

SZEMÉSZET

OPHTHALMOLOGIA HUNGARICA



Ünnepi szám

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
munkatársainak közleményei

Impresszum

Szerkesztőbizottság elnöke:

Dr. Biró Zsolt

Főszerkesztő:

Dr. Sziklai Pál

Főszerkesztő helyettes:

Dr. Dégi Rózsa

Rovatvezetők:**Cataracta és refractív sebészet:**

Dr. Vámosi Péter

Cornea: Dr. Módos László**Glaukóma:** Dr. Holló Gábor**Gyermekszemészet:**

Dr. Maka Erika

Kontaktológia és plasztika:

Dr. Végh Mihály

Neuro-ophthalmologia:

Dr. Janáky Márta

Retina: Dr. Papp András**Továbbképzés:** Dr. Kerényi Ágnes**Szerkesztőbizottsági tagok:**Dr. Berta András, Dr. Biró Zsolt,
Dr. Facskó Andrea, Dr. Hammer Helga,
Dr. Kolozsvári Lajos, Dr. Kovács Bálint,
Dr. Nagy Zoltán Zsolt, Dr. Németh János,
Dr. Rácz Péter, Dr. Salacz György,
Dr. Süveges Ildikó**Angol nyelvi lektorok:**Dr. Szabó Áron, Dr. Szalai Irén,
Dr. Szalay László**Szerkesztőség elérhetősége:**office.opht@med.u-szeged.hu vagy
sziklaipal@gmail.com**Kiadja a Promenade Publishing House Kft.**1037 Budapest, Montevideo u. 7.
Postacím: 1535 Budapest, Pf. 804**Felelős vezető:** a PPH Kft. ügyvezetője**Lapigazgató:** Veress Pálma**Print manager:** Gyarmati EdinaE-mail: gyarmati.edina@promenade.hu
Tel.: 06-70 427-5086**Key account manager:** Tóth EdinaE-mail: toth.edina@promenade.hu
Tel.: 06-70 368-9982**Online manager:** Magyar DóraE-mail: magyardora@promenade.hu
Tel.: 06-30 450-1064**Előfizetési ügyek:** Bakos AttilaE-mail: bakos.attila@promenade.hu
Tel.: 06-30 933-0434**Tördelőszerkesztő:** Kónya Erika

E-mail: konya.erika@promenade.hu

Nyomdai előállítás: Conint-Print Kft.

Felelős vezető: Váradi Attila

A kiadvány az MSZT tagjai számára ingyenes,
orvosok számára megrendelhető és előfizethető
a Promenade Publishing House Kft.-nélSzemészet © 2019. Minden jog fenntartva.
A folyóiratban megjelent valamennyi eredeti írásos és képi
anyag közlési joga a Magyar Szemőrvostársaságot illeti. A meg-
jelent anyagok, vagy egy részének bármely formában való más-
solásához, felhasználásához, ismételt megjelentetéséhez a
Magyar Szemőrvostársaság írásbeli hozzájárulása szükséges.

ISSN 0039-8101

<http://szemovostarsasag.hu>

Tartalomjegyzék

- 105** **A hagyományos és regressziós formulával elért eredmények összehasonlítása tórikus műlencsetervvezés során**
Comparison of the results of traditional and modern regressive formulae in toric intraocular lens calculations
NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., TÓTH MIRJAM DR., KISS HUBA DR.
- 109** **VISION 2020 hazánkban**
VISION 2020 in Hungary
NÉMETH JÁNOS DR.
- 119** **A pszeudoexfoliatív szindróma és glaukóma kórélettana**
Pathophysiology of pseudoexfoliation syndrome and pseudoexfoliative glaucoma
HOLLÓ GÁBOR DR.
- 124** **A foveát nem érintő „makula-on” ideghártya-leválások műtéti sürgősségéről**
About the surgical emergency of foveal sparing “macula-on” retinal detachments
PAPP ANDRÁS DR., RESCH MIKLÓS DR.
- 127** **Szemlencse-diszlokáció miatt végzett vitrectomia gyermekkorban**
Paediatric vitrectomy in crystalline lens dislocation
RESCH MIKLÓS DR., MAKÁ ERIKA DR., BAUSZ MÁRIA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.
- 134** **Amnionmembrán-szuspenzió és saját savó szemcseppek hatása a szaruhártya sebgyógyulására. Milyen hatása lehet a növekedési faktorok és interleukinek koncentrációjának?**
Amniotic membrane suspension and autologous serum eye drops — Effect of growth factors and interleukins on corneal wound healing
SZENTMÁRY NÓRA DR., TANJA STACHON DR., MING-FENG WU DR., BIRINYI PÉTER DR., MONA BISCHOFF DR., MANUELA HUBER DR., ACHIM LANGENBUCHER DR., BERTHOLD SEITZ DR.
- 138** **Szemfelszíni laphám-neoplázia – új diagnosztikus és terápiás eljárások**
Ocular surface squamous neoplasia — new diagnostic and therapeutic procedures
FÜST ÁGNES DR., LUKÁTS OLGA DR., IMRE LÁSZLÓ DR., TAPASZTÓ BEÁTA DR., TÓTH JEANNETTE DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.
- 145** **Látásrehabilitációs lehetőségek felnőtteknek Magyarországon**
Vision rehabilitation services for adults in Hungary
BARCSAY GYÖRGY DR., BARCSAY-VERES AMARILLA DR.
- 148** **Tumoreltávolítás után kialakult teljes vastagságú felső szemhéjhiány pótlása teljes vastagságú alsó szemhéj-transzpozíciós lebennnyel**
Full thickness upper eyelid defect reconstruction with full thickness lower eyelid transposition flap after tumor removal
LUKÁTS OLGA DR., ANTUS ZSUZSANNA DR.
- 152** **Keratoprotézis-implantáció a klinikai gyakorlatban (Pontszerző továbbképző közlemény tesztkérdésekkel)**
Keratoprotheses in clinical practice
IMRE LÁSZLÓ DR.
- 165** **Szerzett cutis laxa talaján kialakult kétoldali alsó szemhéj-entropium műtéti megoldása**
Bilateral lower eyelid entropion in acquired cutis laxa
FODOR ESZTER DR.
- 169** **Primer intraocularis lymphoma**
Primary vitreoretinal lymphoma
GÉHL ZSUZSANNA DR., TÓTH JEANNETTE DR., SZEPESI ÁGOTA DR., GERGELY LAJOS DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., RESCH MIKLÓS DR.
- 177** **Retinopathia prematurorum a Semmelweis Egyetemen 2017-ben születettek között**
Retinopathy of Prematurity in children born at Semmelweis University in 2017
MAKA ERIKA DR., SZÉLES REBEKA DR., BIRÓ GYÖNGYI DR., DEME ANNA DR., GAÁL VALÉRIA DR., GARGER PIROSKA DR., LAMPERT ERIKA DR., NAGY ANNAMÁRIA DR., SZERBÁK GABRIELLA DR., TÓTH SAROLTA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., SZABÓ MIKLÓS DR., SOMOGYVÁRI ZSOLT DR.
- 185** **Külső szemizmok inhomogén elhosszabbítása szarvasmarha-pericardium grafttal (Tutopatch®) nagyfokú konzekutív horizontális kancsalság esetén**
Extraocular muscle tendon elongation with bovine pericardium patch (Tutopatch®) for large consecutive horizontal squint angles
MANESCHG OTTO ALEXANDER DR., KNÉZY KRISZTINA DR., MAKÁ ERIKA DR., CSORBA ANITA DR., SZABÓ VIKTÓRIA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.
- 191** **Egészséges gyermekek biometriai vizsgálata elől és hátsó szegmentum OCT-n alapuló biometriával**
Full-length OCT biometry of healthy children
CSÁKÁNY BÉLA DR., TÓTH FLÓRA DR., CSIDEY MÁRIA DR., DÉKÁNY SZILVIA DR., KISS EMILIA DR., BAUSZ MÁRIA DR., MAKÁ ERIKA DR.
- 196** **Okuláris albinizmus: egy aluldiagnosztizált kórkép?**
Ocular albinism: an underdiagnosed disease?
KNÉZY KRISZTINA DR., MANESCHG OTTO ALEXANDER DR., MAKÁ ERIKA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.
- 201** **A Behçet-szindróma szemészeti tünetei**
Ocular Manifestations of Behçet Disease
DOHÁN JUDIT DR., MAGYAR MÁRTON DR.
- 207** **Klinikánkon végzett orthokeratológiai kezelés hatása a bulbus-hossz-változásra rövidlátó gyermekek esetén**
Effect of orthokeratological treatment on the axial length changes of myopic children in our clinic
TAPASZTÓ BEÁTA DR., NÉMETH JÁNOS DR., HAJDÚ MIKLÓS DR., CSÁKÁNY BÉLA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.
- 212** **A Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok Társaságának megalakulása**
Inception of the Hungarian Pediatric Ophthalmological and Strabological Society
SÉNYI KATALIN DR.
- 221** **Aniridiások fovea hypoplasiaja**
Foveal hypoplasia in aniridia
CSIDEY MÁRIA DR., MAKÁ ERIKA DR., BAUSZ MÁRIA DR., CZÁKÓ CECILIA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.



Sűveges Ildikó Professzor 80 éves

*80. születésnapja alkalmából
szeretettel köszöntik Professzor Asszonyt
tanítványai és munkatársai,
tiszteletük jeléül ajánlják a Szemészet különszámát.*

Nagy Zoltán Zsolt, egyetemi tanár

A hagyományos és regressziós formulával elért eredmények összehasonlítása tórikus műlencsetervezés során

NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., TÓTH MIRJAM DR., KISS HUBA DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: A vizsgálattal azt kívántuk megállapítani, hogy a hagyományos és regressziós tórikus kalkulátorok használata során tervezett tórikus műlencsék szignifikánsan különböznek-e egymástól, továbbá azt, hogy a Barrett-regressziós formulával tervezett tórikus műlencsék implantációjával elért posztoperatív refrakció milyen eredményt mutat.

Beteganyag és módszer: Prospektív, egycentrumú vizsgálatot végeztünk, 71 szürkehályog-műtéten átesett beteg 91 szemének adatait dolgoztuk fel. Online kalkulátort alkalmazva hagyományos és a hátsó felszín asztigmatizmusát is számításba vevő Barrett-formula segítségével határoztuk meg a javasolt műlencse toricitását és implantációs szögét. Az eredményeket kétmintás t-próba alkalmazásával hasonlítottuk össze. Két csoportot állítottunk fel: $-2,5$ D cylinder alatti műlencse-dioptria esetén alacsony dioptriájú csoportnak, a $-2,5$ D cylinder feletti műlencse-értékeket magas cylinder dioptriájú csoportnak neveztük.

Eredmények: A kisebb dioptriájú műlencsék esetén a beültetendő műlencsék cylinder dioptriája szignifikáns különbséget mutatott, azonban az implantációs tengelyben szignifikáns különbség nincs. A nagyobb dioptriájú műlencsék esetén szignifikáns különbséget sem a műlencse cylinder dioptria-értékében, sem a javasolt implantációs tengelyben nem találtunk. Az átlagos posztoperatív manifest refrakció $-0,25$ D cylinderérték volt.

Következtetés: Posztoperatív eredményeink megerősítik, hogy a regressziós formulák alkalmazásával kiváló eredmények érhetők el tórikus műlencse-beültetés során. A hagyományos tórikus kalkulátorok alkalmazásával, valamint nagyobb maradék cylinderérték maradt volna vissza. Az implantációs tengelyek között nem találtunk különbséget.

Comparison of the results of traditional and modern regressive formulae in toric intraocular lens calculations

Purpose: to examine is the difference statistically significant in case of toric lens implantation using the traditional and the regression formulas, moreover what are the results of toric lens implantation using the Barrett regression formula.

Patients and methods: A prospective, one-center study was performed, evaluating 91 eyes of 71 patients with cataract procedure. An online calculator was used with traditional and Barrett formula to calculate the toricity and implantation angle of the intraocular lenses. The Barrett formula taking into account the astigmatism of the posterior surface as well. Results were compared with paired T-test. Two groups were created: low diopter group with less than -2.5 D cyl and high diopter group with cylinder above -2.5 D cyl.

Results: The low cyl group showed a statistically significant difference regarding the cyl diopter of the intraocular lens, on the other hand there was no difference in the implantation angle. In the high diopter group, no difference was found nor in the cyl diopter; neither in the implantation angle. The average manifest refraction was -0.25 D cyl.

Conclusions: Results showed that the regression formulas provide good results during toric lens implantations. Using the traditional toric calculators somewhat larger cylinder diopter can be expected. Comparing the implantation axis, no difference was found among the two formulas.

KULCSSZAVAK hagyományos és regressziós formula, tórikus műlencse, tórikus kalkulátor

KEYWORDS traditional and regressive formula, toric intraocular lens, toric calculator

BEVEZETÉS

A szürkehálygműtét eredményességének elengedhetetlen feltétele a megbízható és pontos műlencsetervezés. A pontos műlencsetervezésen kívül természetesen kiváló műtési technika, felkészült operatőr, műtői személyzet és megfelelő minőségű anyagok (műlencse anyaga) és műtési eszközök anyagok is hozzátartoznak a feltételrendszerhez.

A '90-es éveket egyértelműen a refraktív sebészeti sikerek uralták, illetve a phacoemulsificációs technika világméretű elterjedése. A refraktív műtétek számos módszere (PRK, LASIK, LASEK, epi-LASIK, femto-LASIK) hosszútávon azonos eredményeket mutat, így felértékelődött a preoperatív diagnosztika jelentősége. Az automata refraktometereken kívül megjelent a Scheimpflug-elven működő ún. Pentacam készülék, egyre kifinomultabb módszerekkel rendelkezünk a keratoconus vagy ektáziyahajlam kimutatása érdekében. Az új generációs excimer lézerkészülékekben csökkentették a lézersugár átmérőjét, javítottak a lézersugár homogenitásán és egyenletességén, valamint növelték a kezelési frekvenciát. Ezzel elérték, hogy ma nem a $\pm 1,0$ dioptria tartományba kerülés a cél, hanem a $\pm 0,5$ D, illetve alacsony dioptriaértékű refraktív kezelések esetén akár $\pm 0,25$ D posztoperatív refrakció is cél lehet már.

A műlencse-beültetések posztoperatív pontossága nem követte ilyen ütemben a refraktív sebészeti elvárásokat, pedig globálisan hozzávetőleg 32 millió szürkehálygműtét történik majd 2020-ban. Ennek egyik oka, hogy a hálygműtéteket általában idősebb korban végezzük, másik oka, hogy a lakosság átlagéletkora növekszik, egyre több ember szorul hályogsebészeti beavatkozásra.

Ugyanakkor megjelentek az ún. prémium műlencsék, amelyekért a betegek fizetnek világszerte. Ezzel a betegigények, a jóslhatósággal kapcsolatos elvárások ugrásszerűen megnövekedtek, valamint megfi-

gyelhető, hogy egyre fiatalabb korban kerül sor a műtétekre. Magyarországon 2018. júliustól az egészségbiztosítás befogadta a tórikus műlencsék finanszírozását, vagyis lehetőség nyílik a preoperatív cornealis asztigmia műlencsével történő korrekciójára. Ez azért fontos adat, mert a műtetre kerülő páciensek nagy százalékánál kimutatható preoperatív cornealis asztigmia vagy a várható reziduális asztigmia, $\pm 1,5$ D-t is meghaladja, akkor az asztigmatiát tórikus műlencse-implantációval érdemes kompenzálni. Jelen közleményben az kívántuk összehasonlítani, hogy milyen képleteket érdemes alkalmazni a műlencsetervezés eljárása során: hagyományos vagy regressziós formulákat, valamint azt, hogy a preoperatív asztigmia és a toricitás befolyásolja-e a képletek pontosságát.

BETEGEK ÉS MÓDSZEREK

A vizsgálatban a 2016 és 2017 között szürkehályoggal operált olyan 91 beteg adatát dolgoztuk fel, akiknél a műlencse-tervezés során megállapításra került, hogy tórikus műlencsével jobb posztoperatív refrakció, azaz emmetropia érhető el. Kizártuk mindazon betegeket, akiknél valamilyen az értékelés szempontjából releváns adat nem volt elérhető, vagy a kontrollvizsgálaton nem jelentek meg. Szintén kizártuk azokat a betegeket, akiknél korábban egyéb, a refrakciót megváltoztató műtét (PRK, radiális keratotomia, traumás corneasérülés stb.) történt az operálandó szemén. Az értékelést 1 évvel a műtét után végeztük, természetesen a műtét utáni napon, 1 hét múlva, 3, 6 és 12 hónap elteltével is megjelentek kontrollvizsgálaton a páciensek. Ily módon 86 páciensnél állt minden adat rendelkezésre a következtetések levonásához. Hipotézisként feltételeztük, hogy a regressziós tórikus formulákkal jobb posztoperatív refrakciós eredmények érhetőek el, mint a hagyományos lencsetervezési képletekkel.

A műlencsetervezés során a Lenstar optikai biométer adatait használtuk. A készülékkel a bulbus-hosszt (AL), a keratometriás értékeket (K1 és K2) és az első csarnokmélységet (ACD) határoztuk meg. A sebészileg indukált asztigmatiát korábban az operatőr személyére (NZZs) perszonalizáltuk és azt alkalmaztuk a műtétek értékelése során.

A beültetendő műlencse dioptriáját az Alcon Toric Online kalkulátor program segítségével terveztük meg, azaz a műlencse szférikus és cilindrikus dioptriáját és a beültetés optimális szögét, valamint meghatároztuk a reziduális asztigmatiát. A gyári tervező programban a Holladay-1 és a Barrett tórikus formula (amely egy tapasztalati hátsó felszíni asztigmatiát is figyelembe vesz) áll rendelkezésre. A műlencse meghatározásához az operatőr nevét, a műlencse típusát, az ACD, az AL, az SE (szférikus ekvivalens), a SIA (surgically induced astigmatism), a seb helye és a K-értékek megadására is szükség volt. Ezután az online kalkulátorral kapott eredményeket egy Excel táblázatban rögzítettük összehasonlítás céljából. A statisztikai elemzés páros T-próbával (IBM SPSS Statistics v.21.) történt. Az eredmények pontosítása érdekében 2 betegcsoportot hoztunk létre a beültetendő műlencse toricitásának megfelelően. Az 1. sz. csoportot azok a szemek képezték, ahol a műlencse cilindrikus dioptriája 2,5 D cylinder alatt volt.

A 2. sz. csoportot azok a szemek képezték, amelyekben a tórikus dioptria érték 2,5 D cylinderérték felett volt.

EREDMÉNYEK

Az 1. csoportban, azaz a kis dioptria értékű cilindrikus műlencsék csoportjában a tórikus műlencse dioptriájában és a nominális síkjában statisztikailag szignifikáns volt a különbség a kétféle formula között. A beültetendő műlencse tengelyében nem volt statisztikailag szignifikáns különbség.

A 2. csoportban, azaz a $-2,5$ D cylinderérték feletti műlencsék esetén sem a tórikus műlencse dioptriájában, sem a nominális skálájában, sem a beültetés tengelyében nem találtunk statisztikailag szignifikáns különbséget (1. táblázat).

A hatékonyság elemzésénél kiderült, hogy a manifeszt refrakciót értékelve, a páciensek 66%-ában, azaz $2/3$ -ában tórikus korrekcióra egyáltalán nem volt szükség. A posztoperatív korrekciót finomítva, $0,5$ D cylinderértéket meghaladó korrekcióra 12 hónappal a műtétet követően csak 20%-ban volt szükség. A vizsgált 86 szem vonatkozásában az átlagos posztoperatív reziduális asztigmia átlagosan $0,28$ D cylinder volt. A beültetés tengelyében egyik csoportban sem találtunk szignifikáns különbséget az alkalmazott képletek között, mégis egyéni variabilitás előfordulhat, elsősorban sebészi okokból, valamint a kisebb dioptriájú toricitás esetén a hagyományos és Barrett-regressziós formula tengelyei között 15 - 20 fok különbség is lehet. Fontos hangsúlyozni, hogy az értékelt szemek esetén korábbi szaruhártya beavatkozás nem történt.

MEGBESZÉLÉS

A műlencsetervezés alapja a pontos biometria. A beültetendő műlencse dioptriaértékének kiszámításához szükség van a következőkre:

- A bulbus-hossz (AL) és egyéb hosszúsági adatok (ACD, LT) meghatározása. Ezen értékek az ELP-t (effective lens position) határozzák meg. A mérés történhet optikai elven (optikai koherencia interferometria vagy OCT) és ultrahang (A-scan) vizsgálattal. Lehetőség szerint jó reprodukálhatósága

és pontossága miatt az optikai módszereket alkalmazzuk.

- A keratometriás értékek pontos meghatározása ($K1$ és $K2$), amely történhet szintén optikai biométerrel, vagy az optikai biométer által használható keratometriás értékeket adó topográf-fal, Scheimpflug-kamerával vagy elülső szegment OCT-vel.
- Az A-konstans, amelyet a műlencse fizikai tulajdonságai határoznak meg. Az A-konstans az operatív sebészi technikájára is optimalizálható.

Az anamnézis felvételekor fontos tisztázni, hogy történt-e már bármilyen szemészeti beavatkozás, refraktív célú műtét, vagy sérülés érte-e az operálandó szemet.

A műlencsetervező képletek már az ötödik generációnál tartanak, pontosságuk egyre nő. A képletek használata mellett már elterjedőben van a tapasztalati elven működő, mesterséges intelligencia által folyamatosan fejlesztett Hill-RBF-módszer.

Az első generációs képlet, az ún. SRK (Sanders-Retzklaff-Kraff) formula a következő paramétereket tartalmazta:

$$D = 2,5 \times AL - 0,9 \times K, \text{ azaz}$$

D = a beültetendő műlencse dioptriája

AL = a szemgolyó hossztengelye

K = cornealis törőerő

Ebben a képletben egy kisebb mérési hiba is már nagy eltérést okoz, például $1,0$ mm eltérés a bulbus-hosszban $2,5$ D-eltérést okoz a posztoperatív refrakcióban. A keratometriás értékekben elkövetett $1,0$ D-ás mérési eltérés $0,9$ D refrakciós hibát eredményezhet (2).

Az első és második generációs formulák az SRK és SRK II formulák, amelyek használata a modernebb

képletek elterjedése miatt már a háttérbe szorult.

A harmadik generációs képletekben már a műlencse jellemzői is megjelennek:

- Az ún. SRK/T-képletet, amely már az A-konstanst is tartalmazta. Ezt a képletet az átlagos és a $26,0$ mm-nél hosszabb myopiás szemekben javasolják alkalmazni.
- A Holladay-1 formula az AL- és K-értékek alkalmazásán alapul, ennél a módszernél a sebészi faktor meghatározása a cél. A Holladay-1 képletet a $24,6$ és $26,0$ mm közötti tengelyhosszú bulbusok kapcsán javasolt használni, vagyis a kis- és közepes myopiásokban.
- A Hoffer Q-képlet sajátossága, hogy az AL- és K-értékek figyelembevételén kívül p (perszonalizált) ACD-t használ. Ezt a formulát a hypermetropiás, azaz $22,0$ mm-nél rövidebb bulbusok esetén ajánlják.

A negyedik generációs tervezési képletek közül a Holladay-2 formulát kell megemlíteni, amely 7 egyéb paramétert is figyelembe vesz, úgy mint az AL, K, ACD, K, lencsevastagság, életkor, WTW (white-to-white) szaruhártya-átmérő, preoperatív refrakciós értékek.

A Haigis-féle képlet egy 3 változós szisztémán alapul, amelyek $a0$, $a1$, $a2$, amelyek a bulbus-hosszhoz (AL) és az elülső csarnok mélységéhez (ACD) kötöttek. A Haigis-képlet széles körben alkalmazható.

Az ötödik generációs formulák közül a Barrett Universal 2 a legelterjedtebb, amely az ACD, AL- és K-faktorokon kívül az A-konstanst és a lencse ELP-t is figyelembe veszi. Nagyfokban myopiás szemek esetén ajánlott az alkalmazása. Szintén teret kezd hódítani az Olsen, a Ladas Super és a Hoffer-H5 formula is.

A tórikus műlencsék toricitását és

1. táblázat: A kisebb és a nagyobb toricitású műlencsék műtési eredményei hagyományos, illetve Barrett-regressziós formula alkalmazásával

Tartományok	Esetszám	Dioptriákban különbség	Típusban különbség	Tengelyben különbség
$\leq 2,25$ D (SN6AT4)	53	$0,25$ D ($p=0,027$)	1 egység: 3 vs. 4 ($p=0,005$)	$2,4^\circ$ ($p=0,158$)
$> 2,25$ D (min. SN6AT5)	38	$0,09$ D ($p=0,562$)	0 egység: 6 vs. 6 ($p=0,534$)	$0,07^\circ$ ($p=0,876$)

implantációs tengelyét korábban a corneális hátsó felszín figyelembevétele nélkül vektoranalízis segítségével határozták meg. A keratometriás értékekből és az elülső csarnok mélységből az Abulafia–Koch és a Barrett tórikus formulák a corneális hátsó felszín direkt meghatározása nélkül tapasztalati elven veszik figyelembe a hátsó felszín törőerejét. A tórikus műlencsékkel elért eredmények ezeknek a képleteknek hála tovább javultak. Ezek eredményéről folyamatosan számolnak be a lencsespecialisták kongresszusokon. A Barrett- és az Abulafia–Koch-formulák eredményei között szignifikáns különbséget nem ír le az irodalom (1). Magunk a hagyományos és a tórikus Barrett-formula használatával kapott refrakciós eredményeket hasonlítottuk össze jelen tanulmányunkban. A kisebb dioptriájú műlencsék ese-

tén a beültetendő műlencsék dioptriája szignifikáns különbséget mutatott, azonban az implantációs tengelyben szignifikáns különbséget nem találtunk. $-2,5$ D cylinder, azaz a nagyobb dioptriájú műlencsék esetén szignifikáns különbséget sem a műlencse dioptriaértékében, sem a javasolt implantációs tengelyben nem találtunk. A regressziós formulák alkalmazásával kiváló eredmények érhetőek el tórikus műlencse-beültetés során. A hagyományos tórikus kalkulátorokkal ennél nagyobb reziduális fénytörési hibát kaptunk volna.

Eredményeink alapján tehát javasoljuk a regressziós képletekkel történő ellenőrzést is a posztoperatív refrakciós eredmények finomítása céljából, elsősorban a kis cilindrikus dioptriájú ($2,25$ D cylinder alatt) tórikus monofokális műlencse-típusok esetében. Saját eredménye-

ink alapján a Barrett-formulát javasoljuk. A Barrett-formula alkalmazásával a reziduális asztigmia mértéke alacsony, utólagos korrekcióra nincs szükség.

Irodalmi adatok szerint a tervezett tengelytől való eltérés jelentősen rontja az elért refrakciós hatást (3, 4, 6). Németh (5) eredményei szerint a beültetés tengelyének pontossága kiemelten fontos, azonban egy foknyi változás a tervezett tengelyállásban nem 3,3%-os hatásfok-csökkenéssel jár.

KÖVETKEZTETÉSEK

Fenti eredmények kiemelten fontosak, hiszen a hályogműtétek egy része ma már refraktív céllal is történik, a betegek elvárása jelentősen megnőtt, a legújabb eredmények hatékony alkalmazása nemcsak a betegek, hanem a szemorvosok elégedettségét is emelik.

IRODALOM

1. Abulafia A, Koch DD, Wang L, Hill WE, Assia EI, Franchina M, Barrett GD. New regression formula for toric intraocular lens calculations J Cataract Refract Surg 2016; 42: 663–671.
2. Csákány B. Ultrahangvizsgálatok a szemészetben. In: Süveges I. Szemészeti műtéttan. Szemészet Budapest: Medicina; 2015. p. 542–544.
3. Felipe A, Artigas JM, Díez-Ajenjo A, García-Domene C, Alcocer P. Residual astigmatism produced by toric intraocular lens rotation. J Cataract Refract Surg 2011; 37: 1895–1901.
4. Ma JJK, Tseng SS. Simple method for accurate alignment in toric phakic and aphakic intraocular lens implantation. J Cataract Refract Surg 2008; 34: 1631–1636.
5. Németh G. Egy foknyi változás a tervezett tengelyállásban nem 3,3%-os hatásfok-csökkenéssel jár tórikus műlencse beültetése után. Szemészet 2019; 156: 79–81.
6. Novis C. Astigmatism and toric intraocular lenses. Curr Opin Ophthalmol 2000; 11: 47–50.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Nagy Zoltán Zsolt, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39. E-mail: nagy.zoltan_zsolt@med.semmelweis-univ.hu

VISION 2020 hazánkban

NÉMETH JÁNOS DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt, egyetemi tanár)

A VISION 2020, a világméretű program az elkerülhető vakság megelőzésére, a közeljövőben eléri 20. életévét, és véget fog érni. A jelen közlemény a VISION 2020 program legfőbb hazai történéseit és eredményeit mutatja be: az indulás történetét, az epidemiológia adatgyűjtéseket, a Látás Világnapi eseményeket, a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján indult Tanácsadó Szolgálatot, optikai rehabilitációs szakrendelést, hangos könyvtárat, rehabilitációs továbbképző tanfolyamot, együttműködési megállapodásokat, a minisztériumi rehabilitációs munkacsoport tevékenységét, kongresszusokat, a megindult telemedicinális szűréseket, szakmai irányelveket, részvételt a Magyarország Átfogó Egészségvédelmi Szűrőprogramjában és az ORFK „Látni és Látítani” programjában, valamint a Nemzeti Programbizottság a Jó Látásért megalakulását és munkáját.

VISION 2020 in Hungary

VISION 2020, a worldwide program to prevent avoidable blindness, will reach the age of 20 years in the near future and will end. This publication presents the main events and results of the VISION 2020 program in Hungary: the history of departure, the epidemiology data collections, the World Sight Day events, the Advisory Service at the Department of Ophthalmology at the Semmelweis University, the Optical Rehabilitation Service, the Loud Library, the Vision Rehabilitation Training Course, the cooperation agreements, the activities of the Ministry's Rehabilitation Task Force, congresses, telemedical screenings, professional guidelines, participation in the Hungary's Comprehensive Health Screening Program and the ORFK's "See and Seen" program, as well as the establishment and work of the National Program Committee for Good Vision.

KULCSSZAVAK vakság, látáscsökkenés, prevenció, látásrehabilitáció, VISION 2020, WHO, IAPB

KEYWORDS blindness, visual impairments, prevention, vision rehabilitation, VISION 2020, WHO, IAPB

BEVEZETÉS

A vakság és csökkent látás világszerte jelentős közegészségügyi probléma. Az Egészségügyi Világszervezet (WHO) 2015-ös becslése szerint világszerte mintegy 253 millió ember élt látáskárosodással: 36 millió volt vak és 217 millió volt mérsékelt vagy súlyos fokú csökkent látó (3). Ugyanakkor a vakság mintegy 80%-át el lehetne kerülni, megelőzéssel, szűréssel, időben kezdett kezeléssel (3, 25). Bár a vakok és a csökkent látók nagy része fejlődő országokban él, a szembetegségek okozta látáskárosodás Európában és hazánkban is

fontos egészségügyi probléma (23, 27, 33, 34).

A VISION 2020 világméretű mozgalom a látásromlás és vakság megelőzésére 1999-ben indult (1. ábra).

A program fő célja az elkerülhető

vakság felszámolása. A húszéves világméretű partnerségi program létrehozója a WHO és az International Agency for the Prevention of Blindness (IAPB) voltak. A VISION 2020 olyan partnerség, amely útmutatást, valamint technikai és erőforrás-támogatást nyújt azoknak az országoknak, amelyek hivatalosan elfogadták a programot (25, 43).

2009-ben a WHO titkársága a tagállamokkal (194 ország) és a nemzetközi partnerekkel konzultálva kidolgozott egy cselekvési tervet (a 2009–2013 időszakra) az elkerülhető vakság és látáskárosodás meg-

1. ábra: A VISION 2020 logója



előzésére. A fő cél az elkerülhető vakság megszüntetésére irányuló erőfeszítések fokozása volt.

2013-ban, amikor ez a terv lejárt, új globális cselekvési tervet kellett kidolgozni, amelyet 2013 májusában a WHO-tagállamok egyhangúlag elfogadtak: „Universal Eye Health: Global Action Plan 2014–2019”. A tervben globális célt állapítottak meg, nevezetesen, a megelőzhető látásromlás prevalenciájának 25%-kal való csökkentését a program végére. A terv olyan világot vázol fel, amelyben senki sem veszti el a látását, ahol azok, akik elkerülhetetlen látásvesztéssel rendelkeznek, teljes életet élhetnek, és ahol biztosított az általános hozzáférés az átfogó szemészeti szolgáltatásokhoz (42).

Jelen közleményünkben a fenti globális programok hazai megvalósulását mutatjuk be, mind a vakság prevenció, mind pedig a látásrehabilitáció vonatkozásában. Jelen összefoglaló azonban nem ad országos részletes beszámolót a témáról. Elsősorban azokra a programokra, fejlesztésekre és eredményekre koncentrálnak, amelyek a Magyar Szemorvostársasághoz kapcsolódtak, illetve azokra, amelyek *Süveges Ildikó* professzor asszony és a volt I. sz. Szemészeti Klinika kezdeményezései voltak, valamint azokra, amelyek már az összevont budapesti Szemészeti Klinikához kapcsolódtak.

VISION 2020 INDULÁSA HAZÁNKBAN

Magyarországon a Magyar Szemorvostársaság 2001-ben csatlakozott a WHO és az IAPB VISION 2020 globális programjához, és azóta több jelentős lépést sikerült elérni a vakság és látáskárosodás megelőzése és a látásrehabilitáció fejlődése érdekében.

A Magyar Szemorvostársaság elnöke *Kovács Bálint* professzor a Társaság főtítkárárt, *Németh Jánost* bízta meg a téma vezetésével. A VISION 2020 mozgalomhoz való kapcsolódás első jelei a Szemészet

folyóiratban 2001-ben *Németh János* és *Süveges Ildikó* szerzőségével megjelent szerkesztőségi közlemény (25), és a Szemorvostársaság Retina Szekció 6. Kongresszusán 2001. október 25–27-én Pécsen tartott előadás voltak (*Németh J. A Látás Napja*).

A hazai VISION 2020 program indulásakor már volt képünk a hazai szemészeti ellátás intézményi hátteréről, mert megelőzően az 1998-as évről teljes körű országos felmérést készítettünk a szemészeti fekvőbeteg-ellátás helyzetéről. Az adatszolgáltatásban az ország összes szemészeti osztályvezetője aktívan részt vett. Köszönet illeti őket és munkatársaikat ezért a nagy munkáért. Az adatszolgáltatók teljes névsora az eredményeket magyar nyelven közzé, 2001-ben a Szemészetben megjelent cikkben olvasható (21). Ez a felmérés egy nemzetközi vizsgálat része volt, amiben a kelet-európai országok vettek részt (12, 13). Az eredmények hazánkat Kelet-Európában az első helyre, és ugyanakkor a nyugati szintet is elérők közé sorolták (22).

ADATGYŰJTÉS 1.

A VISION2020 program keretében az egyik első feladatunknak a vaksági okok felmérését tekintettük. Úgy gondoltuk, hogy az okok pontosabb megismerése majd kellően megalapozza a hazai programalkotást, és segítséget nyújt abban, hogy megfelelően, tényekkel, adatokkal alátámasztva tudjunk érvelni a tervezett programok megvalósításáért. Annak érdekében, hogy megbízható adatokkal rendelkezünk a hazai vaksági okokról és gyakoriságukról, az 1996 és 2000 közötti öt évben újonnan regisztrált vakok szemészeti adatait gyűjtöttük össze négy megyében: Tolna, Győr-Moson-Sopron, Csongrád és Heves megyében. *Frigyik Anikó* orvostanhallgató személyesen leutazott és gyűjtötte ki a megyei szemész főorvosok által üzemeltetett vaksági regiszterből az adatokat, helyi segítőkkal. Ebben

a munkában számosan közreműködtek: *Vastag Oszkár, Göcse Péter, Pető Tünde, Elek Ilona, továbbá: Pintér László, Sisák Júlia, Kuczkóné Illés Angéla, Csérteg Mónika, Erdélyi Hil-da, Középesy Mária, Máté Tamás, Pesztenleher Norbert, B. Tóth Barbara, Bódi Mónika, Szecskóné Hegedűs Éva, Greskóné Kis Zsuzsa, Molnár Lászlóné.*

A 2005-ben publikált eredményeink szerint (20) a vakság kalkulált incidenciája Magyarországon 59,1 volt (100 000 lakosra évente). Ez azt jelentette, hogy országosan évente 6060 újonnan regisztrált vak személy volt várható. A fő vaksági okok a következők voltak: időskori makuladegeneráció (22,7%), diabéteszes retinopátia (15,6%), rövidlátóság (13,9%), zöldhályog (12,6%), szürkehályog (7,0%) és látóideg-atrófia (6,4%). Húszéves életkor alatt a leggyakoribb vaksági ok a koraszülöttek retinopátiája (ROP) volt, míg 40 és 60 éves kor között a myopia és a diabéteszes retinopátia, 60 év felett a makuladegeneráció és a diabéteszes retinopátia, 80 év fölött pedig a makuladegeneráció szerepelt vezető okként, ez utóbbi ebben az életkorban az esetek több mint feléért volt felelős.

ADATGYŰJTÉS 2.

Mivel 2000-től a fogyatékosági támogatás bevezetésével a vaksági statisztika készítésére addig használt módszer, a vakjáradékos adatlapok feldolgozása a továbbiakban már nem volt alkalmazható (41). *Vastag Oszkár* főorvos úr és munkatársai javaslatának megfelelően, és részben segítségükkel, a 2005–2012 közötti időszakra vonatkozóan a Vakok és Gyengénlátók Megyei Egyesületeihez belépett személyek adatait gyűjtötte össze *Kiss Hajnalka* orvostanhallgató, 5 egyesületben (Tolna, Győr-Moson-Sopron, Közép-Magyarország régió, Észak-Alföld régió, Jász-Nagykanizsa-Szolnok) a belépési nyilatkozatokhoz csatolt szemészeti lelet vagy fogyatékoságról szóló igazolás alapján. A Tolna és Győr-Moson-Sopron

megyei egyesületben talált vaksági okok eloszlása nagyon hasonló volt a tíz évvel korábbi felmérés eredményeihez (9).

LÁTÁS VILÁGNAPJA

A WHO kezdeményezte a Látás Világnapjának megtartását, amelyet 2000 óta minden évben október második csütörtökjén rendeznek meg világszerte. Ez fontos alkalom arra, hogy a látásmegőrzés (prevenció) és a látásrehabilitáció fontosságát, a lakosságban, a szakemberekben, valamint a döntéshozókban tudatosítsuk.

Az első, 2001-es ünnepség óta eltelt 18 évben 17 alkalommal rendeztük meg a Látás Világnapját hazánkban. A Látás Világnapjának programjai induláskor szorosan kapcsolódtak a korábban említett országos vaksági felmérés eredményeihez.

Az első évtizedben „Összefogással a vakság megelőzéséért a Látás Napján” elnevezéssel tartottunk rendezvényt a Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika és a Magyar Szemorvostársaság rendezésében, a vakok és gyengénlátók iskoláinak és szervezeteinek aktív részvételével. A rendezvény célja kettős volt: Egyrészt az, hogy – egyfajta belső célként – lehetőséget biztosítson a témával foglalkozó különböző partnereknek a találkozásra, párbeszédre, összefogásra, a közös célok kimunkálására, az elért eredmények bemutatására, a továbblépés lehetőségeinek megbeszélésére. Másrészt – külső célként – a társadalom fi-

gyelmének felkeltése a vakság szociális jelentőségére, a vaksági okok megismerésére, a vakság megelőzésének lehetőségére és szükségességére (2. ábra) (31).

Rendszeresen szerveztünk ezen a napon szűrést pl. iskolásoknak, időseknek, és tartottunk fórumot (3. ábra). A tanteremben tartott fórumok vagy a szakembereknek (szemészek, gyógypedagógusok, pszichológusok, látásrehabilitációs szakemberek, közgazdászok) szóltak, évente más-más témákban (vakság okai, prevenció lehetőségei, látásrehabilitáció, dohányzás hatásai, retina chip, szűrőprogramok), vagy a lakosságnak, ismeretterjesztő, figyelemfelhívó céllal. Több alkalommal rendeztünk kiállítást is a gyengénlátók, illetve vakok szervezeteivel az általuk készített termékekből, valamint látásrehabilitációt segítő eszközökből, sajátélményfoglalkozásokkal (4. ábra). Többek között kiállítottak: Siketvakok Országos Egyesülete, Szempont Alapítvány, Látássérültek Speciális Szakiskolája, Labrador Bt., DokuSoft Kft., Gyengénlátók Általános Iskolája, Világ Világossága Alapítvány, Vakok és Gyengénlátók Közép-Magyarországi Regionális Egyesülete, Vakok és Gyengénlátók Szabolcs-Szatmár-Bereg megyei Egyesülete.

A Látás Világnapi sajtótájékoztatókon és az azt követő tantermi ünnepi üléseken részt vettek a Szemorvostársaság vezetői és tagjai, a vakok és gyengénlátók iskoláinak

igazgatói, a Vakok Állami Intézetének igazgatója, látásrehabilitációs egyesületek, látásrehabilitációs szakemberek, gyógypedagógusok, szemészek. Több alkalommal is beszédet mondott egyetemünk rektora, az Egészségügyi Minisztérium és az Ifjúsági, Családügyi, Szociális és Esélyegyenlőségi Minisztérium, illetve Szociális és Munkaügyi Minisztérium képviselője, majd később a Nemzeti Erőforrás, illetve az Emberi Erőforrások Minisztériumának egészségügyért felelős államtitkára, illetve a miniszter képviselője. Többek között vendégünk volt Kemény Péter főosztályvezető, Huszár András főosztályvezető, Horváth Péter főosztályvezető, Medgyaszai Melinda szakállamtitkár, Rauh Edit szakállamtitkár, Árokcsallás Éva főosztályvezető helyettes, Kovács Zsuzsanna főtanácsos, Szócska Miklós államtitkár (három évben is), Szőke László főosztályvezető, László András kabinetfőnök, Roska Tamás akadémikus, Jankó Brezovay Pálné igazgató, Szabóné Berta Irén igazgató, Prónay Beáta tanszékevezető, Gulácsi László tanszékevezető, külföldről pedig 2005-ben Ivo Kocur (WHO, VISION 2020 Global Coordinator, Genf), 2010-ben Florian Gekeler (Tübingeni Egyetem, Németország). A 2005-ös és a 2007-es Látás Napi eseményekről a Szemészet újságban részletesen beszámoltunk (28, 31). Az események szervezésben nagy segítséget nyújtott egyetemünk Kommunikációs és Rendezvény-szervezési Igazgatósága, főképpen a

2. ábra: Süveges Ildikó professzor aszszony sajtótájékoztatót tart 2007-ben a Látás Napján. Mellette Sényi Katalin és Németh János



3. ábra: Bausz Mária doktornő gyerekszűrést végez a Látás Napján 2007-ben



4. ábra: Kiállítás a Látás Napján a Szemészeti Klinikán a Tömő utcában 2006-ban



5. ábra: A Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat a Látás Világnapján Győrben 2014-ben. Középen Maka Erika, mögötte jobbról Somogyvári Zsolt



sajtótájékoztatók szervezésével, és az események reklámozásával. A sajtóvisszhang jelentős volt, és fokozatosan nőtt. Pl. 2006-ban összesen 35 sajtóorgánium foglalkozott a Látás Napja rendezvénnel: 14 rádió, 6 televízió, 11 internetes oldal (köztük 3 hírügynökség) és 4 újság. 2007-ben összesen 43 sajtóorgánium foglalkozott a Látás Világnapja rendezvénnel. 14 rádió, 5 televízió, 10 internetes oldal (köztük 3 hírügynökség) és 14 újság. Közülük több média többször is feldolgozta a sajtótájékoztatót elhangzottakat.

