροφία των κωνίων έχουν αρχικά μόνο διαταραχή της λειτουργίας των κωνίων. Εκείνοι με δυστροφία κωνίων-ραβδίων εμφανίζουν και μια διαταραχή στη λειτουργεία των ραβδίων η οποία είναι λιγότερο βαριά. Ωστόσο, σε αρκετούς ασθενής με αρχική δυστροφία μόνο των κωνίων επακολούθως προσβάλεται και το σύστημα των ραβδίων. Αν και η κληρονομικότητα μπορεί να είναι αυτοσωματική επικρατούσα, αυτοσωματική υπολειπόμενη ή Χ-φυλοσύνδετη, οι περισσότερες των περιπτώσεων είναι σποραδικές. Ο τύπος που επιβεβαιώνεται περισσότερο συχνά, είναι ο αυτοσωματικός επικρατητικός.

Συμπτώματα

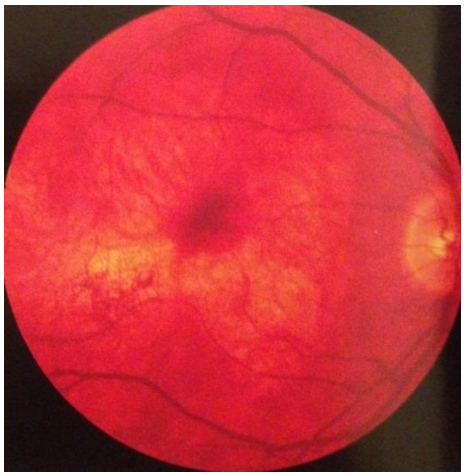
Εμφανίζεται μεταξύ της πρώτης και τρίτης δεκαετίας της ζωής με προοδευτική, αμφοτερόπλευρη, μείωση της κεντρικής όρασης και της αντίληψης χρωμάτων η οποία δυνατόν αργότερα να συνδυάζεται με φωτοφοβία.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Τη διάγνωση βοηθούν απεικονιστικές φωτογραφίες του βυθού με αγγειογραφίες, η βυθοσκόπηση, το ηλεκτρο-αμφιβληστροειδογράφημα και η οπτική τομογραφία συνοχής. Αρχικά ο βυθός μπορεί να είναι σχεδόν φυσιολογικός, αργότερα όμως περιγράφεται βλάβη της ωχράς δίκην οφθαλμού βοός ("Bull's eye").

Εικόνα 95: Προοδευτική δυστροφία των κωνίων με αλλοιώσεις της ωχράς τύπου "οφθαλμού βοός".

Τέλος, πιθανότατα να αναπτυχθούν ήπιες διαταραχές της χρωστικής δίκην "οστεοβλαστών". Η πορεία χαρακτηρίζεται από βραδεία προοδευτική ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου στην ωχρά και την ανάπτυξη τελικά γεωγραφικής ατροφίας (Simunovic & Moore, 1998).



Εικόνα 96: Προοδευτική δυστροφία των κωνίων με ατροφία του μελάγχρουν επιθηλίου στην ωχρά.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση εξαρτάται από τη βαρύτητα συμμετοχής των ραβδίων. Οι ασθενείς με λιγότερο σοβαρή προσβολή των ραβδίων έχουν την καλύτερη πρόγνωση, τουλάχιστον μεσοπρόθεσμα, αλλά η μακροπρόθεσμη πρόγνωση είναι συνήθως πτωχή. Δεν υπάρχει θεραπευτική αντιμετώπιση.

Κρυσταλοειδής δυστροφία του Bietti

Η κρυσταλλοειδής δυστοφία του Bietti είναι σπάνια κατάσταση η οποία προσβάλει κατά κύριο λόγο άνδρες. Η κληρονομικότητα μπορεί να είναι είτε Χ-φυλοσύνδετη είτε αυτοσωματική υπολειπόμενη. Χαρακτηρίζεται από εναπόθεση κρυστάλλων στην περιφέρεια του κερατοειδούς και του αμφιβληστροειδούς.