TANÁCSADÓ SZOLGÁLAT

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján 2005 nyarán, a Siketvakok Országos Egyesületének kezdeményezésére és segítségével, hoztuk létre a Látássérültek Tanácsadó Szolgálatát. Ennek a még jelenleg is működő tanácsadó szolgálatnak az a célja, hogy a látássérültek a klinikáról közvetlenül eljuthassanak a rehabilitációs intézetekbe, iskolákba, szervezetekhez. Nagyon fontos, hogy ez késedelem nélkül, minél előbb megtörténjen, mert igen hatékonyan segíti elő a teljes élet kialakításának lehetőségét a látássérülés ellenére. Egyúttal elképzelésünkben az is szerepelt, hogy siker esetén a tanácsadó szolgálatot országossá szélesítsük, amely sok tekintetben megvaló-

sult. A részletekről és az első év működésének tapasztalatairól, eredményeiről magam és az első counsellor, *Joszt László* a Szemészetben számoltunk be két közleményben (8, 29).

MINISZTERIUMI PROGRAM – REHABILITÁCIÓS MUNKACSOPORT

Az Ifjúsági, Családügyi, Szociális és Esélyegyenlőségi Minisztérium meghirdette a fogyatékkal élő személyek élethelyzetét javító programot, amelynek keretében munkacsoportot hívott életre 2006-ban a felnőttkorban látássérültté vált emberek elemi rehabilitációja finanszírozási és jogszabályi környezetének rendezésére, az értékelemzés módszerével. A munkacsoportban való részvételre, a látásrehabilitációval foglalkozó állami és civil szervezetek-egyesületek mellett, a szemészet részéről magam és *Sényi Katalin* kapott felkérést. A három hónapos együtt gondolkodás során, 6 teljes ülésnapon és az ülésnapok között végzett munka révén alakult ki a „Látássérültek elemi rehabilitációjával kapcsolatos jogszabályi koncepció – Funkció modell”. A Minisztérium részéről a munkát *Horváth Péter* a Fogyatékosügyi Főosztály vezetője és *Kemény Péter*, rehabilitációs referens vezette.

EGYÜTTMŰKÖDÉSI MEGÁLLAPODÁSOK

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikája együttműködési megállapodást kötött a Szempont Alapítvánnyal (2006) és a Siketvakok Országos Egyesületével (2007) a látássérültek rehabilitációjának elősegítése céljából.

OPTIKAI REHABILITÁCIÓS SZAKRENDELÉS

Korábban hosszú éveken át *Nádrai Ágnes* és *Görög Katalin* látta el a látásrehabilitációs optikai segédeszközök felírását a Semmelweis Egyetem I. sz. Szemészeti Klinikáján, illetve *Széchei Rita* a II. sz. Szemészeti Klinikán. A dedikált „Látássérültek optikai rehabilitációja” szakrendelés 2007. évben kezdődött. A szakrendelést *Barcsay György* vezeti, és részt vesz benne *Széchei Rita*. Működési tapasztalataikról a Szemészet újságban számoltak be (2, 35, 36).

HANGOS KÖNYVTÁR ÉS MŰVÉSZETTERÁPIA

A Szemészeti Klinikán, *Forgács Szilvia* színművész kezdeményezésére és aktív munkájával 2006 októberében megindult a Hangos Könyvtár, amelyből a klinikán fekvő betegek ingyenesen kölcsönözhetnek zenei és irodalmi CD-ket, illetve mp3-as anyagokat, valamint leját-

szót és fülhallgatót. A Művészet-terápia Szoba pedig lehetőséget adott egyéni konzultációra, elbeszélgetésre, lelki felfrissülésre, színterápiára, zeneterápiára.

PONTSZERZŐ LÁTÁSREHABILITÁCIÓS TOVÁBBKÉPZŐ TANFOLYAM

Minden év október második péntekjén, 2008-tól indulóan, szemészek részére látásrehabilitációs továbbképző tanfolyamot tartunk, *Barcsay György* szervezésében, szemészek, gyógypedagógusok, pszichológusok, látásrehabilitációs szakemberek előadásaival, és a Gyengénlátók Iskolájának gyakorlati érzékenyítő tréningjével, látássegítő eszközök bemutatójával.

KONGRESSZUSOK

A Magyar Gyermekszémészek és Strabológusok Társasága VIII. Kongresszusát a „Látássérültek életvitel és segédeszközeik” témának szentelte (Budapest, 2004. október 14.). A kongresszus szervezésében vezető szerepet töltött be *Süveges Ildikó*, valamint *Sényi Katalin*, *Soproni Anna* és *Sebestyén Ibolya*. A kongresszuson 17 előadás hangzott el három témakörben (látássérülést okozó betegségek/habilitáció/rehabilitáció, gyengénlátás és segédeszközei, vakügyi segédeszközök), és 7 poszttert mutattak be. A rendezvényt kerekasztal megbeszélés zárta.

„VAGYOK” azaz Vakok és Gyengénlátók 1. Országos Kulturális Találkozója (KÖFÉM Kultúrház, 2007. október 13.). A tudományos konferencián a szemészetet és Klinikánkat *Sényi Katalin* és *Nádrai Ágnes* képviselte egy-egy előadással. A REHA Hungary 2007, 2008, majd 2009 keretében Szemészeti tudományos ülést tartottunk „Látásrehabilitáció felnőtt- és gyermekkorban”, majd „A látásrehabilitáció helyzete hazánkban”, illetve „Szemészeti prevenciók blokk” címmel. Ezeket a kongresszusokat a MOTESZ szervezte, és alkalom

nyílt döntéshozókkal való találkozásra, megbeszélésekre is.

TELEMEDICINÁLIS SZŰRÉSEK

A hazai VISON 2020 mozgalom két ilyen program kialakítását és működését támogatta: a koraszülöttek (ROP) telemedicinális szűrését és kezelését, valamint a cukorbetegség szemfenéki telemedicinális szűrését és kezelését.

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika és a Peter Cerny Alapítvány „Csecsemő-Szem-Mentő Program”-ja 2008. augusztus 1-től működik. Három PIC/NIC ROP szűrését és kezelését látja el, valamint 21 további intézményből utaltak vizsgálatra és/vagy kezelésre koraszülöttet. Így a program lefedte Budapestet és Magyarországot északi régióit. A mentőszolgálat a konzílium helyszínére juttatja a digitális kamerát (RetCam), az interneten továbbított képeket szemész szakorvos értékeli. Ha lézerkezelés indokolt, és az altatás a helyszínen megoldott, akkor a mentőszolgálat odaviszi a szemészt és a lézerkészüléket, és a kezelést helyben végzik el. Ennek révén a program keretében a koraszülöttek szemészeti célú szállításának számát drasztikusan sikerült csökkenteni. A telemetriás vizsgálatot 2010 október óta közel 9000 alkalommal végezték el. Az időben elvégzett szűrésnek és lézerkezelésnek köszönhetően egy koraszülött sem veszítette el látását. Ez a szolgáltatás az érintettek számára díjmentes. A költségeket a Peter Cerny Alapítvány fedezi, és a Szemünk Világáért Alapítvány is hozzájárult lézerkészülék adományozásával. A program működésének szíve és motorja *Somogyvári Zsolt* és *Maka Erika* (5. ábra) (16–19).

A cukorbetegség szemfenéki telemedicinális programja egy pilot vizsgálattal indult 2008-ban (7, 32), majd az Első Magyar Optikus Zrt., a Medicontur Kft. és a Semmelweis Kft. cégekkel való együttműködés keretében folytatódik, jelenleg 21

optikai szaküzletben elhelyezett digitális funduskamerával és a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján működő Reading Centerrel. A telemedicinális szűrőprogram támogatására a Magyar Diabetes Társaság és a Magyar Szemorvostársaság 2009-ben együttműködési megállapodást kötött, és számos alkalommal közösen léptünk fel a megvalósítás érdekében. Szegeden *Eszes Dóra* és munkatársai vizsgálták a betegelégedettséget telemedicinális non-mydriatikus funduskamerával végzett vizsgálat során cukorbetegben, és azt találták, hogy a betegek nagy többsége elégedett volt a szűréssel, és megbízhatónak és elfogadhatónak találták a vizsgálatot (6).

Mindkét telemedicinális programot mesterséges intelligencia bevonásával fejlesztjük tovább a Nemzeti Bionika Program keretében, de jelenlegi állapotában is már mindkettő országos kiterjesztésre érett. A társszakmákkal közösen hivatalosan előterjesztettük a szakmai terveket a döntéshozóknak. Több alkalommal is módunk volt érvelni a programok fontossága mellett, és az illetékes döntéshozók (minisztérium, államtitkárság, finanszírozó) a programokat szakmailag indokoltnak és megfelelőnek ítélték. Várjuk a pozitív döntést az országos kiterjesztésről és a finanszírozásról.

ÚJABB LÁTÁSREHABILITÁCIÓS LEHETŐSÉGEK

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika 2011-től bekapcsolódott a szubretinális implantátum-beültetést vizsgáló nemzetközi tanulmányba, amelynek keretében két beteg kapott ilyen implantátumot (14, 15, 24). A másik újonnan bevezetett szemészek által alkalmazható látásrehabilitációs módszer a mikroperimetriai biofeedback látástréning, amely a Nemzeti Bionika Program keretében a Szemészeti Klinikán jelenleg már működik (1).

SZAKMAI IRÁNYELVEK – PREVENCIÓ ÉS LÁTÁSREHABILITÁCIÓ

Az Országos Gyermekegészségügyi Intézet, a Szemészeti Szakmai Kollégiummal, a Gyermekszemészek és Strabológusok Társaságával, a Csecsemő és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégiummal, és a Védőnői Szakmai Kollégiummal egyeztetve ajánlást készített gyermekorvosok és védőnők számára. Egészségügyi Minisztérium szakmai irányelve: A 0–18 éves életkorú gyermekek látásfejlődésének követése, a kancsalság és a fénytörési hibák felismeréséről. A gyermekkori szemészeti szűrővizsgálatok (4). Az irányelvhez DVD-n kiadott oktató videók, és országos oktatási program kapcsolódott. A szemészeti rész megvalósítását és az oktatási anyagok elkészítését *Süveges Ildikó* és *Sényi Katalin* vezették.

A Szemészeti Szakmai Kollégium felkérésére szemorvosoknak szóló szakmai irányelvet fejlesztettünk ki. A Nemzeti Erőforrás Minisztérium szakmai protokollja a felnőttkorban látássérültté vált személyek rehabilitációjáról (30). A protokoll összeállítását *Németh János* és *Barcsay György* vezette. Az összeállításban és véleményezésben részt vettek a rehabilitációs szervezetek részéről: Vakok Állami Intézete, Észak-Magyarországi Látássérült-Rehabilitációs Központ, ELTE Bárczi Gusztáv Gyógypeda-

gógiai Főiskolai Kar, Szempont Alapítvány, SE Szemészeti Klinika Tanácsadó Szolgálat.

Az Emberi Erőforrások Minisztériuma szakmai irányelve a koraszülöttek retinopátiájának szűréséről, diagnosztikájáról, kezeléséről és szemészeti gondozásáról (5). Ez az irányelv részletes leírását adja az országos bevezetésre javasolt ROP telemedicinális szűrésnek. Az irányelv kidolgozását *Récsán Zsuzsa* vezette. A ROP telemedicinális rész *Maka Erika*, *Somogyvári Zsolt* és *Németh János* munkája. Társszerző Szakmai Kollégiumi Tagozatok: Szemészet Tagozat, Neonatológia Tagozat. Véleményező Szakmai Kollégiumi Tagozatok: Csecsemő- és Gyermekgyógyászat Tagozat, Aneszteziológia Tagozat, Gyermek alapellátás (házi gyermekorvostan, ifjúsági és iskolaorvostan, védőnő) Tagozat.

MÁESZ-ORSZÁGOS SZŪRÉS, LÁTÁS VILÁGNAPJA ÉS KONFERENCIA

A Látás Világnapját 2014 óta Magyarország Átfogó Egészségvédelmi Szűrőprogramjával (MÁESZ) karöltve tartjuk meg: 2014-ben Győrben, 2015-ben Budapesten, 2016-ban Gyöngyösön, 2017-ben Kecskeméten, 2018-ban Szombathelyen. Ezen a napon a szűrőkamion a kiválasztott városban leparkol, felépülnek a sátrak, és a kamionban egyéb-

ként egész évben zajló általános és szemészeti szűréseken kívül egy külön sátorban szemészeti lakossági szemészeti szűrést is végzünk, telemedicinális diabéteszes retinopátia szűréssel kiegészítve, általában a helyi szemész kollégákkal, illetve optikai üzletekkel karöltve (6. ábra). A Vakok Állami Intézetének munkatársai látásrehabilitációs tanácsadást tartanak. A MÁESZ évente 50 000 példányban megjelenő „Egészség Könyv”-ében a Magyar Szemorvostársaság minden évben 1-2 oldallal szerepel, amelyben információt adunk a lakosok részére a leggyakoribb látásromlásokhoz vezető szembetegségekről, illetve arról, hogy hogyan ellenőrizhetik látásukat. Az idei évben ezen túlmenően szerepeltünk 1-1 oldallal az általános iskolásoknak, illetve középiskolásoknak valamint főiskolásoknak-egyetemistáknak szóló „Egészség Könyv” kiadványokban is, az életkori csoportoknak megfelelő célzott szemészeti üzenetekkel.

A MÁESZ szezonindító konferencián, a kamion országjárása során az egész évben gyűjtött szemészeti adatokról összefoglaló előadást is tartottunk (*Németh János*: 2012–13, 2015–16, 2018–19, *Bátor György*: 2014, *Resch Miklós*: 2017). A szemészeti eredmények röviden említésre kerültek közleményben (10, 11), és részletesebben előadásban ismertettük (*Németh J. és munkatársai*

6. ábra: Látás Világnapján Kecskeméten a Magyarország Átfogó Egészségvédelmi Szűrőprogram kamionja előtt 2017-ben: megnyitó – sajtótájékoztató



7. ábra: Nemzeti Betegfórum az Emberi Erőforrások Minisztériumában 2016-ban.

Az elnökségben jobbról balra: Vámosi Péter főorvos, a Szakmai Kollégium Szemészeti Tagozat tagja, Pogány Gábor a Nemzeti Betegfórum koordinátora, Németh János a Nemzeti Programbizottság a Jó Látásért elnöke, Dégi Rózsa egyetemi docens, a Magyar Szemorvostársaság vezetőségi tagja, és Tóth Gábor a RAAB-DR epidemiológia kutatócsoport tagja



2019.; MSZT Kongresszusa Szeged és SOE Nizza). A szemészeti programmal a Magyar Szemorvostársaság 2014-ben a MÁESZ Szakmai Díját nyerte el, és magam pedig 2019-ben Kiss István-Emlékdíjat kaptam. A MÁESZ szemészeti programjának megvalósításában a Magyar Szemorvostársaság együttműködik a MÁESZ stratégiai partnereivel: az első években az Alcon Hungaria Kft.-vel, illetve mindvégig az Első Magyar Optikus Zrt.-vel és a Medicontur Kft.-vel.

A KÖZLEKEDÉS BIZTONSÁGÁÉRT

Korábban 2006-tól a Magyar Látás-szerész Szövetséggel, annak ügyvezető alelnökével *Tóbiás Richárd*dal gondolkodtunk és tárgyaltunk a látás és a közlekedésbiztonság kérdéseiről. Néhány alkalommal közösen adtunk rádióinterjút a Látás Hónapja keretében.

Az elmúlt években együttműködés alakult ki az Országos Rendőr-főkapitánysággal (ORFK). Részben közösen szerepeltünk a Látás Világnapján, másrészt 2017-ben meghívást kaptunk az ORFK – Országos Balesetmegelőzési Bizottság (OBB) ülésére, ahol a MÁESZ-szűrővizsgálatok során összegyűlt adatokat mutattuk be, valamint előadásokkal vettünk részt az ORFK „Látni és Látszani” közlekedésbiztonsági szakmai napján, 2018 őszén. Az ORFK-OBB-gal való együttműködésben szorosan együtt dolgozunk az Első Magyar Optikus Zrt.-vel és a Medicontur Kft.-vel.

ADATGYŰJTÉS 3. – POPULÁCIÓALAPÚ, REPREZENTATÍV, ORSZÁGOS EPIDEMIOLÓGIAI FELMÉRÉS

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikájának epidemiológiai kutatócsoportja pályázatot nyújtott be, és sikeresen elnyerte a Lions Club International SightFirst Research Grantet, egy országos, repre-

zentatív felmérés elvégzésére, nemzetközi standard metodika alkalmazásával (Rapid Assessment of Avoidable Blindness with Diabetic Retinopathy Module, RAAB-DR), a vaksági okok és a cukorbetegség gyakoriságának megállapítására. Előkészítés után a terepmunkát a közel 30 résztvevő 2015-ben végezte el 3,5 hónap alatt. Utána következett az eredmények értékelése, majd publikálása. Az eredményekről eddig 7 cikk jelent meg: 3 magyar (34, 38, 39) és 4 angol nyelvű (26, 33, 37, 40), valamint további négy vár beküldésre vagy már bírálatra. Az előadások száma: 23. Továbbá 4 résztémáról tartottunk sajtótájékoztatót, és egyikről (diabéteszes retinopátia telemedicinális szűrése és kezelése) ismételtlen egyeztetünk a döntéshozókkal.

NEMZETI PROGRAMBIZOTTSÁG A JÓ LÁTÁSÉRT

A szemészeti szakma és a látásrehabilitáció hazai vezetői: *Facsó Andree* (Szemészeti Kollégiumi Tagozat elnöke), *Bíró Zsolt* (Magyar Szemorvostársaság elnöke), *Németh János* (szemészeti minőségügyi szakfőorvos), valamint *Szabóné Berta Irén* (Vakok Állami Intézetének igazgatója) 2015-ben tett javaslatot a Nemzeti Programbizottság felállítására, a World Health Assembly 2013 májusában Genfben elfogadott határozatának (WHA66.4) hazai megvalósítására. Az Emberi Erőforrások Minisztériumától érkezett válasz a megalakítást támogatta. A Nemzeti Programbizottság a Jó Látásért 2016. május 27-én alakult meg Budapesten a következő alapító személyek és szervezetek közreműködésével:

Németh János (minőségügyi szakfőorvos, a VISION 2020 hazai vezetője), *Facsó Andree* (Szakmai Kollégium Szemészeti Tagozat, elnök), *Bíró Zsolt* (Magyar Szemorvostársaság, elnök), *Szabóné Berta Irén* (Vakok Állami Intézete, igazgató), *Nagy Zoltán Zsolt* (Szakmai Kollégium Szemészeti Tanács, elnök), *dr.*

Nagy Sándor (Magyar Vakok és Gyengénlátók Országos Szövetsége, elnök), *Kónya Katalin* (Gyengénlátók Általános Iskolája, Egységes Gyógypedagógiai Módszertani Intézménye és Kollégiuma, utazótanár), *Somorjai Ágnes* (Vakok Óvodája, Általános Iskolája, Speciális Szakiskolája, Egységes Gyógypedagógiai Módszertani Intézménye, Kollégiuma és Gyermekotthona, intézményvezető), *Gangl Tamás* (Siketvakok Országos Egyesülete, elnök), *Bodó Erzsébet* (Fehér Bot Alapítvány (elemi rehabilitációs vezető), *István Zsolt* (Lions Clubok Magyarországi Szövetsége, kormányzó). Az alakuló ülésen *Németh Jánost* elnökké, *Szabóné Bertát* Irént és *Somorjai Ágnest* alelnökké, *Barcsay Györgyöt* titkárrá választották.

A Bizottság fő célkitűzése a WHO „Universal eye health: a global action plan 2014–2019” hazai megvalósításának elősegítése, amely magában foglalja az elkerülhető vakság és látássérülés megelőzését, a jó látás megőrzését, illetve a látásrehabilitáció elérhetőségének fejlesztését és a vakok és gyengénlátó személyek számára a teljes élet lehetőségének biztosítását. (További részleteket lásd a Bizottság honlapján: <http://www.jolatasert.hu/>.) Nagy köszönettel tartozunk média szervezőnknek, *Vidor Eszter*nek és *Nagy Ákos*nak (VM.komm Kommunikációs Tanácsadó Iroda), akik nemcsak a médiaesemények szervezésében jeleskedtek, hanem a Bizottság programtervezésében is sokat segítettek.

A Nemzeti Betegfórum és a Nemzeti Programbizottság a Jó Látásért a diabéteszes retinopátia és makulaödéma (DR és DMO) megelőzésével és kezelésével kapcsolatban kerekasztal-megbeszélést kezdeményezett és valósított meg az Emberi Erőforrások Minisztériumában, 2016. október 13-án, a releváns betegszervezetek, a szakma és a döntéshozói oldal (Minisztérium, OEP) képviselőinek részvételével (7. ábra). Az ülés jegyzőkönyv és sajtóközlemény kibocsátásával zárult. A sajtóvisszhang jelentős volt: 2 nyom-

tatott, 12 TV/rádió, 2 hírügynökség, és 48 online média megjelenés, amelyek összesen 7 782 357 lakos-
elérést jelentenek (Reach).

KÖVETKEZTETÉSEK

Összefoglalóan azt mondhatjuk, hogy a VISION 2020 mozgalom hazai közel 20 éve sikereiben gazdag. Széles körű összefogást, és közös munkát hozott létre a vakság és látássérülés elleni küzdelemben és a látásrehabilitációban. A látásrehabilitációs kapacitás a 2000-ben jellemző évi 40 főről a jelenlegi közel 600 főre emelkedett. A prevenció vonatkozásában pedig – szintén széles összefogással – eredményes pilot projektek zajlottak, amelyek jelenleg regionálisan működnek, és országos kiterjesztésre érettek. Mindezek a tevékenységek és a lakossági tájékoztató kampányok aktívan hozzájárultak a hazai szem egészség megőrzéséhez, illetve fejlesztéséhez, a vakság és látássérülés

jobb megelőzéséhez, a látásrehabilitáció fejlődéséhez. A jövőben az előkészítés alatt álló WHO World Report on Vision keretében folytatjuk majd ezt a munkát.

Köszönetnyilvánítás

Köszönetemet fejezem ki Süveges Ildikó professzor asszonynak, aki számos érdekes feladattal bízott meg, és saját törekvéseimet messzemenően támogatta. Köszönettel tartozom Kovács Bálint professzor úrnak a bizalomért, hogy a VISION 2020 hazai vezetését rám bízta, amelyet legjobb tudásom szerint igyekeztem végigvinni. Köszönet illeti a Magyar Szemorvostársaság későbbi elnökeit, Kolozsvári Lajos, Berta András, Biró Zsolt és Facskó Andrea professzorokat, akik személyes jelenlétükkel és számos más módon segítették a program megvalósulását. Közvetlen klinikai munkatársaim mindegyikének köszönettel tartozom, különösen Bausz Máriának és Sényi Katalinnak, akik az első 12 évben nyújtottak nélkülözhetetlen és önzetlen segítséget a rendezvé-

nyek szervezésében és megvalósításában. Köszönetemet fejezem ki Nagy Zoltán Zsolt professzor úrnak, hogy igazgatósága alatt munkám folytatását mindenben támogatta. Nagyon köszönöm a külső intézetek és szervezetek vezetőinek és munkatársainak a sok közös gondolkodást, együttes cselekvést. Közülük különösen Szabóné Berta Irént, a VÁI akkori igazgatóját, Somorjai Ágnes igazgatóasszonyt, dr. Nagy Sándor elnök urat és Prónay Beátát emelném ki. Köszönettel tartozom Barcsay György kollégámnak, valamint az epidemiológia kutatási team fiatal munkatársainak (Szabó Dorottya, Tóth Gábor, Sándor Gábor, Pék Anita, Papp András). Köszönettel tartozunk külső támogató szakmai partnereinknek (Magyar Diabetes Társaság, Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, MÁESZ), és támogatóinknak (Első Magyar Optikus Zrt., Medicontur Kft., Elektronika 77 Kft., Novartis Hungaria Kft., Bayer Hungaria Kft. és a Lions Klubok Magyarországi Szövetsége).

IRODALOM

- Barboni MTS, Récsán Zs, Szepessy Zs, Ecsedy M, Nagy VB, Ventura DF, Nagy ZZs, Németh J. Preliminary findings on the effects of biofeedback training in visual performance of patients with age-related macular degeneration Appl Psychophysiol Biofeedback 2018 Nov 30. doi: 10.1007/s10484-018-9423-3 [Epub ahead of print]
- Barcsay Gy, Veres A, Markó K. A látássérültek optikai rehabilitációja szakrendelés tapasztalatai klinikánkon. Szemészet 2012; 149: 225–229.
- Bourne RRA, Flaxman SR, Braithwaite T, et al. Magnitude, temporal trends, and projections of the global prevalence of blindness and distance and near vision impairment: a systematic review and meta-analysis. Lancet Glob Health 2017; 5: e888–e897.
- Egészségügyi Minisztérium szakmai irányelve: A 0–18 éves életkorú gyermekek látásfejlődésének követése, a kancsalság és a fénytörési hibák felismeréséről. A gyermekkori szemészeti szűrővizsgálatok Hivatalos Értesítő 2009; 46. szám, 8993–9005. Egészségügyi Közlöny 2012. július 30., 21. szám, 3070–3082.
- Emberi Erőforrások Minisztériuma szakmai irányelve a koraszülöttek retinopathiájának szűréséről, diagnosztikájáról, kezeléséről és szemészeti gondozásáról. 2016. EüK. 2. szám EMMI szakmai irányelv.
- Eszes DJ, Szabó DJ, Russell G, et al. Diabetic Retinopathy Screening Using Telemedicine Tools: Pilot Study in Hungary. Journal of Diabetes Research 2016; 9 pages, doi.org/10.1155/2016/4529824.
- Fiedler O, Hargitai Zs, Biró Zs, Ölvédy V, Szabó D, Pregun I, Pusztai P, Somogyi A, Németh J. Diabetikus retinopathia telemedicinális szűrése (Pilot study). Magyar Belorvosi Archivum 2010; 63: 81–86.
- Joszt L. Tanácsadó (counsellor) szolgálat a látássérülteké vált személyekért a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján. Szemészet 2006; 143: 139–142.
- Kiss H, Németh J. A vakság okai Magyarországon. Szemészet 2013; 150: 21–28.
- Kiss I, Barna I, Daiki T, Dankovics G, Kékes E. „Magyarország átfogó egészségvédelmi szűrőprogram”-jának (MÁESZ) 2016. évi és 2010–2016 közötti összefoglaló adatai. Prevenció, kockázatfelmérés és egészségmegőrzés – a szűrővizsgálatok jelentősége és haszna. LAM 2017; 27: 25–30.
- Kiss I, Dankovics G, Barna I, Daiki T, Kékes E, MÁESZ Programbizottság. Népegészségügyi prevenció Magyarországon: azt tesszük, amit kell? Eredmények és tapasztalatok a „Magyarország Átfogó Egészségvédelmi Szűrőprogramja 2010–2020” (MÁESZ Program) 2010–2012. évi tevékenységéből. LAM 2013; 23: 107–111.
- Kocur I, Resnikoff S, Foster A, International Study Group. Eye healthcare services in eastern Europe: Part 1 Cataract surgery. Br J Ophthalmol 2002; 86: 847–850.
- Kocur I, Resnikoff S, Foster A, International Study Group. Eye healthcare services in eastern Europe: Part 2 Vitreoretinal surgical services. Br J Ophthalmol 2002; 86: 851–853.
- Kusnyerik Á, Resch M, Kiss HJ, Németh J. Vision restoration with implants. In: Pissaloux E, Velazquez R (eds): Mobility in Visually Impaired People – Fundamentals and ICT Assistive Technologies. Springer; Cham; 2018. p. 617–630.
- Kusnyerik Á, Resch M, Roska T, Karacs K, Gekeler F, Wilke R, Benav H,

- Zrenner E, Süveges I, Németh J. Látásjavító implantátumok a látóhártya-degenerációkban. *Orvosi Hetilap* 2011; 152: 537–545.
16. Maka E, Imre L, Németh J. A koraszülöttek ideghártya-elváltozásainak (ROP) szűrése és kezelése. *Gyermekegyógyászati Továbbképző Szemle* 2011; 16: 163–165.
 17. Maka E, Imre L, Németh J. Telemedicina a koraszülöttek ideghártya-elváltozásának szűrésében és kezelésében. In: Pajor A (ed.): *Perinatológiai továbbképzés*. Budapest: Underground; 2011. p. 227–233.
 18. Maka E, Imre L, Somogyvári Zs, Németh J. Koraszülöttek ideghártya-elváltozása miatti lézerkezelés neonatális intenzív centrumokban. *Csecsemő-Szem-Mentő Program. Orv Hetil* 2015; 156: 192–196.
 19. Maka E. A koraszülöttek ideghártya-elváltozásának szűrése és kezelése. *Pontszerző továbbképző közlemény tesztkérdésekkel. Szemészet* 2016; 153: 2–14.
 20. Németh J, Frigyk A, Vastag O, Göcse P, Pető T, Elek I. Adatszolgáltatók. *Vaksági okok Magyarországon. Szemészet* 2005; 142: 127–133.
 21. Németh J, Molnár F, Kocur I. Adatszolgáltatók. *A szemészeti fekvőbeteg-ellátás Magyarországon 1998-ban. Szemészet* 2001; 138: 99–103.
 22. Németh J, Molnár F, Kocur I. Eye health care in Hungary. *Eur J Ophthalmol* 2002; 12: 231–234.
 23. Németh J, Nagyjánosi L, Nagyistók Sz, Tolnayné Csontos M, Szabóné Berta I, Kincse É, Sulyák E, Boér I, Hundza Gy, Kaló Z, Berta A. Időskori vakság betegségterhe Magyarországon. *LAM* 2011; 21: 641–647.
 24. Németh J, Resch M, Répássy G, Lukács O, Bausz M, Kusnyerik Á, Komlósi E, Greppmaier U, Stingl K, Bartz-Schmidt KU, Gekeler F, Sachs H, Zrenner E. Szubretinális implantátum-beültetés hazai tapasztalatai és eredményei. *Szemészet* 2018; 155: 1–10.
 25. Németh J, Süveges I. Vision 2020 – Világméretű program az elkerülhető vakság felszámolására. *Szerkesztőségi közlemény a Látás napja alkalmából. Szemészet* 2001; 138: 115–117.
 26. Németh J, Szabó D, Tóth G, Sándor G, Lukács R, Pék A, Szalai I, Papp A, Resnikoff S, Limburg H. Feasibility of the Rapid Assessment of Avoidable Blindness with Diabetic Retinopathy Module (RAAB+DR) in Industrialised Countries: Challenges and Lessons Learned in Hungary. *Ophthalmic Epidemiol* 2018; 25: 273–279.
 27. Németh J, Tóth G, Resnikoff S, de Faber JT. Preventing blindness and visual impairment in Europe: What do we have to do? Editorial. *Eur J Ophthalmol* 2019; 29: 129–132.
 28. Németh J. *Látás Világnapja*, Budapest 2007. *Szemészet* 2007; 144: 152–153.
 29. Németh J. Tanácsadó Szolgálat a Látássérültekért Magyarországon. *Szerkesztőségi közlemény. Szemészet* 2006; 143: 137–138.
 30. Nemzeti Erőforrás Minisztérium szakmai protokollja a felnőttkorban látássérültté vált személyek rehabilitációjáról. *Egészségügyi Közlöny* 2011. március 29. LXI: 1532–1543.
 31. Összefogással a vakság megelőzéséért a Látás Napján. *Szemészet*, 2005; 142: 194–196.
 32. Szabó D, Fiedler O, Somogyi A, Somfai GM, Bíró Zs, Ölvédy V, Hargitai Zs, Németh J. Telemedical diabetic retinopathy screening in Hungary: a pilot programme. *J Telemed Telecare* 2015; 21: 167–173.
 33. Szabó D, Sándor GL, Tóth G, Pék A, Lukács R, Szalai I, Tóth GZs, Papp A, Nagy ZZs, Limburg H, Németh J. Visual impairment and blindness in Hungary. *Acta Ophthalmol* 2018; 96: 168–173.
 34. Szabó D, Tóth G, Sándor GL, Pék A, Lukács R, Szalai I, Tóth GZs, Papp A, Nagy ZZs, Limburg H, Németh J. A vakság okai Magyarországon. *A RAAB-metodika első hazai alkalmazása. Szemészet* 2017; 154: 119–125.
 35. Széchezy R. Látásrehabilitáció gyermek-és felnőttkorban: a rehabilitáció fogalma, oka és célja. *Orvosképzés* 2011; 86: 394.
 36. Széchezy R. Látásrehabilitáció optikai segédeszközökkel (előzetes közlemény). *Szemészet* 2004; 141: 137–141.
 37. Tóth G, Szabó D, Sándor GL, Nagy ZZs, Karadeniz S, Limburg H, Németh J. Diabetes and blindness in people with diabetes in Hungary. *Eur J Ophthalmol* 2019; 29: 141–147.
 38. Tóth G, Szabó D, Sándor GL, Pék A, Szalai I, Lukács R, Tóth GZs, Papp A, Nagy ZZs, H. Limburg, Németh J. Cukorbetegség és retinopathia diabetica regionális egyenlőtlenségei Magyarországon az 50 éves és idősebb korú lakosság körében. *Orv Hetil* 2017; 158: 362–367.
 39. Tóth G, Szabó D, Sándor GL, Pék A, Szalai I, Papp A, Nagy ZZs, Limburg H, Németh J. A cukorbetegség és a diabéteszes retinopathia hazánkban a RAAB+DRM-vizsgálat eredményei szerint. *Szemészet* 2018; 155: 82–89.
 40. Tóth G, Szabó D, Sándor GL, Szalai I, Lukács R, Pék A, Tóth GZ, Papp A, Nagy ZZ, Limburg H, Németh J. Diabetes and diabetic retinopathy in people aged 50 years and older in Hungary. *Br J Ophthalmol* 2017; 101: 965–969.
 41. Vastag O, Sisák J, Csáki M, Németh E, Erdős Zs, Rác I, Szeglet J. Vaksági statisztika készítésének újabb lehetősége. *Szemészet* 2009; 146: 25–27.
 42. World Health Organisation (WHO). Universal eye health. A global action plan 2014–2019. 2013; https://www.who.int/blindness/AP2014_19_English.pdf?ua=1.
 43. World Health Organisation (WHO). WHO launches VISION 2020 to combat avoidable blindness. *Public Health Rep* 1999; 114: 210.

A témával kapcsolatban lévő, a cikkben nem felhasznált közlemények jegyzéke

1. Bacszkárdi É. A szűrővizsgálatok jelentősége a kancsalsági amblyopia megelőzésében – 25 év gondozási adatai. *Szemészet* 2005; 142: 117–120.
2. Barcsay Gy. Rehabilitációs intézmények: optikai segédeszközök. *Orvosképzés* 2011; 86: 395–396.
3. Bausz M, Németh J. Életminőség változása katarakta műtét után. In: Bíró Zs, Szalczser L (eds): *A szürkehályog és refraktív sebészet legújabb eredményei. SHIOL Szemészeti Kongresszus, Keszthely, 2005. 03. 31.–04. 02. Magyar Műlencse Implantációs és Refraktív Sebészeti Társaság, Pécs: 2006. p. 53–64.*
4. Betkó J. Adatok ismert művészek, írók és más jelentős személyek, mitológiai alakok szemelváltozásairól, vakságukról. *Orv Hetil* 2000; 141: 2723–2728.
5. Hatvani I. Vascularis rizikófaktorok szerepe a glaucoma kialakulásában és progressziójában. (Reprezentatív felmérés Magyarországon). *Szemészet* 2003; 140: 229–232.
6. Hódos M, Sohajda Z. A Kenézy Gyula Kórház 2002–2012 között végzett gyermekszemészeti szűrővizsgálati munkájának eredményei. *Szemészet* 2015; 152: 90–94.
7. Holló G, Tóth M, Vargha P. A szemészeti szűrővizsgálatok elméleti alapjai. *Szemészet* 2006; 143: 205–208.
8. Horváth M. Vaksági okok Somogy megyében 1979 és 1999 között. *Szemészet* 2007; 144: 43–48.
9. Józsa L. Betegségek és gyógyítás a Bibliában: 12. r., Szembetegségek és a vakság. *Gyógyszerészet* 2002; 46: 262–263.
10. Józsné Pápai I, Hártya Papp G. Együtt a látássérült gyermekekért. *Védőnő* 2003; 13: 23–24.
11. Kern D. A látásvesztés megelőzhető: cukorbetegség szemészeti szűrése. *Medical Tribune* 2003; 1: 12.
12. Milibák T. Anatómiailag sikeresen operált retinaleválások betegek életminőségének vizsgálata VF-14 (visual function INDEX) teszttel. *Szemészet* 2001; 138: 209–211.

13. Németh J, Barcsay Gy. A vakságról. Csökkentlátók rehabilitációja. In: Süveges I (ed.): Szemészet. Budapest: Medicina; 2015. p. 391–401.
14. Németh J, Maneschg O, Kovács I. A posztoperatív endophthalmitis magyarországi adatai 2000 és 2007 között. Szemészet 2011; 148: 42–45.
15. Németh J. A látásrehabilitáció lehetőségei Magyarországon: vissza lehet adni a mozgás szabadságát és a munkaképességet. Medical Tribune 2015; 13: 21.
16. Németh J. A vakság okai Magyarországon. A hazai vakság-megelőzési program. Háziorvos Továbbképző Szemle 2011; 16: 5–8.
17. Németh J. Fight against blindness: The Hungarian example. Ocular Surgery News. Europe Edition. 2014; 25: 26–30.
18. Németh J. Focus on Hungary. Aiming to rid the world of blindness. Ophthalmology Times Europe 2006 June; 2–3.
19. Péntek M, Brodszky V, Biró Zs, Kölkedi Zs, Dunai Á, Németh J, Baji P, Rencz F, Gulácsi L, Resch MD. Subjective health expectations of patients with age-related macular degeneration treated with antiVEGF drugs. BMC Geriatrics 2017; 17: 233.
20. Pető T, B. Tóth B, Jánó I, Dégi R, Kolozsvári L. A glaucoma aránya az 1999-ben elbíralt vaksági segélyek között Csongrád megyében. Szemészet 2003; 140: 189–191.
21. Sényi K. Gyermekszemészeti szűrések. Gyermekorvos Továbbképzés 2010; 9: 9–14.
22. Somfai GM, Ferencz M, Fiedler O, Varga T, Somogyi A, Németh J. Diabetezes retinopathia a XXI. Század elején: prevenció, diagnosztika és terápia. Magyar Belorvosi Archivum 2007; 62: 9–15.
23. Süveges I. A retinopathia diabetica: a vakság oka diabetes mellitusban. Rehabilitáció 2002; 12: 3–4.
24. Szalai L. Budapesti hajléktalanok szemészeti vizsgálata a Látás Világnapján. Orvostovábbképző Szemle 2008; 15: 12–16.
25. Tóth M, Kóthy P, Molnár Á, Vargha P, Holló G. A glaucomaszűrés új műszeres lehetőségei. Szemészet 2006; 143: 225–230.
26. Tóth M, Kóthy P, Szalai É, Molnár Á, Holló G. Modern morfológiai módszerek a glaucoma szűrésében: scanning lézerpolarimetria és scanning lézertomográfia. Szemészet 2007; 144: 121–128.
27. Turi É, Véghseő A, Polhammer Á, Gottlieb E. A szemészeti szűrővizsgálat eredményei. Gyermekorvos Továbbképzés 2011; 10: 24–26.
28. Vámosi P. Hogyan élték meg a szürke hályogos betegek az egynapos sebészeti ellátás hazai térhódítását? Szemészet 2009; 146: 11–17.
29. Vastag O, Csáki M. Az egynapos sebészet bevezetésének tapasztalatai. Szemészet 2009; 146: 19–20.
30. Vastag O, Németh E, Csáki M. A gyermekszemészeti szűrés Tolna megyei modellje. Szemészet 2003; 140: 121–122.
31. Volner V, Milibák T. A funkcionális látási teljesítmény klinikai vizsgálata különböző aszferikus és szferikus monofokális hátsó csarnoki műlencse beültetése után. Szemészet 2008; 145: 15–20.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Németh János, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39., e-mail: nemeth.janos@med.semmelweis-univ.hu

A pszeudoexfoliatív szindróma és glaukóma kórétana*

Összefoglaló közlemény

HOLLÓ GÁBOR DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: A közlemény célja a pszeudoexfoliatív szindróma (PSX) és az annak talaján kialakuló pszeudoexfoliatív glaukóma (PSG) kórétanára vonatkozó ismeretek összefoglalása.

Módszer: A nemzetközi szakirodalomban publikált azon közlemények áttekintése, amelyekben a PSX és PSG kórétanára vonatkozó eredményeket közöltek.

Eredmények: A PSX egy fibrilláris szerkezetű, döntően fehérjéből álló struktúra, a pszeudoexfoliatív anyag (PSM) termelése és jellegzetes szemészeti megjelenése alapján definiált kórkép. A PSM termeléséért, az elasztikus rostok elégtelen funkciójáért és az egyéb szemészeti komplikációkért több tényező tartható felelősnek. A kóros, elégtelenül működő 1-es típusú lizil-oxidáz szerű protein (lysyl oxidase like protein 1, LOXL1) létrejötte részben genetikailag meghatározott, részben az élet folyamán szerzett hatások közös eredménye. A szem elülső szegmentumában csökken az antioxidáns védelem, nő az oxidatív stressz, ami katarakta kialakulását, a lencsefüggesztő rostok folyamatos károsodását és a trabekuláris kontraktilis elemek kóros összehúzódását eredményezi. Ez a szemnyomás jelentős emelkedését okozza, ami a hibás LOXL1-funkció következtében kórosan meggyengült lamina cribrosa miatt a PSG különösen gyors progressziójához vezet. A fagocitózis csökken, így a PSM felhalmozódik. A PSM-ben a clusterin aktivitás miatt a komplement rendszer tagjai is felhalmozódnak, és ez fokozott gyulladásos reakciót eredményez. Eközben számos fehérje kifejeződésének betegségstádium-függő megváltozását látjuk. A szisztémás következmények (pl. vaszkuláris funkciók abnormalitása, vénás érelzáródások, kismedencei prolapsusok és ágyéksérvek) is a fenti mechanizmusokkal magyarázhatók.

Következtetés: A PSX és PSG kórétanára vonatkozó ismereteink jelentősen gyarapodtak az utóbbi években, ám a kórképek kialakulását még nem értjük teljességében. A jövő kutatási eredményei remélhetően közelebb hozzák azt az időt, amikor biokémiai alapú, célzott kezelést alkalmazhatunk a klinikailag jelentős károsodások megelőzésére és kezelésére PSX és PSG esetén.