Συμπτώματα

Εμφανίζεται κατά την Τρίτη δεκαετία της ζωής με προοδευτική απώλεια της όρασης.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

Η δίαγνωση γίνεται στη σχισμοειδή λυχνία μέσω της βυθοσκόπησης, με ηλεκτο-αμφιβληστροειδογράφημα και τη φλουροαγγειογραφία. Στα αρχικά στάδια της νόσου παρατηρούμε κιτρινόλευκους κρυστάλλους διάσπαρτους σε όλο τον οπίσθιο βυθό. Με την εξέλιξη της νόσου παρατηρείται εντοπισμένη ατροφία του μελάγχρου επιθηλίου του αμφιβληστροειδή και των χοριοτριχοειδών στον οπίσθιο πόλο. Τέλος παρατηρείται προοδευτική συρροή και επέκταση των ατροφικών περιοχών στην περιφέρεια του αμφιβληστροειδή (Kaiser-Kupfer, Chanc & Markello, 1994).

Εικόνα 97: Κρυσταλλοειδείς δυστροφία του Bietti.

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η πρόγνωση ποικίλει, διότι η συχνότητα της επέκτασης της νόσου διαφέρει σε κάθε περίπτωση. Δεν υπάρχει θεραπευτική αντιμετώπιση.

Οπή του οπτικού δίσκου

Η οπή του οπτικού δίσκου είναι μια σπάνια και συνήθως ετερόπλευρη συγγενής βλάβη.

Συμπτώματα

Πολλές φορες οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Ωστόσο, ορισμένοι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν τα συμπτώματα μιας οπίσθια αποκόλληση του υαλοειδούς σώματος ή ορώδης αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Επίσης συχνά παρουσιάζουν σκοτώματα ή ελλείματα από τα οπτικά πεδία καθώς και μεταμορφοψίες. Η οπτική οξύτητα είναι φυσιολογική επί απουσίας επιπλοκών.

Διάγνωση και κλινικά σημεία

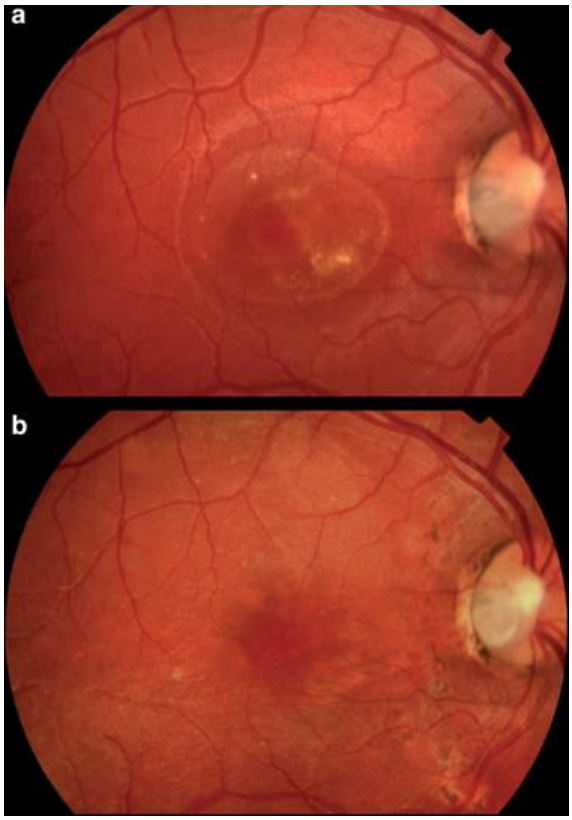
Η δίαγνωση αρχικά γίνεται με την έμμεση βιομικροσκόπηση, με οπτική τομογραφία συνοχής καθώς και με τη φλουροαγγειογραφία. Στα κλινικά σημεία παρατηρούμε τον οπτικό

δίσκο να είναι μεγαλύτερος του φυσιολογικού και να εμπεριέχει μία οπή ποικίλου μεγέθους. Η οπή συνήθως είναι στην κροταφική πλευρά του δίσκου αλλά μερικές φορές μπορεί να είναι κεντρική.

Ωχροπάθεια με τη μορφή της ορώδους αποκολλήσεως αναπτύσεται στο 45% περίπου των οφθαλμών με μη κεντρικές οπές του δίσκου,συχνότερα κατά την ενηλικίωση. Στην κατάσταση αυτή, αρχικά, γίνεται ένας διαχωρισμός σα σχίση των εσωτερικών στιβάδων του αμφιβληστροειδή οι οποίες επικοινωνούν με την οπή. Ακολουθεί μια ορώδης αποκόλληση των εξωτερικών στιβάδων του αμφιβληστροειδή από το μελάγχρουν επιθήλιο. Η εμφάνιση δυνατόν να εκληφθεί σαν κεντρική ορώδης αμφιβληστροειδοπάθεια (Kanski & Milewski, 2003).

Πρόγνωση και θεραπευτική αντιμετώπιση

Η παρακολούθηση με μεσοδιαστήματα τριών μηνών για εμφάνιση στοιχείων αυτόματης υποστροφής της αποκόλλησης, η οποία συμβαίνει μέχρι και στο 25% των περιπτώσεων, είναι απαραίτητη. Επίσης πιθανή εφαρμογή φωτοπηξίας με laser δυνατόνα να εκτιμηθεί αν η οπτική οξύτητα περιορίζεται. Σε περίπτωση που η φωτοπηξία είναι ανεπιτυχής γίνεται υαλοειδεκτομή με ανταλλαγή αερίου-υγρού, μετεγχειριτική τοποθέτηση του ασθενού σε πρηνή θέση και επακόλουθη φωτοπηξία με laser. Τέλος η έγχυση αερίου χωρίς υαλοειδεκτομή μπορεί επίσης να έχει επιτυχία. Η πρόγνωση, με τις παραπάνω θεραπευτικές μεθόδους είναι ευνοϊκή.



Εικόνα 98: Ωχροπάθεια με τη μορφή ορώδους αποκολλήσεως και οπή του οπτικού δίσκου.

Φλεγμονώδεις διαταραχές του βυθού

Υπάρχει ακόμη μία κατηγορία παθήσεων, οι φλεγμονώδεις διαταραχές, που στα πλαίσια των αλλοιώσεων που προξενούν, ενδέχεται να επηρεάσουν και την ωχρά κηλίδα. Αυτές είναι η τοξοπλάσμωση, η ιστοπλάσμωση, το σύνδρομο επίκτητης ανοσολογικής ανεπάρκειας,η σαρκοείδωση, η νόσος Αδαμαντιάδη-Behcet, η νόσος Vogt-Koyanagi-Harada, η επίκτητη σύφιλη, η τοξοκαρίαση, η καντιντίαση, η συγγενής ερυθρά η οξεία αμφιβληστροειδική νέκρωση, η οξεία οπίσθια πολυεστιακή πλακώδης μελαγχρωστική επιθηλιοπάθεια, η έρπουσα χοριοειδοπάθεια, η πολυεστιακή ραγοειδίτιδα και πανραγοειδίτιδα, η έσω στικτή χοριοειδοπάθεια, το σύνδρομο των πολλαπλών λευκών εφήμερων κηλίδων, η οξεία επιθηλιίτιδα του μελάγχρου επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς, η οξεία ετερόπλευρη ιδιοπαθής ωχροπάθεια, η νευτοαμφιβληστροειδίτιδα, η οξεία ωχρική νευροαμφιβλη-

στροειδοπάθεια, η οξεία πολυεστιακή αμφιβληστροειδίτιδα, το σύνδρομο προοδευτικής υπαμφιβληστροειδικής ίνωσης και ραγοειδίτιδας και οι οξείες ζωνοειδείς εξώτερες αμφιβληστροειδοπάθειες.