Pathophysiology of pseudoexfoliation syndrome and pseudoexfoliative glaucoma

Purpose: To summarize the current knowledge on the pathophysiology of pseudoexfoliation syndrome (PSX) and pseudoexfoliative glaucoma (PSG).

Methods: Articles published in the international literature on the pathophysiology of PSX and PSG are reviewed.

Results: Detection of PSX is based on the production and accumulation of a mainly fibrillar protein material (pseudoexfoliative material, PSM) appearing in a typical pattern in the eye. Various factors are responsible for the production of PSM, dysfunction of the elastic fibers and development of the ocular complications. Abnormal and insufficiently functioning lysyl oxidase like protein 1 (LOXL1) production in PSX has a genetic background but its manifestation is triggered by environmental effects. In the anterior segment of the eye oxidative stress is increased and antioxidant protection is decreased. This results in cataract formation, progressive zonular damage and increased contraction of the trabecular contractile elements. The latter alteration triggers significant IOP elevation and, due to the impaired lamina cribrosa resistance caused by the abnormal LOXL1 function, particularly rapid progression of PSG. In PSX and PSG phagocytosis is decreased. This supports the accumulation of PSM. Clusterin activity increases the accumulation of complement cascade elements in the PSM, which results in increased inflammatory reactions. Up- and down regulations of various protein expressions, depending on the stage of PSX, are also seen. The systemic consequences (e.g. abnormal vascular functions, venous occlusions, pelvic prolapses and inguinal hernias) are also explained with all the above mechanisms.

Conclusion: Our knowledge on the pathophysiology of PSX and PSG significantly increased in the last years. Still, the development of PSX and PSG remains incompletely understood. Future investigations will hopefully make it possible for the clinicians to use targeted biochemical interventions for the prevention and treatment of the clinically significant alterations in PSX and PSG.

KULCSSZAVAK

elasztin, intraocularis nyomás, LOXL1-gén polimorfizmus, kórétan, pszeudoexfoliatív glaukóma, pszeudoexfoliatív szindróma

KEYWORDS

elastin, intraocular pressure, LOXL1 gene polymorphism, pathophysiology, pseudoexfoliative glaucoma, pseudoexfoliation syndrome

*A KÖZLEMÉNY TÁMOGATÁSBAN NEM RÉSZESÜLT

MIÉRT FONTOS A PSZEUDOEXFOLIATÍV SZINDRÓMA ÉS GLAUKÓMA KÓRÉLETTANÁNAK ISMERETE?

A pszeudoexfoliatív szindróma (PSX) és a pszeudoexfoliatív glaukóma (PSG) világszerte gyakori betegség, a PSG a leggyakoribb szekunder nyitott zugú glaukóma (1, 2). A PSG a PSX talaján alakul ki, ám csupán a PSX-betegek egy részében fejlődik ki. A PSX típusos klinikai megjelenését és szemészeti (3) valamint szisztémás (4) szövődményeit magyar nyelven is ismertettünk az utóbbi években, ezért ezekre a jelen összefoglaló munkában nem térünk ki. A PSG kezelése jelenleg nem különbözik a többi nyitott zugú glaukóma kezelésétől (1, 5, 6), azaz célzott, a betegség lényegét adó biokémiai elváltozásokra vonatkozó terápia még nem létezik. A PSX-et a gyakorlatban a pszeudoexfoliatív anyag (pseudoexfoliative material, PSM) jelenléte alapján, szemészeti vizsgálattal kóris-mézzük. A PSM több komponensű, fibrilláris anyag, amelynek fehérje és nem fehérje komponensei vannak (7). A PSM termelése és felhalmozódása azonban nem az egyedüli biokémiai eltérés, ami PSX-ben és PSG-ben a szemben és a szervezet más részeiben kialakul. Az utóbbi évek kutatásai alapján úgy tűnik, PSX-ben számos kóros biokémiai folyamat zajlik évtizedeken keresztül. Ezek együttes hatása határozza meg, hogy a betegen kialakulnak-e PSX-szel összefüggő súlyos szemészeti és szisztémás betegségek. A jelen összefoglaló közlemény áttekinti és a szemorvos gyakorlati szempontjait figyelembe véve mutatja be a PSX-ben és PSG-ben eddig feltárt és a jövőben talán befolyásolhatóvá váló kórélettani folyamatokat.

AZ ELASZTINSZINTÉZIS ZAVARA, A KÓROS ELASZTIN OKOZTA SZÖVETI ELÉGTELENSÉG

Több mint egy évtizede ismert, hogy az elasztikus rostok termelésében kulcsszerepet játszó egyik fe-

hérje, az 1-es típusú lizil-oxidáz szerű protein (lysyl oxidase like protein 1, LOXL1) hibás működése szoros összefüggésben áll a PSX kialakulásával (8–10). A hibás működés oka két, egy nukleotidra kiterjedő polimorfizmus (single nucleotide polymorphism, SNP), ami populációs szinten kockázati (rizikó) és nem kockázati (protektív) allélekben nyilvánul meg (8). Érdekes módon az egymástól nagyon különböző népeiségekben a kockázati allélek különbözik, azaz ami védő hatású az egyik népeiségben, kockázati hatású egy másikban (10). Bár a kockázati allélek nagyon jelentősen fokozza a PSX kialakulásának valószínűségét, önmagukban nem magyarázzák azt meg, mivel a népeiségek PSX-szel nem érintett részében is gyakoriak. Ez tehát azt jelenti, hogy jelen tudásunk szerint a veleszületett genetikai alap mellett az élet folyamán szerzett hatások is szükségesek ahhoz, hogy PSX kialakulhasson. A LOXL1-gén kockázati alléljeinek hatása úgy nyilvánul meg, az allélek befolyásolja a gén promoter régiójának metilációját (11). A túlzottan sok metilcsoport (hipermetiláció) meggátolja azt, hogy az ép szerkezetű fehérje nagymértékben kifejeződhessen, helyette abnormális LOXL1-fehérje jön létre (12). Ezen a ponton kapnak jelentőséget az élet során szerzett, azaz nem veleszületett hatások. Ezek a hatások lényegében stresszhatások, amelyek in-vitro is előidézhetők, és tanulmányozhatók (12). Míg stresszmentes környezetben a kevés működőképes LOXL1-fehérje még elláthatja feladatát, a stressz által nehezített körülmények között (pl. ultraibolya-besugárzás, koffeinhatás, mechanikai stressz, oxidatív stressz) a kevés működőképes LOXL1-fehérje már nem elégséges, és a nagy mennyiségben jelenlévő abnormális LOXL1-fehérje nem működőképes. Emiatt pedig az elasztikus rostok állapota és funkciója az egész szervezetben károsodik. A PSX és PSG lefolyása során számos egyéb biokémiai változás is végbemegy a

szervezetben. Ezek közül ma még csak a szem elülső szegmentumában lezajló folyamatokról van némi ismeretünk (13, 14). Elsősorban a sejtek közötti kommunikáció szempontjából fontos citokinek kifejeződése változik. Egy részük a PSX korai szakaszában fejeződik ki leginkább, majd a betegség súlyosbodása során csökkent kifejeződést mutat, más részük kifejeződése éppen fordított. Pontos szerepüket jelenleg még nem értjük. Általánosságban úgy tűnik, hogy a pszeudoexfoliáció szempontjából lényegesnek tekinthető biokémiai markerek, illetve ezek koncentrációi PSX-ben szignifikánsan eltérnek az egészségesektől. PSG-ben a változások még súlyosabbak, azaz a PSX és a PSG biokémiai jellemzői is bizonyos fokig eltérnek.

AZ OXIDATÍV STRESSZ HATÁSA

A PSX kialakulásához szükséges, az élet során szerzett hatások közül kiemelkedő jelentőségű az oxidatív stressz. A fokozott oxidatív stressz mind a szemben, mind a szervezet egyéb részeiben kimutatható PSX-ben és különösen PSG-ben (15). Kialakulása tekintetében elsősorban a szem elülső szegmentuma területére vonatkozóan van megalapozottnak tűnő elméletünk (15). A szisztémás oxidatív stressz (16, 17) kialakulását még nem tudjuk elégségesen magyarázni. Nem véletlen, hogy a PSX és PSG jelei leginkább a szem elülső szegmentumában mutatkoznak. Itt a legnagyobb az oxidatív stressz, amit a corneán bejutó napfény ultraibolya-tartománya okoz. Hipotézisünk szerint a genetikailag predisponált szemeken az elülső szegmentumba bejutó UVB-tartományú fény hatására úgy keletkezik nagy mennyiségű oxigén szabadgyök (reactive oxygen species, ROS), hogy annak közömbösítése elégtelen, illetve a PSX kialakulása során azzá válik (15). A PSX/PSG-szemek elülső csarnoki csarnokvizében lecsökken az aszkorbinsav-koncentráció, azaz az

antioxidáns védelem károsodik (18). A fokozott oxidatív stressz hatására megnövekszik a transzformáló növekedési faktor- $\beta 1$ (TGF- $\beta 1$) koncentrációja, és csökken egyes, az extracelluláris anyag lebontásában fontos mátrix metalloproteinázok (pl. MMP-2) szintje (19, 20). Ez az extracelluláris anyag fokozott termeléséhez és csökkent lebontásához vezet a trabekuláris hálózatban, ami a csarnokvíz elvezetésének csökkenését és a szemnyomás megemelkedését eredményezi (15). Emellett megnövekszik a 8-izoprosztaglandin $F_{2\alpha}$ -szintje, ami endothelin-1 keletkezéséhez vezet (15, 21, 22). Az endothelin-1 hatására a trabekuláris hálózat kontraktilis elemei összehúzódnak, ami a csarnokvíz-elvezetés drasztikus csökkenését és a szemnyomás jelentős átmeneti növekedését eredményezi, és talán magyarázza a PSG-re jellemző nagy szemnyomás-ingadozást. A napfény indukálta oxidatív stressz kóroki szerepe korántsem csupán laboratóriumi vizsgálatokon alapul. Számos nagy népességen végzett vizsgálat mutatott ki szoros statisztikai asszociációt az erős nagyfényben eltöltött életidő és a PSX kialakulása között (23). Fontos adatok utalnak arra, hogy a napfény hatása elsősorban a fiatal életkori expozíció révén vezet PSX későbbi kialakulásához (23). Ez azt jelenti, hogy gyermek- és fiatalkorban is célszerű UVB-szűrővel ellátott szemüveget viselni a szabadban ott, ahol nagy a napsugárzás, illetve annak visszaverődése jelentős (vízfelszín, tengerek).

A GYULLADÁS ÉS A FAGOCITÓZIS SZEREPE A PSX ÉS PSG ÉS SZÖVŐDMÉNYEIK KIALAKULÁSÁBAN

PSX-ben és PSG-ben a fény indukálta oxidatív stressztől függetlenül is zajlanak gyulladásos folyamatok. Ezek egy része abból adódik, hogy az extracelluláris PSM nem kerül eltávolításra, hanem a folyamatos termelés hatására felhalmozódik. A

PSM felhalmozódása nem kedvező, ezért a PSX-ben és PSG-ben az autofágia zavarát kóroki tényezőként lehet értelmezni (24). Ebből a szempontból a PSX és a PSG megfigyelhető az Alzheimer-betegségnek, amelyben egy extracelluláris fehérje (β amiloid peptid) felhalmozódása a betegség patomechanizmusának fontos része. A felhalmozódó PSM összecsapódásáért részben a clusterin nevű fehérje felelős (25). Az összecsapódott, az extracelluláris folyadékban fel nem oldódó PSM területén megkötődnek egyes komplement-rendszer komponensek, és ezek a komplement-kaskád aktiválódása révén gyulladásos folyamatot indíthatnak meg (26). Ennek következménye például az extrakapszuláris kataraktasebészet idejéből jól ismert súlyos posztoperatív gyulladásos reakció PSX-ben és PSG-ben.

A KÓRÉLETTANI FOLYAMATOK KLINIKAI KÖVETKEZMÉNYEI

A fentiekben ismertetett kórleletani vonatkozások hatása a betegek életére nagyon jelentős.

A szem elülső szegmentumában a fokozott oxidatív stressz következtében korán nukleáris katarakta alakul ki, és a trabekuláris rendszer működése a fent leírtak szerint károsodik. A lencsefüggesztő rostok oxidatív stressz és elasztózis okozta károsodása és a kemény nucleus miatt a kataraktasebészet műtéti szövődményeinek aránya jelentősen emelkedett lehet (3), bár ezt nem minden népességben tapasztaljuk. A folyamatos oxidatív stressz és elasztózis miatt, a lencsefüggesztő rostok progresszív károsodása következtében az eseménytelen szűrkehályog-műtét után évekkel, évtizedekkel a lencsetok a műlencsével együtt diszlokálódhat (3, 27).

A szemnyomás megemelkedése, gyakran rendkívül magas volta és jelentős fluktuációja önmagában elegendő lehetne a glaukómás károsodások kialakulásához, ám PSG-ben az elasztinszintézis zavara

(szisztémás elasztózis) miatt a lamina cribrosa a szemnyomástól független is károsodik (28). PSX-ben és PSG-ben a lamina cribrosa elasztikus tulajdonságai nem csupán az életkorban azonos egészséges szemekéhez képest csökkentek, de a PSG súlyosságával párhuzamosan is romlanak (29). A PSG-szemeken a látótér-károsodás tekintetében illesztett primer nyitott zugú glaukómás szemekhez viszonyítva a lamina cribrosa elvékonyodott (30). Ez azt jelenti, hogy a nagy szemnyomás-emelkedés és szemnyomás-fluktuáció egy, a mechanikai ellenállás tekintetében már eleve súlyosan károsodott látóidegfőt károsít tovább. Ez magyarázza, hogy a kezeletlen PSG progressziója csaknem háromszor gyorsabb, mint a kezeletlen primer nyitott zugú glaukómáé (31), és hogy miért szükséges alacsony átlagos szemnyomás és kicsi vizitek közötti szemnyomás-fluktuáció ahhoz, hogy a látásfunkciók középtávon stabilak maradhassanak (32).

PSX-ben és PSG-ben a szisztémás oxidatív stressz és elasztózis számos nem szemészeti betegséghez vezet. Károsodnak a kapillárisok, a muszkuláris és elasztikus artériák, egyes populációkban megnövekszik az aortaaneurizmák száma (33–36). Idősebb nőkben másfél-szeresére nő a kismencedei prolapsus kockázata (37). Az indirekt lágyéksérv kialakulásának kockázata pedig több mint 12-szeresére emelkedik (38). A vérplazma emelkedett homocisztein-koncentrációjának és a megnövekedett intravaszkuláris oxidatív stressznek (4, 34) tudható be a vénás trombózisok gyakori kialakulása (ide tartoznak a szemfenéki vénás törzstrombózisok is), egyes népességekben a szívizom-működés zavara, a koronáriabetegségek magasabb aránya és az agyi kisérlezáródások számának növekedése (39). A PSX kórleletanára vonatkozó főbb ismereteket az **1. táblázatban** foglaltuk össze. Fontos hangsúlyozni, hogy hasonlóan a PSX és PSG jellemző észlelési életkorához és hosszú távú alakulásához (40) a

1. táblázat: A pszeudoexfoliatív szindróma kórélettanára vonatkozó fő ismeretek összessége

Kóros folyamat	Kórélettani következmény	Klinikai következmény
Fokozott oxidatív stressz, csökkent antioxidáns védelem az elülső csarnokban Fokozott TGF- β 1-aktivitás a csarnokvízben Csökkent matrix metalloproteináz aktivitás a csarnokvízben	Nukleáris kataraktaképződés A trabekuláris rendszer károsodása Szemnyomás-emelkedés	Szürkehályog, szürkehályog-műtét, esetleges komplikációk PSG kialakulása
8-izoprosztaglandin $F_{2\alpha}$ -szint-növekedés a csarnokvízben Endothelin-1-szint növekedés a csarnokvízben	A trabekuláris hálózat kontraktilis elemeinek átmeneti összehúzódása	Átmeneti szemnyomás-emelkedés, nagy szemnyomás-ingadozás, PSG kialakulása
PSM-termelés, clusterin hatás, csökkent fagocitózis, komplement aktiválás a PSM területében	A PSM klinikai megjelenése, gyulladásos reakciók az elülső csarnokban, az irisen	Fokozott gyulladásos válasz enyhe stimulusra is
LOXL1-gén kockázati SNP-k	Kóros, nem funkcióképes LOXL1-fehérje termelése, kóros elasztinképződés	A lamina cribrosa meggyengülése, a szemnyomás-emelkedés papillára gyakorolt hatásának súlyosbodása, a PSG fokozott ütemű progressziója Szisztémás érkárosodás, aneurizma-képződés, légycsér, női kismencedei prolapsus kockázata
Szisztémás oxidatív stressz, a vérplazma homocisztein-koncentrációjának növekedése	Szisztémás érfa- és érreakció károsodás	Szisztémás keringési zavarok, érelzáródások kialakulása

Rövidítések: TGF β 1: transzformáló növekedési faktor β 1; PSM: pszeudoexfoliatív anyag; SNP: egy nukleotidra kiterjedő polimorfizmus (single nucleotide polymorphism); LOXL1: 1-es típusú lizil-oxidáz szerű protein (lysyl oxidase like protein 1); PSG: pszeudoexfoliatív glaukóma

fenti eltérések kialakulása és gyakorisága is jelentősen eltérhet az egyes népeiségek között (39, 41), ami egyaránt utalhat további genetikai hatásra és az eltérő életmód szerepére (pl. sok vagy kevés természetes antioxidáns fogyasztása).

PSZEUDOEXFOLIATÍV GLAUKÓMA KIALAKULÁSA A PSZEUDOEXFOLIATÍV SZINDRÓMA TALAJÁN

A fentiek alapján nyilvánvaló, hogy PSG-kockázatot genetikai vizsgálattal nem lehet megállapítani, ezért az ilyen célú genetikai tesztek végzése értelmetlen, és nem etikus. Jelenleg úgy értelmezzük, hogy a klinikailag diagnosztizálható PSX bizonyos genetikai adottságok esetén bizonyos környezeti hatások következtében alakul ki. Azt azonban, hogy a kialakuló PSX mennyire társul majd szemészeti komplikációkkal, szisztémás abnormalitásokkal és következményes élet-tartam-csökkenéssel az eddig fel-

tárt genetikai, epigenetikai és biokémiai változások nem magyarázzák. A PSG-re jellemző, a PSX-ben látottnál súlyosabb biokémiai eltérések arra utalnak, hogy egyes szemeken olyan további kórélettani folyamatok indulnak meg jelenleg ismeretlen kiváltó mechanizmussal, amik nem a PSX fennállásának tartamától függenek.

A KÓRÉLETTANI ISMERETEK FELHASZNÁLÁSA A PSX/PSG JÖVŐBELI KEZELÉSE SORÁN

Jelenleg a PSX-et nem tartjuk kezelhető állapotnak, legfeljebb az UVB-fénytartomány elleni szemüvegvédelmet javasolhatjuk preventív céllal az erős napsütésű időszakokban. Valójában azonban a kezelési lehetőségek hiánya miatt nem tekintjük a szemnyomás-emelkedés nélküli PSX-et kezelendő betegségnek, pedig a PSX-re jellemző biokémiai eltérések befolyásolásával elméletileg mind a szemészeti, mind a szisz-

témás szövődmények kialakulását és súlyosbodását meg lehetne előzni. A szemnyomás-emelkedéssel járó PSX és a már kialakult PSG kezelésére ma csupán olyan módszereket használhatunk, amelyek a szemnyomás csökkentése révén minden nyitott zugú glaukóma típusban javallottak (1, 5, 6). A szemnyomást csökkentő kezelések azonban PSG-ben gyakran rosszabb eredményt biztosítanak közép és hosszú távon, mint primer nyitott zugú glaukómában, aminek a lamina cribrosa és a trabekuláris rendszer fokozott sérülékenysége lehet az oka.

KÖVETKEZTETÉSEK

A jelen közleményben összefoglalt folyamatok alapján világos, hogy a PSX és a PSG kórélettanának jobb megértése lehet néhány évtized múlva a sikeres kezelés záloga. Éppen ezért sajnálatos, hogy az Európában nagy múltú PSX- és PSG-kutatás az erőforrások hiánya miatt egyre inkább az Amerikai Egyesült Államokba kerül át.

IRODALOM

- Konstas AGP, Holló G, Ritch R. Exfoliative glaucoma. Schacknow PN, Samples RJ (eds.). The glaucoma book. A practical, evidence-based approach to patient care. New York: Springer; 2010. p. 507–516.
- Konstas AGP, Ringvold A. Epidemiology of exfoliation syndrome. J Glaucoma 2018; 27: S4–S11.
- Holló G, Kóthy P. A pszeudoexfoliációs szindrómához társuló szemészeti és szisztémás elváltozások. Szemészet 2012; 149: 123–132.
- Holló G. Szisztémás betegségek pszeudoexfoliatív szindrómában. LAM 2012; 22: 493–498.
- European Glaucoma Society. Terminology and guidelines for glaucoma. 4th Edition. PubliComm s.r.l., Savona; 2014.
- Holló G, Katsanos A, Konstas AGP. Management of exfoliative glaucoma: challenges and solutions. Clin Ophthalmol 2015; 9: 907–919.
- Challa P, Johnson WM. Composition of exfoliation material. J Glaucoma 2018; 27: S29–S31.
- Thorleifsson G, Magnusson KP, Sulem P, Walters GB, Gudbjartsson DF, Stefansson H, Jonsson T, Jonasdottir A, Jonasdottir A, Stefansson G, Masson G, Hardarson GA, Petursson H, Arnarsson A, Motallebipour M, Wallerman O, Wadelius C, Gulcher JR, Thorsteinsdottir U, Kong A, Jonasson F, Stefansson K. Common sequence variants in the LOXL1 gene confer susceptibility to exfoliation glaucoma. Science 2007; 317: 1397–1400.
- Schlötzer-Schrehardt U, Koca MR, Naumann GOH, Volkholz H. Pseudoexfoliation syndrome: ocular manifestation of a systemic disorder? Arch Ophthalmol 1992; 110: 1752–1756.
- Schlötzer-Schrehardt U. Genetics in exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma. In: Holló G, Konstas AGP (eds.). Exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma, 3rd Edition, PubliComm S.r.l., Savona; 2015. p. 57–76.
- Ye H, Jiang Y, Jing Q, Li D, Maimaiti T, Kasimu D, Lu Y. LOXL1 hypermethylation in pseudoexfoliation syndrome in the Uighur population. Invest Ophthalmol Vis Sci 2015; 56: 5838–5843.
- Berner D, Zenkel M, Pasutto F, Hoja U, Liravi P, Gusek-Schneider GC, Kruse FE, Schödel J, Reis A, Schlötzer-Schrehardt U. Posttranscriptional regulation of LOXL1 expression via alternative splicing and nonsense-mediated mRNA decay as an adaptive stress response. Invest Ophthalmol Vis Sci 2017; 58: 5930–5940.
- Garweg JG, Zandi S, Pfister IB, Skowronska M, Gerhardt C. Comparison of cytokine profiles in the aqueous humor of eyes with pseudoexfoliation syndrome and glaucoma. PLoS One 2017; 12(8): e0182571.
- Aboobakar IF, Johnson WM, Stamer WD, Hauser MA, Allingham RR. Major review. Exfoliation syndrome: advances in disease genetics, molecular biology, and epidemiology. Exp Eye Res 2017; 154: 88–103.
- Koliakos GG, Konstas AGP, Holló G. Biochemistry and genetics of exfoliation syndrome. In: Holló G, Konstas AGP (eds.). Exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma, 3rd Edition, PubliComm S.r.l., Savona; 2015. p. 45–56.
- Tanito M, Kaidzu S, Takai Y, Ohira A. Status of systemic oxidative stresses in patients with primary open-angle glaucoma and pseudoexfoliation syndrome. PLoS One 2012; 7(11): e49680.
- Yagci R, Ersöz I, Erdurmuş M, Gürel A, Duman S. Protein carbonyl levels in the aqueous humor and serum of patients with pseudoexfoliation syndrome. Eye 2008; 22: 128–131.
- Koliakos GG, Konstas AG, Schlötzer-Schrehardt U, Bufidis T, Georgiadis N, Ringvold A. Ascorbic acid concentration is reduced in the aqueous humor of patients with exfoliation syndrome. Am J Ophthalmol 2002; 134: 879–883.
- Schlötzer-Schrehardt U, Lommatzsch J, Kuchle M, Konstas AG, Naumann GO. Matrix metalloproteinases and their inhibitors in aqueous humor of patients with pseudoexfoliation syndrome/ glaucoma and primary open-angle glaucoma. Invest Ophthalmol Vis Sci 2003; 44: 1117–1125.
- Schlötzer-Schrehardt U, Zenkel M, Kuchle M, Sakai LY, Naumann GOH. Role of transforming growth factor-beta1 and its latent form binding protein in pseudoexfoliation syndrome. Exp Eye Res 2001; 73: 765–780.
- Koliakos GG, Konstas AG, Schlötzer-Schrehardt U, Holló G, Katsimbris IE, Georgiadis N, Ritch R. 8-Isoprostaglandin F2a and ascorbic acid concentration in the aqueous humor of patients with exfoliation syndrome. Br J Ophthalmol 2003; 87: 353–356.
- Koliakos GG, Konstas AG, Schlötzer-Schrehardt U, Holló G, Mitova D, Kovatchev D, Maloutas S, Georgiadis N. Endothelin-1 concentration is increased in the aqueous humor of patients with exfoliation syndrome. Br J Ophthalmol 2004; 88: 523–527.
- Pasquale LR. Environmental factors in relation to exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma. In: Holló G, Konstas AGP (eds.). Exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma, 3rd Edition, PubliComm S.r.l., Savona; 2015. p. 96–105.
- Wolosin JM, Ritch R, Bernstein AM. Is Autophagy dysfunction a key to exfoliation glaucoma? J Glaucoma 2018; 27: 197–201.
- Fan BJ, Pasquale LR, Kang JH, Levkovich-Verbin H, Haines JL, Wiggs JL. Association of clusterin (CLU) variants and exfoliation syndrome: An analysis in two Caucasian studies and a meta-analysis. Exp Eye Res 2015; 139: 115–122.
- Doudevski I, Rostagno A, Cowman M, Liebmann J, Ritch R, Ghiso J. Clusterin and complement activation in exfoliation glaucoma. Invest Ophthalmol Vis Sci 2014; 55: 2491–2499.
- Vazquez-Ferreiro P, Carrera-Hueso FJ, Fikri-Benbrahim N, Barreiro-Rodríguez L, Diaz-Rey M, Ramón Barrios MA. Intraocular lens dislocation in pseudoexfoliation: a systematic review and meta-analysis. Acta Ophthalmol 2017; 95: e164–e169.
- Schlötzer-Schrehardt U, Hammer CM, Krysta AW, Hofmann-Rummelt C, Pasutto F, Sasaki T, Kruse FE, Zenkel M. LOXL1 deficiency in the lamina cribrosa as candidate susceptibility factor for a pseudoexfoliation-specific risk of glaucoma. Ophthalmology 2012; 119: 1832–1843.
- Moghim S, Nekoozadeh S, Motamed-Gorji N, Chen R, Fard MA, Mohammadi M, Weinreb RN. Lamina cribrosa and choroid features and their relationship to stage of pseudoexfoliation glaucoma. Invest Ophthalmol Vis Sci 2018; 59: 5355–5365.
- Kim S, Sung KR, Lee JR, Lee KS. Evaluation of lamina cribrosa in pseudoexfoliation syndrome using spectral-domain optical coherence tomography enhanced depth imaging. Ophthalmology 2010; 120: 1798–803.
- Heijl A, Bengtsson B, Hyman L, Leske MC. Early Manifest Glaucoma Trial Group. Natural history of open-angle glaucoma. Ophthalmology 2009; 116: 2271–2276.
- Konstas AG, Holló G, Astakhov YS, Teus MA, Akopov EL, Jenkins JN, Stewart WC. Factors associated with long-term progression or stability in exfoliation glaucoma. Arch Ophthalmol 2004; 122: 29–33.
- Holló G, Lakatos P, Farkas K. Cold pressor test and plasma endothelin-1 concentration in primary open-angle and capsular glaucoma. J Glaucoma 1998; 7: 105–110.
- Visontai Zs, Merisch B, Kollai M, Holló G. Increase of carotid artery stiffness and decrease of baroreflex sensitivity in exfoliation syndrome and glaucoma. Br J Ophthalmol 2006; 90: 563–567.
- Visontai Z, Horváth T, Kollai M, Holló G. Decreased cardiovagal regulation in exfoliation syndrome. J Glaucoma 2008; 17: 133–138.
- Schumacher S, Schlötzer-Schrehardt U, Martus P, Lang W, Naumann GO. Pseudoexfoliation syndrome and aneurysms of the abdominal aorta. Lancet 2001; 357: 359–360.
- Wirotko BM, Curtin K, Ritch R, Thomas S, Allen-Brady K, Smith KR, Hageman GS, Allingham RR. Risk for exfoliation syndrome in women with pelvic organ prolapse: a Utah Project on Exfoliation Syndrome (UPEXS) Study. JAMA Ophthalmol 2016; 134: 1255–1262.
- Besch BM, Curtin K, Ritch R, Allingham RR, Wirotko BM. Association of exfoliation syndrome with risk of indirect inguinal hernia: the Utah Project on Exfoliation Syndrome. JAMA Ophthalmol 2018; 136: 1368–1374.
- Holló G. Vascular dysfunction in exfoliation syndrome. J Glaucoma 2018; 27: S–72–S74.
- Konstas AGP, Holló G, Astakhov YS, Teus MA, Akopov EL, Jenkins JN, Stewart WC. Presentation and long-term follow-up of exfoliation glaucoma in Greece, Spain, Russia and Hungary. Eur J Ophthalmol 2006; 16: 60–66.
- Anastasopoulos E, Coleman AL, Wilson MR, Sinsheimer JS, Yu F, Katafigiotis S, Founti P, Salonikiou A, Pappas T, Koskotas A, Katopodi T, Lambropoulos A, Topouzis F. Association of LOXL1 polymorphisms with pseudoexfoliation, glaucoma, intraocular pressure, and systemic diseases in a Greek population. The Thessaloniki Eye Study. Invest Ophthalmol Vis Sci 2014; 55: 4238–4243.



A foveát nem érintő „makula-on” ideghártya-leválások műtéti sürgősségéről

PAPP ANDRÁS DR., RESCH MIKLÓS DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: A foveát nem érintő „makula-on” ideghártya-leválások optimális műtéti időpontjának meghatározása.

Módszerek: Az irodalmi adatok áttekintése, kiegészítve a saját tapasztalatokkal.

Eredmények: A rendelkezésre álló irodalmi adatok alapján megállapítható, hogy a „makula-on” ideghártya-leválás az esetek többségében lassan progresszióznak. A progresszió szempontjából a legveszélyesebbek az egy nagyobb vagy több kisebb szakadással járó felső és/vagy temporális bullosus leválások.

Következtetés: A „makula-on” ideghártya-leválások csupán egy kisebb – a fovea gyors leválásával fenyegető formája – csoportjánál feltétlenül szükséges a 24 órán belüli műtéti ellátás. A műtéti időpont megválasztásánál számos egyéb körülményt is figyelembe kell venni.

About the surgical emergency of foveal sparing “macula-on” retinal detachments

Aims: To determine the optimal surgical time for treating foveal sparing “macula-on” retinal detachments.

Methods: Critical review of the current literature was carried out and personal experiences were evaluated.

Results: According to the available literature, it can be stated that macula-on retinal detachments progress very slowly in the majority of cases. Eyes with superior or temporal located bullous retinal detachment with a single larger retinal tear or with several smaller breaks are at higher risk to progress to retinal detachment.

Conclusion: Urgent surgical intervention due to macula-on retinal detachment is indicated within 24 hours only in rare cases, when the rapid detachment of the fovea is impending. In scheduling surgery several factors have to be considered.

KULCSSZAVAK

„makula-on” ideghártya-leválás, sürgősségi műtét, progresszió

KEYWORDS

„macula-on” retinal detachment, emergency surgery, progression

BEVEZETÉS

Magyarországon évente mintegy 1000-1500 retinaleválás miatt végzett műtét történik, a rövidlátás globális terjedésével világszerte is egyre növekvő esetszám várható a jövőben. A retinaleválás miatt végzett műtéti technikák evolúciója jól dokumentált a Szemészetben (1, 5, 8, 11, 12, 13, 16, 18). A vitreoretinális sebészet fejlődésével a retinaleválás jól gyógyítható betegséggé vált.

A retinaleválás műtéte sürgősségi beavatkozás. Ezen belül speciális esetet képeznek a foveát nem érintő, úgynevezett „makula-on” ideghártya-leválások, amelyek hagyományosan a szemészeti sürgősségi beavatkozások különleges elbírálása alá esnek.

Ennek oka az az irodalmi adatokkal is alátámasztott megfigyelés, hogy az ideghártya-leválások posztoperatív funkcionális eredményei –

amennyiben a leválás eléri a foveát – általában rosszabbak, mint azok az esetek, amelyekben ez nem következik be (14, 15) (1. ábra).

Az elmúlt években több tanulmány is azt vizsgálta, hogy milyen gyorsan az ideghártya-leválás progressziójának a sebessége, mennyire befolyásolja a makula-on leváláson végzett műtét időzítése a funkcionális és anatómiai eredményeket.

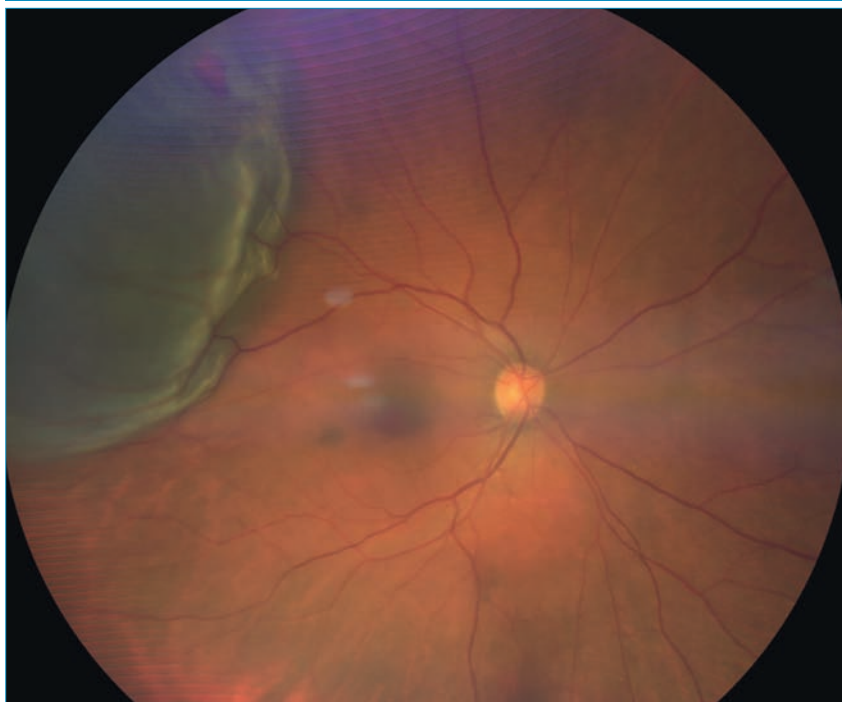
IRODALMI ÁTTEKINTÉS

A betegség jellegéből adódóan prospektív randomizált klinikai vizsgálat által nyújtott magas szintű bizonyíték korlátozottan érhető el. Az optikai koherencia tomográfia (OCT) mindennapossá válásával azonban a retinaleválás miatt végzett retrospektív vizsgálatok eredményei objektív módon mutatják meg a műtét időzítésének a foveára gyakorolt hatását.

Ho és munkatársai egy multicentrikus tanulmány keretében 82 makulát nem érintő ideghártya-leválás esetén azt találták, hogy a leválások zöme nem progrediált a műtétet megelőzően. A műtét a felvételtől számított átlagos 2,33 nappal később történt. 11 esetben (13%) volt észlelhető progresszió, amely átlagosan 1,88 papillaátmérő/nap sebességgel haladt. A progressziót mutató betegek 73%-ának felső, 18%-ának temporális és csupán 9%-ának volt alsó ideghártya-leválása. A progressziót mutató esetekben a szakadások 64%-a X-II-h között helyezkedett el. *Ho és munkatársai* regressziós analízissel vizsgálták a különböző faktorok szerepét az ideghártya-leválás progressziójában és az egyetlen statisztikailag szignifikáns faktornak a subretinalis folyadék foveától való távolságát találták (6).

Wykoff retrospektív elemzésében 199 „makula-on” ideghártya-leválásban szenvedő beteg adatait tekintette át. A betegek csupán 6%-át (12 eset) operálták hétvégén, vagy munkaszüneti napon. 56%-a 24 órán belül, 29%-a 24–72 óra között került műtéti ellátásra. A betegek 4%-ánál (8 eset) – különböző okokból – a műtét a diagnózist követően több mint egy héttel később következett. Mindösszesen egy betegnél (0,5%) érte el időközben a leválás a foveát, de a bedomborító műtétet követő látóélesség ebben az esetben is 20/40 lett. A sebészi preferencia az volt, hogy a felső és temporális leválások hamarabb kerültek műtetre. Mindezek alapján *Wykoff és munkatársai* azt a következtetést vonták le, hogy a „makula-on” ideghártya-leválások egy részének a

1. ábra: Temporális felső ideghártya-leválás szemfenéki képe. A leválás még nem érte el a foveát. (Dr. Schneider Miklós felvétele)



műtéti ellátása akár néhány nappal is halasztható (17).

Ehrlich 114 beteget érintő tanulmányában azt vizsgálta, hogy a makulát nem érintő ideghártya-leválások időzítése befolyásolja-e az anatómiai és funkcionális eredményeket. 62 beteget a diagnózistól számított 12 órán belül, 32 beteget 12–24 óra között, 20 beteget 24 órán túl operáltak primer vitrectomiával. Mindösszesen 2 esetben vált le a műtét előtt a makula a 12–24 órás csoportban (mindkét esetben a foveát csaknem elérő bullosus ideghártya-leválás volt), de ezek is kiváló funkcionális eredménnyel gyógyultak. Az egyes csoportok között funkcionális vagy anatómiai különbség nem volt kimutatható (2).

Lai tanulmányában két csoportot vizsgált: a 24 órán belül (37 szem) és a 24 órán túl (39 szem) operált „makula-on” ideghártya-leválásos betegek csoportja. A betegeket részben virectomiával, részben bedomborító műtéttel vagy a kettő kombinációjával operálták. A posztoperatív funkcionális és anatómiai eredményekben ő sem talált szignifikáns különbséget a két csoport között (9).

Hajari és munkatársai 96 „makula-on” ablációs beteg szemének optikai koherencia tomográfiás (OCT) követését végezték. 50 szem esetén tudták OCT-vizsgálattal követni a leválást és 18%-ban dokumentáltak progressziót a követés során. A betegeket felvették és ágyban való fekvést rendeltek el számukra. A vasárnap és csütörtök között érkezett betegeket tervezetten másnap operálták. A hétvégén vagy ünnepnapon érkezett „makula-on” ideghártya-leválásos betegeket OCT segítségével követték és csak abban az esetben operáltak a munkaszüneti napokon, ha a leválás a foveolát is fenyegette. Ezzel a metodikával egyetlen esetben (1%) következett be makulaleválás a vizsgált betegcsoportban. Az érintett betegnek felső bullosus ideghártya-leválása volt sorozatszakadásokkal és a leválás már a felvételnél 1800 mikronra közelítette meg a foveolát. Az OCT-vel végzett követés során azonban nemcsak progressziót, hanem 34 esetben regressziót is dokumentáltak, illetve azt tapasztalták, hogy a leválások legnagyobb része dinamikusan változik (3).

MEGBESZÉLÉS

A „makula-on” ideghártya-leválások sürgősségének megítélésének egyik fontos szempontja a leválások alakja és kiterjedése. Tapasztalati tény, hogy a referáló orvosok sok esetben csak a makula helyzetét vizsgálják, és nem tesznek különbséget a leválás egyéb részleteit illetően. Egy nasalis felső, kis kiterjedésű leválás, apró kerek szakadással, vagy egy krónikus, alsó retinafelet érintő leválás kerek foramennel csak igen lassan progrediál és nem képez sürgős műtéti indikációt.

Sürgősebb műtétet igénylő leválás például az a felső bullosus leválás nagy patkó alakú szakadással, ahol a leválás a foveától számított 1 papilla átmérőjű területen belül helyezkedik el.

Fontos szempont a hétvégi sürgősségi műtétek végzésénél az aneszteziológus jelenléte, hiszen ezek a műtétek para- vagy retrobulbaris érzéstelenítésben esetleg altatásban végezhetők, amelyhez ezen kollégák jelenléte is nélkülözhetetlen. Ezzel kapcsolatos a betegek belgyógyászati alkalmasságának megítélése, a megfelelő műtéti előkészítése. Megfontolandó az ügyletet adó se-

bész képzettsége is, mivel az ideghártya-leválások eseteinek kis részében nem a primer vitrectomia, hanem a hagyományos bedomborító műtét a választandó módszer (10). Ilyen esetre példa a fiatal phakiás rövidlátó beteg, rácsos degeneráció talaján kialakult ideghártya-leválással és tapadó (le nem vált) üvegtesttel.

A műtét tervezésének egyik fontos szempontja az operáló orvos és a műtő személyzetének a fáradtsága. Nyilvánvaló, hogy egy munkanapot végig dolgozó orvos és műtősdolgozók este fáradtabbak lehetnek, mint másnap délelőtt.

A munkaidőn túl végzett műtétek indikálásakor figyelembe veendő az adott műtét költségvonzata is. Jóval drágább a műtét fajlagos költsége ügyeleti időben, mint a munkaidő alatt (4). A legtöbb intézményben az aneszteziológus csapat több szakmára is párhuzamosan ügyel és ezért az ügyeleti műtétek nehezebben szervezhetőek.

KÖVETKEZTETÉSEK

Összegzésként megállapítható, hogy a makulát el nem érő leválások műtéti időpontjának megvá-

lasztása számos körülmény figyelembe vételét igényli. A legfontosabb, a beteg alapos preoperatív vizsgálata, vitreoretinalis betegségekben jártas kolléga bevonásával. Általánosságban elmondható, hogy a „makula-on” leválások közül a felső, temporális a makulát nagyon megközelítő (1-2 papillaátmérőn belül lévő) leválások igényelnek – lehetőség szerint – 24 órán belüli sebészi beavatkozást. Azok az esetek, amelyekről azt gondoljuk, hogy a kitűzött műtéti időpontot megelőzően leválhat a foveolájuk.

A valódi sürgősséget tehát a 24 órán belül a fovealeválással fenyegető „makula-on” ideghártya-leválások jelentik.

A műtéti időpont megválasztása során számos egyéb körülmény (a leválás lokalizációja, az üvegtest állapota, a szakadás formája, kerek lyuk vagy patkó alakú szakadás nyelvén trakcióval) a beteg általános állapota, társult betegségei (aktuális gyógyszeres kezelése) a sebész képzettsége, a szükséges anesztézia módja, az aneszteziológus team elérhetősége, a műtő személyzet képzettsége és elérhetősége is mérlegelendő.