Νέες εξελίξεις, Συζήτηση-Συμπεράσματα

Με τις διαρκείς προσπάθειες που καταβάλει το Διεθνές κίνημα Προστασίας του Αμφιβληστροειδούς, ο αριθμός των ειδικών επιστημόνων που εργάζονται ολοκληρωτικά κατά της Εκφύλισης της Ωχράς και άλλων εκφυλιστικών παθήσεων του αμφιβληστροειδούς διαρκώς μεγαλώνει. Με την οικονομική βοήθεια των Οργανισμών Προστασίας του Αμφιβληστροειδούς, κλινικοί ειδικοί και εργαστηριακοί επιστήμονες σε περισσότερα από 40 ιατρικά και ερευνητικά ινστιτούτα στις ΗΠΑ, Ευρώπη και Νότιο Αφρική ασχολούνται σε περισσότερα από 110 ερευνητικά προγράμματα σχετικά με την εκφύλιση του αμφιβληστροειδούς. Μία από τις υποθέσεις εργασίας είναι ότι μια αιτία ή ένας παράγοντας που συμβάλει, στην Εκφύλιση της Ωχράς αφορά στην δημιουργία μορίων μέσα στο σώμα που ονομάζονται ελεύθερες ρίζες (free radicals). Πιστεύεται ότι οι ελεύθερες ρίζες είναι αποτέλεσμα, εν μέρει, της έκθεσης στο ηλιακό φως και σε άλλα είδη υπεριώδους ακτινοβολίας. Προκαλούν βλάβη σε κυτταρικό επίπεδο αφαιρώντας ηλεκτρόνια από τα μόρια υγιών κυττάρων. Η διαδικασία αυτή, που ονομάζουμε οξείδωση, έχει συνδεθεί με ποικιλία προβλημάτων υγείας, μεταξύ άλλων καρδιακά νοσήματα και καρκίνο. Οι ουσίες που ονομάζουμε αντιοξειδωτικά μπορεί να έχουν την ικανότητα να εμποδίσουν την διαδικασία οξείδωσης. Το σώμα μας παράγει τις δικές του αντιοξειδικές ουσίες, οι οποίες βοηθούνται από τις αντιοξειδωτικές ουσίες που καταναλώνουμε με την τροφή μας ή τα συμπληρώματα βιταμινών. Οι βιταμίνες C, E και καρωτινοειδή, μεταξύ αυτών και η Β-καροτίνη, είναι δείγματα ισχυρών αντιοξειδωτικών. Δεν γνωρίζουμε όμως ακόμη ποιες από τις ουσίες αυτές είναι χρήσιμες κατά των παθήσεων της ωχράς κηλίδας. Οι εργασίες διερεύνησης της σχέσης βιταμινών και Εκφύλισης της Ωχράς βρίσκονται ακόμη στα αρχικά τους στάδια. Από τις ερευνητικές εργασίες που βρίσκονται εν εξελίξει αναμένονται προτάσεις σχετικά με την κατανάλωση διατροφικών συμπληρωμάτων και την αποφυγή ηλιακής ακτινοβολίας.

Ωστόσο, η μεταμόσχευση κυττάρων του αμφιβληστροειδούς μας έχει δώσει κάποια αισιόδοξα αποτελέσματα μετά από πειράματα με ζώα, αν και θα πρέπει να τονίσουμε εδώ ότι οι θεραπείες αυτές δεν είναι ακόμη διαθέσιμες για τους ανθρώπους. Η διαδικασία μεταμόσχευσης κυττάρων του αμφιβληστροειδούς βρίσκεται ακόμη στα αρχικά στάδια εργαστηριακής έρευνας. Πριν να αποφασισθεί η δοκιμή σε ανθρώπους είναι απαραίτητο να αποδειχθεί ότι έχει ουσιαστικά μακροπρόθεσμα αποτελέσματα και να προσδιορισθούν τυχόν παρενέργειες. Η ερευνητική εργασία μπορεί να διαρκέσει αρκετά χρόνια ακόμα. Τα καλά νέα είναι ότι οι μελέτες που έχουν γίνει μέχρι τώρα δείχνουν ότι όταν γίνεται μεταμόσχευση

φωτοϋποδεκτικών κυττάρων στον αμφιβληστροειδή ζώων, ορισμένα χαρακτηριστικά των φυσιολογικών φωτοϋποδεκτικών κυττάρων είτε διατηρούνται είτε αναπτύσσονται μετά την μεταμόσχευση. Δεν υπάρχουν όμως ακόμη συντριπτικά στοιχεία που να αποδεικνύουν ότι οι μεταμοσχεύσεις κυττάρων του αμφιβληστροειδούς, ή άλλες παρόμοιες επεμβάσεις που γίνονται σε ζώα με εκφύλιση του αμφιβληστροειδούς, έχουν ως αποτέλεσμα μακροπρόθεσμη βελτίωση ή αποκατάσταση της όρασης. Παρά ταύτα, η μέχρι τώρα ερευνητική εργασία φαίνεται να υπόσχεται τόσα πολλά ώστε ο Αμερικάνικος Οργανισμός Καταπολέμησης της Τυφλότητας (American Foundation Fighting Blindness) έχει προσφέρει ένα ερευνητικό κονδύλι για προγράμματα στα οποία επιστήμονες διερευνούν αρκετές περιοχές της βασικής επιστήμης που θα μπορούσε να οδηγήσει σε νέες θεραπείες που ίσως να αποκαταστήσουν ή να αντικαταστήσουν κατεστραμμένα κύτταρα του αμφιβληστροειδούς.

Καθώς οι ερευνητές ανακαλύπτουν περισσότερα μεταλλαγμένα γονίδια που συμβάλουν στην Εκφύλιση της Ωχράς γίνεται πλέον πιθανό να αρχίσουμε να σκεφτόμαστε για θεραπείες της εκφύλισης στο βασικό κυτταρικό επίπεδο. Η θεραπεία με γονίδια είναι η απάντηση που πολλοί επιστήμονες πιστεύουν αποτελεί το μέλλον για πολλά είδη εκφύλισης του αμφιβληστροειδούς. Η θεωρία βασίζεται σε μια απλή αρχή: αν το γονίδιο είναι ελαττωματικό αντικατέστησε το με ένα που δεν είναι. Μολονότι αυτό ακούγεται σχετικά απλό, η πραγματική διαδικασία θεραπείας σε γονιδιακό επίπεδο είναι ιδιαίτερα πολύπλοκη.

Η θεραπεία γονιδίων μπορεί να περιγραφεί ως ένα είδος φαρμακευτικής αγωγής, όπου το "καλό" γονίδιο είναι το φάρμακο που εισάγεται στο σώμα για να αντικαταστήσει το "κακό" γονίδιο. Υπάρχουν αρκετοί λόγοι που καθιστούν τις παθήσεις της εκφύλισης του αμφιβληστροειδούς κατάλληλες για θεραπεία με γονίδια. Πρώτος και σημαντικότερος, είναι τα ελαττωματικά γονίδια που είναι υπεύθυνα για τις κληρονομικές μορφές πρώιμης εκφύλισης της Ωχράς τα οποία έχουν αναγνωρισθεί. Επίσης, υπάρχουν αρκετά συμβατά ζωικά μοντέλα που μπορούν να χρησιμοποιηθούν πειραματικά για να διαπιστωθεί η αποτελεσματικότητα και η ασφάλεια. Καθώς και ότι τα αποτελέσματα της θεραπείας με γονίδια μπορούν να ελεγχθούν με αξιόπιστη και μη επεμβατική οπτική εξέταση του αμφιβληστροειδούς. Τέλος, μπορεί να γίνει σύγκριση των αποτελεσμάτων στον ίδιο ασθενή, εξετάζοντας τον οφθαλμό που έχει υποβληθεί σε θεραπεία σε σύγκριση με τον άλλο που δεν έχει, επιτρέποντας στους ερευνητές να πραγματοποιήσουν ένα ελεγχόμενο επιστημονικό πείραμα υπό ιδεώδεις συνθήκες.

Μολονότι όλα τα παραπάνω φαίνεται να αναδεικνύουν την θεραπεία με γονίδια ως πολλά υποσχόμενη για το μέλλον, υπάρχουν ακόμη πολλά εμπόδια που πρέπει να

υπερπηδηθούν. Μια σημαντική ερώτηση είναι πως θα εισαχθεί το DNA του καλού γονιδίου μέσα στα βεβαρημένα κύτταρα. Οι ερευνητές ανακάλυψαν ότι ένας απενεργοποιημένος ιός μπορεί να λειτουργήσει ως μεταφορέας του γονιδίου στα εκφυλιζόμενα φωτοϋποδεκτικά κύτταρα, κύτταρα που φαίνονται να αποτελούν καλούς στόχους για αυτό το είδος μεταβίβασης γονιδίων.

Επιπροσθέτως, μια αμερικανική εταιρεία ετοιμάζεται να ξεκινήσει στη Βρετανία μια νέα, εφάπαξ ακτινοθεραπεία η οποία θα μπορούσε να μειώσει σημαντικά την ανάγκη των ασθενών για ενδοβόλβιες ενέσεις, και επιτρέπει σε ορισμένους ασθενείς την αναστολή της νόσου ακόμα και για ένα χρόνο, σε αντίθεση με τις ενδοβόλβιες ενέσεις που γίνονται περίπου κάθε έξι εβδομάδες, δηλαδή εννέα ενέσεις/τακτικές επισκέψεις το χρόνο. Μια μικρής κλίμακας μελέτη που πραγματοποιήθηκε σε 21 διεθνή κέντρα συμπεριλαμβανομένων King's College του Λονδίνου και το Manchester Eye Hospital Royal διαπίστωσε ότι οι ασθενείς που λαμβάνουν θεραπεία με ακτινοβολία θα χρειαστούν κατά μέσο όρο, ένα τρίτο λιγότερες ενέσεις κατά το επόμενο έτος.