IRODALOM

- Blaskovics L. A Gonin-féle műtét 5 gyógyult esete. Orv Hetil 1929; 73: 1200.
- Ehrlich R, Niederer RL, Ahmad N, Polkinghorne P. Timing of acute macula-on rhegmatogenous retinal detachment repair. Retina 2013; 33: 105–110.
- Hajari JN, Kyh nel A, Bech-Azeddine J, la Cour M, Kiilgaard JF. Progression of foveola-on rhegmatogenous retinal detachment. Br J Ophthalmol 2014; 98: 1534–1538.
- Hartz AJ, Burton TC, Gottlieb MS, McCarty DJ, Williams DF, Prescott A, Klein P. Outcome and cost analysis of scheduled versus emergency scleral buckling surgery. Ophthalmology 1992; 99: 1358–1363.
- Hatvani I, et al. A Kettesy-szegtől a vitreoretinális műtétekig (a PVR legutóbbi klasszifikációja és gyakorlati használata). Szemészet 1995; 132: 85–87.
- Ho SF, Fitt A, Frimpong-Ansah K, Benson MT. The management of primary rhegmatogenous retinal detachment not involving the fovea. Eye (Lond) 2006; 20: 1049–1053.
- Hudomel J, Kelemen V. Adatok a lencsehíjas szem ideghártyaleválásának gyógyításához. Szemészet 1980; 117: 93–100.
- Imre J. Az ideghártyaleválás műtéti gyógyítása. Orv Hetil 1932; 76: 245–249.
- Lai MM, Khan N, Weichel ED, Berinstein DM. Anatomic and visual outcomes in early versus late macula-on primary retinal detachment repair. Retina 2011; 31: 93–98.
- Mahmoudi S, Almony A. Macula-Sparing Rhegmatogenous Retinal Detachment: Is Emergent Surgery Necessary? J Ophthalmic Vis Res 2016; 11: 100–107.
- Milibák T. A rhegmatogén retinaleválás diagnosztikája és kezelése. Szemészet 2014; 151: 52–62.
- Papp A, Szalai I, Lendvai Zs, Resch M. Hagyományos bedomborító műtétek eredményei rhegmatogén ideghártya-leválások esetén. Szemészet 2012; 149: 152–154.
- Resch M, Barcsay Gy, Szabó A, Papp A. A retinaleválás korszerű ellátása. Mária utcai füzetek 2015; 1: 3–27.
- Ross WH, Kozy DW. Visual outcome in macula-off rhegmatogenous retinal detachments. Ophthalmology 1998; 105: 2149–2153.
- Salicone A, Smiddy WE, Venkatraman A, Feuer W. Visual recovery after scleral buckling procedure for retinal detachment. Ophthalmology 2006; 113: 1734–1742.
- Süveges I, Kolozsvári L, Rigó Gy. Szilikonolaj intraocularis implantatioja ablatio retinae eseteiben. Szemészet 1985; 122: 136–141.
- Wyckoff CC, Smiddy WE, Mathen T, Schwartz SG, Flynn HW Jr, Shi W. Fovea-sparing retinal detachments: time to surgery and visual outcomes. Am J Ophthalmol 2010; 150: 205–210.
- Salacz Gy, Récsán Zs, Győri J. Hagyományos műtét vagy vitrektómia mint műtéti módszer a C1-3 stádiumú proliferatív vitreoretinopathiákban? Szemészet 1992; 129: 63–65.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Papp András, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39. E-mail: papp.andras1@med.semmelweis-univ.hu



Szemlencse-diszlokáció miatt végzett vitrectomia gyermekkorban

RESCH MIKLÓS DR., MAKÁ ERIKA DR., BAUSZ MÁRIA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.*

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: A szemlencse részleges, vagy teljes helyahagyása gyermekkorban számos okból bekövetkezhet (pl. Marfan-szindróma, microspherophakia, buphthalmus vagy sérülés kapcsán). A közleményünk célja áttekinteni a vitrectomia helyét a különböző műtétek során.

Módszerek: Retrospektív esetszéria tanulmány a 2008–2018 között végzett műtétekről készült videofelvételek áttekintésével.

Eredmények: Az elmozdult lencse eltávolítható clear cornea, illetve pars plana sebeken keresztül egyaránt a lencse helyzetétől függően. A 23G vitrectom segítségével a vitrectorhexisen túl a lencsekéreg és a mag leszívása is elvégezhető. Önzáró sebek készítésére alkalmasak a technikák, de gyermekeknél a sebek varrattal történő zárása javasolt.

Következtetések: A szemlencse vitrectommal való eltávolítása gyermekkorban biztonságos és hatékony technikát jelent, amely jól adaptálható az egyéni állapothoz és az egyéb kísérőbetegségek által meghatározott helyzethez, továbbá segítségével jól megelőzhetők az esetleges iatrogén retinasérülések.

Paediatric vitrectomy in crystalline lens dislocation

Purpose: Lens can be subluxated or luxated due to various reasons in childhood, such as microspherophakia, Marfan syndrome, buphthalmus or trauma. Aim of our study to present the role of vitrectomy in different surgical techniques.

Methods: Retrospective analysis of surgical videos recordings from 2008–2018 related to vitrectomy in crystalline lens dislocation cases.

Results: Dislocated lens can be removed by pars plana and through clear corneal incisions as well depending on the location of the luxated lens. Vitrectorhexis can be performed with the 23G vitreous cutter and lensectomy or cortex removal could be completed with the help of this technique. Self-healing wounds could be created, but in all cases closure with sutures is preferable.

Conclusion: Vitrectomy in pediatric lens dislocation is a safe and effective technique, which can be adapted to the individual situation and comorbidities with the prevention of risk for iatrogenic retinal disorders.

KULCSSZAVAK

lencseluxáció, szubluxáció, Marfan-szindróma, vitrectomia, buphthalmus

KEYWORDS

lens luxation, subluxation, Marfan-syndrome, vitrectomy, buphthalmus

BEVEZETÉS

A szemlencse részleges, vagy teljes helyahagyását gyermekkorban számos névvel illetik, pl. ectopia lentis, dislocatio lentis, luxatio lentis,

subluxatio lentis a leggyakrabban alkalmazott elnevezések. Ezek között kis tartalmi különbségek is vannak, jelentésük nem teljesen fedi egymást. A szemlencse hely-

hagyásának legátfogóbb kifejezése a lencse diszlokációja, amely magába foglalja mindazon állapotokat, amikor a lencse veleszületetten, vagy másodlagosan kerül rendelle-

*A KÖZLEMÉNY A EUROPEAN PAEDIATRIC OPHTHAMOLOGY SOCIETY 2018. ÉVI KONGRESSZUSÁN (2018. SEPT. 7–9., BUDAPEST) ELHANGZOTT ELŐADÁS ALAPJÁN KÉSZÜLT.

nes pozícióba (pl. *Marfan-szindróma*, buphthalmus vagy sérülés kapcsán). A lencse veleszületett diszlokációjára az ectopia lentis a használatos kifejezés (2). A lencse diszlokációja azt jelenti, hogy a lencse nincsen normálpozícióban, létrejöhet részleges helyhagyással – ilyenkor még részben a pupilla területén található a hátsó csarnokban (szubluxáció), vagy teljesen elmozdulhat a helyéről (luxáció) – leggyakrabban az üvegtesti térbe, de előfordulhat, hogy az elülső csarnokba kerül (1. ábra).

A műtét sok esetben sürgősségi ellátást igényel, megelőzendő a szövdményeket, mint pl. retinaleválás, szekunder glaukóma. Az elmozdult lencse műtéti technikája sokszor eltér a veleszületett katarakta sebészi ellátásától (5). A műtét szubluxáció esetén hagyományosan bimanuális lencseleszívást

jelent (6), de sok esetben elülső vitrectomiára is szükség van, a lencse üvegtesti térbe történő elmozdulása esetén pars plana vitrectomia jelenti a műtéti megoldást (1). A vitrectom azonban ennél sokoldalúbb eszköz, többféleképpen alkalmazható (1, 3), a vitrectorhexis az elülső tok biztonságos megnyitását jelenti vitrectom segítségével (15).

A közleményünk célja áttekinteni a vitrectomia helyét és bemutatni a különböző lehetséges technikákat a lencsediszlokáció miatt végzett különböző műtétek során.

BETEGEK ÉS MÓDSZEREK

Retrospektív esetszéria tanulmányunkban a 2008–2018 között végzett műtétekről készült videofelvételek áttekintését végeztük el és

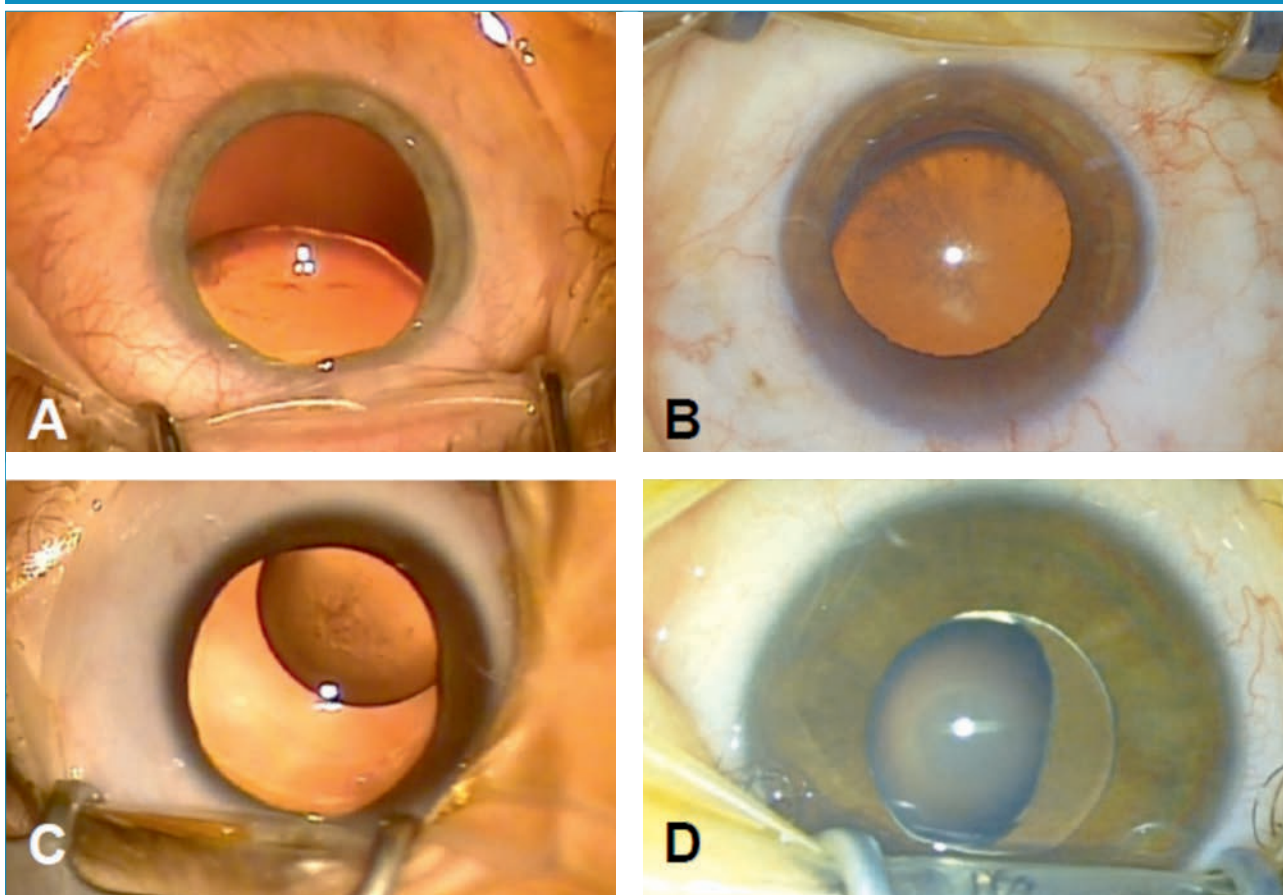
elemeztük a műtétek során használt technikákat, amelyeknél vitrectom alkalmazására került sor.

A vizsgált időszakban egy operatőr által végzett 12 gyermek 18 szemműtétjéről készült felvételeket tekintettük át. Átlagéletkor a műtét idején $3,7 \pm 3,4$ év (min. 1, max. 13 év volt). A műtétet minden esetben altatásban végeztük, a bemutatásra kerülő képek a primer műtétet mutatják, amely során primer műlencse-beültetést 5 esetben végeztünk. A preoperatív lencsetervezést a kooperáció függvényében végeztük ébren vagy altatásban.

EREDMÉNYEK

Az elmozdult lencse eltávolítható clear cornea, illetve pars plana sebkén keresztül egyaránt a lencse helyzetétől függően. A 23G vitrectom segítségével a vitrectorhexisen túl a

1. ábra: Diszlokált szemlencse gyermekkorban. A: Nagyfokú szubluxáció a teljes luxáció kockázatával, tiszta szemlencse. B: Mérsékelt szubluxáció kezdődő szürkehályoggal (traumás). C: Microspherophakia szubluxációja és D: Microspherophakia elülső csarnokba luxálódva



lencsekéreg és a mag leszívása is elvégezhető. Önzáró sebek készítésére alkalmasak a technikák, de gyermekknél a sebek varrattal történő zárását végeztük minden esetben.

Clear corneális behatolás javasolt olyan esetekben, amikor a lencse üvegtestbe luxálódásának kicsi az esélye, pl. szűk pupilla esetén az elülső csarnokba luxálódott lencse esetében (2. ábra). Ilyen esetekben a corneán készített 2 kapu elegendő 23G infúziós port vagy csarnokfenntartó alkalmazásával biztosítható az egyenletes szemnyomás a műtét során, a másik incízió keresztül a 23G vitrectom kés segítségével a lencsetok megnyitható, a lencse tartalma leszívható (közben a vágást kikapcsolva), az esetle-

sen előeső üvegtest eltávolítható eszközcsere nélkül.

Amennyiben a lencse helyzete szubluxált, a lencse a hátsó csarnokban helyezkedik el, de a tok megmentése nem lehetséges, akkor is jól kivitelezhető ebből a behatolásból a műtét a vitrectorhexistól a lencsetok teljes eltávolításáig (3. ábra).

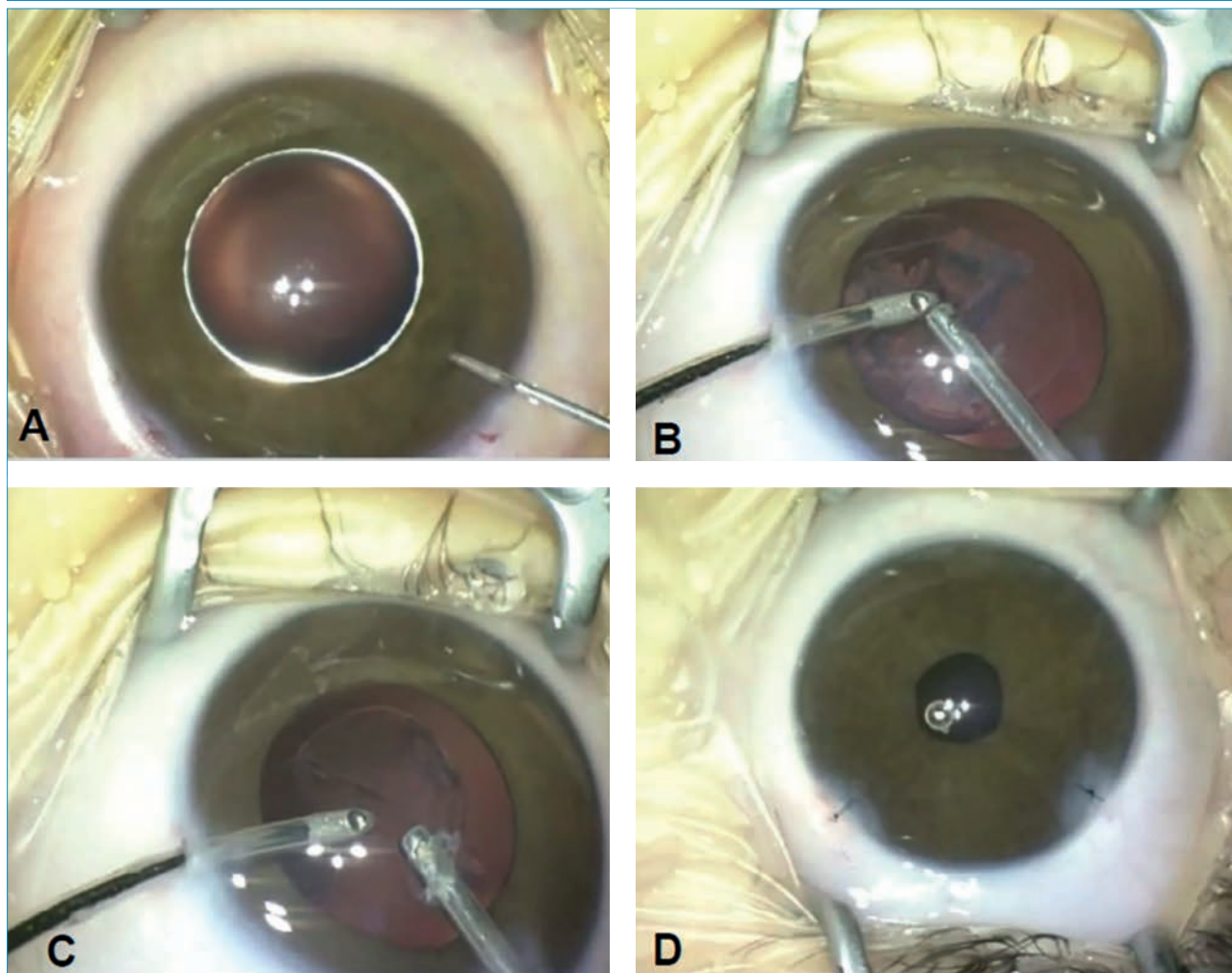
Pars plana vitrectomia előnyösebb, amennyiben a szemlencse már az üvegtestben helyezkedik el, vagy nagy valószínűséggel az üvegtestbe süllyed manipuláció során a nagyfokú zonulagyengeség miatt. A műtét előtti vizsgálat során látott nagyfokú phakodonesis és a lencse előtt található nagy mennyiségű üvegtest miatt feltételezhető, hogy

a szemlencse az üvegtesti térbe süllyed, ezért eleve pars plana megközelítést alkalmaztunk bizonyos esetekben, a szemlencse fragmentumait az üvegtesti határhártya leválasztásával egybekötve végeztük el (4. ábra).

Pars plana megközelítés előnyös továbbá nem táguló pupilla esetén (pl. ROP után), ilyenkor az endoillumináció nagy segítséget nyújt mind a lencse vizualizáció, mind a manipuláció során, továbbá a pars plana irányból akár az elülső csarnokban lévő üvegtest is könnyen eltávolítható (5. ábra).

Az infúzió bekötésének helye nem semleges a szubluxált lencse intraoperatív irányításában. Ritkán egy pars planan bekötött infúzió segít

2. ábra: Elülső csarnokba luxált microspherophakiás lencse eltávolítása bimanuális csarnokfenntartó és vitrectom segítségével. A: Sebkészítés. B: Tokmegnyitás és lencseleszívás vitrectommal. C: Az üres lencsetok eltávolítása vitrectommal. D: Sebzés varratokkal



ségével az elmozdult lencse stabilan fenntartható az eredeti helyén és clear cornealis sebeken bimanuálisan elvégezhető a lensectomia és capsulectomia (6. ábra).

Esetsorozatunk közül 8 esetben alkalmaztunk clear cornealis behatolást, 9 esetben pars plana vitrectomiát, egy esetben hibrid megoldást. Szövődményes retinaleválás 1/18 esetben jelentkezett.

MEGBESZÉLÉS

A gyermekkori szemlencse-elmozdulás heterogén etiológiájú betegség, különböző a lencsefüggesztő rostok állapota, a lencse mérete (téraránytalansága), tisztasága és formája, így a műtétek során is számos megoldási lehetőséget kell mérlegelni (10, 11, 13). Közleményünkben ezen szempontok alapján végzett műtétekről számoltunk be.

A lencse méretei születéskor és felnőttkorban eltérőek, míg felnőttkorban az ekvatoriális átmérője $9,6 \pm 0,4$ mm, anteroposterior átmérője $4,2 \pm 0,5$ mm, ez gyermekkorban kisebb lehet. A lencse alakbeli eltérései számos formában megjelenhetnek, amelyek a lencse elmozdulásához vezethetnek:

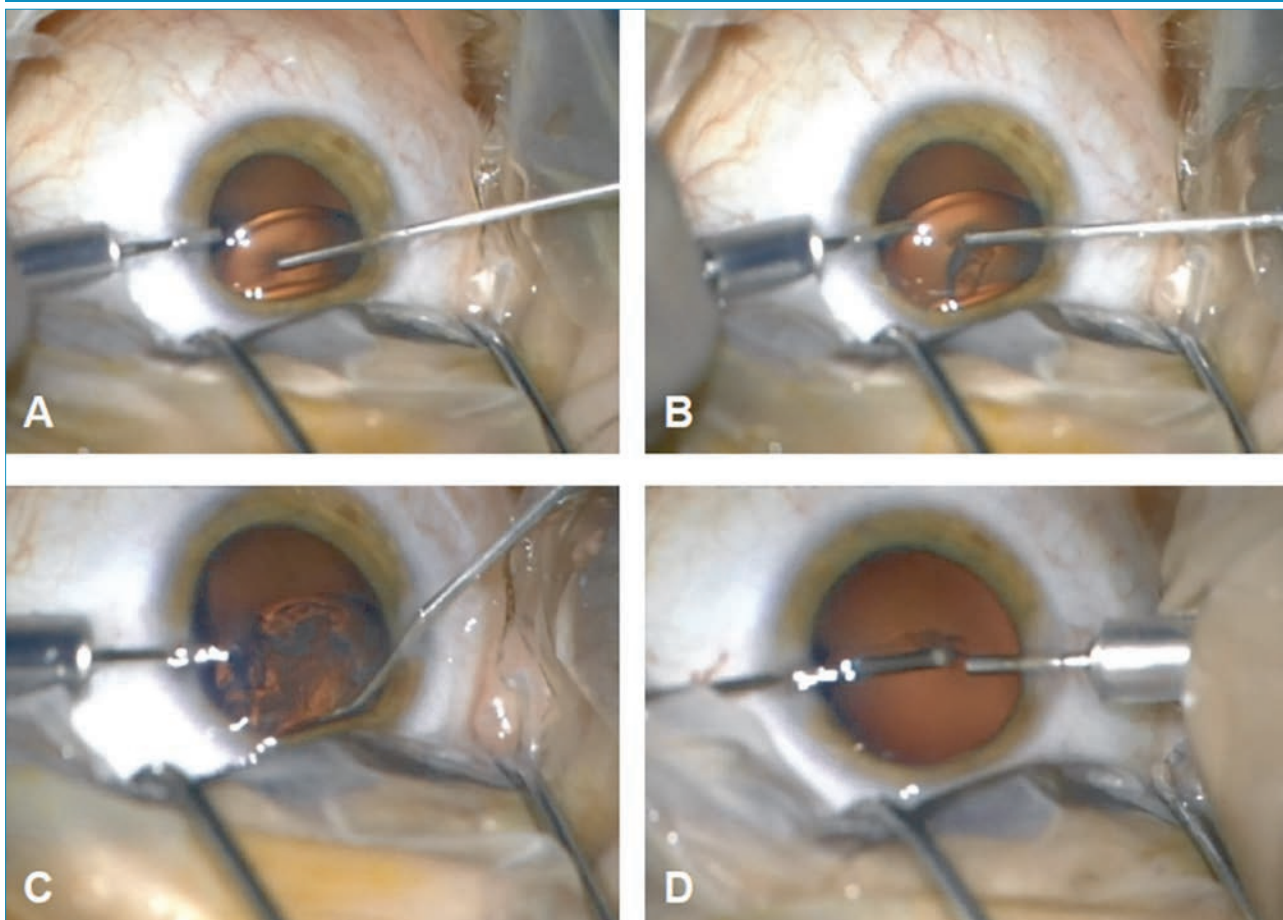
- lenticonus,
- lentiglobus,
- microspherophakia,
- coloboma lentis.

A szemlencse növekedésének zavarára a foetalis életszakaszban már fel léphet, abnormális, hipopláziás zonulák keletkeznek (a 10. héten jelennek meg a ciliáris processusok és a 4. magzati hónapban a foetalis periódus elején a zonulák). Más elképzelés szerint az ok egy táplálkozási zavar, amelyet a tunica vasculosa lentis elégtelen működése okoz. Lencse-szubluxáció vagy -luxáció

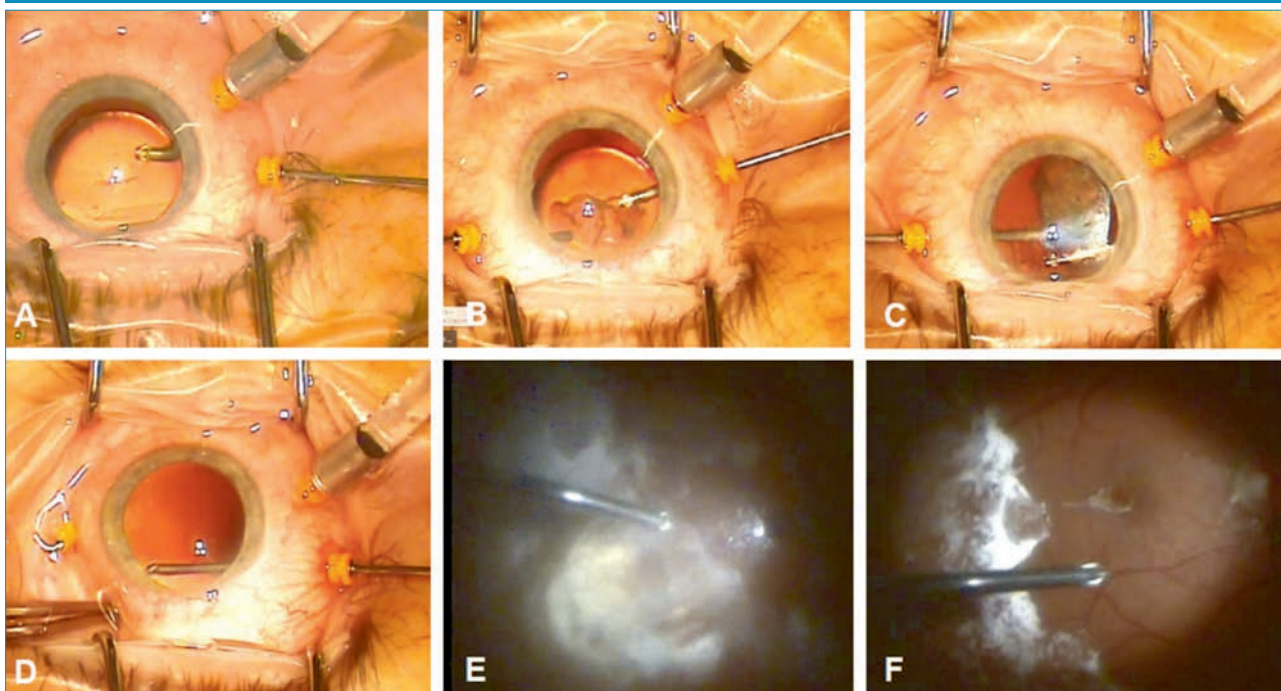
változatos életkorban igényelhet műtétet. Míg a microspherophakia általában az első életévekben már jelentős elmozdulással jár, a Marfan-szindróma esetében sokszor csak a 2-3. évtizedben válik indokolttá a műtét.

Microspherophakia esetén az anteroposterior átmérő nagyobb (4,8 mm), az aequatoriális kisebb (6,0 mm) a normálisnál. A microspherophakia előfordulhat: Weil–Marchesani-szindrómában, Marfan-szindrómában, Axenfeld–Rieger-szindrómában, izolált microspherophakia opticus colobomával, Alport-szindrómában, megalocornea spherophakiával, szekunder glaukómával. A microspherophakia szövődményei lehetnek: pupillaris blokk glaukóma, zárt zugú glaukóma, lencse luxációja a csarnokba, amelyek sürgősségi műtétet indikálnak. A microspherophakiás lencse eltávolí-

3. ábra: Szubluxált szemlencse eltávolítása 23G vitrectom és infúziós vég segítségével clear cornea behatolásból. A-B: Vitrectorhexis. C: Lencseleszívás. D: Capsulectomia



4. ábra: Szubluxált szemlencse eltávolítása 23G vitrectom segítségével pars plana behatolásból. A nagyfokú phakodonesis miatt a műtét során nagy eséllyel süllyed lencserész az üvegtestbe, ezért eleve pars plana behatolásból kezdtük a műtétet. A-D: A lencse leszívása. E: Vitális festésként alkalmazott triamcinolon-acetát és az üvegtestbe süllyedt lencserész eltávolítása. F: Maradék üvegtest eltávolítása



tása sürgős, ha pupillaris blokkot, szekunder glaukómát okoz.

A lencsetok gyermekkorban jelentősen eltér a felnőttétől (főleg a 6 éves kor alatt, sokkal elasztikusabb, főleg patológiás lencsék esetén. *Wilson* a vitrectorhexis elterjesztője 1999 óta (18), később 339 szem műtétjét elemezte, amelyek során manuális körkörös capsulorhexis és vitrectorhexis hasonlított össze és azokat közel egyenrangúnak tartotta biztonság szempontjából (19).

Az aphakia korrekciója egyénileg mérlegelendő (4), amelynek részletes taglalása meghaladja jelen közlemény kereteit, röviden összefoglalva bizonyos esetekben a primer műlencse-beültetés nem kivitelezhető, az amblyopia elkerülése miatt kontaktlencse, illetve szemüveg viselése szükséges. A műlencse-beültetési lehetőségeket korlátozza, hogy legtöbbször sem a lencsetok, sem a lencsefüggesztő rostok nem tarthatók meg, így iris clip műlencse (12) vagy sclerafixált műlencse

jön szóba. *Bíró és munkatársai* sikeres tokfeszítő gyűrű sclera fixációjával végzett esetükről számoltak be (7). Folyamatos kontroll szükséges a műtét után, sokszor altatásban végzett vizsgálat indokolt a pontos szemnyomásmérés kivitelezéséhez.

A *Marfan-szindróma* autoszomális domináns kötőszöveti betegség (fibrillin-1-gén mutációja a 15q21.1-es kromoszómán). Jellemző a magas vékony alkat, hosszú pókujjak, scoliosis, mellkasi deformitás, aortagyök-dilatáció, mitralis billentyű prolapsus. Az okuláris tünetek: lencse helyhagyása, colobomája, lapos vagy conusos cornea, tengelymyopia, glaukóma, hypoplasiás iris és ciliáris izmok, ablatio retinae.

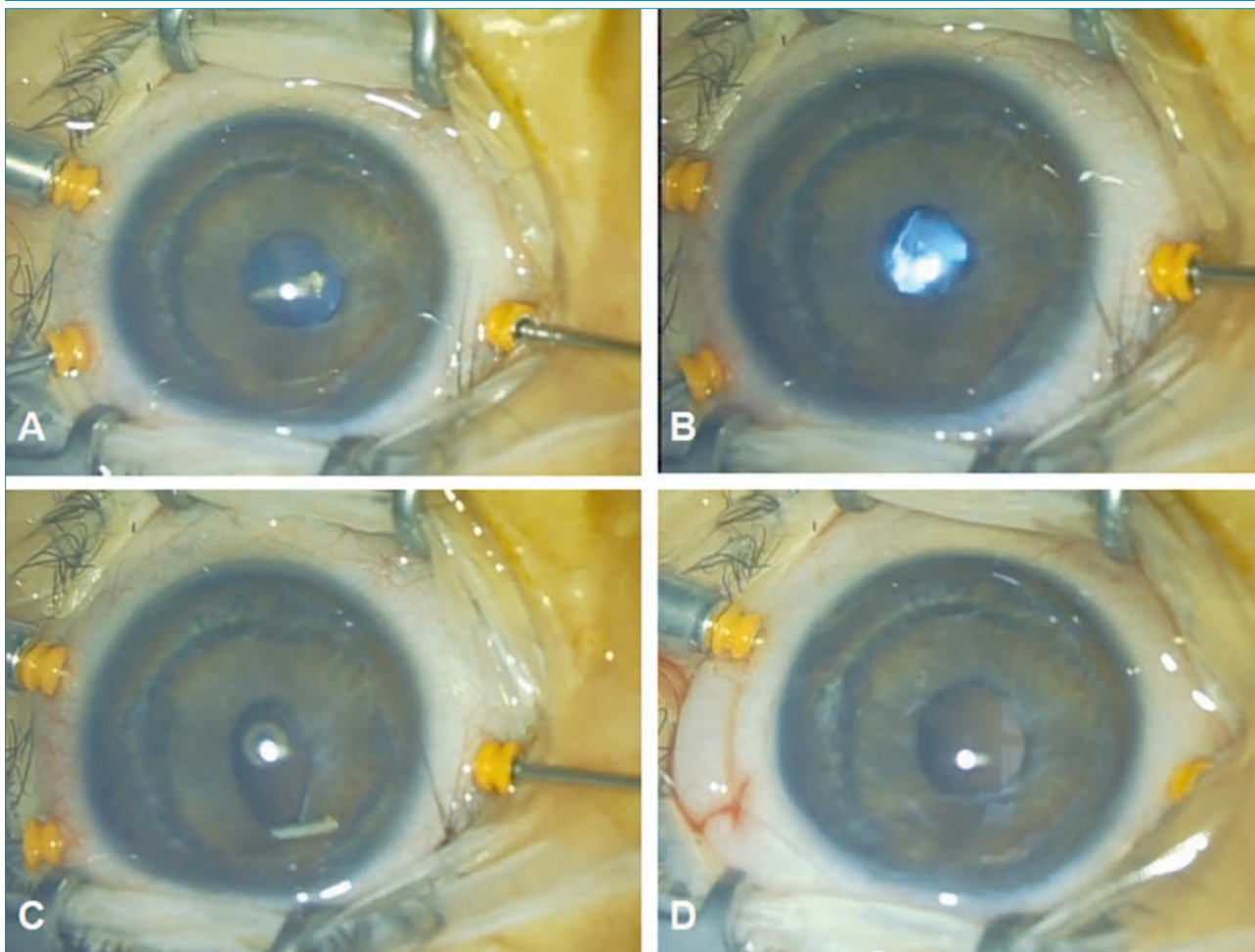
Hubbard összefoglalója szerint (9) *Jarrett* 1967-ben, *Cross és Jensen* 1973-ban *Marfan-szindrómában* számolt be elülső szegmentumban alkalmazott technikákról szubluxált lencse esetén, pl. discission, aspiration, intra- and extracapsular extraction. A látóélességen az ese-

tek 60%-ában tudtak segíteni, de az üvegtest-vesztesség aránya elérte a 25-30%-ot, a posztoperatív retinaleválás aránya pedig 20-30% volt. 1979-ben *Peyman* (14) sikeresen elvégzett lensectomiát írt le pars plana vitrectomia segítségével (*Hubbard* 1998).

Pars plana vitrectomia során sokszor nehézséget okoz a hátsó üvegtesti határhártya leválasztása. Ehhez *Singh* tanulmánya alapján nem minden esetben kell ragasztzkodni, hiszen nem csökkenti a iatrogén retinaszakadások és a retinaleválás kockázatát (18 vs. 13%) 26 beteg adatainak áttekintése alapján (16). Mindkét csoportban az arány magas, hasonlóan *Fan és munkatársai* eredményéhez (8), amely során 64 esetből 11 esetben következett be retinaleválás. A retinaleválás fő rizikófaktorának a nagyfokú lencseelmozdulást és az axiális myopia mértékét tulajdonította.

A Szemészetben már 1960-ból olvashatunk leírást *Varga és munkatársai* (17) munkájában, aki *Marfan-*

5. ábra: Pars plana lensectomia ROP után nem távoluló pupilla mellett szubluxált lencse miatt. A: Hátsó tok megnyitása. B: Endoillumináció. C: Elülső vitrectomia pars plana irányból. D: Sebzés transconjunctivális scleravarratokkal

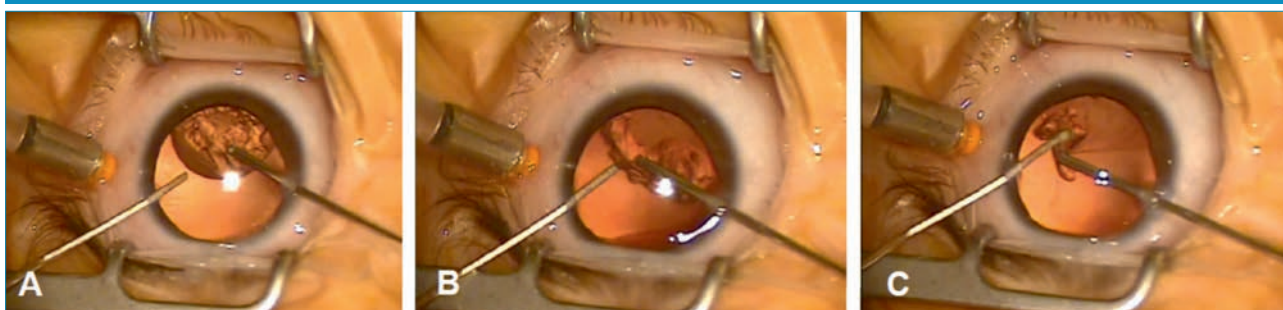


szindrómások eredményeiről számolt be. 2004-ben számoltunk be 1988–2003 között végzett műtétekről (6). Az alkalmazott technikák: endocapsularis lenseleszívás + PCL-implantáció, a PCL egyik

lába a sclerához rögzítve, a másik a tokra helyezve: 6 szemben. Endocapsularis lenseleszívás, tokfeszítő gyűrű alkalmazása, amelyet a tokba helyezett PCL egyik lábával együtt, a polipropilén fonalat a

tokon is átöltve rögzítettünk a sclerához: 7 szemben. Endocapsularis lenseleszívás, majd tokeltávolítás vitrectommal, a PCL mindkét lába a sclerához rögzítve: 18 szemben. Endocapsularis lenseleszívás,

6. ábra: Szubluxált microspherophakiás szemlencse eltávolítása pars plana infúzió és clear cornea behatolás kombinációjával. A-B: Az infúzió stabilizálja a szemlencsét, spatula és vitrectom segítségével lensectomia teljes tokeltávolítással (C)



PCL a tokba helyezve: 3 szemben. Az elülső csarnokban levő lencse endocapsularis leszívása, a tok eltávolítása műlencse beültetése nélkül: 2 szemben. Követési idő a műtét után: legrövidebb 6 hónap, leghosszabb 13 év volt. Az anatómiai sikerek mellett közleményünk kereteit szintén meghatározzák a funkcionális eredmények taglalása, amelyet az amblyopia is korlátoz (12, 20).

KÖVETKEZTETÉSEK

A betegség jellege és komplexitása miatt randomizált vizsgálattal alátámasztott bizonyíték viszonylag alacsony számban érhető el. Saját

tapasztalataink és az irodalmi adatok alapján a vitrectomia gyermekkorban biztonságos és hatékony technikát jelent, amely jól adaptálható az egyéni helyzethez és az egyéb kísérőbetegségek által meghatározott helyzethez és segítségével jól megelőzhetők az esetleges iatrogén retinasérülések.

IRODALOM

1. Al-Haddad C, Khatib L. Vitrectorhexis and lens aspiration with posterior chamber intraocular lens implantation in spherophakia. *J Cataract Refract Surg* 2012; 38:1123–1126.
2. Anteby I, Isaac M, BenEzra D. Hereditary subluxated lenses: visual performances and long-term follow-up after surgery. *Ophthalmology* 2003; 110: 1344–1348.
3. Babu N, Muraly P, Ramasamy K. Twenty-three-gauge two-port pars plana lensectomy for the management of ectopia lentis in children. *Retina* 2010; 30: 971–974.
4. Bausz M, Sényi K, Süveges I. PCL implantáció gyermekkorban. *Szemészet* 1996; 133: 67–75.
5. Bausz M, Sényi K, Süveges I. A congenitalis cataracta korai műtété és a csecsemőkori műlencse- beültetés. *Szemészet* 2001; 138: 63–68.
6. Bausz M, Sényi K, Turi É. Congenitalis ectopia lentis kóroktana és műtéti megoldása. *Szemészet* 2004; 141: 323–329.
7. Biró Z, Szabó I, Pámer Z. Combined cataract surgery on a Marfan-syndrome patient (case report). *Oftalmologia* 2014; 58: 30–33.
8. Fan F, Luo Y, Liu X, Lu Y, Zheng T. Risk factors for postoperative complications in lensectomy-vitrectomy with or without intraocular lens placement in ectopia lentis associated with Marfan syndrome. *Br J Ophthalmol* 2014; 98: 1338–1342.
9. Hubbard AD, Charteris DG, Cooling RJ. Vitreolensectomy in Marfan's syndrome. *Eye (Lond)* 1998; 12: 412–416.
10. İlhan O, Coskun M, Keskin U, Ayintap E, İlhan N, Tuzcu E, Daglioglu M, Oksuz H. Dual approach using vitrectorhexis combined with anterior vitrectomy in pediatric cataract surgery. *ISRN Ophthalmology* 2013; 2013: 124754.
11. Khokhar S, Aron N, Yadav N, Pillay G, Agarwal E. Modified technique of endocapsular lens aspiration for severely subluxated lenses. *Eye (Lond)* 2018; 32: 128–135.
12. Manning S, Lanigan B, O'Keefe M. Outcomes after lensectomy for children with Marfan syndrome. *J AAPOS* 2016 Jun; 20(3): 247–51.
13. Nihalani BR, VanderVeen DK. Technological advances in pediatric cataract surgery. *Semin Ophthalmol* 2010; 25: 271–274.
14. Peyman GA, et al. Management of subluxed and dislocated lenses with the vitreophage. *Br J Ophthalmol* 1979; 63: 771–8.
15. Resch MD, Balogh A, Sándor GL, Géhl Z, Nagy ZZ. Vitrectorhexis in penetrating eye injuries in adults. *Eur J Ophthalmol (In press)* 2018 Oct 4:1120672118804387. doi: 10.1177/1120672118804387.
16. Singh MS, Casswell EJ, Boukouvla S, Petrou P, Charteris DG. Pars plana vitrectomy and lensectomy for ectopia lentis with and without the induction of a posterior vitreous detachment. *Retina* 2018; 38: 325–330.
17. Varga B. Az ectopia lentis és látásjavító műtétéinek eredménye a Marfan szindrómában. *Szemészet* 1960; 97: 232.
18. Wilson ME. Anterior capsule management for pediatric intraocular lens implantation. *Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 1999; 36: 314–319.
19. Wilson ME Jr, Trivedi RH, Bartholomew LR, Pershing S. Comparison of anterior vitrectorhexis and continuous curvilinear capsulorhexis in pediatric cataract and intraocular lens implantation surgery: a 10-year analysis. *Journal of AAPOS: the official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2007; 11: 443–446.
20. Wu-Chen WY, Letson RD, Summers CG. Functional and structural outcomes following lensectomy for ectopia lentis. *J AAPOS* 2005; 9: 353–357.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Resch Miklós, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39. E-mail: miklosresch@gmail.com



Amnionmembrán-szuszpenzió és saját savó szemcseppek hatása a szaruhártya sebgyógyulására. Milyen hatása lehet a növekedési faktorok és interleukinek koncentrációjának?