Σε ορισμένες υποομάδες ασθενών η μείωση των ενέσεων ήταν ακόμη μεγαλύτερη, και μερικοί ασθενείς δεν χρειαζόταν ενέσεις για όλους τους επόμενους δώδεκα μήνες, ανακοίνωσαν ερευνητές στην Αμερικανική Ακαδημία Οφθαλμολογίας σε συνέδριο στο Σικάγο. Η δέσμη, με πολύ χαμηλή ενέργεια, περνά μέσα από το λευκό του ματιού στην προσβεβλημένη περιοχή, που είναι γνωστή ως η ωχρά κηλίδα, αποφεύγοντας τον φακό και τον κερατοειδή χιτώνα. Η θεραπεία δεν παίρνει περισσότερο από 20 λεπτά και έχει λάβει άδεια για χρήση στο Ηνωμένο Βασίλειο. Παρά το γεγονός ότι η ακτινοβολία είχε σχεδιαστεί μόνο για να αποτρέψει την κατάσταση από την επιδείνωση, ένας μικρός αριθμός των ασθενών, μπόρεσε να αναγνωρίσει και μεγαλύτερης οπτικής οξύτητας γράμματα στο οπτότυπο.

Συμπερασματικά, οι παθήσεις που μπορούν να βλάψουν την ωχρά κηλίδα, είναι πάρα πολλές και μπορούν να προκληθούν από εξίσου πολλά αίτια. Το κυριότερο όμως είναι ότι το τελικό στάδιο πολλών εξ' αυτών είναι η τύφλωση. Αντιθέτως, οι τρόποι αντιμετώπισής τους δεν είναι αρκετοί και αυτό το οποίο επιτυγχάνουν είναι τη στασιμότητα της νόσου πράγμα το οποίο συνεπάγεται την αποφυγή της εξέλιξής της σε χειρότερα στάδια. Αυτό όμως δεν είναι ικανοποιητικό. Σαν κυριότερο στόχο, ορίζουμε την αύξηση της οπτικής οξύτητας των ασθενών, η οποία δύσκολα αποκαθίσταται. Γι' αυτό το λόγο, οι ασθενείς με χαμηλή όραση της τάξεως του 1-2/10 χρήζουν ιδιαίτερης φροντίδας, και είναι αδύνατο να ανταπεξέλθουν στις τακτικές επισκέψεις που χρειάζονται στα πλαίσια της θεραπείας τους. Ευελπιστούμε, σε

μια αντιμετώπιση, που θα αυξήσει τον ενδιάμεσο χρόνο της θεραπείας, και θα μειώσει το βάρος της φροντίδας για τους ασθενείς. Ωστόσο, οι νέες εξελίξεις που προαναφέρθηκαν είναι λίγα υποσχόμενες σε ότι αφορά την οπτική οξύτητα, αλλά επικεντρώνονται στη διάρκεια της θεραπείας κατά την οποία αναστέλλεται η νόσος.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΑΝΑΦΟΡΕΣ

Λαδάς, Δ. Ι.(2005) Αγγειακές παθήσεις αμφιβληστροειδούς. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης.

Στάγκος, Ν.Τ.(2002) Κλινική Οφθαλμολογία. Αθήνα: Εκδόσεις University Studio Press.

Armstrong, J. D., Meye, D., Xu, S. et al. (1998) Long-term-follow up of Stargardt's disease and fundus flavimaculatus, Ophthalmology. 105. 448-458.

Ahuja, R.A., Stanga, P.E., Vingerlings, J.R. et al.(2000) Polypoidal vasculopathy in exudative and haemorrhagic pigment epithelial detachments. Br J. Ophthalmol. 84.479-484.

Block, J.A. (1998) Hydroxychloroquine and retinal safety. Lancet.315. 771.

Banker, A.S., Freeman, W.R., Kim, J.W. et al. (1997) Vision-threatening complications of surgery for full thickness macular holes. Ophthalmology. 104.1442-1453.

Branch Vein Occlusion Study Group. (1986) Argon laser scatter photocoagulation for prevention of neovascularization and vitreous hemorrhage in branch vein occlusion: a randomized clinical trial. Archives of Ophthalmology. 104. 34.

Brown, G.C., Shields, J.A., Sanborn, G., et al.(1982) Radiation retinopathy. Ophtalmology.89.1494.

Brown, G.C., Moffat, K., Cruess, A. et al.(1983) Cilioretinal artery obstruction. Retina. 3. 182.

Brown, G. C., Magargal, L.E., Sergott, R. (1986) Acute obstructions of the retinal and choroidal circulations. Ophthalmology. 93. 1373.

Campbell, F.P.(1976) Coats' disease and congenital vascular retinopathy. Transactions of the American Ophthalmology Society.24.365.

Carter, J.E.(1984) Panretinal photocoagulation for progressive ocular neovascularization secondary to occlusion of the common carotid artery. Annals of Ophtalmology.16.572.

Central Vein Occlusion Group.(1993) Baseline and early natural history report: the central Vein Occlusion Study. Archives of Ophthalmology. 111. 1087.

Chauhan, D.S., Antliff, R.J., Rai, P.A. et al. (2000) Papillofoveal traction in macular hole formation: the role of optical coherence tomography. Arch Ophthalmol. 118. 32-38.

Chew, E.Y.(1989) Parafoveal telangiectasis. Retina. 3(2),1434-1449.

Churchill, AJ., Carter, JG., Lovell, HC. et al. (2006) VEGF polymorphisms are associated with neovascular age-related macular degeneration. Hum. Mol. Genet. 15. 2955–2961.

Curcio, C.A., Millican, C.L. (1999) Basal Linear deposits and large drusen are specific for age-related maculopathy. Arch Ophthalmol, 117.1400-1402.

Dhindsa, H.S., Abboud, E.B. (2002) Familial retinal arterial macroaneurysm. Retina.22.607.

Diabetic Retinopathy Study Report Number 3. (1979) Four risk factor for severe visual loss in diabetic retinopathy. Archives of Ophthalmology. 97. 654

Dryja, T. P. (1992) Rhodopsin and autosomal dominant retinitis pigmentos, eye. 6. 1-10.

Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Report Number 1. (1987) Photocoagulation for diabetic macular edema. Archives of Ophthalmology. 103. 1796.

Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Report Number 7. (1991) Early treatment Diabetic Retinopathy Study design and baseline patients characteristics. Ophthalmology. 98. 741.

Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Report Number 9. (1991) Early photocoagulation for diabetic retinopathy. Ophtalmology. 98. 766.

Fine, S.L. (1999) Photodynamic therapy with verteporfin is effective for selected patients with neovascular age-related macular degeneration. Arch Ophthalmol 117.1400-1402.

Gass, J.D.M.(1997) Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment. London: CV Mosby Co.

Gold, D. (1977) Retinal arterial occlusion. Transactions of the American Academy of Ophthalmology & Otolaryngology. 83. 392.

Goldberg, M.F.(1971) Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy.American Journal of Ophtalmoogy. 71. 649.

Gross-Jendroska, M. Owens, S.L. Flaxel, C.J. et al. (1998) Prophylactic laser treatment to fellow eyes of unirateral retinal pigment epithelial tears. Am J Ophthalmol, 126.77-81.

Hayreh, S. S.(1983) Classification of central retinal vein occlusion. Ophtalmology. 90. 458.

Hayreh, S.S., Servaiss G.E.,Virdi, P.S.(1985) Fundus lisions in malignant hypertension. Ophtalmology.92.60.

Hayreh, S. S., Weingeist, T.A.(1989) Experimental occlusion of the central artery of the retina. British Journal Ophtalmology. 64. 896.

Heon, E., Piquet, B., Munier, F., et al. (1996) Linkage of autosomal dominant radial drusen (malattia levantinese) to chromosome 2p16-21. Archives of Ophthalmology. 114. 193-198.