SZENTMÁRY NÓRA DR.^{1,3}, TANJA STACHON DR.¹, MING-FENG WU DR.¹,
BIRINYI PÉTER DR.⁴, MONA BISCHOFF DR.¹, MANUELA HUBER DR.¹,
ACHIM LANGENBUCHER DR.², BERTHOLD SEITZ DR.¹

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest, Magyarország

²Experimentelle Ophthalmologie, Universität des Saarlandes, Homburg/Saar, Deutschland

³Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes UKS, Homburg/Saar, Deutschland

⁴Mikszáth Gyógyszertár, Budapest, Magyarország

A saját savó cseppek (AS) és az amnionmembrán-transzplantáció (AMT) számos szemfelszíni betegség kezelésében évtizedek óta használatosak. A saját savó cseppek alkalmazása konzervatív kezelésként, az AMT műtéti beavatkozás formájában támogatja a szaruhártya-sebgyógyulást. Amennyiben az amnionmembránt homogenizátumként (AMH) vagy szuszpenzióként (AMS) használjuk, elkerülhetővé válik a műtéti beavatkozás. Az amnionmembrán-szuszpenzióban epidermal growth factor (EGF), fibroblast growth factor basic (bFGF), interleukin-6 (IL-6) és interleukin (IL-8) jelenléte igazolható. Az AMS-ben az EGF-, bFGF-koncentráció az AMH-nál mintegy 1,7-17× alacsonyabb, az AMH-ban IL-6 és IL-8 jelenléte nem igazolható. 100% AMS, 15% és 30% AMH szignifikánsan lassítja humán cornealis epithelialis sejtek proliferációját (HCECs) kontrollokkal összehasonlítva ($p \leq 0,002$), de 15%-os és 30%-os AMS az epithelsejt-proliferációt nem befolyásolja. A HCEC migrációja szignifikánsan gyorsul kontrollokhöz képest 15%-os és 30%-os AMS-t használva ($p < 0,001$), de nem változik szignifikánsan 15%-os vagy 30%-os AMH alkalmazásakor ($p = 0,153$ és $p = 0,083$).

AS használatakor a HCEC proliferációja szignifikánsan gyorsabb 15%-os koncentráció esetén, mint 30%-os koncentráció alkalmazásakor. A HCEC migrációja szignifikánsan gyorsabb 30%-os AS, mint 5%-os AS alkalmazásakor ($p < 0,01$).

Összefoglalva, 15% és 30%-os AMS és 15% és 30%-os AS támogatják leginkább a humán cornealis epithelialis sejtek proliferációját és migrációját. Ugyanakkor, AS- vagy AMS-cseppek használatakor mindig tekintetbe kell vennünk a növekedési faktor koncentrációk jelentős egyéni fluktuációját.

Amniotic membrane suspension and autologous serum eye drops – Effect of growth factors and interleukins on corneal wound healing

Autologous serum (AS) and amniotic membrane transplantation (AMT) are used in treatment of several ocular surface diseases. Using AMT we also do perform a surgical intervention. Surgery could be avoided using eye drops prepared from an amniotic membrane homogenate (AMH) or amniotic membrane suspension (AMS). Presence of EGF, bFGF, IL-6 and IL-8 could be verified in AMS. However, EGF- and bFGF concentrations in AMS were about 1.7-17x lower as in AMH and IL-6 and IL-8 could not be detected in AMH. 100% AMS, 15% and 30% AMH decreased significantly proliferation of human corneal epithelial cells (HCECs) compared to controls ($p \leq 0.002$ for all), but 15% and 30% AMS did not affect proliferation. Migration increased significantly compared to controls using 15% and 30% AMS ($p < 0.001$), but did not change significantly using 15% or 30% AMH ($p = 0.153$ and $p = 0.083$). Concerning AS, proliferation of HCECs was significantly higher using 15% AS as by 30% AS ($p < 0.001$). HCECs migration was significantly higher using 30% AS, as by 5% AS ($p < 0.01$).

In summary, 15% and 30% AMS and 15% and 30% AS show the most supportive effect on human corneal epithelial cells. Nevertheless, using AS or AMS eye drops we always have to keep in mind that individual growth factor concentrations show high fluctuation.

KULCSSZAVAK

saját savó, amnionmembrán, szaruhártya, sebgyógyulás

KEYWORDS

autologous serum, amniotic membrane, cornea, wound healing

BEVEZETÉS

A saját savó cseppeket számos szemfelszíni betegség esetén alkalmazzuk. Kedvező hatású keratoconjunctivitis siccaban, *Sjögren-szindrómában*, perzisztáló szaruhártya-hámhiányok, akut maródás vagy neurotrofikus keratopathia esetén is (1–6). A humán szérumban számos protein megtalálható, amelyek a könnyfilmben is jelen vannak. Ezek közé tartoznak az epidermalis növekedési faktor (EGF), a nerve growth factor (NGF), az insulin-like növekedési faktor (IGF), a platelet derived growth factor (PDGF), a transforming growth factor- β (TGF- β), lizozim, IgA, albumin és az A-vitamin stb. (7).

Az amnionmembrán-transzplantációt (AMT) szintén cornealis epitheldefektusok gyógyítására használjuk, és sebészi beavatkozásként alkalmazzuk. A szükséges retrobulbaris érzéstelenítés miatt a műtétet a vérhígító gyógyszerek átállítása előzi meg. Ha az amnionmembránt homogenizátumként, vagy szuszpenzióként alkalmazzuk, elkerülhetővé válna a műtéti beavatkozás. A szaruhártya-hámhiány gyógyulásában jelentős szerepet kap a különféle növekedési faktorok migrációt és proliferációt támogató hatása. Mind a humán szérumban, mind az amnionmembránokban a különféle növekedési faktorok koncentrációja individuálisan nagyon eltérő lehet és ezzel egyénenként változó a szaruhártyahámra gyakorolt esetleges kedvező hatás is (8–11). A szaruhártyahám záródását támogató kulcsszerepet játszó növekedési faktorok az EGF, fibroblast growth factor basic (FGFb), hepatocita növekedési faktor (HGF), keratinocita növekedési faktor (KGF) és az interleukin-6 (IL-6). Ezen faktorok corneális epithelsejtmigrációt és -proliferációt támogató hatása humán in vitro kísérletekben igazolható volt (12).

NÖVEKEDÉSI FAKTOROK ÉS INTERLEUKINEK AZ AMNIONMEMBRÁN-SZUSZPENZIÓBAN ÉS AMNIONMEMBRÁN-HOMOGENIZÁTUMBAN

Korábbi tanulmányunkban igazoltuk, hogy ha amnionmembránból szuszpenziót készítünk, EGF, bFGF, IL-6 és IL-8 szabadul fel (13). Vizsgálatunkban amnionmembrán-darabokat különféle időtartamon keresztül (24 óra–4 hét) DMEM/F12 kultúrmédiumban, 37 °C-on inkubáltunk és a növekedési faktorok és az interleukinek felszabadulását ELISA segítségével határoztuk meg. A mért koncentrációkat egy gramm amnionszövetre vonatkoztatva határoztuk meg.

Az amnionmembrán-homogenizátum (AMH) elkészítéséhez a felolvasztott membránokat megfelelően megmértük, majd megmértük, hogy a felszabaduló növekedési faktorok és interleukinek koncentrációját egy-egy szövet súlyára vonatkoztatva adhassuk meg. Ezt követően folyékony nitrogénben homogenizáltuk a membránt és PBS-ben vagy lízis-pufferben oldottuk (10). Egy gramm szövethez 3 ml PBS-t vagy lízis-puffert adtunk, majd az oldatot 5 percig 2000 ump-vel centrifugáltuk, hogy a szövetdarabokat eltávolíthassuk.

Az EGF- és bFGF-koncentráció az amnionmembrán-szuszenzióban átlagosan mintegy 1,7–17-szer alacsonyabb volt, mint az AMH-ban (10, 13).

Az AMH-ban IL-6 és IL-8 jelenléte igazolható volt, azonban az amnionmembrán szuszpenzió ezeket az interleukineket nem tartalmazta (1. táblázat). Magyarázatul szolgálhat, hogy az instabil IL-6 és IL-8, a folyékony nitrogén használata következtében nem maradt az AMH-ban.

IN-VITRO KÍSÉRLETEK HUMÁN CORNEALIS EPITHELSEJT-VONALON

További vizsgálatainkban az AS, AMS és AMH hatását tanulmányoztuk egy humán epithelialis sejtvonal migrációjára és proliferációjára (HCEC) (14).

Ehhez 13 beteg savóját használtuk, amelyet a „LIONS Hornhautbank Saar-Lor-Lux, Trier/Westpfalz” előírásai szerint készítettünk el, majd –80 °C-on lefagyasztottuk. A betegeknél 6 esetben szaruhártya-fekély, 4-nél nem gyógyuló epitheldefektus, 1-nél Salzmann-féle nodularis degeneráció, 1-nél *Sjögren-szindróma* és egyenél szisztémás lupus erythematosus volt a diagnózis.

Az AMS elkészítéséhez 13 anya placentáját használtuk. Az amnionmembránt a LIONS Hornhautbank Saar-Lor-Lux, Trier/Westpfalz előírásai szerint preparáltuk, majd szintén –80 °C-on lefagyasztottuk. Ezt követően az AMS és AMH elkészítése a fent leírtak szerint történt. A proliferáció vizsgálatához a HCEC-t 96 lyukú szövettenyésztő edényben tenyésztettük, majd különböző koncentrációban AS-t (5%,

1. táblázat: EGF, FGFb, HGF, KGF, IL-6 és IL-8 koncentráció az amnionmembrán-szuszenzióban (AMS)/amnionmembrán-homogenizátumban (AMH) egy gramm amnionmembrán-szövetre számolva (13), valamint a humán savóban (AS)

	AMS pg/g	AMH pg/g	AS pg/ml
EGF	140–800	840–3055	mérés nem történt
FGFb	480–2890	1258–8509	0–300
HGF	mérés nem történt	0–73 067	139–5964
KGF	mérés nem történt	nem mérhető	0–106
IL-6	110–1410	nem mérhető	mérés nem történt
IL-8	320–6180	nem mérhető	mérés nem történt

10%, 15% és 30%), AMS-t (15%, 30% oder 100%) vagy AMH-t (15%, 30%) adtunk a kultúrmédiumhoz és a sejtenyészeteket 24 órán át inkubáltuk. A proliferációt fotometrikusan, ELISA segítségével határoztuk meg.

A migráció vizsgálatakor a HCEC-t 6-lyukú szövettenyésztő edényben tenyésztettük, amíg konfluens sejtréteget kaptunk. Ezután egy sárga pipettavéggel egy „sebvonalat” alakítottunk ki minden tenyészetben és AS-t, AMS-t vagy AMH-t adtunk hozzájuk. A migrációt 9 órán keresztül fényképesen rögzítettük. A „sebvonal” méretének változását a „GNU Image Manipulation Programs”-mal határoztuk meg. E mellett DMEM/F12 kultúrmédiumot 5%, 10%, 15% és 30% FCS-sel is használtunk.

A proliferációs ráta magasabb volt a 15%-os mintában, mint 30%-os szérumban (p<0,001, generalized linear model (GLM)). 100% AMS, 15% és 30% AMH lassították az epithelsejtek proliferációját a kontrollokhoz képest (p≤0,002 mindkettő), míg a 15%-os és 30%-os AMS nem gyakoroltak a proliferációra hatást.

HCEC-k migrációja gyorsabb volt a 30%-os mintában, mint 5%-os humán szérumban (p<0,01, GLM). A kontrollokhoz képest a migrációs ráta 15%-os és 30%-os AMS használatkor fokozódott (p<0,001), de nem mutatott változást 15%-os és 30%-os AMH alkalmazásakor (p=0,153 és p=0,083).

MEGBESZÉLÉS

Eredményeink a 15%-os és a 30%-os AMS epithelsejt-migrációra gyakorolt pozitív hatását mutatják. AS alkalmazásakor az epithelsejt-migráció 15%-os koncentráció esetén fokozódik.

Korábbi tanulmányunkban beszámoltunk arról, hogy növekedési faktorok mintegy 4 héten át szabadulnak fel az amnionmembránból (13), amely arra utal, hogy az amnionmembrán-transzplantáció nemcsak mechanikus védelmet biztosít a

szemfelszínnek, hanem növekedési faktorok és interleukinek kibocsátásával tudja támogatni a sebgyógyulást. Ezért érdemes amnionmembrán-szuszpenzióból készült szemcseppeket alkalmazni hasonló időtartamig, mint ahogyan az AMT hatásos. A szuszpenzió alkalmazásakor a szaruhártya hámosodását réslámpával nyomon is követhetjük, szemben amnionmembrán-patch alkalmazásával, hiszen ilyenkor a patchen keresztül a szaruhártya változásait nem lehet megfigyelni. Ugyanakkor AMS- vagy AMH-szemcseppek készítése esetén, az Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézet (OGYÉI) engedélye az alkalmazás előtt elengedhetetlen.

A szuszpenziós szemcseppek előállításakor a VIII. Magyar Gyógyszerkönyv iránymutatását kell alapul venni. A szemcseppek formulálása során alapvető elvárás, hogy a készítmény biokompatibilis legyen. Célunk, hogy csípő, szűrő érzést ne okozzon, viszont a hatóanyag a gyógyszerformából felszabaduljon és kialakuljon a kívánt hatás.

Szuszpenziók készítéséhez kizárólag injekcióhoz való desztillált víz használható. A szemcseppeknek minden körülmények között izotóniásan és izohidriásan kell készülniük.

Sérült szem kezelésére használt szemcseppek nem tartalmazhatnak mikrobiológiai tartósítószeret. Ezen készítményeket szigorúan steril eszközökkel aszeptikus körülmények között kell előállítani. A hipotóniás oldatok nátrium-kloriddal tehető izotóniássá (A könnyel közel izotóniásnak tekinthető oldat ozmolaritása: 280-310 mOsm/l).

A szemcseppek pH-értékét a hatóanyag stabilitásának és optimális fiziológiai hatásának figyelembevételével pH=6,0–8,5 értékhatárok közé, de ha lehetséges, akkor a könnyel izohidriás pH=7,2–7,4 értékre kell beállítani. A szuszpenziós szemcseppeknél viszkozitásnövelő anyagokat kell használni, amely nem haladhatja meg az 50 mPa*s értékét.

A szuszpenziós szemcseppekben a szemcsék 80%-ának egyik lineáris mérete sem haladhatja meg a 25 µm-t és legfeljebb 20%-a eshet a 25-50 µm mérettartományba. Az egyes szemcsék, kristályok túlságosan nem lehetnek. Idegen részecskék a szuszpenzióban nem lehetnek láthatók.

A szuszpenziós szemcseppek makroszkóposan vizsgálva homogén eloszlásúak kell legyenek és az eltartás közben leülepedett szemcséket összerázással egynemű szuszpenzióvá kell tudni dispergálni. A szem kezelésére szánt folyékony készítményekre az I. mikrobiológiai tisztasági osztályba sorolt gyógyszerkészítményekre előírtak vonatkoznak.

A saját savó cseppek hatékonysága korábbi tanulmányok szerint nagymértékben függ az alkalmazott koncentrációtól. Geerling és munkatársai 2001-ben in vitro modellen (sejtkultúra) igazolták, hogy az 50-100% koncentrációjú AS alkalmazása a HCEC-re toxikus hatású (15). Néhány évvel később Liu vizsgálatai azt mutatták, hogy 100%-os AS alkalmazása az epithelsejt-migrációt jobban támogatja, mint a 25%-os AS (16). Egy későbbi tanulmányban ugyanez a munkacsoport a 12%-ot AS-koncentrációt határozta meg, az epithelsejtek növekedését leginkább támogató koncentrációként (17). Ezzel szemben Akyol-Salman leírása szerint a 100%-os AS használata a szaruhártya sebgyógyulását a 20%-os AS-hoz képest szignifikánsan gyorsítja (18). Napjainkban világszerte a leggyakrabban a 20%-os AS-koncentráció kerül alkalmazásra (19–23), ugyanakkor az egyes országok ajánlásai különböznek és a különféle intézetek 20%-100%-os AS-koncentráció klinikai használatát javasolják (24). Arról sem szabad megfeledkeznünk, hogy az AS-szemcseppek hatása a szemfelszíni betegség súlyosságától és a könnyfilm összetételétől is függ és egyénenként változik. Ezen hatások igazolására további vizsgálatok szükségesek.

Mivel a különféle növekedési faktorok (EGF, KGF, HGF, FGFb, TGF-β)

koncentrációja a szérumban személyenként jelentősen változik, érdeemes lehet egy határérték meghatározása, amelynek elérése elengedhetetlen ahhoz, hogy az AS-t a klinikumban alkalmazzuk. AMS és AMH alkalmazása esetén a szabadá váló növekedési faktorok koncentrációja magasabb lesz, mint AS esetén, azonban vizsgálataink szerint az AMS és az AMH a sejtmigrációt akár lassíthatják is. Ennek

oka feltehetőleg egyéb más – egyelőre nem ismert – faktorok felszabadulása az AMS és AMH készítésekor. Emellett azt is figyelembe kell venni, hogy AS-cseppek készítésekor a növekedési faktorok koncentrációja személyenként jelentős ingadozást mutathat.

További vizsgálatok szükségesek a pontos növekedési faktor koncentrációk meghatározására, amelyek az epithelsejtek proliferációját és

migrációját a leginkább támogatják. Csak ezt követően válhat a saját savó, amnionmembrán-szuszpenzió és amnionmembrán-homogenizátum cseppek alkalmazása standardizálhatóvá és válhat egységessé a kezelés sikere a betegeknél.

Köszönetnyilvánítás

Köszönjük az Alexander von Humboldt Stiftung (Dr. Szentmáry Nóra) támogatását.

IRODALOM

- Chiang CC, Chen WL, Lin JM, et al. Allogeneic serum eye drops for the treatment of persistent corneal epithelial defect. *Eye (Lond)* 2009; 23: 290–293.
- Jeng BH, Dupps WJJ. Autologous serum 50% eyedrops in the treatment of persistent corneal epithelial defects. *Cornea* 2009; 28: 1104–1108.
- Noble BA, Loh RS, MacLennan S, et al. Comparison of autologous serum eye drops with conventional therapy in a randomised controlled crossover trial for ocular surface disease. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 647–652.
- Tsubota K, Goto E, Shimmura S, et al. Treatment of persistent corneal epithelial defect by autologous serum application. *Ophthalmology* 1999; 106: 1984–1989.
- Semeraro F, Forbice E, Braga O, et al. Evaluation of the efficacy of 50% autologous serum eye drops in different ocular surface pathologies. *Biomed Res Int* 2014; 2014:826970. doi: 10.1155/2014/826970.
- Harritshoj LH, Nielsen C, Ullum H, et al. Ready-made allogeneic ABO-specific serum eye drops: production from regular male blood donors, clinical routine, safety and efficacy. *Acta Ophthalmol* 2014; 92: 783–786.
- Kenchegowda S, Bazan NG, Bazan HEP. EGF stimulates lipoxin A4 synthesis and modulates repair in corneal epithelial cells through ERK and p38 activation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011; 52: 2240–2249.
- Hu C, Ding Y, Chen J, et al. Basic fibroblast growth factor stimulates epithelial cell growth and epithelial wound healing in canine corneas. *Vet Ophthalmol* 2009; 12: 170–175.
- Carrington LM, Boulton M. Hepatocyte growth factor and keratinocyte growth factor regulation of epithelial and stromal corneal wound healing. *J Cat Refr Surg* 2005; 31: 412–423.
- Stachon T, Bischoff M, Seitz B, et al. [Growth Factors and Interleukins in Amniotic Membrane Tissue Homogenate]. *Klin Monbl Augenheilkd* 2015; 232: 858–862.
- Choi JA, Choi JS, Joo CK. Effects of amniotic membrane suspension in human corneal wound healing in vitro. *Mol Vis* 2009; 15: 2230–2238.
- Ebihara N, Matsuda A, Nakamura S, et al. Role of the IL-6 classic- and trans-signaling pathways in corneal sterile inflammation and wound healing. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011; 52: 8549–8557.
- Bischoff M, Stachon T, Seitz B, et al. Growth factor and interleukin concentrations in amniotic membrane conditioned medium (AMM). *Curr Eye Res* 2016 Jun; 17: 1–7. [Epub ahead of print]
- Wu MF, Stachon T, Langenbucher A, et al. Effect of Amniotic Membrane Suspension (AMS) and Amniotic Membrane Homogenate (AMH) on Human Corneal Epithelial Cell Viability, Migration and Proliferation In Vitro. *Curr Eye Res* 2016 Jul; 15: 1–7. [Epub ahead of print]
- Geerling G, Daniels JT, Dart JKG, et al. Toxicity of natural tear substitutes in a fully defined culture model of human corneal epithelial cells. *Invest Ophth Vis Sci* 2001; 42: 948–956.
- Liu L, Hartwig D, Harloff S, et al. An optimised protocol for the production of autologous serum eyedrops. *Graef Arch Clin Exp* 2005; 243: 706–714.
- Liu L, Hartwig D, Harloff S, et al. Corneal epitheliotropic capacity of three different blood-derived preparations. *Invest Ophth Vis Sci* 2006; 47: 2438–2444.
- Akyol-Salman I. Effects of autologous serum eye drops on corneal wound healing after superficial keratectomy in rabbits. *Cornea* 2006; 25: 1178–1181.
- Mukhopadhyay S, Sen S, Datta H. Comparative role of 20% cord blood serum and 20% autologous serum in dry eye associated with Hansen's disease: a tear proteomic study. *Brit J Ophthalmol* 2015; 99: 108–112.
- Celebi ARC, Ulusoy C, Mirza GE. The efficacy of autologous serum eye drops for severe dry eye syndrome: a randomized double-blind crossover study. *Graef Arch Clin Exp* 2014; 252: 619–626.
- Urzua CA, Vasquez DH, Huidobro A, et al. Randomized double-blind clinical trial of autologous serum versus artificial tears in dry eye syndrome. *Curr Eye Res* 2012; 37: 684–688.
- Matsuo H, Tomidokoro A, Tomita G, et al. Topical application of autologous serum for the treatment of late-onset aqueous oozing or point-leak through. *Eye* 2005; 19: 23–28.
- Goto E, Shimmura S, Shimazaki J, et al. Treatment of superior limbic keratoconjunctivitis by application of autologous serum. *Cornea* 2001; 20: 807–810.
- Geerling G, MacLennan S, Hartwig D. Autologous serum eye drops for ocular surface disorders. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 1467–1474.

Szemfelszíni laphám-neoplázia – új diagnosztikus és terápiás eljárások

FÜST ÁGNES DR.¹, LUKÁTS OLGA DR.¹, IMRE LÁSZLÓ DR.¹, TAPASZTÓ BEÁTA DR.¹,
TÓTH JEANNETTE DR.², NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.¹

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem, 2 sz. Patológiai Intézet, Budapest
(Igazgató: Dr. Kiss András, egyetemi docens)

Célkitűzés: A szemfelszíni laphám-neoplázia noninvazív diagnosztikájában és kezelésében újabban bevezetett eljárások bemutatása 16 saját esetünk kapcsán.

Módszerek: Szemfelszíni laphám-neoplázia gyanúját keltő szövetszaporulatok szerkezetét elülső szegment optikai koherencia tomográfia (OCT) segítségével vizsgáltuk 10 betegnél (5 nő/5 férfi). Az elváltozás műtéti eltávolítása és szövettani vizsgálata után kiegészítő lokális kemoterápiaként mitomycin C cseppet adtunk 8 conjunctivális intraepitheliális neoplázia vagy invazív laphámrák esetben, interferon-alfa-2b szemcseppet alkalmaztunk két, a mitomycin C cseppkezelés mellékhatásait nehezen toleráló betegünkönél. Maradék tumor vagy recidíva gyanúja miatt impressziós citológiai mintát vettünk 3 szemről.

Eredmények: Elülső szegment OCT-vizsgálattal az in situ laphám-karcinóma (4 eset) a környező ép hámtól és a Bowman-membrántól éles határral elkülönülő, fokozott denzitású hámmegvastagodásként ábrázolódott. Invazív laphámrákos esetünkben a daganat alapja nem volt megítélhető. Mitomycin C szemcseppel a recidíva átmeneti (1 évig tartó) vagy tartós (az utolsó kontrollig: 1-5 év) megelőzését értük el 4 betegnél, a maradék tumor teljes regresszióját 2, részleges regresszióját 2 betegnél. Interferon-alfa-2b szemcseppet használó két betegünkönél szintén jelentős tumorméret-csökkenést találtunk. A tumorregressziót impressziós citológiai vizsgálattal követtük nyomon egyik betegünkönél, szintén impressziós citológia segítségével recidíva gyanúját kizártuk egy, és igazoltuk két esetben.

Következtetések: Az elülső szegment OCT és az impressziós citológia jó kiegészítő eszköz lehet a szemfelszíni hámdaganatok elkülönítő diagnosztikájában, illetve követésében. Mikroinvázió lehetősége, inkomplett reszekció, illetve korábbi többszöri recidíva miatt adott lokális kemoterápiával a recidíva megelőzésére van lehetőség, illetve a maradék tumor teljes vagy részleges regresszióját érhetjük el.

Ocular surface squamous neoplasia – new diagnostic and therapeutic procedures

Aims: To present new methods applied in the diagnostics and therapeutics of ocular surface squamous neoplasia through our 16 cases.

Methods: The structure of masses suspect for ocular surface squamous neoplasia was examined with optical coherence tomography (OCT) at 10 patients (5 females/5 males). After surgical removal and histological examination of the lesion mitomycin C eye drops was prescribed at 8 conjunctival intraepithelial neoplasia or invasive squamous neoplasia cases as additional chemotherapy. At two patients who could not tolerate the side effects of mitomycin C, interferon alpha 2b eye drops was applied. Impression cytology samples were taken from 3 eyes where residual tumour or recurrence was suspected.

Results: In situ carcinoma (4 cases) presented itself on anterior segment OCT as thickened hyperreflective epithelium with an abrupt transition between abnormal and normal epithelium and distinct border separating it from the Bowman layer. In our invasive squamous neoplasia case the base of the tumour was not distinguishable. Temporary (1 year) or permanent (until last control: 1-5 years) prevention of recurrence was achieved at 4 patients, total regression of the residual tumour at 2 patients, partial regression at 2 patients. Significant tumour size regression was achieved at the two patients used interferon alpha 2b eye drops, too. The regression or the residual tumour was followed up with impression cytology at one patient; recurrence was verified with this method at two patients and excluded at another patient.

Conclusions: Anterior segment OCT and impression cytology can be useful additional method for differential diagnostics and follow up of the ocular surface tumours. Local chemotherapy is effective in prevention of recurrence in cases of possible microinvasion, incomplete resection or after multiple recurrences, and partial or total regression of residual tumour can be achieved.

KULCSSZAVAK

szemfelszíni laphám-neoplázia, elülső szegment optikai koherencia tomográfia, impressziós citológia, mitomycin C, interferon-alfa-2b

KEYWORDS

ocular surface squamous neoplasia, anterior segment optical coherence tomography, impression cytology, mitomycin C, interferon alpha 2b

BEVEZETÉS

A szemfelszíni laphám-neoplázia összefoglaló elnevezés, amely a mérsékelt diszpláziától az in situ karcinómán át az invazív laphám-rákig terjedő spektrumot foglalja magába. Klinikailag nem mindig dönthető el egyértelműen, hogy egy elváltozás hol helyezkedik el ezen a skálán. Epidemiológiai tanulmányok szerint (2, 5 10) leggyakrabban olyan idős, europid rasszba tartozó, világos bőrű, leégésre hajlamos férfiakon fordul elő, akik az egyenlítőhöz közel élnek. Etiológiailag az ultraibolya sugárzás okozta p53 génmutációk, a humán papilloma vírus (HPV) 16 és 18-as típusa játszik szerepet. HIV (humán immundeficiencia vírus) pozitivitás komoly rizikó-faktort jelent. Az 50 éves kor alatt kialakult szemfelszíni laphám-daganatok jelentős részének háttérében HIV-pozitivitás áll. Ezek a daganatok gyakran agresszív viselkedést mutatnak (2, 5 10).

Klinikai megjelenési formáját tekintve a szemfelszíni laphámneoplázia lehet leukoplakiás, gelatinózus, nodularis, papilliformis, és diffúz. Többnyire a szemrés területén jelentkezik, leggyakrabban a limbusban, vagy annak közelében. Emellett ritkábban láthatjuk a tarsalis kötőhártyán, a fornixban, vagy igen ritkán izoláltan a cornea felszínén. Lassú lokális terjedés jellemző, metasztázist ritkán ad. He-

lyi recidíva azonban gyakori, ezért a beteget követni kell.

A szövettani vizsgálat alapján a szemfelszíni laphámsejtes rák lehet nem invazív, vagy pre-invazív, amikor a daganat csak a hámrá terjed és a bazális membránt nem töri át (1. A ábra), illetve invazív, amikor a bazálmembránt áttörve a substantia propriát infiltrálja (1. B ábra). A pre-invazív daganatokat, más néven conjunctivális intraepithelialis neopláziákat (CIN) feloszthatjuk enyhe, közepesen súlyos, és súlyos formába attól függően, hogy az dysplastikus sejtek a hámnak csak az alsó egyharmadát, háromnegyedét, vagy a teljes vastagságát elfoglalják. Ha a daganat a hám teljes vastagságára kiterjed, de a bazális membrán ép marad, karcinóma in situ-ról beszélünk.

A szemfelszíni szövetszaporulatok differenciáldiagnosztikájában – amennyiben felmerül rosszindulatuság lehetősége – az aranystandard az elváltozás lehetőség szerint teljes eltávolítása és szövettani vizsgálata. Ugyanakkor egyre több noninvazív módszer áll rendelkezésünkre, amivel műtét előtt, vagy esetleg műtét nélkül is nagy valószínűséggel fel tudjuk állítani a helyes diagnózist.

A szemfelszíni laphámsejtes rák műtéti kezelése mellett egyre nagyobb teret nyer a lokális kemoterápia. A leggyakrabban alkalmazott szerek közé a mitomycin C, az

5-fluorouracil és az interferon-alfa-2b tartozik.

Az alábbiakban a modern diagnosztikus és terápiás módszerekkel nyert tapasztalatainkat mutatjuk be.

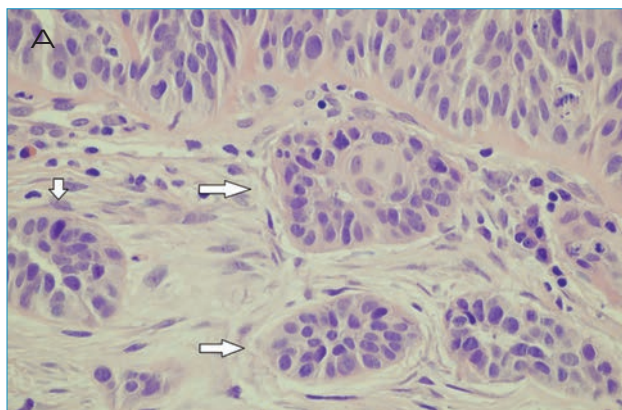
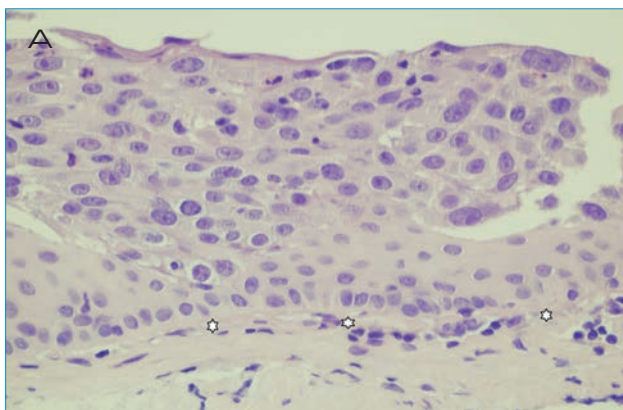
BETEGEK ÉS MÓDSZEREK

Diagnosztikus módszerek

ELÜLSŐ SZEGMENT OPTIKAI KOHERENCIA TOMOGRÁFIA (ANTERIOR SEGMENT OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY, AS-OCT)

Az elülső szegment optikai koherencia tomográfia (AS-OCT) vizsgálatokat három különböző készülékkel (Cirrus HD-OCT (Model 4000, Carl Zeiss Meditec, Inc., Dublin, CA), AngioVue Imaging System (Optovue, Inc., Freemont, CA), illetve Spectralis HRA+OCT system (Heidelberg Engineering, Vista, CA)) végeztük, attól függően, hogy a vizsgálat időpontjában melyik állt rendelkezésre klinikánkon. Az érintett területről a felvételeket az AS 5 line Raster és az AS Cube 512×128 protokollokkal készítettük. Nagy kiterjedés esetén igyekeztünk az elváltozás egészét lefedni több szomszédos és átfedő területről készült felvétel segítségével. Minden esetben limbális lokalizációjú, a corneára és a conjunctivára is ráterjedő elváltozást vizsgálatunk.

1. ábra: A: conjunctivális intraepithelialis neoplázia (CIN) szövettani képe. Csillag: megtartott bazális membrán. B: invazív laphámsejtes neoplázia szövettani képe. Nyílak: stroma-ba betört tumorfészkek (Hematoxilin-eozin, ×20)



A kiértékelés során elsősorban a hám vastagságára, reflektivitására, az eltérés hatáira, illetve az alapjára koncentráltunk.

IMPRESSZIÓS CITOLÓGIA

A citológiai minta gyűjtéséhez Millipore Millicell CM-sejttenyésztő betétet használtunk. A teriméhez nyomott membrán felszínére tapadt sejteket hematoxin-eozinnal festettük meg. Szemfelszíni laphámsejtes daganatra utal, ha atípusos vagy diszplasztikus hámsejtek láthatók a mintában. A vizsgálatot azokon a betegeinken végeztük el, akiknél recidíva vagy maradék tumor jelenlétének gyanúja merült fel.

SZÖVETANI VIZSGÁLAT

A végleges diagnózist minden esetben a szövettani vizsgálat alapján mondtuk ki. A HE-nél festett metszeteken a sejtek morfológiáját, illetve az elváltozás határait vizsgáltuk. Immunhisztokémiai vizsgálattal Ki-67-es proliferációs markerrel az osztódó sejtek arányát néztük.

Terápia

MŰTÉTI TECHNIKA

Minden betegnél elvégeztük a daganat műtéti eltávolítását. A bulbarisan elhelyezkedő daganatokat makroszkóposan az épbén, 1-4 mm ép conjunctivális széllal távolítottuk el. Ha a limbális daganat a szaruhártyára is ránőtt, a corneára ráterjedő tumorrészt – 1-2 mm-es ép corneahámmal együtt – 96%-os alkoholos fellazítás után a Bowman-membránról lekapartuk. A tumor eltávolítása után az ép conjunctivaszélt kétszer körbefagyasztottuk 10 másodperces góccal nyolc esetben, a scleraalapot 96%-os alkohollal áttöröltük öt esetben. A keletkező hiányt vagy a környező conjunctiva felpreparálásával és eltolásával tudtuk pótolni, vagy amnionmembránnal fedtük a szabadon maradt scleraterületet. Egy sclerát is beszűrő tumor esetén az érintett sclerarészt is eltávolítva sclerokeratoplasztikát végeztünk.

Két tarsalis conjunctivát érintő daganat teljes eltávolítása nem volt lehetséges, itt csak részleges kimetzés történt.

POSZTOPERATÍV KEZELÉS

A műtét után antibiotikum és szteroid szemcseppel láttuk el a betegeket. A kiegészítő lokális kemoterápiát a műtéti terület hámosodása után alkalmaztuk. Mind a mitomycin C, mind az interferon-alfa-2b szemcsepp off-label alkalmazásnak számít, ezért erre engedélyt kértünk az Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézetől.

Mitomycin C szemcsepp

A patikában magisztrálisan elkészített 0,02%-os mitomycin C (MMC) hatóanyag-tartalmú szemcseppet a betegek kúraszerűen, naponta négy alkalommal alkalmazták. 2-4 hetes csepegtetés után 3-4 hét szünet következett, majd a kúrát legalább egyszer, de szükség esetén többször is megismételtük. A betegeket eleinte havonta, majd a szövettani diagnózistól és a beteg státusától függően változó gyakorisággal kontrolláltuk, állapotukat fotóval rögzítettük, az esetleges mellékhatásokat feljegyeztük.

Interferon-alfa-2b szemcsepp

A patikában magisztrálisan elkészített 1 millió NE/ml interferon-alfa2b (IF- α 2b) hatóanyag-tartalmú szemcseppet a betegek folyamatosan, napi 4-szer csepegtették. A kezelés időtartama minimum 3 hónap volt, szükség esetén ezt kiterjesztettük.

BETEGEK

Betegeink általános ambulanciánkra vagy szemfelszíni ambulanciánkra történő beutalásának indoka szemfelszíni szövetszaporulat észlelése, vagy konzervatív kezelésre nem gyógyuló krónikus szemfelszíni gyulladás volt. Az anamnézis felvétele és a látásvizsgálat után a szemfelszínt réslámpával vizsgáltuk meg. Feljegyeztük az elváltozás alakját, vastagságát, felszínét, kiterjedését,

lokalizációját, esetleges tápláló ér jelenlétét. Fotóval dokumentáltuk a státuszt. Tapintással ellenőriztük a submandibuláris és preauriculáris nyirokcsomókat az esetleges áttét lehetősége miatt. Tágított pupilla mellett fundusvizsgálat történt. Amennyiben a réslámpás vizsgálat alapján felmerült az invazivitás gyanúja, és ez az elülső szegment OCT-felvételből nem derült ki egyértelműen, ultrahangos biomikroszkópiát is végeztünk.

A műtét utáni kontrollvizsgálatok során döntöttünk impressziós citológia, további műtét és/vagy lokális kemoterápiás kezelés szükségességéről, rendszeresen ellenőriztük a nyirokcsomókat.

Szemfelszíni laphámsejtes rák gyanúja miatt AS-OCT-vizsgálatot végeztünk 10 betegen.

Recidíva vagy maradék tumor kizárása céljából impressziós citológia történt 3 betegnél.

Posztoperatív MMC szemcsepp-kezelésben nyolc, IF- α 2b kezelésben két beteg részesült.

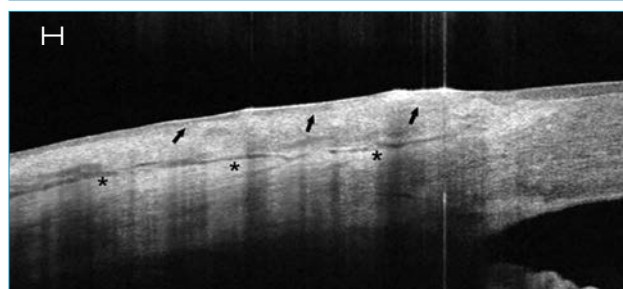
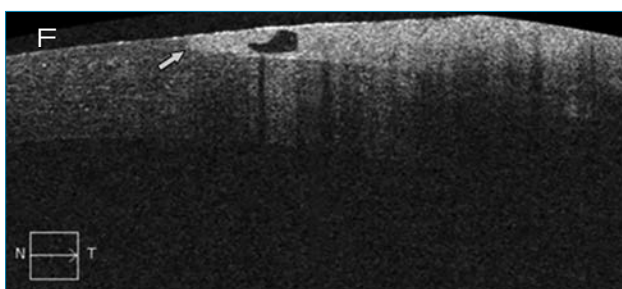
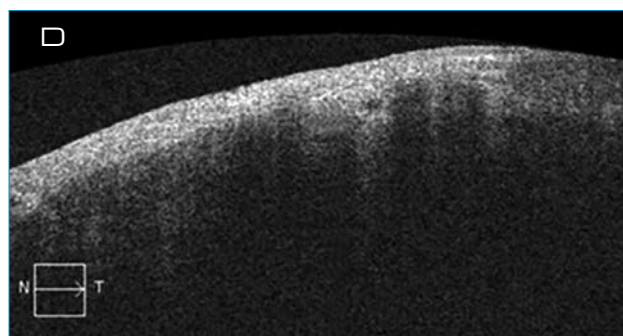
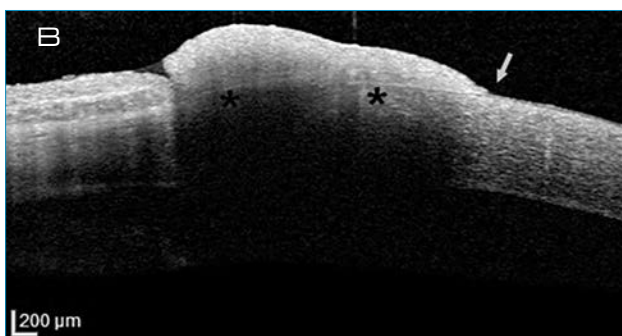
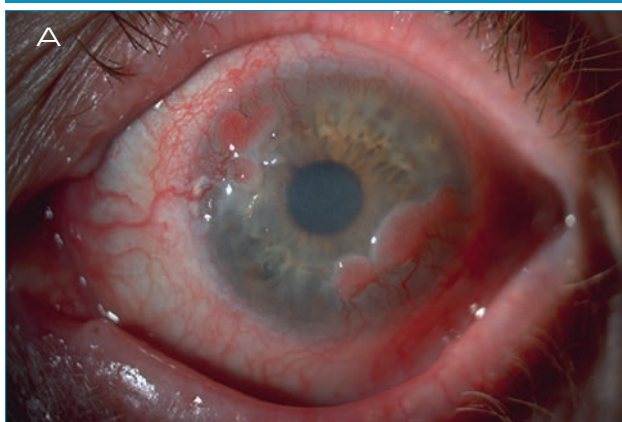
EREDMÉNYEK

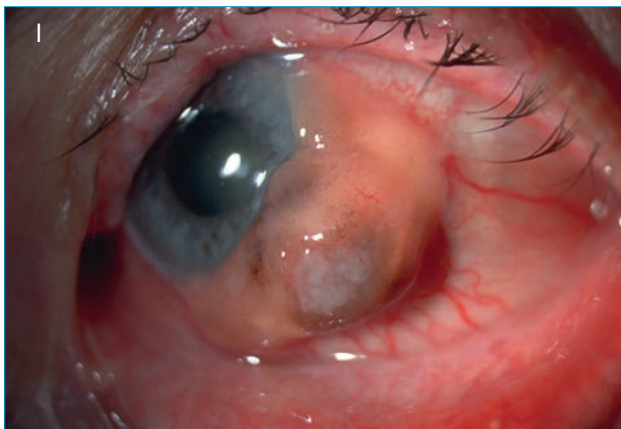
AS-OCT

A 10 vizsgált betegből szövettani vizsgálattal 5-nél igazolódott szemfelszíni laphámsejtes rák (2. A ábra). Az ő esetükben AS-OCT-vel a daganat területén megvastagodott, kiemelkedő, hullámos felszínű hámot találtunk. Az érintett hámszakasz magas reflektivitású volt, és a környező normális vastagságú és reflektivitású hámtól minden esetben éles határ választotta el (2. B ábra). Négy esetben az elváltozott hám és az alatta lévő stroma között éles határvonal volt kivehető, ezt elsősorban a corneát érintő területeken lehetett jól megfigyelni (2. B ábra). Ezekben az esetekben a szövettani vizsgálattal CIN (conjunctivalis intraepithelialis neoplasia) igazolódott. A műtét során és hisztológiailag invazívnak bizonyuló elváltozásban (2. C ábra) OCT-vel nem láttunk élesen kivehető határt a hám és a stroma között, de nem volt egyértelmű, hogy ezt a

2. ábra: Réslámpás (A, C, E, G, I) és AS-OCT (B, D, F, H, J) felvételek a szemfelszíni tumoros, illetve tumorgyanús elváltozásokról

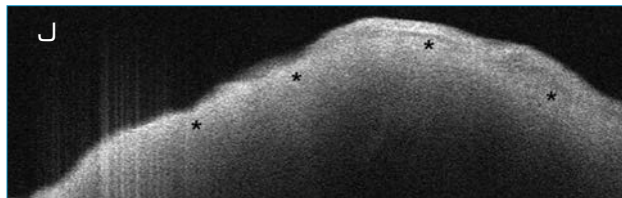
A: conjunctivális intraepitheliális neoplázia. **B:** AS-OCT-felvétel az A-képen látható CIN-ről, ami megvastagodott, magas reflektivitású hámként ábrázolódik (a nyíltól balra), és a környező normális hámtól éles határ választja (nyíl). Az elváltozott hám és az alatta lévő stroma között az éles határvonalaként ábrázolódó ép bazális membrán jól kivehető (csillag). **C:** invazív laphámsejtes neoplázia. **D:** AS-OCT-felvétel a C-képen látható tumorról. Nem vehető ki határvonal a megvastagodott, hiperreflektív hám és a stroma között. **E:** limbális papilloma. **F:** AS-OCT-felvétel az E-képen látható papillomáról, ami megvastagodott, magas reflektivitású hámként ábrázolódik (a nyíltól jobbra), és a környező normális hámtól éles határ választja el (nyíl). **G:** pinguecula, felszínén leukoplakiás folt (bekarikázva). **H:** AS-OCT-felvétel a G-képen látható elváltozásról. Csillag: a sclera és a megvastagodott conjunctivális kötőszövet határa. Nyíl: a conjunctivális kötőszövet és az ép hám közötti bazális membrán. A parakeratózis a jobb szélső nyíl felett a hám felszínén vékony hiperreflektív réteggént jelenik meg.