Ishida, S., Yamazaki, K., Shinoda, K., Kawashima, S., Oguchi, Y.(2000) Macular hole retinal detachment in highly myopic eyes: ultrastructure of surgically removed epiretinal membrane and clinicopathologic correlation. Retina.20.176-183.

Johnson, D.A., Yanuzzi, L.A., Shakin, J.L. et al. (1998) Lacquer cracks following laser treatment of choroidal neovascularization in pathologic myopia. Retina.18.118-124

Kanski, J.J., Milewski, S. A.(2003) Νόσοι της ωχράς. Αθήνα: Επιστημονθκές Εκδόσεις Πασχαλίδη

Kaiser-Kupfer, M.I., Chan, C., Markello, T., et al. (1994) Clinical biochemical nd pathologic correlations in Bietti's crystalline dystrophy. American Journal of Ophtalmology. 118. 567-582.

Kohno, T. Miki, T. Hayashi, K. (1998) Choroidopathy after blunt trauma to the eye,an fluoresceine and indocyanine green angiographic study. Am. J. Ophthalmol.126. 248-260.

Ladas, I.D., Theodosiadis, G.P. (1993) Long-term effectiveness of modified grid laser photocoagulationfor diffuse diabetic macular edema. Acta Ophtalmologica. 71. 393.

Moroi, S.E., Gottfredsdottir, M.S., Schteingart, M.T. et al. (1999) Cystoid macular edema associated with latanoprost therapy in a case series of patients with glaycoma and ocular hypertension. Ophthalmology. 106. 1024-1029.

Nakanishi, H., Kuriyama, S., Saito, I. Okada, M., Kita, M., Kurimoto, Y., Kimura, H. Takagi, H. Yoshimura, N. (2008) Prognostic factor analysis in pars plana vitrectomy for retinal detachment attributable to macular hole in high myopia: a multicenter study. Am. J. Ophthalmol.146.198-204.

O' Gorman, S., Flaherty, W.A., Fishman, G.A., et al. (1998) Histopathologic findings in Best's vitelliform dystrophy. Archives of Ophthalmology. 106. 1261-1268.

Rice, T.A. de Bustros, S. Michels, R.D. et al.(1986) Prognostic factors in vitrectomy for epiretinal membranes of the macula. Ophthalmology.93. 602-610.

Rosetti, L., Chaudhuri, J., Dickersin, K. (1998) Medical prophylaxis and treatment of cystoid macular edema after cataract surgery: the results of meta-analysis. Ophthalmology. 105. 397-405.

Ruiz, R.S.,Saatchi, O.A.(1991) Visual outcome in pseudophakic eyes with clinical cystoid macular edema.OSLI Retina.22.190.

Sahu, D.K., Namperumalsamy, P. Hilton, G.F. et al.(2000) Bullous variant of idiopathic central serous chorioeretinopathy. Br. J. Ophthalmol . 84. 485-492.

Sarks, J.P., Sarks, S.H., Killingsworth, M.C. (1997) Morphology of early choroidal neovascularization in age- related macular degeneration: correlation with activity. Eye (London). 11.515-522.

Sharma, S., Brown, G.C.(2001) Retinal artery obstruction. Retina. 3 (2), 1350-1367.

Simunovic, M.P., Moore, A.T.(1998) The cone dystrophies. Eye. 12. 553-565.

Smiddy, W.E., Maguire, A.M., Green, W.R. et al. (1989) Idiopathic epiretinal membranes, ultrastructural characteristics and clinicopathologic correlation. Ophthalmology. 96. 811-821.

Spalton, D. J., Hitchings, R.A., Hunter, P.A. (2000) Κλινική Οφθαλμολογία.. Δεύτερη Έκδοση. Αθήνα: Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης.

Theodossiadis, G.P., Theodossiadis, P.G. (2005) The macular buckling procedure in the treatment of retinal detachment in highly myopic eyes with macular hole and posterior staphyloma: mean follow-up of 15 years. Retina.25. 285-289.

Wilson, J., Weleber, G., Green, R. (1991) Ocular clinicopathologic study of gyrate atrophy. American Journal of Ophtalmology. 111. 24-33.

Yannuzzi, L.A., Fisher, Y.L., Krueger, A. et al. (1987) Solar retinopathy, a photobiologival and geophysical analysis. Trans. Am. Ophthalmol Soc. 85. 120-128.