2. ábra folytatása.

I: conjunctivális malignus melanoma. **J:** AS-OCT-felvétel az I-képen látható daganatról. A daganat nagy vastagsága és magas reflektivitása miatt csak rossz minőségű felvételt lehetett készíteni, de kivehető, hogy a szövetszaporulat nem a hámban [csillagok felett], hanem az alatta levő kötőszövetben van



magas reflektivitású hám árnyéka takarta-e el, vagy a daganat valóban betejedte a stromába is (2. D ábra). 5 esetben az eltávolított elváltozás szövettani diagnózisa nem laphám-rák volt. Egy szemén laphám-papilloma (2. E ábra), egy esetben keratotikus plak, egy további esetben szoláris elastosis parakeratózissal igazolódott. Ebben a 3 esetben a CIN diagnózisú betegeinken leírtakhoz hasonló képet láttunk az AS-OCT-n: éles széllel végződő, hiperreflektív hámmegvastagodást, jól kivehető alappal (2. F ábra).

A negyedik szemén a réslámpás vizsgálattal degeneratívnak tűnő kötőhártya-megvastagodás felszínén leukoplakiás foltot láttunk, ezért merült fel a rosszindulatú hámdaganat lehetősége (2. G ábra). AS-OCT-vel a normális vastagságú és reflektivitású hám tetején a leukoplakia erősen hiperreflektív csíkként ábrázolódtott, a conjunctiva substantia propria megvastagodott (2. H ábra). A szövettani diagnózis pinguecula volt. Ötödik esetünk egy nagyméretű, papilliform felszínű, enyhén pigmentált terime volt, az előbbi miatt inkább laphámsejtes daganatnak, az utóbbi miatt melanoma malignumnak imponált (2. I ábra). AS-OCT-vel csak gyenge minőségű felvételt lehetett készíteni, azonban itt is el lehetett különíteni a hámot, ami normális vastagságú volt az igen magas subepitheliális tumor tetején (2. J ábra). A szövettani diagnózis melanoma malignum lett.

1. táblázat: A három betegnél elvégzett impressziós citológia indikációja és eredménye

	1. beteg	2. beteg	3. beteg
Tumor jellemzői	Diffúz, CIN, nem lehetett az épből eltávolítani	Recidíva, invazív forma: sclerainfiltráció	Recidíva, corneára lokalizálódó CIN
Eddigi terápia	Incíziós biopszia, MMC	Kiterjesztett enukleáció	Tumoreltávolítás, MMC
Mintavétel oka	Terápia hatásának felmérése	Kötőhártyazsákban recidívára gyanús terime	Bulbáris kh-n recidívára gyanús terime
Eredmény	Poz. 4× neg. 1×	Negatív	Pozitív

Impressziós citológia

Az impressziós citológiai mintát pozitívnak tekintettük, ha atípusos vagy diszplasztikus sejteket találtunk. A sejtek nagyfokú polimorfizmust mutattak: a sejtmagok nagyok voltak, sokhelyütt nucleolust tartalmaztak, a mag-citoplazma aránya a mag javára tolódott el. Ezen kívül osztódó sejtek voltak megfigyelhetők. A 3 beteg adatait az 1. táblázatban foglaltuk össze.

MMC

A MMC-vel kezelt betegek adatait a 2. táblázatban foglaltuk össze.

IF- α 2b

Az IF- α 2b-vel kezelt betegek adatait a 3. táblázatban foglaltuk össze.

MEGBESZÉLÉS

Az újabb típusú, stratus domain OCT-készülékek, amelyek axiális felbontása eléri az 5-7 μ m-t, alkalmasak arra, hogy a kötőhártya és a szaruhártya hámját az alatta levő rétegektől elkülönítve ábrázolja.

Ezért lehetőséget biztosít arra, hogy megkülönböztessük vele a hám- és a kötőszövet eredetű szemfelszíni terimeket. A szemfelszíni laphámsejtes rákok differenciáldiagnosztikájában a hámból eredő elváltozások közül elsősorban a solaris keratosis és a papilloma, míg az elsődlegesen kötőszövetes megvastagodással járó eltérések közül a pterygium, pinguecula, lipoma, lymphoma, phlyctena, pannus, és pyogen granuloma jön szóba (2). Bár sok esetben a klinikai kép elégséges a kórisme felállításához, illetve ahhoz, hogy eldöntsük, kell-e biopsziás mintát venni, szükség lehet kiegészítő képalkotó módszerre is. Saját szemfelszíni laphámrákos eseteink mindegyikében ábrázolódtott az éles széllel elhatárolódó hámmegvastagodás, ami magas reflektivitásával is elkülönült a környezettől. A későbbi szövettani diagnózisnak (CIN) megfelelően ép, éles határvonalat láttunk a hám és az alatta fekvő kötőszövet között 4 esetben, és nem találtunk egyértelmű elkülönülést szövettanilag inva-

2. táblázat: A 8 MMC-vel kezelt beteg adatai: a kezelés célja, eredmények, mellékhatások. A recidívamentes időszak az utolsó kontroll időpontjáig értendő

DG	Kezelés célja	Kúrák száma	Eredmény	Mellékhatás
Noduláris conjunctiva CIN	Recidíva kezelése	4	Regresszió	–
Diffúz limbális CIN	Maradék tumor kezelése	5	Regresszió, majd növekedés	Heves gyulladás
Gelatinózus limbális CIN	Recidíva megelőzése (inkomplett reszekció)	3	Recidíva nincs (5 év)	–
Diffúz-papilliform, tarsalis conjunctiva, invertált papillomatosus cc.	Maradék tumor kezelése	2	Teljes regresszió	Heves gyulladásos tünetek
Noduláris limbális CIN	Recidíva megelőzése (mikroinvázió nem zárható ki)	1	Recidíva nincs (2 év)	–
Cornea CIN	Recidíva megelőzése (korábbi recidívák)	1	Recidíva nincs (19 hó)	–
Papilliform limbális CIN	Recidíva megelőzése (korábbi recidívák) Recidíva megelőzése	2 2	Recidíva 1 év után Recidíva nincs (1 év)	–
Papilliform-leukoplakiás tarsalis CIN	Maradék tumor kezelése	1 félbe szakítva	Részleges regresszió	Allergiás reakció

3. táblázat: A 2 IF- α 2b-vel kezelt beteg adatai: a kezelés célja, eredmények, mellékhatások

DG	A kezelés célja	Kúrák száma	Eredmény	Mellékhatás
Diffúz, limbus, CIN	Maradék tumor kezelése	2	Regresszió	–
Papillomatosus-para-keratotikus, tarsalis, CIN	Maradék tumor kezelése	1	Regresszió	–

zívnek bizonyult esetünkben (1, 7). Három, nem laphámrákos, de szintén hámot, illetve a hámot is érintő elváltozás (papilloma, solaris elastosis, keratotikus plakk) AS-OCT-vizsgálata során a CIN-es betegek-nél találtakhoz hasonló képet kaptunk: magas felbontású, éles széllel végződő hámmegvastagodást. Ugyanakkor a subepitheliális területet elfoglaló daganatnál (melanoma malignum), illetve degenerációnál (pinguecula) OCT-n a kötőszövet megvastagodása felett ép hámot láttunk. Vagyis eseteinkben azt találtuk, hogy az általunk alkalmazott magas felbontású AS-OCT-készülékek alkalmasak a hám és a hám alatti szövetszaporulat elkülönítésére akkor is, amikor ez a rész-lámpás kép alapján nem egyértelmű. Ugyanakkor a daganatos és

nem daganatos eredetű hámmegvastagodás megkülönböztetésére nem voltak képesek. Léteznek már saját tervezésű, kereskedelmi forgalomban még nem kapható ultramagas felbontású készülékek (8), azonban az irodalomban nem találtunk adatot arra, hogy a laphámsejtes daganaton kívül más hámmegvastagodással járó eltérést is vizsgáltak volna vele.

Más képalkotó eszköz is alkalmazható a szemfelszíni terimék feltérképezésére (4). Az ultrahangos biomikroszkópia (UBM) segítségével azt lehet megítélni, hogy mennyire invazív, mennyire terjed mélyre az elváltozás, így a műtét előre tervezhető. Ugyanakkor az UBM az OCT-nél kevésbé részletesen mutatja a szövetszaporulat belső szerkezetét. Konfokális mikroszkóp segítségével

atipikus sejtek különböztethetők meg, amelyek nagyméretűek, szabálytalan alakúak, hiperreflektív, perifériás elhelyezkedésű magokkal rendelkeznek, azonban hasonló jellegű sejteket találtak benignus hámelváltozásokban is (4).

Impressziós citológia segítségével a tumorgyanús szövetszaporulat felszíni sejtjeit tudjuk megvizsgálni. Korábbi publikációk szerint (6, 9) az impressziós citológiával kapott eredmények kb. 80%-os egyezést mutatnak a biopsziás mintából végzett szövettani vizsgálat eredményével. Saját betegeinknél a diagnózis felállítása minden esetben szövettani mintából történt, az impressziós citológiát a betegek nyomon követésére alkalmaztuk. Egyrészt figyelni tudtuk, hogy a lokális kemoterápia mennyire alkalmas a műtét utáni tumor maradék eliminálására. Másrészt a korábban tumormentes szemben megjelenő daganatrecidívára gyanús elváltozások differenciáldiagnosztikájában nyújtott hatékony segítséget. Előnye a műtéti mintavétellel szemben az, hogy nem invazív, így könnyen ismételhető, és nem megterhelő a beteg, illetve a szemfelszín szempontjából.

A szemfelszíni laphámrák kezelése hagyományosan az ép szegéllyel történő műtéti eltávolítás. A kiegészítő kezelés nélküli kimetszés mellett azonban magas, 5-33% közötti recidíva-arányt (2) észleltek, és ha a kimetszés nem az épben történt, ez akár 53% is lehet. A recidíva kockázatának csökkentésére kiegészítő kezelésekre van lehetőség. Ez lehet intraoperatív: a kötőhártya szélének fagyasztása, a tumor eltávolítása után a sclera alap alkoholos letörlése, mitomycin alkalmazása. Eseteink egy részében mi is alkalmaztuk az előbbi két módszert. Posztoperatív adjuváns terápiaként csepp formájában adott kemoterápiás szerek – az MMC, az IF- α 2b és az 5-fluorouracil állnak rendelkezésre. A tumor kiújulásának megelőzésén kívül a lokális kemoterápia célja lehet kemoredukció, azaz a tumor méretének csökkentése a műtéti eltávolítás megkönnyítése céljából is. A nagykiterjedésű, egészében el nem távolítható tumorok maradékának, vagy kisebb méretű recidí-

váknak az eltüntetése szintén elérhető lokális kemoterápiával. Végül megfelelően megválogatott esetekben primer szemfelszíni laphámrák is sikerrel eliminálhatók szemcsepp formájában adott kemoterápiával, műtét nélkül is (3). Mi a fentiek közül recidíva megelőzésére, kemoredukcióra, reziduális tumor és recidíva kezelésére alkalmaztunk MMC-t, és újabban IF- α 2b-t. A recidíva megelőzésére azokban az esetekben alkalmaztuk a lokális kemoterápiás kezelést, ahol a tumor vizsgatérésének fokozott volt a kockázata: a szövettan alapján mikroinvázió lehetősége merült fel vagy a kimetszés mikroszkóposan nem bizonyult teljesnek, illetve már korábban eltávolított neoplázia recidívájáról volt szó. A tumor ismételt kialakulását MMC-vel 4 esetben sikerült megelőzni az utolsó kontrollig (1–5 év). Egy esetben recidíva kialakult a kezelés ellenére, azonban ennek eltávolítása után ismételt MMC-kezeléssel az utolsó megjelenésig recidíva nem alakult ki. Mind

az MMC-vel, mind az IF- α 2b-vel kezelt reziduális vagy recidivált tumoroknál teljes vagy részleges regressziót tapasztaltunk.

Az MMC az IF- α 2b-nél nehezebben tolerálható szer: károsíthatja a szemfelszínt, a limbális hám összejtekét, jelentős gyulladásos irritációt vagy allergiás tüneteket provokálhat. Ez utóbbi két probléma több betegünkönél is fellépett, kettőnél olyan mértékben, hogy kénytelenek voltunk a kezelést felfüggeszteni. Ennél a két betegnél tértünk át az IF- α 2b kezelésre, amit a betegek gond nélkül alkalmaztak.

KÖVETKEZTETÉSEK

Összefoglalva, ahogy saját eseteinkkel is demonstráltuk, a noninvazív diagnosztikai módszerek hasznos kiegészítő eszközt jelentenek a szemfelszíni laphámrákok felismerésében és nyomon követésükben. Az adjuváns lokális kemoterápia hasznos és fontos eleme a szemfelszíni laphámrákok kezelésének.

IRODALOM

- Atallah M, Joag M, Galor A, et al. Role of high resolution optical coherence tomography in diagnosing ocular surface squamous neoplasia with coexisting ocular surface diseases. *Ocul Surf* 2017; 15: 688–695.
- Kiire C, Srinivasan S, Karp C. Ocular surface squamous neoplasia. *Int Ophthalmol Clin* 2010; 50: 35–46.
- Nanji A, Sayyad F, Karp C. Topical chemotherapy for ocular surface squamous neoplasia. *Curr Opin Ophthalmol* 2013; 24: 336–342.
- Ong S, Vora G, Gupta P. Anterior Segment Imaging in Ocular Surface Squamous Neoplasia. *J Ophthalmol* 2016; 2016: 5435092.
- Sayed-Ahmed I, Palioura S, Galor A, et al. Diagnosis and Medical Management of Ocular Surface Squamous Neoplasia. *Expert Rev Ophthalmol* 2017; 12: 11–19.
- Singh R, Joseph A, Umapathy T, et al. Impression cytology of the ocular surface. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 1655–1659.
- Singh S, Mittal R, Ghosh A, et al. High-Resolution Anterior Segment Optical Coherence Tomography in Intraepithelial Versus Invasive Ocular Surface Squamous Neoplasia. *Cornea* 2018.
- Thomas B, Galor A, Nanji A, et al. Ultra high-resolution anterior segment optical coherence tomography in the diagnosis and management of ocular surface squamous neoplasia. *Ocul Surf* 2014; 12: 46–58.
- Tole D, McKelvie P, Daniell M. Reliability of impression cytology for the diagnosis of ocular surface squamous neoplasia employing the Biopore membrane. *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 154–158.
- Tóth G, Sándor G, Gyenes A et al. Szemfelszíni laphám-neoplázia. *Orv Hetilap* 2017; 158: 2011–2022.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Füst Ágnes, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39. E-mail: fustagi@yahoo.com

Látásrehabilitációs lehetőségek felnőtteknek Magyarországon

BARCSAY GYÖRGY DR., BARCSAY-VERES AMARILLA DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

A látássérülés több szempontból is negatívan befolyásolja az érintett személyek életét. Nehezíti az önellátáshoz szükséges mindennapos tevékenységek elvégzését, csökkenti az önállóságot, rontja az életminőséget. Ezeknek a negatív hatásoknak a mérséklésére szolgál a komplex rehabilitáció, amelyben a szemész orvoson kívül részt vehet optometrista, szociális munkás, gyógypedagógus, pszichológus, foglalkoztatási terapeuta. Jelen cikkben a szemészeti rehabilitáció feladatait és a komplex rehabilitáció többi elérhető szolgáltatását, szolgáltatóját tekintjük át.

Vision rehabilitation services for adults in Hungary

Vision loss has negative effect on several aspects of the patients' lives. Performing everyday tasks and maintaining independence get more difficult, the quality of life decreases. The goal of complex rehabilitation – provided by ophthalmologists, optometrists, social workers, special education teachers, psychologists, occupational therapists, etc. – is to minimize these negative effects. This paper provides an overview of the tasks of the ophthalmologist, and available providers of complex rehabilitation in Hungary.

KULCSSZAVAK gyengénlátók, látássérülés, látásrehabilitáció, rehabilitációs intézmények

KEYWORDS low vision, vision rehabilitation, rehabilitation institutes

A tartós, orvosi eszközökkel már nem javítható látásromlás komplex bio-pszicho-szociális károsodást okoz. Nehezíti a mindennapi élethez és a szabadidő tartalmas eltöltéséhez szükséges tevékenységek elvégzését (6, 7, 12). Rontja a munkaképességet, és ezzel az ön- és családfenntartás képességét. A szociális kapcsolatok megőrzése is nehézségekbe ütközik, mindezek pedig pszichológiai károsodást is okozhatnak (10, 11).

A fenti negatív hatások csökkentése, vagy megszüntetése látásrehabilitációval lehetséges (5). A károsodás összetettsége miatt a rehabilitáció is komplex tevékenység, több résztvevővel. Az első ellátó gyakran a szemész orvos, akivel a látássérülést elszenvedő személy –

betegsége miatt – amúgy is kapcsolatban van. A szemészeti feladatok elvégzése mellett fontos, hogy betegünknek a további rehabilitáció lehetőségét is megadjuk azzal, hogy felvilágosítjuk, kihez és hová fordulhat.

A SZEMÉSZ FELADATAI

Az orvosi feladatok körébe tartozik a megfelelő diagnosztikus és terápiás tevékenységek elvégzése, ezáltal a szemészeti állapot által megengedett legjobb látás biztosítása és fenntartása. Mivel a látásromlást okozó betegségek egy része progresszív, ezért a betegek folyamatos gondozása elengedhetetlen.

Optikai rehabilitációt szemész, vagy optometrista is végezhet. Ide tartozik a beteg állapotának és

igényeinek megfelelő távoli, közeli és intermedier (pl. számítógép, főzés stb.) távolsághoz tartozó korrekció megállapítása. A különféle feladatokhoz általában külön-külön egyfokuszú szemüveg használata javasolt. A bi- és multifokális szemüvegek használata gyenge látás mellett részben nehezebb, részben veszélyesebb (növeli pl. a balesetek és az elesés kockázatát), használatuk ezért ellenjavallt (3, 8). Mérsékelt fokú látásromlás esetén (kb. BCVA $\geq 0,2$) olvasáshoz fontos megpróbálni a nagy addíciós olvasószemüveget, ami sokaknak jelenthet megfizethető, egyszerű, és a megszokotthoz hasonló megoldást az olvasáshoz. A szemüveges korrekciókon kívül lehet hasz-

nálni különféle kézi- és asztali nagyítók, távcsőszemüvegeket és teleszkópokat, elektronikus nagyítóeszközöket, színszűrő szemüvegeket, prizmákat (1).

Az orvos feladata a kiválasztott korrekciók és segédeszközök felírása vagy rendelése (a gyógyászati segédeszköz-törzsben szereplő eszközöket lehet általános vagy közgyógyellátás jogcímen, az abban nem szereplőkre pedig egyedi támogatást lehet kérni). Szakorvosi feladat a különféle szakértői vélemények (gépjárművezetői alkalmaság, fogyatékosági támogatásra jogosultság stb.) kiadása is.

A fenti konkrét feladatok ellátásán kívül fontos, hogy a beteg megkapja a lehetőséget a komplex rehabilitáció többi részének igénybevételére. Ehhez szükséges őt felvilágosítani a rehabilitációs lehetőségekről és szolgáltatókról a „Felnőttkorban lá-

tássérültté vált személyek rehabilitációja” c. szakmai irányelvben (4) foglalt esetekben:

- a jobban látó szem korrigált látóélessége 0,32, vagy rosszabb,
- a látótér bármely irányban $<30^\circ$, illetve kvadráns- vagy hemianopia áll fenn,
- a kontrasztérzékenység csökkent,
- valamely mindennapos tevékenység legalább közepes fokú nehézségbe ütközik.

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikán 2007-ben szerveztük meg a különálló Optikai Rehabilitáció szakrendelést, ahova a klinikán belülről és kívülről egyaránt érkeznek betegek (2). A rehabilitációs ellátók felé biztosít kapcsolatot a Tanácsadó Szolgálat. A Klinikán ezek mellett minden évben pontszerző továbbképzést tartunk a témában, valamint *prof. dr. Németh János* vezetésével részt veszünk a

Látás Világnapja eseményeinek megszervezésében.

ELEMI REHABILITÁCIÓ

Az elemi rehabilitáció az alapvető képességek javítására, vagy megszerzésére irányuló, összetett tevékenység (4). Először a funkcionális látásvizsgálat elvégzésére van szükség, ami néhány vonatkozásban hasonlít a szemészeti látásvizsgálatra (része a távoli, közeli látóélesség, a perifériás és a centrális látótér, a kontrasztérzékenység, segédeszköz betanítása is), de a számszerű, standardizált számértékek helyett az érintett személy egyéni szükségleteire fókuszál. A páciens saját igényei alapján, a rehabilitációs szakemberrel közösen dönti el a funkcionális látásvizsgálat eredményeire támaszkodva, hogy a rehabilitációs folyamat mely részei szükségesek számára.

1. táblázat: Magyarországi látásrehabilitációs szervezetek szolgáltatásai. Az elérhetőségek teljes listája megtalálható a www.szemorvostarsasag.hu oldalon

Ellátó neve	Ellátás helye	Szolgáltatások
Vakok Állami Intézete Elemi Rehabilitációs Centrum	Országos	Országos Felnőtt Látásvizsgáló és Állapotfelmérő Központ (OFLÁK), elemi és foglalkozási rehabilitáció (ambulánsan vagy elhelyezéssel), nappali ellátás, ápolást – gondozást biztosító ellátás
Tanácsadó Szolgálat a Látássérültekért	Budapest (Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika)	Tanácsadás és betegirányítás
Siketvakok Országos Egyesülete	Budapest (vidéken partnerszervezetek)	Elemi (látás)rehabilitáció, funkcionális hallásvizsgálat, hallásfejlesztés, gyermekek fejlesztése
Buda-környéki Látássérültek Közhasznú Egyesülete (BULÁKE) – Szem(l)életmód Rehabilitációs Központ	Budapest	Elemi rehabilitáció (ambuláns és otthontanítás)
Észak-Magyarországi Látássérült-rehabilitációs Központ	Miskolc	Elemi rehabilitáció (ambuláns és otthontanítás)
Látás-Mód Alapítvány a Látássérült Emberek Oktatásáért	Miskolc (Borsod-Abaúj-Zemplén megye)	Elemi rehabilitáció, tanácsadás, gyermekkorúak fejlesztése és oktatása
Kreatív Formák Alapítvány	Szeged (Csongrád, Békés, Bács-Kiskun megye)	Elemi rehabilitáció, foglalkozási rehabilitáció, társadalmi integráció
Livia Látáspont	Szatymaz	Elemi rehabilitáció, gyermekek fejlesztése
Fehér Bot Alapítvány Elemi Rehabilitációs Központja	Hajdúdorog, Debrecen, Nyíregyháza	Elemi és foglalkozási rehabilitáció, támogató szolgálat
Ki-Látás Közhasznú Alapítvány	Pécs, Kaposvár, Szekszárd	Elemi és foglalkozási rehabilitáció
Vakok és Gyengénlátók Győr-Moson-Sopron Megyei Egyesülete	Győr, Mosonmagyaróvár, Sopron, Csorna	Elemi rehabilitáció
Magyar Vakok és Gyengénlátók Országos Szövetsége	Budapest (országos szervezet)	Hangoskönyvtár; Braille-könyvtár; segédeszköz bolt, számítástechnikai eszközök oktatása, vakvezetőkutya-képzés, Braille-nyomtatás, jogsegély, segédeszköz szerviz, oktatás, folyóirat kiadás, üdülés

Az elemi rehabilitáció részterületei

MINDENNAPOS TEVÉKENYSÉGEK ÉS ÉLETVITELT SEGÍTŐ ESZKÖZÖK TANÍTÁSA

Az életvitelhez szükséges tevékenységek (tisztálkodás, öltözködés, gyógyszerhasználat, háztartási munkák, vásárlás stb.) biztonságos és hatékony ellátása a látásmaradvány és az épen maradt érzékszervek megfelelő kihasználásával.

TÁJÉKOZÓDÁS ÉS KÖZLEKEDÉS TANÍTÁSA

A páciens az általános egészségi állapotának megfelelő mértékben önállóan és biztonságosan tudjon közlekedni.

LÁTÁSTRÉNING

A látásmaradvány hatékonyabb kihasználásának gyakorlása (pl. excentrikus fixáció, pásztázás stb.), amivel a többi tevékenység is hatékonyabban végezhető.

SZÁMÍTÁSTECHNIKAI ÉS KOMMUNIKÁCIÓS ESZKÖZÖK

Az általában jó látást igénylő technikai eszközök (számítógép, okostelefon stb.) gyenge látás mellett is használhatók (sőt, akár segédeszközként is funkcionálhatnak) a látásmaradvány jó kihasználásával, hardveres vagy szoftveres kiegészítővel. Így biztosítható az információhoz való hozzáférés és könnyebb a szociális kapcsolatok megtartása.

TAPINTHATÓ ÍRÁS ÉS OLVASÁS TANÍTÁSA

Amennyiben a látásmaradvány segédeszközök használatával sem elegendő a hagyományos írás-olvasáshoz, akkor szükség lehet a Braille-írás és -olvasás megtanulására.

SZOCIÁLIS MUNKA

A teljes rehabilitációs folyamat segíti (pl. a fejlesztő tevékenységek összehangolását, a felmerülő egyéni és társas problémák megoldását, a szociális támogatások és szolgáltatások igénybevételét stb.).

PSZICHOLÓGIAI TÁMOGATÁS

Szintén végigkísérheti a teljes rehabilitációs folyamatot, a kliens állapotának és igényeinek függvényében segíti a trauma feldolgozását, új megküzdési stratégiák kialakítását stb.

PEDAGÓGIAI ÉS FOGLALKOZÁSI REHABILITÁCIÓ

Felnőttek esetében a gyógypedagógus segíthet a szakmai képzésben, átképzésben, vagy a munkavállaláshoz szükséges egyéb képességek megszerzésében. A foglalkozási rehabilitáció a folyamat végén lehetőség szerint a nyílt munkaerőpiacon, szükség esetén pedig védett foglalkoztatásban segít a fogyatékos személynek dolgozni, ami az ön- és családfenntartó képesség egyik alapja.

SZOCIÁLIS REHABILITÁCIÓ

Célja a látássérült személy önálló és független életvitelének segítése, ugyanakkor a segítő családi és társadalmi kapcsolatok megőrzése és helyreállítása. Szerteágazó tevékenységek tartoznak ide: szociális gondozás, személyes és házi segítségnyújtás, anyagi támogatás és/ vagy a jövedelemszerzés képességének helyreállítása, közlekedésben való segítség, segédeszközök kölcsönzése vagy vásárlása, a megfelelő lakhatás biztosítása, a szabadidős tevékenységek segítése. A szociális rehabilitáció az elemi rehabilitációnak is részét képezi, de egyes részeit külön szolgáltatók végzik (betegegyesületek, alapítványok, támogató és házi segítségnyújtó szolgálatok stb.).

KÖVETKEZTETÉSEK

A sikeres rehabilitációnak több feltétele van. Az érintett személy részéről fontos, hogy veszteségét feldolgozva ő maga is akarjon és tudjon változni ahhoz, hogy képes legyen alkalmazkodni a megváltozott helyzethez. A komplex ellátórendszeren belül a vizsgálatok és az ellátás mindenki számára egyénre szabott, ugyanakkor a klienseket körülvevő szociális (család, ismerősök, sorstársa stb.) és ellátó hálózat összehangolt segítségével szükséges a sikeres rehabilitációhoz. A szemészorvosok részére fontos annak tudatosítása, hogy a rehabilitáció a jó minőségű ellátás része, és nem az ellátás sikertelenségének jele (9).

IRODALOM

1. Barcsay Gy. Rehabilitációs intézmények. Optikai segédeszközök. Orvostudomány 2011; 86: 395–396.
2. Barcsay Gy, Veres A, Markó K. A látássérültek optikai rehabilitációja szakrendelés tapasztalatai klinikánkon. Szemészet 2012; 149(3):225–229.
3. Elliott DB The Glenn A. Fry award lecture 2013: blurred vision, spectacle correction, and falls in older adults. Optom Vis Sci 2014 Jun; 91(6): 593–601.
4. Felnőttkorban látássérültté vált személyek rehabilitációja (szakmai irányelv). Egészségügyi Közlöny 2011; 56(7): 1532–43
5. Fontenot JL, et al. Vision rehabilitation Preferred Practice Pattern. Ophthalmol 2018; 125(1): 228–278.
6. Hassell JB, Lamoureux EL, Keeffe JE. Impact of age related macular degeneration on quality of life. Br J Ophthalmol 2006; 90: 593–6.
7. Lamoureux EL, Hassell JB, Keeffe JE. The determinants of participation in activities of daily living in people with impaired vision. Am J Ophthalmol 2004; 137: 265–70.
8. Lord SR, Dayhew J, Howland A. Multifocal glasses impair edge-contrast sensitivity and depth perception and increase the risk of falls in older people. J Am Geriatr Soc 2002 Nov; 50(11): 1760–6.
9. Morse AR. Talking to patients about vision loss and rehabilitation. Arch Ophthalmol 2012; 130: 235–7.
10. Senra H, Barbosa F, Ferreira P, et al. Psychologic adjustment to irreversible vision loss in adults: a systematic review. Ophthalmology 2015; 122: 851–61.
11. van der Aa HP, Comijs HC, Penninx BW, et al. Major depressive and anxiety disorders in visually impaired older adults. Invest Ophthalmol Vis Sci 2015; 56: 849–54.
12. Weih LM, Hassell JB, Keeffe J. Assessment of the impact of vision impairment. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002; 43: 927–35.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Barcsay György, e-mail: barcsay@gmail.com



Tumoreltávolítás után kialakult teljes vastagságú felső szemhéjhiány pótlása teljes vastagságú alsó szemhéj-transzpozíciós lebennnyel

LUKÁTS OLGA DR., ANTUS ZSUZSANNA DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Cél: Bemutatni öt eset kapcsán, tumoreltávolítás után kialakult kiterjedt felső szemhéj teljes vastagságú hiány rekonstrukcióját ún. Abbe-lebennnyel.

Anyag és módszer: Öt páciens esetét szeretnénk ismertetni, akiknél a felső szemhéj külső harmadában kialakult nagyméretű tumor eltávolítása után keletkezett teljes vastagságú felső szemhéjhiányt az alsó szemhéjből nyert teljes vastagságú transzpozíciós lebennnyel rekonstruáltuk. Három férfi betegnél (átlagéletkor a műtét idején 79 év) és két nőbetegnél (átlagéletkor a műtét idején 53 év) végeztük el a műtétet, a legidősebb beteg 92, a legfiatalabb 39 éves volt a műtét idején. Négy esetben basocellularis karcinóma, egy esetben sebaceous mirigykarcinóma volt a szövettani eredmény. Mind az öt esetben stabil, megfelelő vastagságú, jól adaptált felső szemhéji lebeny rekonstrukciót tudtunk elérni. Két esetben a külső szemzug korrekcióját végeztük el két évvel a műtét után.

Következtetés: Az felső ajak rekonstrukciójára alkalmazott Abbe-lebeny szemhéjra adaptált változata tökéletes anatómiai és megfelelő esztétikai rekonstrukciót eredményez. Közleményünkben említett mind az öt esetben stabil szemhéjszél, megfelelően sima hátsó szemhéjfelszín és a környezetéhez tökéletesen adaptált teljes vastagságú lebeny volt látható a posztoperatív időszakban.

Full thickness upper eyelid defect reconstruction with full thickness lower eyelid transposition flap after tumor removal

Aim: To present five cases after tumor removal, with full thickness upper eyelid reconstruction was performed with full thickness lower eyelid switch flap.

Material and method: In case of five patients after large upper eyelid tumor removal the full thickness upper eyelid defect was reconstructed with full thickness lower eyelid switch flap. From five patients three were men (average 79 years) and two were women (average 53 years). The oldest patient was 92, the youngest was 39 years old during time of the surgery. In four cases the histological result was basocellular carcinoma, one case was suffered from sebaceous gland carcinoma. In all cases stabile eyelid margin, smooth inner eyelid surface and excellent adapted flap was achieved. In two cases outer canthal reconstruction was performed two years after surgery.

Conclusion: Abbe flap is a surgical method for upper lip reconstruction. Its adaptation for upper eyelid reconstruction has provided excellent anatomical and esthetical rehabilitation for full thickness upper eyelid defect after tumor removal.

KULCSSZAVAK

felső szemhéjtumor; teljes vastagságú felső szemhéjhiány, teljes vastagságú alsó szemhéj-transzpozíciós lebeny

KEYWORDS

upper eyelid tumor; full thickness upper eyelid defect, lower eyelid switch flap

Rosszindulatú daganatok a szem környékén leggyakrabban az alsó szemhéjon és a belső szemzugban alakulnak ki. A harmadik leggyakoribb kialakulási hely a felső szemhéj. Teljes vastagságú felső szemhéjhiány legtöbbször tumoreltávolítás után alakul ki, ritkán congenitalis coloboma vagy sérülés utáni szövethiány az ok.

A felső szemhéj komplex anatómiai felépítése, a szemfelszín védelmében játszott fontos szerepe, nagyfokú mozgóképessége miatt a tumoreltávolítás utáni rekonstrukció nagy odafigyelést és szakértelmet követel. Meg kell őrizni a levator izom funkcióját, biztosítani kell a megfelelő szemhéjzárást, hogy elkerüljük a lagophthalmus miatt potenciális veszéllyel fenyegető corneakárosodást. Megfelelő pislogással biztosítani kell a könny szétterjedését a szemfelszínen. A teljes vastagságú felső szemhéj rekonstrukciójára többféle lehetőséget ismerünk (3, 4, 5, 7, 11, 15, 17), ezek

közül kevésbé ismert és alkalmazott az általunk ebben a közleményben ismertetett alsó szemhéjből kialakított teljes vastagságú transzpozíciós lebeny.

Öt betegnél alkalmaztunk teljes vastagságú alsó szemhéjből nyert transzpozíciós lebenyt a felső szemhéj teljes vastagságú hiány pótlására.

Mind az öt esetben a felső szemhéji tumor a külső harmadban alakult ki. Négy esetben bal, egy esetben a jobb oldali felső szemhéjat érintette. A tumorok jellege miatt a kimetszés a felső szemhéj teljes vastagságát érintette. Négy esetben basocellularis karcinóma, egy esetben sebaceous mirigykarcinóma volt a szövettani eredmény. A betegek életkora és a hiány elhelyezkedése miatt a rekonstrukcióra a mihamarabbi teljes gyógyulás érdekében az alsó szemhéjből nyert teljes vastagságú lebeny alkalmazása mellett döntöttünk.

Fiatal nőbetegünk esetében fontos

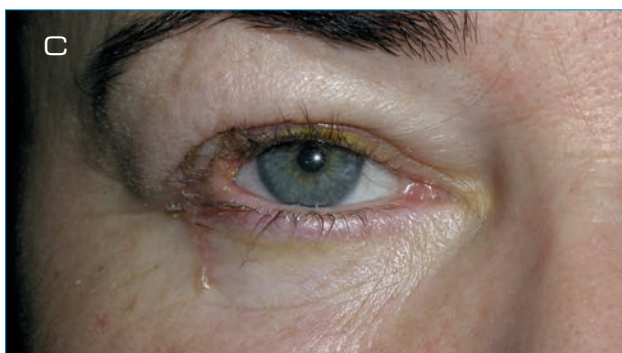
volt a felső szemhéjszél és a szempillák újraképzése, az idős betegeknél a lehető legjobb és leghamarabb gyógyuló rekonstrukció elvégzését tartottuk szem előtt.

A műtéteket helyi érzéstelenítésben (2 ml Bucain+2 ml 2% Lidocain keveréke) végeztük el. A felső szemhéjtumor eltávolítása után megfelelő vérzéscsillapítás történt, majd felmértük a hiány nagyságát. A felső szemhéj hiánya minden esetben a szemhéj felére-kétharmadára terjedt ki.

Az alsó szemhéj külső harmadában a külső kanthus átmetszése után lefele ívelt metszéssel alakítottuk ki a teljes vastagságú lebenyt, amelyet egészen az intermarginális szélíg átmetszettük, majd felfele fordítva a felső szemhéj hiányába helyeztük. A sebeket két rétegben zártuk 6/0 PGLA és 6/0 selyem varratokkal. Az alsó szemhéj teljes vastagságú sebét is két rétegben zártuk.

A külső varratokat két héttel a műtét után távolítottuk el. Ekkorra

1. ábra: A: jobb felső szemhéj külső harmadában látható tumor, amely a szemhéj szélét is érinti; B: Teljes vastagságú felső szemhéj pótlása alsó szemhéjből képzett transzpozíciós lebennyel; C: Műtét után fél évvel; D: A külső szemzugi korrekció utáni helyreállított szemrész (látható a megfelelő szemhéjszél és a pillák az átültetett lebeny területében)



2. ábra: Bal felső szemhéj a varratszedés napján. Látható a jól adaptált lebeny, a megfelelő szemhéjszél, a szempillák és a stabil alsó szemhéj



a sebek megfelelően hegesedtek, a lebeny színe jó volt, három esetben az átültetett lebeny kissé ödémás volt, amely pár hét alatt felszívódott. A posztoperatív szakban megfelelő sebgyógyulást, megfelelő szemrészarádást és -nyitást tapasztaltunk. A műtét után a cornea felszíne sima, csillogó volt, a könny szemfelszínén való szétterjedése is biztosított maradt. Az adóhely zárása után az alsó szemhéj stabil állapota megmaradt. A felső szemhéj külső harmadában kialakult teljes vastagságú szemhéjhiány pótlására az alsó szemhéj külső harmadából nyert lebenyt alkalmaztuk. A lebeny nyele a külső zug kialakítására szolgált, ezért átmetszésére nem volt szükség (1–3. ábra).

A külső szemzug a műtét után kissé szűkebb lett, három beteg esetén ez sem látási, sem esztétikai problémát nem okozott.

Két évvel a műtét után két esetben a külső szemzugi szűkület miatt rekonstrukciós műtét történt, amelynek során sikerült helyreállítani a szemrés eredeti szélességét.

Négy betegünk esetében a műtéti terület az ellenőrzött időszakban (átlagos követési idő 3 év volt) tumormentes volt, egy esetben (sebaceous mirigykarcinóma) a műtét után lokális sugárkezelés történt, fél évvel a műtét után a külső szemzugban tumorrecidíva alakult ki, amelyet műtétilag eltávolítottunk.

Tapasztalataink alapján az alsó szemhéjről kialakított teljes vastag-

ságú transzpozíciós lebeny megfelelő anatómiai és esztétikai rehabilitációt biztosít a tumoreltávolítás után kialakult kiterjedt felső szemhéjhiány rekonstrukciója esetén.

MEGBESZÉLÉS

Teljes vastag felső szemhéjhiány korrekciója mindig nagy kihívás az operáló sebész részére. A műtét során biztosítani kell a megfelelő sebzárást, a megfelelő vertikális magasságot, a jó szemhéjzárást és szemhéjemelést, a sima belső szemhéjfelszín, a stabil, mozgó felső szemhéj kialakítását, a szemfelszín megfelelő védelmét és jó esztétikai megjelenést és az adóhely megfelelő zárását.

Ha a hiány a szemhéj egyharmadánál nem nagyobb, a teljes vastag sebet rétegesen egyesíteni lehet. Ha a hiány nagyobb, mint a szemhéj egyharmada, de nem nagyobb, mint a szemhéj kétharmada, megfelelő sebzáráshoz elég külső kanthotomia után a felső külső kanthus szalag részleges átmetszése. A beavatkozás után a felső szemhéj lazább lesz és a sebet zárni tudjuk. Ha a teljes vastagságú hiány nagysága eléri a kétharmadot, rekonstrukcióra alkalmas az ún. Tenzel-lebeny (21) vagy annak módosított változata. Ilyenkor felső szemhéjhiány esetén a külső szemzugnál lefelé ívelő bőrmetszést készítünk, a bőrizom-lebenyt alápreparáljuk, a külső felső kanthus szalagot átmetszük és a kialakított lebenyt nasál

3. ábra: A: Sebaceous mirigykarcinóma a bal felső szemhéjon; B: a rekonstrukció után látható az alsó szemhéjből áthelyezett lebeny kismértékű ödémája



fele húzva rétegesen egyesítjük a teljes vastagságú szemhéjsebet.

Nagymértékű vagy totális teljes vastagságú felső szemhéjhiány pótlására alkalmas a Cutler–Beard-féle híd-lebeny (8, 9, 12), amely során a conjunctivát az alsó áthajlás kötőhártyájának mobilizálásával, a külső lemezt az alsó szemhéjon kialakított teljes vastagságú metszésen keresztül áthúzott bőrlebennnyel helyettesítjük. A technika egyik hátránya, hogy a tarsust nem pótolja, a másik hátránya az, hogy két lépcsős műtét. A lebenyt hat héttel a műtét után lehet oldani a felső szemhéjszél mentén készített metszéssel. A beteg a lebeny szétválasztásáig az érintett oldalon nem lát, mert a szem takarás alatt áll. Monoculusos betegnél a látó szem oldalán nem javasolt elvégezni. A tarsus hiánya a későbbiekben autológ fülporccal vagy liofilizált sclerával pótolható. Nagyobb méretű teljes vastagságú hiányt teljes vastagságú, ellenoldali felső szemhéjból vett szabad átültetéssel is pótolhatjuk (14, 19). Ebben az esetben az ellenoldali ép szemhéj legalább egyharmadát ki lehet metszeni és az ellenoldali teljes vastagságú hiány területére átültetni. A donorhely varratokkal zárható, a kialakult hiány kisebbitése után a tel-

jes vastagságú szabad szemhéjdarab átültethető, mindkét szélén finom öltésekkel két rétegben rögzíthető. Kiterjedt felső szemhéjhiányt az alsó szemhéjből képzett teljes vastagságú nyeles lebennnyel is pótolhatjuk. Az alap technikát a teljes vastagságú felsőajak pótlásánál használt, ún. Abbe-lebeny adta (1, 2, 13). Ebben az esetben az alsó ajakból kialakított teljes vastagságú lebenyt az ajakpírra nyelezve, a felsőajak hiányába fordítjuk és azt új helyén rétegesen zárjuk. A lebeny nyelét három héttel a műtét után oldjuk. Addig a lebeny nyele biztosítja a megfelelő vérellátást. Az Abbe-lebeny technikát a szemhéjakra először *Mustarde* adaptálta (16), amelyet „switch lebenynek” neveztek el (6, 10, 20, 22). A teljes vastagságú alsó szemhéjlebeny nyele a lebeny képzése szerint mediálisan vagy laterálisan helyezkedik el. A lebeny szélességének 4 mm javasolt, ez az esetek többségében a felső szemhéji hiány fele vagy kétharmada. A lebenyt két rétegben rögzítjük új helyére, az intermarginális nyelet megkímélve. A vérellátást biztosító nyelet 2-4 héttel a műtét után metsszük át. A módszer előnye a tökéletes anatómiai rekonstrukció, hátránya, ha a felső szemhéj hiánya

nasalisan vagy középen helyezkedik el, a lebeny átmenetileg szűkítheti a szemrést. A donor helyet is két rétegben zárjuk, ha szükséges cantholysissal, és/ vagy oldalsó ívelt bőrmetszéssel kiegészítve.

KÖVETKEZTETÉSEK

Összefoglalva az ún. „switch flap”, amely az Abbe-lebeny szemhéjra történő módosítása egy teljes vastagságú transzpozíciós lebeny, amely alternatív, jól alkalmazható sebészi eljárás a felső szemhéj teljes vastagságú hiányának pótlására. Előnye, hogy a szemhéj teljes vastagságát pótolja, hátránya, hogy a lebeny túlélését biztosító nyél átmenetileg szűkítheti a szemrést.

Az általunk ismertetett öt esetben a teljes vastagságú felső szemhéjhiány a külső harmadban alakult ki, az alsó szemhéjből nyert transzpozíciós lebeny tökéletes anatómiai rehabilitációt eredményezett. A temporális régióban végzett beavatkozás miatt valódi nyél kialakítására nem volt szükség, a szemrés tágitását két esetben kellett elvégezni.

A teljes vastagságú alsó szemhéji transzpozíciós lebeny jól alkalmazható technika a teljes vastag felső szemhéji hiányok pótlására.

IRODALOM

1. Abbe R. A new plastic operation for the relief of deformity due to double harelip. reprint fr Record 1898; 53: 477. Plast Reconstr Surg 1968; 42: 481–3.
2. Abbe Flap. 1989. Facial Plastic Surgery-European Medical Alliance
3. Ahuja RB, et al. Total upper eyelid reconstruction by single staged malar-cheek flap Indian J Plast Surg 2014 jan-Apr; 47(1): 116–119.
4. Alberth B. Totaler Oberlidersatz, Klin Mbl Augenheilk 1974; 166: 84.
5. Anderson RL, et al. Reconstruction by Myocutaneous Eyelid Flaps. Arch Ophthalmol 1979; 97(12): 2358–2362.
6. Bazeer S, et al. Merkel cell carcinoma of Upper eyelid: Reconstruction with a combined lid switch flap and midface lift technique. British Journal of Oral and Maxillofacial surgery 2014; 52(8): 104.
7. Bulla A, et al. A New Approach to Upper Eyelid Reconstruction. Aesth Plast Surg 2017; 41: 346–351.
8. Cutler NL, et al. A method for partial and total upper lid reconstruction. Am J ophthalmol 1955; 39: 1–7.
9. Fischer T, et al. Experience in upper eyelid reconstruction with the Cutler-Beard technique. Ann Plast Surg 2001; 47(3): 338–342. [PubMed] [Google Scholar]
10. Krishnamurthy A, et al. "Switch flap" for full thickness upper eyelid reconstruction. JCS 2011; 4: 148–150.
11. Lukáts O, et al. Totális felső szemhéji hiány pótlása Fricke lebennnyel. Szemészet 1993; 130: 209–11.
12. Lukáts O. Totális felső szemhéji hiány pótlása Cutler-Beard féle híd-lebeny plasztikával. Szemészet 1994; 131: 137–140.
13. McGregor IA. The Abbe Flap: its use in single and double lip clefts. Br J Plast Surg 1963.
14. Khashayar Memarzadeh, et al. Large Eyelid Defect Repair Using a Free Full-Thickness Eyelid Graft. Plast Reconstr Surg Glob Open 2017 jul; 5(7): e 1413.
15. Montandon D. Reconstruction of Full Thickness Defects of Both eyelids. Chir plastica (Berl.) 1978; 4: 173–186.
16. Mustardé JC. The use of flaps in the orbital region. Plast Reconstr Surg 1970; 45: 146.
17. Paridaens D, et al. Orbicularis muscle advancement flap combined with free posterior and anterior lamellar grafts: a 1-stage sandwich technique for eyelid reconstruction. Ophthalmology 2008; 115(1): 189–194. [PubMed] [Google Scholar]
18. Putterman AM. Viable Composite Grafting in Eyelid reconstruction Am J Ophthalmol 1978; 85(2): 237–241.
19. Stefanous SN. The switch flap in eyelid reconstruction. Orbit 2007 Dec; 26(4): 255–62.
20. Tenzel RR, et al. Eyelid reconstruction by the semicircle flap technique. Ophthalmology 1978 nov; 85(11): 1164–9.
21. Ueruma T, et al. Switch Flap for Upper Eyelid Reconstruction-How Soon Should the Flap Divided? PRS Global Open 2016; 1–6.

Keratoprotézis-implantáció a klinikai gyakorlatban

[Pontszerző továbbképző közlemény tesztkérdésekkel]

IMRE LÁSZLÓ DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

A szaruhártya-betegségek miatti donorigény világszerte fokozódik, azonban a rendelkezésre álló donorok száma csökken. Óriási az igény a szaruhártya mesterséges pótlására, a szaruhártya-protézisekre. A nemzetközi eredmények és saját tapasztalataink alapján jelenleg már nem tartható az az álláspont, hogy a keratoprotézis-beültetés csak a legvégső esetben jön szóba és akkor is nagyon rossz prognózisú. Természetesen a keratoprotézis-beültetés után nagyon sok szövődmény várható és elő is fordul. Mégis, akár évekre, esetleg évtizedekre visszaadható a látás olyan esetekben, amelyek más módon már nem kezelhetők sikeresen. Jelen közleményben saját tapasztalataink tükrében tekintjük át a keratoprotézisekkel kapcsolatos tudnivalókat.

Keratoprostheses in clinical practice

Donor demand for corneal diseases is increasing worldwide, but the number of available donors is decreasing. There is a huge need for the artificial corneal replacement, for the keratoprosthesis. Based on international results and our own experiences, it is not possible to assume that the implantation of keratoprosthesis is only the last resort and has a very poor prognosis. Of course, after the implantation of keratoprosthesis, many complications are expected and occur. Yet, for years, or decades, vision can be restored in situations that can be no longer successfully managed in any other way. In this publication, we review the information on keratoprosthesis in the light of our own experiences.

KULCSSZAVAK szaruhártya, keratoplasztika, keratoprotézis

KEYWORDS cornea, keratoplasty, keratoprosthesis

A KERATOPROTÉZISEK TÖRTÉNETE

Az első, emberen végzett sikeres perforáló szaruhártya-átültetés után (1) világszerte gyors tempóban fokozódott az átültetések száma. A műtėti eredményesség azonban sokáig mérsékelt maradt. Jelenleg a korszerű helyi és sziszté-

más szteroidok, valamint az immunmoduláns szerek használatával a korábban teljesen esélytelennek tartott esetekben is nem ritkán megőrizhető a transzplantátum tisztasága. Mindazonáltal jól ismert tény, hogy bármilyen okból is kerül sor egy ismételt perforáló szaruhártya-átültetésre, a máso-

dik, illetve harmadik graft túlélési esélye fokozatosan romlik, a kilökődés, illetve a graftelégtelenség valószínűsége növekszik, bekövetkezésének ideje lecsökken (2). Amennyiben a szaruhártya megbetegedése kiterjedt limbus elégtelenséggel is társul, a keratoplasztika esélyei minimálisak. Ezen okok

RÖVIDÍTÉSEK JEGYZÉKE

BC: BASE CURVE; CPC: CYCLOPHOTOAGULATIO; LSCD: LIMBAL STEM CELL DEFICIENCY; OCP: OCULAR CICATRICIAL PEMPHIGOID; OCT: OPTIKAI KOHERENCIA TOMOGRAFIA; OOKP: OSTEO-ODONTO-KERATOPROTÉZIS; OSD: OCULAR SURFACE DISEASE; PHEMA: POLY-2-HYDROXILETIL-METAKRILÁT; PMMA: POLIMETIL-METAKRILÁT; PTFE: POLITETRAFLUORO-ETILÉN; SJS: STEVENS-JOHNSON-SZINDRÓMA; VEP: VISUAL EVOKED POTENTIAL; WC: WATER CONTENT

miatt nagy igény mutatkozna olyan megoldásra, amely a megbetegedett szaruhártyát nem biológiai módon pótolná. A heges, erezett, átlátszatlan szaruhártya mesterséges anyaggal, mesterséges szaruhártyával való pótlása ezért már régóta foglalkoztatta a szemorvosokat. Legelső publikált elképzelés a nagy francia forradalom idejére nyúlik vissza és *Pellier de Quengsy* francia szemorvos nevéhez fűződik, aki a beteg szaruhártyát üvegdarabbal javasolta pótolni (3). Nem tudunk róla, hogy elképzelését a gyakorlatban is megvalósította volna. A szaruhártya mesterséges anyaggal való pótlásának gondolata tehát jóval megelőzte az első, emberen végzett sikeres szaruhártya-átültetést.

A különböző szerkezetű keratoprotézisek kialakulása a XX. század első felére tehető, amikor a polimetil-metakrilát (PMMA) orvosi felhasználása megkezdődött. Ez ugyanis könnyen kezelhető, és optikailag megfelelő anyagnak bizonyult. A nemzetközi szakirodalom szerint a PMMA szemészeti alkalmazása az intraokuláris műlencsék kifejlesztésével *Ridley* nevéhez köt-

hető (4). Kevésbé ismert azonban, hogy *Ridley* intraokuláris műlencséről megjelent közleménye előtt egy évvel, 1951-ben *Győrffy István* PMMA-ból saját maga készített keratoprotézisét publikálta az *American Journal of Ophthalmology* hasábjain (5). A műtétet *iff. Imre József* végezte a Szemészeti Klinikán a Mária utcában 1942-ben. Bár a protézis, koncepcióját és szerkezetét tekintve évtizedekkel megelőzte korát, az antibiotikumok és szteroidok hiányában a beavatkozások szükségszerűen sikertelenek maradtak (1. és 2. ábra).

Az eddig eltelt évtizedekben, különösen a XX. század közepén rendkívül sokféle szerkezetű protézist készítettek, amelyeknek anyaga leginkább a PMMA maradt. A számos, nem egyszer igen bonyolult szerkezetű protézis közül csak néhány állta ki az idő próbáját. Ezek közé tartozik a múlt század 60-as éveitől kezdve folyamatosan tökéletesített ún. Boston-típusú (korábban Dohlmann-Doane-protézisnek is nevezték), egy „collar-button” rögzítésű keratoprotézis, amely napjainkban a legtöbbet

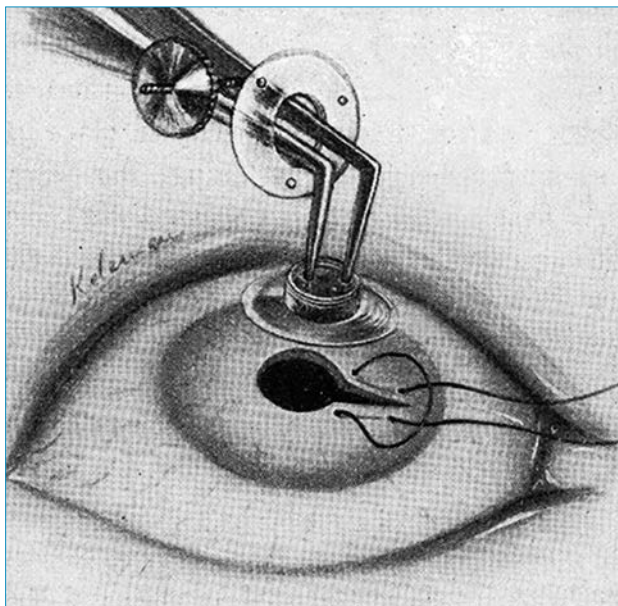
implantált protézis a világon. Több mint 15 000 beültetés történt a világ 53 országában (6, 7).

A másik hosszú idő óta ismert és használt keratoprotézis az ún. osteo-odonto-keratoprotézis (OOKP), amelyet *Strampelli* fejlesztett ki, majd *Falcinelli* módosította azt. Ez a típus a választandó súlyos szemfelszíni hegesedés és egyidejű súlyos szemszárazság esetén (8). A beültetett protézisek számát korlátozza a bonyolult, több lépéses műtét és a műtéthez szükséges interdiszciplináris együttműködés.

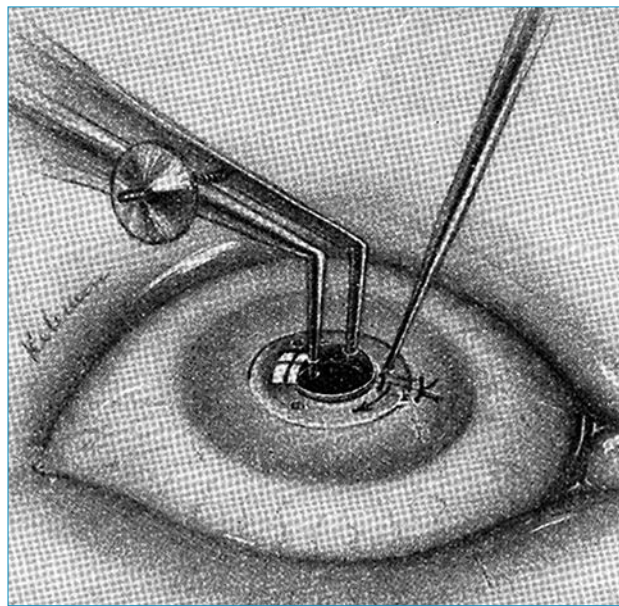
Az 1990-es évek óta a kutatások középpontjában az ún. integrálódó protézisek fejlesztése áll, hidrofíli polimerek, pl. poli-2-hidroxietil-metakrilát (PHEMA) segítségével. Ennek a fejlesztésnek lett az eredménye egyrészt az AlphaCor keratoprotézis, amely néhány milliméter széles intralamelláris PHEMA szegélye beépül a cornea kollagén struktúrájába (9), és a KeraKlear, amely hajlítható, injektálható formában implantálható intralamellárisan (10).

Hazánkban a sikeres keratoprotézis-beültetések története *Alberth Béla*

1. ábra: Győrffy István keratoprotézisének sémás rajza a beültetés előtti pillanatban. A rögzítő gyűrű felül van, még a protézist tartó csipeszen



2. ábra: Győrffy keratoprotézise. Beültetés utáni helyzet, a protézis leszorító gyűrűje menetes, csipesz-szel szorítják meg, a cornea sebet varrják



professzor tevékenységéhez köthető Debrecenben, aki jelentős számú beültetést végzett. Az általa használt Konstantinov-féle protézis is ún. collar-button (gallérgomb) szerkezetű. Eredményeit több közleményében ismertette (11–13). A keratoprotézis-beültetés hagyományait *Berta professzor* is folytatta (14, 15). Klinikánkon 2010 óta végzünk keratoprotézis-beültetéseket (16, 17).

A KERATOPROTÉZISEK FELÉPÍTÉSE

Anyag

Megkülönböztetünk kemény és lágy anyagból készült keratoprotéziseket. A kemény protézisek alapanyaga leggyakrabban a PMMA, a lágy protéziseké PHEMA, vagy akril. A legtöbbször PMMA optikai törzshöz kapcsolt peremrész anyaga lehet dacron, teflon, hidrogél, poliuretán, vagy politetrafluoro-etilén (PTFE) (18).

Szerkezet és rögzítési mód

A keratoprotézisek rögzítési módja sokféle lehet, ami azt tükrözi, hogy jelenleg egyetlen rögzítési mód sem teljesen kielégítő a hosszú távú retenció szempontjából.

Jelenleg a világon legtöbbet implantált és régóta használt Boston típusú keratoprotézis I-es típusa az ún. gallérgomb (collar-button) rögzítési elvet használja. Ennek lényege, hogy egy optikai frontlemezről kiinduló optikai törzs megy keresztül a corneán előzetesen trepanált nyíláson, a cornea hátsó felszínén egy leszorító gyűrű zárja a protézist, így módon a cornea a protézis két lemeze között helyezkedik el. A leszorító gyűrű lehet szintén PMMA, vagy készülhet rugalmasabb teflon anyagból, és lehet fenesztrált (a cornea táplálkozásának elősegítésére) vagy nem fenesztrált. A protézis szerkezete, illetve összeállítási technikája miatt keratoplasztikával kombinálva történik a műtét, a hátsó leszorító gyűrűt csak így lehet feltenni.

A BOSTON-II típusú protézisben az optikai cylinder a corneával

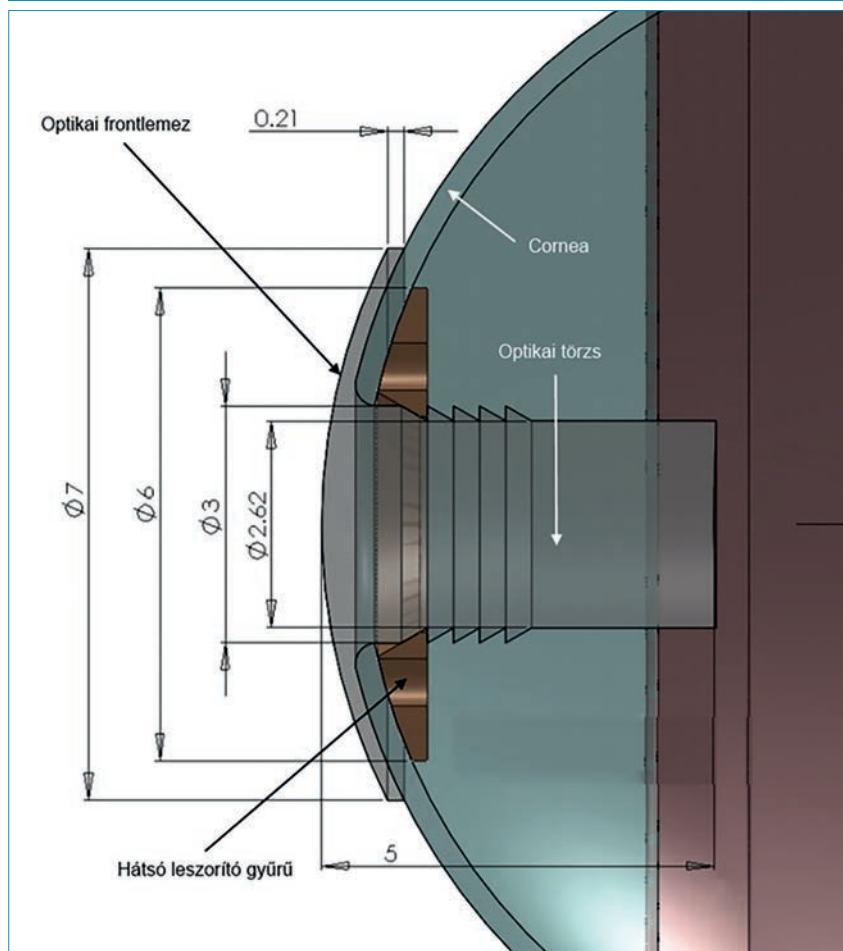
érintkező frontlemezről több milliméter kiemelkedik, így lehetővé válik a zárt felső szemhéj alá történő illesztése.

A Cardona-protézis esetén az optikai cylindert intrastromalis gyűrű tartja a helyén. Cornealis és scleralis rögzítést láthatunk az ún. Seul-típusú protézisnél, a cornealis lemez a stromába kerül, részben integrálódik (18). A protézis rögzítésének újabb módja az ún. integrálódó protézis. Ez azt jelenti, hogy a protézis corneába kerülő, legtöbbször lágy, kör alakú lemezszerű része olyan anyagból készül, amelybe a stromalis fibrocyták/keratocyták kollagénrostokat beleszővik, így gyakorlatilag a stromába hegesedik a protézis, ami jelentős stabilitást adhat, és a PMMA-protézisek rögzítésével ellentétben, teljesen zárt felszínt eredményez. További jelentős elő-

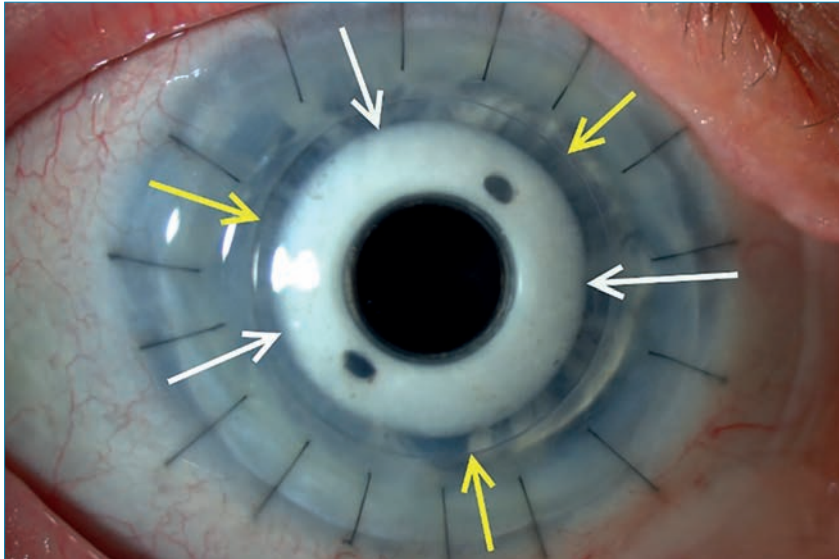
nyük, hogy nem igényelnek donor szaruhártyát. Az integrálódó protézisek a Pintucci-, az Alphacor-, a KeraKlear-protézisek.

Speciális, részben biointegrálódó protézis az osteo-odonto-keratoprotézis (OOKP), ahol eltávolított és néhány mm-es lemezre csiszolt csont-fog komplexumba ragasztott PMMA-cylinder alkotja a protézis lényegét, ezt hónapokra az alsó szemhéj bőre alá implantálják kötőszövetes tok kialakulása érdekében (első fázis), ugyanekkor a szemfelszínt szájnyalkahártyával borítják be. A műtét második fázisában a szájnyalkahártyát részlegesen felbontják, a szemhéj bőre alól a csont-fog-PMMA komplexumot eltávolítják, a corneába az optikai cylindernek megfelelő méretű nyílást trepanálnak, majd a protézis optikai cylindere a nyílásba illesztik, a kötőszövetes tok segítségével

3. ábra: A klinikánkon használt Konstantinov-keratoprotézis sémás rajza és pontos méretei



4. ábra: A beültetett protézis réslámpa képe. Jól látható a feltűnő, fehér színű, hátsó rögzítő gyűrű (fehér nyilak) és a keratoprotézis frontlemezének széle (sárga nyilak). A kép jobb szélén, a limbuson túl látható az illesztett kontaktlencse széle is



gével a sclerához varrják. A műtét utolsó lépésében a szájnyalkahártyában a protézisnek megfelelően nyílást készítenek, a szájnyalkahártyát visszahajtva, azt ismét levarrják (19).

A KLINIKÁNKON HASZNÁLT MÓDOSÍTOTT KONSTANTINOV-KERATOPROTÉZIS

A klinikánkon 2010 óta használt módosított Konstantinov-keratoprotézis szerkezetét tekintve az ún. collar-button protézisek közé tartozik, a Boston-keratoprotézishez hasonlítható leginkább, számos méretében azonban különbözik. Elölso, a cornea felszínével érintkező optikai felszíne 7,0 mm átmérőjű, az 5,0 mm hosszú optikai cylinder 2,6 mm átmérőjű. A hátsó leszorító gyűrű rugalmas teflonból készült, 6,0 mm átmérőjű, fehér színű. Ez a két rész fogja közre a corneát. A protézisek hátsó felszínre vonatkoztatott fókustávolsága 17,89 mm (3. és 4. ábra). A protézis törőereje egyforma, egy átlagos szemnek megfelelő, így legtöbb esetben a fénytörési hiba nem haladja meg jelentősen a $\pm 3,0$ D-át (16).

AZ IMPLANTÁCIÓ MENETE

Klinikánkon a keratoprotézis-beültetéseket minden esetben intratrachealis intubációban végezzük. A jelentős hipotóniát biztosító McNeil–Goldman-típusú, sclerát is megtámasztó blepharostat terpesztő a műtethez rendkívül előnyös. Az esetlegesen fennálló ankyloblepharont és symblepharont oldani kell, a cornea felszínéről minden hegsvetetet el kell távolítani. Először a donor corneát 10,0 mm-es trepánnal kitrepanáljuk. Gondos centráció után a donor korong közepén 2,3 mm-es trepánnal nyílást készítünk. A keratoprotézis-cornea egységet ezután összeállítjuk, különösen ügyelve a hátsó felszínen a lezáró teflonlemez megfelelő szorosságára. A recipiens corneát 9,5 mm-es trepánnal vágjuk ki. Az esetlegesen fennálló iridocornealis adhéziókat oldjuk. A saját lencsét – amennyiben volt – igyekszünk extracapsularisan, a hátsó tok megtartásával eltávolítani. Pseudophakias esetben a hátsó csarnok lencsét is eltávolítjuk, a lencsetok megtartásával, ha lehetséges. Aphakia esetén open-sky vitrectomiát végzünk. Ezt követően behelyezzük a keratopro-

tézis-cornea egységet, és a donor corneát szokásos módon 16 db csomós 9/0 vagy 10/0 nylon varrattal rögzítjük. A bulbuszt feltöltjük, ellenőrizve az esetleges sebszivárgást. A műtét végén intracamerális cefuroximot (1 mg/0,1 ml), subconjunctiválisan dexamethason (4 mg/ml) injekciót adunk. A szem felszínére kontaktlencsét helyezünk, és a szemet bekötjük (5. ábra).

MŰTÉT UTÁNI KEZELÉS

Konzervatív kezelés

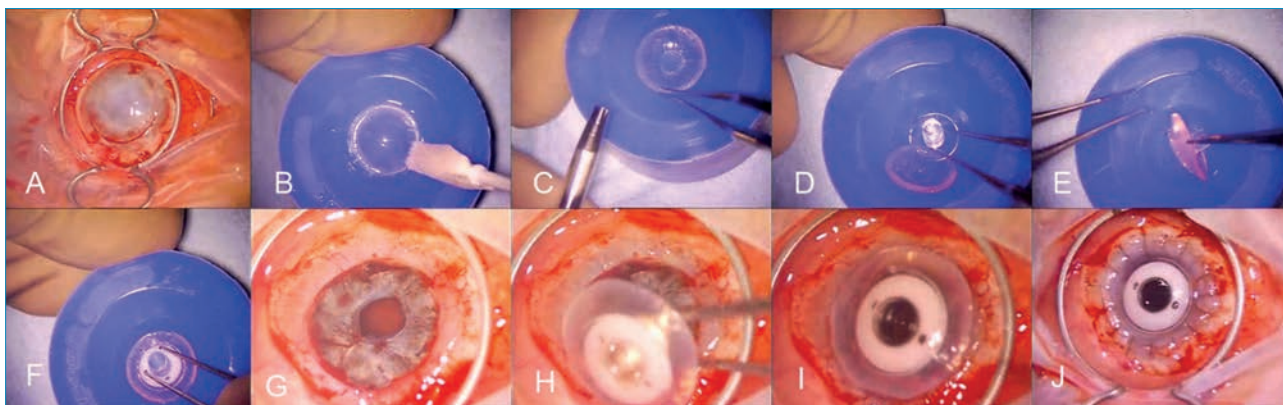
A posztoperatív időszakban a keratoprotézis szerkezete miatt elvileg nyitott a protézis corneán áthaladó optikai cylindere körüli seb felszín. A műtét után ezért az infekció-profilaxis rendkívül fontos. A betegek helyileg naponta 5×3 mg/ml tobramycin+1 mg/ml dexamethason vagy 1 mg/ml dexamethason cseppet, a gyakori Gram-pozitív kórokozók miatt néhány hónapig 2×Vancomycint (14 mg/ml) és/vagy 3×5 mg/ml moxifloxacin cseppet kapnak, ez utóbbit hosszú távon. Amennyiben preoperatív glaukóma ismert volt, a korábbi konzervatív kezelést is folytattuk. Minden esetben óránként tartósítószer-mentes műkönyt adunk. Szisztémásan 5 napig 2×500 mg per os ciprofloxacint, egyes esetekben néhány hétig kollagenázgátlás céljából naponta 2×100 mg Doxycyclint is adunk.

A közvetlen posztoperatív időszak után a fenntartó kezelés során a szteroidcseppeket fokozatosan csökkentjük, majd kis adagban, naponta 1-2× fluorometholon cseppet kapnak betegeink folyamatosan. Életen át tartó antibiotikum-profilaxis is szükséges, ezért folyamatosan antibiotikumot is adunk, pl. moxifloxacin vagy levofloxacin, a fluorokinolonokat váltogathatjuk aminoglikozid antibiotikummal is.

Kontaktlencse-illesztés

Amennyiben lehetséges, minden esetben igyekszünk a protézist és a szemfelszínt lágy kontaktlencsével védeni, ami jelentősen csökkenti a

5. ábra: A keratoprotézis beültetésének menete. A: A Goldmann-McNeil blepharostat és a hegektől megtisztított szemfelszín, a corneán bejelölve a megfelelő trepan méret. B: A donor trepanációja megtörtént. C: A donor korong közepén a protézis optikai törzse számára trepanációt végeztünk. D: A keratoprotézis frontális része és a donor cornea korong. E: Az optikai (frontális) rész és a cornea összeállítva, oldalnézetből. F: A hátsó leszorító gyűrű felhelyezése. G: A recipiens cornea és lencse eltávolítása utáni állapot, a protézis implantációja előtt. H: A keratoprotézis-cornea egység behelyezése. I: A keratoprotézis megfelelő helyzetben. J: A műtét vége, varratokkal rögzített cornea és keratoprotézis



protézissel kapcsolatos szövődmények kialakulásának esélyét (20–23). A klinikánkon használt kontaktlencse anyaga aszofilcon, WC 40%, Dk/t 161×10^{-9} , BC 8,3, átmérő 14,0 mm (6. ábra).

Időszakos mikrobiológiai diagnosztika

Az infekciózus szövődmények megelőzése érdekében 3-6 havonta

végzünk mikrobiológiai leoltást, vagy a sterilen eltávolított kontaktlencséről, vagy a szemfelszínről.

KERATOPROTÉZIS-BEÜLTETÉS INDIKÁCIÓI

Nincs minden esetre egyformán alkalmas univerzális keratoprotézis. A különböző keratoprotézisek mind különböző indikációkkal és szövődményekkel rendelkeznek. Néhány

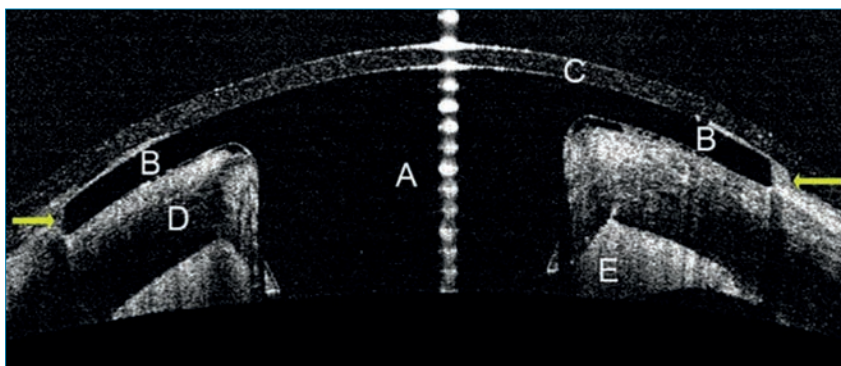
évtizeddel ezelőtt a keratoprotézis-beültetés még kizárólag ultimium refugium volt, az elmúlt évtizedek eredményei azonban kibővítették a keratoprotézisek indikációs területét.

Általánosságban elmondható, hogy ideális, ha a páciens látóélessége fényérzés és 0,1 között van. A látásromlás fő oka olyan corneabetegség (esetleg kataraktával kombinálódva) amely keratoplasztika céljára már nem alkalmas. Ilyen eset például korábbi többszörös sikertelen keratoplasztika utáni állapot, kiterjedt kétoldali limbális összejt-elégtelenség (LSCD), masszívan erezett leucoma stb. Újabban a protézis indikációi a trauma utáni corneahegek, herpesz keratitis, aniridia, Stevens-Johnson-szindróma (24).

Legjobb prognózisra azokban az esetekben számíthatunk, ahol a látásromlás tisztán cornealis eredetű, a szemfelszín ép, súlyos szemszárazság nincs, a pislogás nem akadályozott és a szemnyomás normális (ún. „wet&blinking eye”). Jól ismert tény, hogy a keratoprotézis-beültetés sikerét elsősorban a preoperatív állapot szabja meg (25).

A korábbi tanokkal ellentétben, manapság nem kontraindikált a

6. ábra: Jól illeszkedő keratoprotézis és jó helyzetű kontaktlencse. A: A keratoprotézis optikai törzse. B: A keratoprotézis elülső, optikai lemeze. C: A protézis felszínén illeszkedő kontaktlencse. D: A keratoprotézis két lemeze közé szorított cornea. E: A keratoprotézis hátsó leszorító gyűrűje. A sárga nyilak a protézis szélénél és felszínének szélső részén látható megvastagodott hámszövetet jelzik. A sebfelszín gyakorlatilag zárt



keratoprotézis-beültetés olyan egyoldali folyamat esetén sem, amikor az ellenoldali szem használható a látóélesség. Térlet kialakulása is lehetséges és az életminőség javulása is kimutatható (24, 26).

Fontos, hogy kiterjedt, súlyos retinalis vagy látóideg-elváltozásokat műtét előtt kizárjunk. Ennek érdekében ultrahang B-scan végzése nélkülözhetetlen, úgyszintén sor kerülhet bizonyos elektrofiziológiai vizsgálatokra is (VEP). A legfontosabb indikációkat az **1. táblázatban** tüntettük fel.

A szükséges vizsgálatok elvégzése után, a műtét előtti orvos-beteg találkozás során kell sort keríteni a beteg sokszor időigényes részletes felvilágosítására, hogy milyen elvárásai lehetnek, hogyan zajlik a műtét, és milyen műtét utáni kezelésekre lesz szükség. Fontos felhívni a páciens figyelmét az életen át tartó kezelés és a rendszeres és gyakori ellenőrző vizsgálatok betartására is. Elengedhetetlen az is, hogy a páciens az előírt ellenőrzéseken meg tudjon jelenni.

A MŰTÉT KONTRAINDIKÁCIÓI

Abszolút kontraindikációt jelent a fényérzés nélküli állapot, az atrófia vagy phthisis bulbi esete, valamint végstádiumú glaukóma és ismert, súlyos retinalis eltérések. Ugyan-

1. táblázat: A keratoprotézis-beültetések legfontosabb indikációi

I. Jó prognózisú csoport (könnytermelés ép, OSD nincs) Többszörös, sikertelen keratoplasztika utáni állapot Bármilyen eredetű erezett leucoma corneae
II. Mérsékelt prognózisú csoport (könnytermelés mérsékelt csökken és/vagy OSD enyhe) Maródás/égés utáni állapot Traumák utáni állapot Aniridia
III. Rossz prognózisú csoport (könnytermelés súlyos zavara és/vagy súlyos OSD) Autoimmun eredet Stevens–Johnson-szindróma (SJS) Ocularis cikatrizáló pemphigoid (OCP) Atópiás keratitis Súlyos szemfelszíni keratinizáció

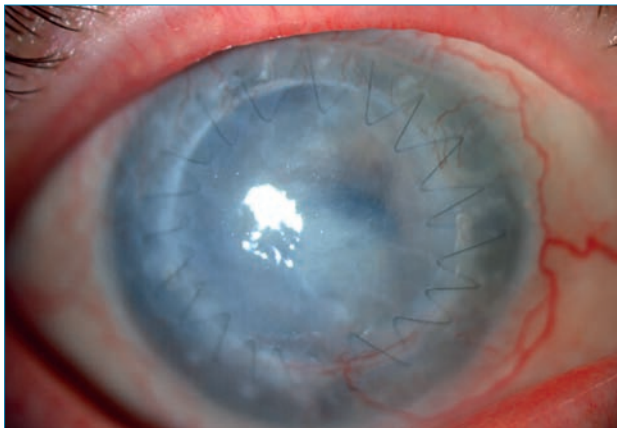
csak a műtét végzése ellen szól, ha bármilyen ok miatt előre láthatóan a posztoperatív kezelés nem kivitelezhető, vagy a kontrollvizsgálatokon való rendszeres megjelenés akadályozott, vagy lehetetlen. Relatív ellenjavallatot jelent, ha a szem nagyon száraz, ha masszív, súlyos symblepharon és/vagy ankyloblepharon van jelen, ha a pislogás erősen akadályozott, és ha aneszteziológiai ellenjavallat áll fenn.

KERATOPROTÉZISEK EREDMÉNYESSÉGE: RETENCIÓ, FUNKCIONÁLIS JAVULÁS

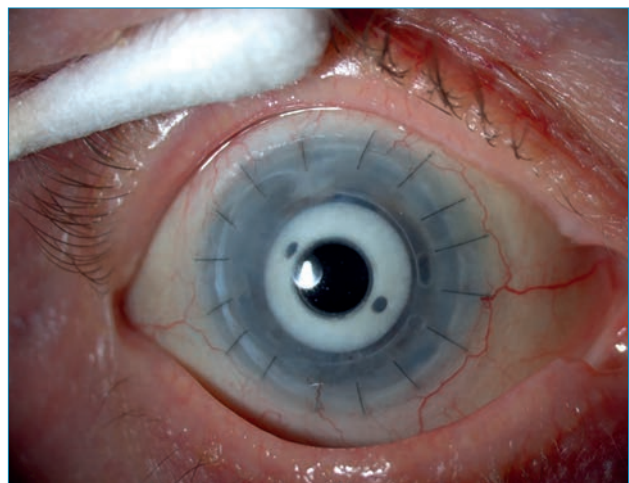
A retenció és kilökődés egymást kiegészítő fogalmak, egyiket sem lehet tárgyalni a másik nélkül (a kilökődést a szövődményeknél tárgyaljuk részletesebben). A keratoprotézis-beültetések sikerességének egyik legfontosabb mutatója a protézis retenciós ideje, vagyis az az időtartam, mielőtt a protézis kilökődik.

Boston I keratoprotézis-retenció aránya 5 éves követési időn túl 67,5% (27), 82% (28), 2 éves követési idő után 89% (29), 82% (30). Klinikánkon 2010 és 2016 között 30 beteg 33 szemén végeztünk keratoprotézis-beültetést (**7–8. ábra**). Adatainkat célszerűen a Boston-keratoprotézissel nyert tapasztalatokkal hasonlíthatjuk össze, mivel a protézisek hasonló szerkezetűek és hasonló az implantálás technikája is. Összes esetünk (n=33) közül $31,3 \pm 18,9$ (3–69) hónapos átlagos követési idő után egy beteg esetén enukleációra kényszerültünk és 4 szemből kellett kilökődés miatt a protézist eltávolítani, egy esetben a protézist kicseréltük. A 6 eset (18,2%) kivételével a keratoprotézis az utolsó ellenőrzéskor jól illeszkedett, a protézis retenciója 81,8%. (A protézis kilökődését elősegítette, ha

7. ábra: Keratoprotézis-beültetés előtti felvétel. Többszörös sikertelen keratoplasztika utáni állapot, a cornea ereződik



8. ábra: Az előző szem keratoprotézis-beültetés után 1 évvel



nem sikerült kontaktlencsét illeszteni, és ha jelentős szemfelszíni betegséggel szövődött az állapot.)

Az anatómiai eredmények mellett a keratoprotézis-beültetések másik lényeges mutatója a funkcionális eredmény is. Összes betegünk műtét utáni távoli korrigált látóélességének átlaga $0,25 \pm 0,32$ (fén-1,0) volt. Betegeink között 51,5%-ban értünk el táblaolvasási ($>0,1$) visust. A táblaolvasást elért szemek átlagos visusértéke $0,49 \pm 0,28$ (0,1–1,0) volt.

SZÖVŐDMÉNYEK ÉS AZOK KEZELÉSE

Kilökődés

A keratoprotézis-műtétek legsúlyosabb szövődményeinek egyike a kilökődés. Oka lehet műtéttechnikai hiba (nem tökéletes illesztés), de gyakrabban a cornea infekciózus, vagy nem infekciózus beolvadása, az ún. „melting”. Kezddőhet a donor corneán észlelhető festődéssel vagy dellén-el, majd progresszív keratolízis alakul ki, a cornea elvékonyodik, a protézis frontlemeze alá a könny, a széteső hámsejtek, a baktériumok, gombák bejuthatnak, a protézis kibillen, mozogni kezd, az optikai törzs körül a csarnok is

megnyílhat, a kórokozók akár a csarnokba is juthatnak (endophthalmitist okozva). A folyamatot elősegítheti a súlyos szemszárazság és a sikertelen kontaktlencse-illesztés, illetve a súlyos szemfelszín-betegség, limbus elégtelenség.

Boston-keratoprotézis esetén a hátsó leszorító lemez átmérője nagy, ezért az 1 mm²-re eső „nyomás” viszonylag alacsony. A korai eszközökben a hátsó lemez még nem volt fenesztrált, a kilökődés 50% fölött volt, amelynek okaként feltételezték, hogy a hátsó leszorító gyűrű a cornea hátsó felszínétől elzárta a csarnokvizet, ezért a cornea táplálkozásában beálló anyagcserezavar okozhatta a nagyarányú kilökődést. A hátsó lemezt fenesztrálták és a kilökődés 10-18%-ra csökkent (24). Saját eseteinkben a kilökődés 6 esetben következett be (18,2%), 1 esetben enukleációra kényszerültünk, 1 esetben sikerült a protézist kicserélni és 4 esetben eltávolítottuk azt (keratoplasztikával kombinálva) (9. ábra).

Az általunk használt protézis esetén a hátsó leszorító gyűrű kisebb átmérőjű és lényegesen kisebb területet zár el a csarnokvíz elől, számításaink szerint ez a teljes hátsó

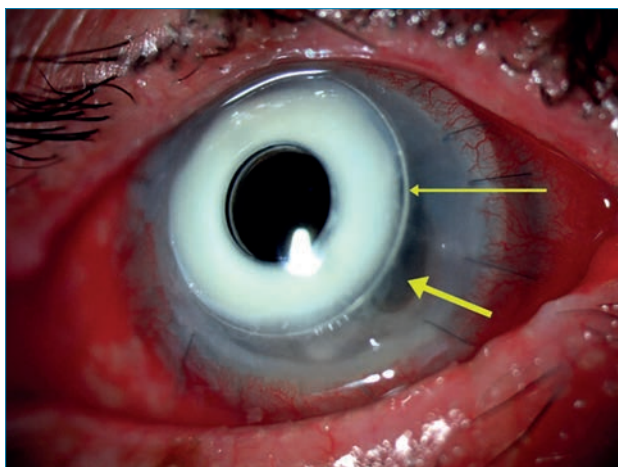
cornea felszín 28%-a. Véleményünk szerint, és az eddigi klinikai tapasztalatok alapján úgy véljük, a cornea táplálkozása jelentős zavart nem szenved, a széli részek fölől diffúzióval az oxigén- és tápanyagellátása biztosított (17).

Kezddő kilökődés esetén – amennyiben infekciónak nincs jele – még megkísérelhetjük a protézist megtartani, esetleg amnionplasztikával, vagy kötőhártya-plasztikával, vagy szájnyálkahártya-fedéssel. Előrehaladott esetben, amikor a protézis réslámpával is jól láthatóan kibillen vagy billeg, a protézis eltávolítása az egyetlen megoldás. Amennyiben a szem funkciói jók, és rendelkezésre áll protézis, újabb komplett műtéttel a helyzet kezelhető (ismételt keratoprotézis-beültetés, keratoplasztikával) (31). Rossz vizuális funkciók esetén az eltávolított keratoprotézist keratoplasztikával pótolhatjuk, de súlyos szemfelszíni betegség és várható jelentős hámosodási zavar esetén az enukleáció lehet az egyetlen megoldás.

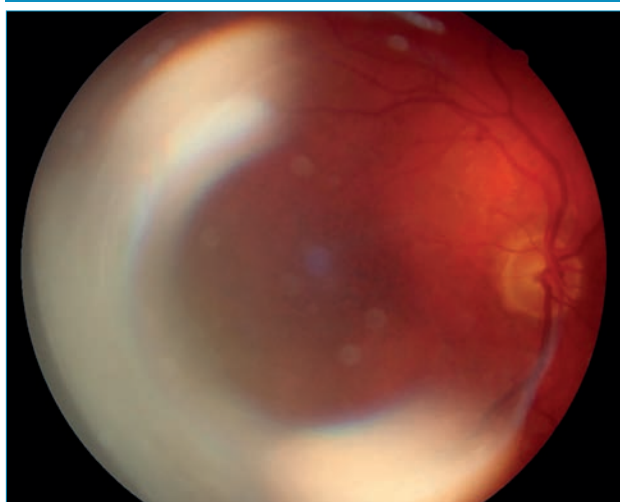
Glaukóma

Az egyik gyakori és fontos szövődmény keratoprotézis-beültetés után a glaukóma. A beültetésre kerülő

9. ábra: Keratoprotézis extrusio. A protézis széle jelentősen megemelkedett, a protézis kissé megbillent (vékony sárga nyíl), a protézis optikai széle mentén a keratolysis miatt erősen elvékonyodott cornea terület, perforáció veszélye fenyeget (vastag sárga nyíl)



10. ábra: Keratoprotézis optikáján át végzett fundusvizsgálat non-mydriatikus kamerával. A papilla, erek, és részben a macula ábrázolódik, a protézis hátsó leszorító gyűrűje azonban szűkíti a látóteret. A vizsgálat rosszul reprodukálható



esetek átlagosan 36%-ban már a műtét előtt fennáll simplex vagy szekunder glaukóma, a műtétet követően a glaukómás szemek aránya 28%-kal emelkedik (32), így 64%-ban számíthatunk glaukóma okozta problémákra. A protézis implantációja előtt, ha a maximális konzervatív kezelés elégtelen, szükséges lehet CPC, vagy söntbeültetés. Legtöbb esetben a szemfelszín is érintő folyamatok miatt a trabeculectomia nem végezhető el. Minden esetben törekedni kell rá, hogy a műtétet csak kompenzált szemnyomású szemén végezzük el! Nehezíti a műtét utáni helyzetet az a tény, hogy a protézis beültetése után a szemnyomás műszeres mérése gyakorlatilag lehetetlen, bár próbálkoznak Schiötz-tonométerrel végzett scleralis mérésekkel (33). A fundusvizsgálat, a papilla morfológiájának megítélése a legtöbb esetben sikeres, azonban erősen szubjektív. A non-mydriatikus kamerákkal végzett fundusfelvételek nem kellően reprodukálhatóak (10. ábra). Az idegrostréteg és a papilla morfológia OCT-vel való megítélése azonban jól kivitelezhető és jól reprodukálható eredményt ad. Olyan esetben, amikor a posztoperatív funkció jó, és a látóideg működése nem károsodott jelentősen, komputeres perimetria sorozatos végzése is lehetséges.

Saját gyakorlatunkban a már fennálló posztoperatív glaukóma monitorizálása, illetve a glaukóma kizárása céljából a szemnyomást tapintással ellenőrizzük, a papilla gondos biomikroszkópos vizsgálatát papilla OCT-felvételekkel és – ha lehetséges – látótér-vizsgálatokkal egészítjük ki.

Fentiek miatt a glaukóma prognózisa protézisbeültetések után rosszabb, mint az egyéb eredetű szekunder glaukóma esetén.

Összes esetünk közül 66,7%-ában volt szekunder glaukóma ismert a műtét előtt. Műtét után összesen 72,7%-ban észleltünk szekunder glaukómát. Sajnos 4 esetben az abszolút glaukóma kialakulását nem sikerült megakadályozni. A glaukó-

ma kialakulásának pontos mechanizmusa keratoprotézis-beültetés után egyértelműen nem tisztázott, feltehetőleg multifaktoriális. Jelentős szerepet játszik a csarnokzug progresszív elzáródása és a helyileg adott szteroid szemcsepp is (34).

Posztoperatív kialakuló, vagy fokozódó glaukóma esetén a maximális helyi kezelés sem elégséges számos esetben, így műtéti megoldás válhat szükségessé. Szóba jön a söntbeültetés valamint a dióda-lézer ciklofotokoaguláció (CPC) is.

Retroprotetikus membránképződés

Boston típusú protézisek esetén a leggyakoribb szövődmény. Előfordulása 25-64% közé tehető 1 évvel a műtét után, de már 6 hónapos követési idő után is elérheti a 42%-ot (35–37). Legfontosabb rizikótényezői a korábbi keratoplasztikák, illetve aniridia (36). Megoldásában a Nd:YAG-lézer membranectomia jön szóba, azonban az eredmény gyakran csak ideiglenes. Gyakori recidíva esetén vitrectommal való eltávolítása javasolt (35). Nemrég írták le a retroprotetikus membrán egyik változatát, amikor a membrán csak a hátsó leszorítógyűrűt fedi, az optikai cilindert nem. Ezt a membránt (nevezik „retro-back-plate” membránnak is) összefüggésbe hozzák a steril keratolízis kialakulásával. A fenesztrációkat ugyanis a membrán teljes mértékben zárni képes, ezért a cornea táplálkozása akadályozottá válik (38). Saját anyagunkban betegeink között retroprotetikus membránt összesen 2 esetben (6%) észleltünk, egyik esetben Nd:YAG-lézerkezelés tartósan megoldotta a problémát, másik esetben ismételt Nd:YAG-kezelések ellenére is recidivált a membrán, amely miatt részleges vitrectomia is történt, azonban ennek ellenére a membrán perzisztál. A retroprotetikus membrán lényegesen alacsonyabb aránya betegeinkben magyarázható egyrészt a kis esetszámmal, valamint a protézis eltérő méreteivel, az általunk használt eszköz esetén az optikai

cilinder ugyanis hosszabb, 5 mm-es, az iris síkja mögé ér, az üvegtesti tér elülső harmadába nyúlik. Csak feltetelezés, hogy a membrán kialakulásához szükséges gyulladásos reakció itt kevésbé intenzív.

VITREORETINALIS SZÖVŐDMÉNYEK

Endophthalmitis

Az endophthalmitis incidenciája keratoprotézis-implantáció után az irodalmi adatok szerint 5-12% (39, 40). Tünetei jellegzetesek, a szemhéjak duzzanata, a kötőhártya vörössége és chemosisa, fájdalom, látásromlás, üvegtesti borúság. Sokszor keratitissal szövődhet. Oka szinte minden esetben exogén, a szem felszínére kerülő baktériumok a protézis optikai lemeze alatt az optikai cylinder mellett bejutnak a csarnokba. Ezt a folyamatot elősegítheti és felgyorsíthatja a már rosszszul illeszkedő protézis, vagy a protézist tartó corneaszövet elvékonyodása. Ilyen esetekben a corneahám nem ér el a protézis széléig, és nem tudja zárni a felszín (9. ábra). További okok még a kontaktlencse-viselés, a krónikus conjunctivális hegesedés, mint alapbetegség, és a rendszeres antibiotikumkezelés elhagyása. A kórokozók legnagyobb arányban G+-baktériumok, de a G-negatív baktériumok és a gombák is emelkedő gyakoriságot mutatnak (41). Kezelési elvei megegyeznek a kataraktaműtét után kialakult endophthalmitisével, de a prognózis rosszabb. Amennyiben kifejezett keratitis észlelhető a keratoprotézis optikai törzse körül, a protézis eltávolítása, ideiglenes intraoperatív keratoprotézisen keresztül vitrectomia végzése javasolt, majd ismételt keratoprotézis vagy keratoplasztika. Amennyiben a folyamat az elülső szegmenst jelentősen nem érinti, a meglévő protézisen keresztül nehéz, illetve lehetetlen a teljes vitrectomia elvégzése, legtöbbször csak ún. corevitrectomia lehetséges, üvegtesti mintavétel és antibiotikum adása.

Az endophthalmitis megelőzése kulcsfontosságú. A betegek életen át tartó antibiotikum-kezelése ezért szükséges. A műtét utáni első 3 hónapban vancomycin + fluorokinolon kombinált profilaxis ajánlott (39). A hosszan tartó antibiotikum-kezelés során számolnunk kell a rezisztencia kialakulásával és a gombás infekciók lehetőségével is. Utóbbi incidenciája 2,4%, a hosszú távon adható gombaellenes profilaxis eredményessége azonban kétséges (42).

Saját műtéteink után endophthalmitis 4 szemben (12%) alakult ki – ebből 1 enukleációhoz vezetett, 3 esetben helyi, szisztémás és intravitrealis antibiotikum adása mellett használható látásélesség megmaradásával rendeződött.

VITRITIS

Az utóbbi időben publikálták a műtétet követő időszakban gyulladásmeszes szemben, fájdalommentes látásromlás hátterében a steril vitritist. Az üvegtesti mintavétel negatív eredményű, az üvegtesti borúság periocularis és helyi szteroidkezelésre feltisztult (43).

ABLATIO RETINAE

A hátsó szegmentumot érintő leggyakoribb komplikáció az irodalmi adatok szerint a retinaleválás. Előfordulása 16,9% (44). A műtéti megoldás nehéz, a protézis optikai szerkezete miatt a periféria nehezen, vagy egyáltalán nem látható, az üvegtest teljes eltávolítása sokszor nem is lehetséges. A retinaleválás prognózisa ezekben a szemekben rossznak mondható.

INFEKCIÓZUS CORNEALIS BEOLVADÁS ÉS KERATITIS

Az infekciózus keratitisek előfordulása 7-17% körüli protézis beültetést követően. A szemfelszínbe tegység száraz szemmel együtt különösen hajlamosít az infekcióra. Az életen át tartó antibiotikum-profilaxis csökkentette a bakteriális infekciók arányát, de a gombás fertőzéseké növekedni látszik (45). A keratitis nagy veszélye, hogy hamar endophthalmitist okozhat és a protézis kilökődéséhez vezethet, ezért

szemészeti sürgősségi állapotnak tekintendő! A diagnosztika megfelel a bakteriális keratitisek diagnosztikájának. Kezelése bakteriális esetben széles spektrumú antibiotikum, amely a kórokozó ismeretében célzott kezelésre módosítható. Amennyiben a klinikai kép és a citológiai vizsgálat gombainfekció mellett szól, kezdetben Amphotericin-B adandó, később a gomba ismeretében ez pontosítható.

STERIL CORNEALIS BEOLVADÁS

Műtét után gyakran alakulhat ki ellenen, epithel defektus, stroma-elvékonyodás, és nem infekciózus beolvadás, ún. „melt”, más néven keratolízis, ami bizonyos esetekben a protézis kimozdulásához és végül extrusiójához vezethet. Boston-keratoprotézis esetén a hátsó lemez fenesztrációja és a terápiás lágy kontaktlencse-viselés együttesen a korábban 50%-os steril beolvadást 10-18%-ra csökkentette (24).

Saját anyagunkban, 6 esetben (18%) fordult elő steril keratolízis. Terápiás kontaktlencse-viselés és konzervatív kezelésre a folyamat 4 esetben rendeződött. A kezelés során a kollagenázgátló Doxycyclin is a kezelés részét képezte. Két esetünkben a kezdődő extrusio miatt a teljes szemfelszín-szájnyálkahártya fedését végeztük el, a nyálkahártya a protézis optikai frontlemeze körül szorosan illeszkedett, a folyamat nem progrediált. A kezelés során szóba jön az amnionfedés, és a részleges blepharorrhaphia is.

A FEJLŐDÉS TOVÁBBI IRÁNYA

A szaruhártya-átültetések és részben a szaruhártya-protézis beültetések egyik legfőbb akadályát a műtétekhez szükséges számú donor cornea hiánya okozza világszerte. A megnövekedett szükséglet és a keratoprotézisek szövödményei a szaruhártya más módon történő pótlásának intenzív kutatását indították el. Megnőtt az érdeklődés a szaruhártya-átültetés nélkül is implantálható keratoprotézisek iránt (pl. KeraKlear).

Legújabb trendek a keratoprotézisek fejlesztésében

A fejlesztések egyrészt a már ismert protézisek szerkezetének további finomítását, javítását szolgálják. Így például Boston-keratoprotézis esetén PMMA helyett titánium hátsó leszorító gyűrű használata, és annak megnövelt mérete a retroprotetikus membrán kialakulása ellen. 8,5 mm átmérőjű titánium hátsó lemez esetén a retroprotetikus membrán kialakulásának valószínűsége 13%, 9,5 mm átmérőjű hátsó lemez esetén 0% (6 hónapos követési idő után) (37). OOKP esetén a fog helyett tibia csont használata (46), valamint az optikai cylinder beragasztásához még tökéletesebb ragasztóanyag kutatása (47).

A biointegrálódó keratoprotézisek fejlesztése a másik irány. Ide tartozik a KeraKlear és a MiroCornea.

KeraKlear lágy biokompatibilis akril anyagból készült, amely femtolézerrel történő intralamellaris beültetést tesz lehetővé, a protézis síkja fölötti cornearéteg trepanációja után a visus jelentősen javulhat. Elsősorban a cornea felszínes hegei és autoimmun folyamatok esetén használható (10).

A MiroCornea UR leginkább a Cardona keratoprotézis modern változata, anyagát tekintve szintén flexibilis, biokompatibilis hidrofób akril. Optikai törzse a centrális trepanációt igényel, körkörös fenesztrált haptikája intralamellarisan illeszkedik (48).

Utóbbi két protézissel hosszú távú tapasztalatok nincsenek, az implantált esetek száma is egyelőre kevés.

Xenograft használata

A xenotranszplantáció kutatása ismét népszerű az elmúlt évtizedekben bekövetkezett genetikai fejlődésnek köszönhetően. A donor legtöbbször génmódosított sertés, amelynek genetikai tulajdonságát úgy módosították, hogy egyrészt gyengébb immunválaszt váltson ki a recipiens részéről, másrészt a recipiens immunválaszának ellen tudjon állni. A recipiens egér, patkány, vagy majom. Számos problémát kell még

megoldani, ezek közé tartozik az eltérő corneavastagság (a sertése nagyobb), amely műtéttechnikai nehézséget is jelent, valamint kisebb a sertés cornea szakítószilárdsága és laposabb a felszíne. A génmódosítások ellenére bekövetkező kilökődési reakció csökkenthető decellularizált donor cornea használatával és erőteljes szisztémás immunmoduláns szerek adásával. Az utóbbi években sikerült több mint 6 hónapos transzplantátum túlélést elérni (49, 50).

LEGÚJABB LEHETŐSÉGEK A CORNEA PÓTLÁSÁBAN

Tissue-engineering

A szaruhártya pótlásának egyik korszerű lehetősége az ún. tissue-engineering technika, amelynek lényege, hogy laboratóriumi körülmé-

nyek között, rétegenként állítják elő a szaruhártyát. A legnehezebb feladat a cornea rétegei közül a legnagyobb tömegű réteg, a stroma szerkezetének kialakítása. Az egymást keresztező, a fény áteresztése érdekében szabályos anatómiai elrendeződésű kollagén rosthálózat kialakítása az ideális esetben biomimetikus, citokompatibilis és transzplantálható stroma érdekében nehéz feladat. A struktúra kialakításában valódi kollagénen kívül hidrogélek, polimerek, peptidek és még decellularizált és dekalifikált halpikkely játszanak szerepet (51, 52). Újabb az endothel sejtréteg in vitro előállításával is biztató tapasztalatok vannak (53).

3D bio-printing

A napi sajtóban is nagy nyilvános-

ságot kapott *Isaacson és munkacsoportja* közleménye, amelyben leírták a cornea stromájának reprodukálható 3D bio-nyomtatását. A cornea méreteit és alakját előzetes Scheimpflug-felvételek segítségével táplálták a nyomtatóba. A nyomtatáshoz többféle összetételű és koncentrációjú különleges biofestéket használtak, amelyek fő alkotóeleme a metakrilát, alacsony viszkozitású kollagén volt. Az előzetesen corneaszövetből kinyert keratocytá sejttenyésztet bekeverték a bio-festékbe. A keratocyták kibírták a nyomtatást, és 1 héttel később 83%-ban életképesek maradtak (54). A bio-printing segítségével személyre szabott görbületű, vastagságú cornea előállítása sem lesz lehetetlen a közeljövőben (55).

IRODALOM

1. Zirm EK. Eine erfolgreiche totale Keratoplastik (A successful total keratoplasty). 1906. *Refract Corneal Surg* 1989; 5(4): 258–61.
2. Bersudsky V, Blum-Hareuveni T, Rehany U, et al. The profile of repeated corneal transplantation. *Ophthalmology* 2001; 108(3): 461–9.
3. Pellier de Quengsy G. Précis ou cours d'operations sur la chirurgie des yeux. Vol. 94. 1789, Paris Didot Mequignon: Montpellier Rigaut Roulet.
4. Ridley H. Intraocular acrylic lenses after cataract surgery. *Lancet* 1952; 1: 118–21.
5. Györfy I. Acrylic corneal implant in keratoplasty. *American Journal of Ophthalmology* 1951; 34: 757–758.
6. Kim MJ, Bakhtiari P, Aldave A. International Use of the Boston Type I Keratoprosthesis. *International Ophthalmology Clinics* 2013; 53(2): 79–89.
7. Massachusetts Eye and Ear. Countries Using KPro 2013; Available from: <https://www.masseyeandear.org/for-professionals/physician-resources/keratoprosthesis/countries>.
8. Strampelli B. Keratoprosthesis with osteodental tissue. *Am J Ophthalmol* 1963; 89: 1029–1039.
9. Hicks CR, Fitton JH, Chirila TV, et al. Keratoprotheses: Advancing toward a true artificial cornea. *Surv Ophthalmol* 1997; 42(2): 175–189.
10. Pineda R, Shiuey Y. The KeraKlear artificial cornea: A novel keratoprosthesis. *Tech Ophthalmol* 2009; 7(3): 101–104.
11. Alberth B. A keratoprotézis műtétéről. *Szemészet* 1971; 108: 1–6.
12. Alberth B. Tapasztalatok a keratoprothesissal. *Szemészet* 1989; 126: 195–198.
13. Alberth B. Experience with keratoprothetic surgery. *Fortschritte der Ophthalmologie* 1991; 88(1): 1–3.
14. Berta A. Keratoprosthesis. Implantation of artificial corneas. *Acta chirurgica Hungarica* 1997; 36(1–4): 30–32.
15. Berta A, Módos L, Vámosi P. Worst-keratoprosthesis beültetésével nyert első tapasztalataink. *Szemészet* 2002; 139: 7–11.
16. Imre L. Első tapasztalataink a módosított Konstantinov-keratoprotézis implantációjával. *Szemészet* 2012; 149(3): 188–193.
17. Imre L, Filkorn T, Fuchs A, et al. Konstantinov-típusú keratoprotézisek helyzetének vizsgálata elülső szegment OCT segítségével. *Szemészet* 2016; 153(1): 21–26.
18. Cortina MS, de la Cruz J. Keratoprotheses and Artificial Corneas: Fundamentals and Surgical Applications. Heidelberg: Springer Berlin; 2014.
19. Hille K, Grabner G, Liu C, et al. Standards for modified osteodonto-keratoprosthesis (OOKP) surgery according to strampelli and falcinelli: The Rome-Vienna protocol. *Cornea* 2005; 24(8): 895–908.
20. Dohlman CH, Dudenhofer EJ, Khan BF, et al. Protection of the ocular surface after keratoprosthesis surgery: The role of soft contact lenses. *CLAO Journal* 2002; 28(2): 72–74.
21. Kammerdiener LL, Speiser JL, Aquavella JV, et al. Protective effect of soft contact lenses after Boston keratoprosthesis. *The British journal of ophthalmology* 2016; 100(4): 549–552.
22. Nau AC, Drexler S, Dhaliwal DK, et al. Contact lens fitting and long-term management for the boston keratoprosthesis. *Eye and Contact Lens* 2014; 40(3): 185–189.
23. Thomas M, Shorter E, Joslin CE, et al. Contact lens use in patients with Boston keratoprosthesis type 1: Fitting, management, and complications. *Eye and Contact Lens* 2015; 41(6): 334–340.
24. Aldave AJ, Kamal KM, Vo RC, et al. The Boston Type I Keratoprosthesis. Improving Outcomes and Expanding Indications. *Ophthalmology* 2009; 116(4): 640–651.
25. Khan B, Dudenhofer EJ, Dohlman CH. Keratoprosthesis: An update. *Curr Opin Ophthalmol* 2001; 12(4): 282–287.

26. Kosker M, Suri K, Rapuano CJ, et al. Long-Term Results of the Boston Keratoprosthesis for Unilateral Corneal Disease. *Cornea* 2015; 34(9): 1057–1062.
27. Aravena C, Yu F, Aldave AJ. Long-Term Visual Outcomes, Complications, and Retention of the Boston Type I Keratoprosthesis. *Cornea* 2018; 37(1): 3–10.
28. Goins KM, Kitzmann AS, Greiner MA, et al. Boston Type 1 keratoprosthesis: Visual outcomes, device retention, and complications. *Cornea* 2016; 35(9): 1165–1174.
29. Ciolino JB, Belin MW, Todani A, et al. Retention of the Boston keratoprosthesis type 1: Multicenter study results. *Ophthalmology* 2013; 120(6): 1195–1200.
30. Duignan ES, Nídhubghaill S, Malone C, et al. Long-term visual acuity, retention and complications observed with the type-I and type-II Boston keratoprotheses in an Irish population. *British Journal of Ophthalmology* 2016; 100(8): 1093–1097.
31. Chan CC, Loverde L, Qiang J, et al. Incidence, risk factors, and surgical management of boston type 1 keratoprosthesis corneal melts, leaks, and extrusions. *Cornea* 2016; 35(8): 1049–1056.
32. Netland PA, Terada H, Dohlman CH. Glaucoma associated with keratoprosthesis. *Ophthalmology* 1998; 105(4): 751–757.
33. Estrovich IE, Shen C, Chu Y, et al. Schiötz tonometry accurately measures intraocular pressure in Boston type 1 keratoprosthesis eyes. *Cornea* 2015; 34(6): 682–685.
34. Banitt M. Evaluation and management of glaucoma after keratoprosthesis. *Curr Opin Ophthalmol* 2011; 22(2): 133–6.
35. Chak G, Aquavella JV. A safe Nd:YAG retroprosthetic membrane removal technique for keratoprosthesis. *Cornea* 2010; 29(10): 1169–72.
36. Rudnisky CJ, Belin MW, Todani A, et al. Risk factors for the development of retroprosthetic membranes with Boston keratoprosthesis type 1: Multicenter study results. *Ophthalmology* 2012; 119(5): 951–955.
37. Güell JL, Arrondo E, Cortina MS, et al. Boston Keratoprosthesis Type I: Complications, in *Keratoprotheses and Artificial Corneas: Fundamentals and Surgical Applications*. Heidelberg: Springer Berlin; 2015. p. 169–179.
38. Sivaraman KR, Hou JH, Allemann N, et al. Retroprosthetic membrane and risk of sterile keratolysis in patients with type I Boston Keratoprosthesis. *Am J Ophthalmol* 2013; 155(5): 814–22.
39. Chhablani J, Panchal B, Das T, et al. Endophthalmitis in Boston keratoprosthesis: case series and review of literature. *Int Ophthalmol* 2015; 35(5): 673–678.
40. Berrocal A, Thomas B. Boston KPro Type I: Vitreoretinal Considerations, in *Keratoprotheses and Artificial Corneas: Fundamentals and Surgical Applications*, S.M. Cortina, J. de la Cruz, Editors. Heidelberg: Springer Berlin; 2015. p. 123–131.
41. Robert MC, Moussally K, Harissi-Dagher M. Review of endophthalmitis following Boston keratoprosthesis type 1. *British Journal of Ophthalmology* 2012; 96(6): 776–780.
42. Odorcic S, Haas W, Gilmore MS, et al. Fungal infections after boston type 1 keratoprosthesis implantation: Literature review and in vitro antifungal activity of hypochlorous acid. *Cornea* 2015; 34(12): 1599–1605.
43. Grassi CM, Crnej A, Paschalis EI, et al.: Idiopathic vitritis in the setting of Boston keratoprosthesis. *Cornea* 2015; 34(2): 165–170.
44. Goldman DR, Hubschman JP, Aldave AJ, et al. Postoperative posterior segment complications in eyes treated with the Boston type I keratoprosthesis. *Retina* 2013; 33(3): 532–41.
45. Güell JL, Arrondo E, Cortina MS. Boston KPro Type I: Complications, in *Keratoprotheses and Artificial Corneas: Fundamentals and Surgical Applications*, M.S. Cortina, J. de la Cruz, Editors. Springer Berlin-Heidelberg; 2015. p. 85–105.
46. Charoenrook V, Michael R, de la Paz MF, et al. Osteokeratoprosthesis Using Tibial Bone: Surgical Technique and Outcomes. *Ocular Surface* 2016; 14(4): 495–506.
47. Weissshuhn K, Berg I, Tinner D, et al. Osteo-odonto-keratoprosthesis (OOKP) and the testing of three different adhesives for bonding bovine teeth with optical poly-(methyl methacrylate) (PMMA) cylinder. *British Journal of Ophthalmology* 2013.
48. Duncker GIW, Storsberg J, Müller-Lierheim WGK. The fully synthetic, bio-coated MIRO® CORNEA UR keratoprosthesis: development, preclinical testing, and first clinical results. *Spektrum der Augenheilkunde* 2015; 28(6): 250–260.
49. Hara H, Cooper DK. Xenotransplantation—the future of corneal transplantation? *Cornea* 2011; 30(4): 371–8.
50. Kim MK, Hara H. Current status of corneal xenotransplantation. *Int J Surg* 2015; 23(Pt B): 255–260.
51. Matthyssen S, Van den Bogerd B, Dhuhghaill SN, et al. Corneal regeneration: A review of stromal replacements. *Acta Biomater* 2018; 69: 31–41.
52. Connon CJ. Approaches to Corneal Tissue Engineering: Top-down or Bottom-up? *Procedia Engineering* 2015; 110: 15–20.
53. Zhu Q, Zhu Y, Tighe S, et al. Engineering of Human Corneal Endothelial Cells In Vitro. *Int J Med Sci* 2019; 16(4): 507–512.
54. Isaacson A, Swioklo S, Connon CJ. 3D bioprinting of a corneal stroma equivalent. *Exp Eye Res* 2018; 173: 188–193.
55. Zhang B, Xue Q, Li J, et al. 3D bioprinting for artificial cornea: Challenges and perspectives. *Med Eng Phys* 2019.

Kedves Kollégák!

A lapunkban 2012-ben indított továbbképző rovat nagy örömünkre kedvező fogadtatásra talált. A „használat” során felmerült kérdések miatt ismét összefoglaljuk az aktív részvételükhöz fontos tudnivalókat.

Lapunk minden számában megjelenik egy továbbképző cikk. Ezek a cikkek egy – az Oftex által akkreditált, pontszerző, továbbképző – távoktatási program részei. Minden továbbképző cikket kérdések-ből álló teszt is követ. Ha a cikket figyelmesen elolvassák, a kérdéseket biztosan meg fogják tudni válaszolni. Ez fontos is, mert a teszt kitöltésével és a Promenade Kiadó címére (1535 Budapest, Pf. 804) való elküldésével igazolhatják a továbbképzésben való aktív részvételüket. Kérjük, ne felejtsek el, hogy a kitöltött teszten a nevüknek és a pecsétszámuknak is szerepelnie kell. A tesztek beküldési határideje a SZEMÉSZET c. lap aktuális számának megjelenését követő hónap utolsó napja.

A „tesztvizsga” csak akkor sikeres, ha legalább 70% a helyes válaszok aránya.

A „tanfolyamon” való részvétel díját a Magyar Szemorvostársaság tagsági díja tartalmazza. Ne felejtsek el az éves tagdíjat befizetni (OTP 11708001-20567259)!

Reméljük, hogy továbbra is sokan élnek majd ezzel a távoktatási lehetőséggel.

Jó munkát, eredményes tanulást, kényelmes pontszerzést kívánunk!

Kerényi Ágnes
rovatvezető

1. Melyik keratoprotézist implantálták eddig legtöbbet világszerte?

- A:** AlphaCor.
- B:** Pintucci.
- C:** Boston.
- D:** Strampelli.

2. Mit jelent az ún. gallérgomb (collar button) keratoprotézis rögzítési elv?

- A:** A protézist varratokkal rögzítjük a corneához, mint a gombot.
- B:** A protézisbe belenő a cornea szövete.
- C:** A páciens saját corneájába kerül az implantátum.
- D:** A protézis két lemeze közé kerül a cornea, szendvicsszerűen.

3. A kemény anyagból készült protézisek leggyakoribb alapanyaga:

- A:** Dacron.
- B:** PMMA.
- C:** PHEMA.
- D:** Poliuretán.

4. Melyik a Boston/Konstantinov-típusú keratoprotézis legkedvezőbb indikációja az alábbiak közül?

- A:** Többszörös sikertelen keratoplasztika utáni állapot.
- B:** Súlyos maródás utáni állapot.
- C:** Ocularis cikatrízáló pemphigoid.
- D:** Stevens-Johnson-szindróma.

5. A hosszú távú posztoperatív kezelés fontos elemei, kivéve

- A:** Antibiotikum szemcsepp.
- B:** Szteroid szemcsepp.
- C:** Terápiás lágy kontaktlencse-illesztés.
- D:** Szisztémás antibiotikum.

6. Boston/Konstantinov-keratoprotézisek legkevesebb várható retenciója 5 év után:

- A:** 35%.
- B:** 55,5%.
- C:** 67,5%.
- D:** 82,5%.

7. Konstantinov-keratoprotézis esetén melyik szövődmény lényegesen ritkább, mint Boston-keratoprotézis esetén?

- A:** Glaukóma.
- B:** Endophthalmitis.
- C:** A cornea steril beolvadása.
- D:** Retroprotetikus membrán.

8. Miért nehezebb a glaukóma diagnosztikája és kezelése keratoprotézis műtét után?

- A:** Nehéz a fundust reprodukálhatóan dokumentálni.
- B:** Nem tudjuk a szemnyomást mérni.
- C:** Gyakrabban igényel műtéti megoldást.
- D:** Mindhárom együttesen.

9. Az osteo-odonto keratoprotézis (OOKP) esetén a fejlesztés jelenlegi iránya során a fog anyagát helyettesítik:

- A:** Speciális, biokompatibilis fémekkel (pl. titánium).
- B:** Porcszövettel.
- C:** Tibia csontszövetével.
- D:** Ultrakemény műanyaggal.

10. A cornea pótlásának legújabb lehetőségei, kivéve:

- A:** Xenograft használata.
- B:** Tissue engeneering.
- C:** 3D bio-printing.
- D:** Autograft használata.

**A Szemészet akkreditált továbbképző tanfolyam tesztkérdések válaszai
2019. 3. szám**

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
A	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
B	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
C	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
D	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

Név:

Cím:

Aláírás:

Orvosi pecsétszám*:

--	--	--	--	--

Orvosi pecsét helye:

*A PONTSZÁMOK NYILVÁNTARTÁSA A WWW.OFTEX.HU INTERNETES PORTÁLON A PECSÉTSZÁM ALAPJÁN KERÜL AZONOSÍTÁSRA.
EZÉRT ENNEK MEGADÁSA ELMARADHATATLAN FELTÉTEL A MEGSZERZETT PONTSZÁMOK IGAZOLÁSÁHOZ!

Szerzett cutis laxa talaján kialakult kétoldali alsó szemhéj-entropium műtéti megoldása. Esetbemutató

FODOR ESZTER DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Bevezetés: A szerzett cutis laxa az elasztikus rostok generalizált degenerációjával járó, sok esetben paraneopláziás jelenség. Szemészeti jelentőségét a szemhéjak hibás állása adja.

Beteg és módszer: Kétoldali alsó szemhéj entropiummal jelentkező 45 éves nőbeteg szerzett cutis laxa miatt gondozott, ami myeloma multiplex talaján alakult ki. Mindkét alsó szemhéj horizontális és vertikális megfeszítését végeztük az orbicularis izom meggyengítésével és a capsulopalpebrális fascia rögzítésével a tarsushoz.

Eredmények: A beavatkozást követően egy évvel a szemhéjak funkciója jó, a pillák szabályos állásúak. Ismételt lazulás nem következett be.

Megbeszélés: A hagyományosan szenilis entropiumban végzett műtét jó eredménnyel alkalmazható esetünkben a szerzett elasztikus rostdegeneráció okozta entropiumban is.

Bilateral lower eyelid entropion in acquired cutis laxa – A case report

Background: Acquired cutis laxa is a rare disease with degeneration of elastic fibres. It is usually associated to malignant diseases and leads to eyelid abnormalities.

Methods: A 45-year-old female patient presented with bilateral lower eyelid entropion associated to acquire cutis laxa, as a paraneoplastic feature of multiple myeloma. Straining of both eyelids vertically and horizontally was performed by weakening the orbicular muscles and reinsertion of the capsulopalpebral fascia to the tarsus.

Results: After the surgical intervention the lids are in good position. After one year, no recurrence was noted.

Conclusion: surgical technique for senile entropion can also be used with good results in acquired cutis laxa in our cases.

KULCSSZAVAK entropium, cutis laxa, myeloma multiplex

KEYWORDS entropion, cutis laxa, multiple myeloma

BEVEZETÉS

Az entropium a szemhéj olyan hibás állása, amelynek során a szemhéj befelé fordulása miatt a pillasor a szemfelszínre fekszik és kezelés nélkül súlyos szemfelszíni károsodáshoz vezethet. Veleszületett és szerzett formája ismert. Utóbbi legfőbb oka – a ritkábban előforduló heges és az akut spasztikus entropium előtt – a szenilis forma. Hátterében a szemhéj horizontális és vertikális meglazulása és a musculus orbicularis oculi preseptalis részének túlműködése áll. A szemhéjak horizontális lazaságát a mediális és laterális canthus szalagok meglazulása okozza, a vertikális lazaság hátterében pedig az alsó szemhéj-retraktorok disinsertioja áll. Az alsó szemhéj-retraktorok a musculus rectus inferior és az obliquus inferior, ezek területéről induló capsulopalpebrális fascia a tarsus alsó szélén tapadva felelős az alsó szemhéj helyben tartásáért. A szenilis forma patológiai háttere a bőr elasztikus és fibrosus rostjainak degenerációja. Ez a forma leginkább az alsó szemhéjakat érinti (3, 4).

áll. Az alsó szemhéj-retraktorok a musculus rectus inferior és az obliquus inferior, ezek területéről induló capsulopalpebrális fascia a tarsus alsó szélén tapadva felelős az alsó szemhéj helyben tartásáért. A szenilis forma patológiai háttere a bőr elasztikus és fibrosus rostjainak degenerációja. Ez a forma leginkább az alsó szemhéjakat érinti (3, 4).

A cutis laxa olyan veleszületett vagy szerzett kötőszöveti betegség, amelynek következtében a bőr megnyúlik, rugalmatlanná válik és testszerte redőket vet. Veleszületett formája genetikailag meghatározott. Szerzett eseteiben általában valamilyen szisztémás gyulladást követően, illetve paraneopláziás jelenség részeként kezdődik el az elasztikus rostdegeneráció. Mindkét forma szisztémás megbetegedés, a bőr érintettségén kívül a belső szervek is érintettek lehetnek, különösen a szív- és érrendszer és a pulmonalis rendszer, ahol az elasztikus rostoknak fokozott szerepe van (1). Előfordulásáról nincs pontos adat, de a veleszületett forma gyakoribb, mint a szerzett. Utóbbi a későbbi életévztizedekben jelenik meg, többnyire felnőttkorban (1). Patológiai alapja az elasztikus rostok generalizált degenerációja. Szöveti minták elemzése az elasztikus rostok mennyiségi és minőségi elváltozását mutatja, a számuk megkevesbedése mellett a megmaradó rostok feltöredeznek, a köztük levő keresztkötések hiányoznak. A környező makrofágokban elasztikus rosttörmelék látszanak. Szerzett formában krónikus gyulladásra jellemző sejtszaporulat figyelhető meg. Néhány esetben a kollagénrostok hasonló elváltozásait is megfigyelték (1).

Biokémiai vizsgálatok szerint számos faktor, mint a lizil-oxidáz, az elasztáz-inhibitorok és az elasztikus rostok közötti keresztkötésekért részben felelős egyes rézfüggő enzimek kóros szintjét is kimutatták. Ezt a szérumban alacsony rézsintjével is összefüggésbe hozták. Utóbbi az alfa-1-antitripszinszint csökkenéséhez vezet, ami fontos elasztáz-inhibitor. A folyamat még nem tisztázott, de az elasztikus rostok károsodása magában foglalja a szintézisük, a stabilizációjuk és a lebontásuk egyensúlyának megváltozását egyaránt (2).

A myeloma multiplex olyan progresszív hematológiai malignitás, amelyben a csontvelő plazmasejtjei intakt monoklonális immunglobu-

linokat vagy szabad monoklonális kappa vagy lambda könnyűláncokat (ún. Bence–Jones-proteineket) termelnek túlzó mennyiségben. Ezek a proteinek azután lerakódhatnak a belső szervekben és amyloidosishoz vezethetnek. A következményes veseelégtelenség mellett az osteolitikus, osteoporotikus elváltozások okozzák a fő tüneteket (5).

BETEG ÉS MÓDSZER

Egy 45 éves nőbeteg szerzett cutis laxa talaján kialakult kétoldali alsó szemhéj-entropiummal jelentkezett klinikánkon. Anamnéziséből kiemelendő négy éve ismert és kezelt λ -könnyűlánc betegsége. Belgyógyászati gondozása folyamatos, ami magában foglalja az időszakos plazmaferézis kezeléseket is a felhalmozódott Bence–Jones-proteinek eltávolítására a szérumból. Súlyos belsúlyi elégtelensége eddig nem volt, vesefunkciója kielégítő. A paraneopláziás jelenségeként diagnosztizált cutis laxa következtében testszerte megereszkedő és rugalmatlan bőre miatt emlő-, fül- és hasplasztikai műtéteken esett át. Szemészeti kezelése a klinikai megjelenése előtt, a kétoldali alsó szemhéj entropium miatt a szemfelszín rendszeres ellenőrzéséből és a pillák eltávolításából állt.

Vizsgálatakor mindkét alsó szemhéj befelé fordulását találtuk, a pil-

lák a szemfelszínt súrolták, de szaruhártya-hámhiányt még nem okoztak (1. ábra). A befelé fordulás állandó volt, forszirozott szemhéjzárás nélkül is. A szemhéjak belső lemeze hegmentes volt, a horizontális lazaság mellett vertikális lazaságot is találtunk. A mediális és laterális canthus szalagok megnyúltak. A szemgolyó és az alsó szemhéjszél közti távolság az alsó szemhéj lefelé húzásakor nagyobb volt, mint 6 mm. Az alsó fornix kimélyült, lefelé nézetéskor az alsó szemhéj nem mozdult el érdemben lefelé.

Mindkét alsó szemhéj horizontális és vertikális lazaságát és az orbicularis izom túlműködését csökkentő kombinált műtétet végeztünk. A horizontális lazaságot a temporális harmad teljes vastagságú, ötszög alakú kimetszésével szüntettük meg, majd a sebet rétegesen zártuk 6/0-ás felszívódó és selyem intermarginális varratokkal. Ezután a pillasor alatt 1 mm-rel, horizontális metszés után kipreparáltuk a tarsus alsó szélét és az alsó capsulopalpabrealis fasciához erősítettük 6/0-ás felszívódó U-alakú varratokkal, a vertikális lazaság megszüntetésére. A musculus orbicularis preseptalis részéből izomcsíkokat eltávolítva azt meggyengítettük. A sebet végül Hotz-jellegű, kifelé gördítő varratokkal zártuk, ami a szemhéjszél kifelé rotációját segíti elő. A bőrön

1. ábra: A jobb alsó szemhéj befelé fordulása a műtét előtt



2. ábra: Mindkét alsó szemhéj jó állásban 10 nappal a műtét után, a varratszedést követően



3. ábra: Egyéves követési idő elteltével a jobb alsó szemhéj közepső és külső harmad határán, 2 mm-es területen a pillák újra felfelé fordulnak. A bal alsó szemhéj jó állásban



kimetszést nem végeztünk a későbbre tervezett kétoldali arcplasztika miatt.

EREDMÉNYEK

A beavatkozást követően mindkét alsó szemhéj szimmetrikusan állt, befelé fordulás még forszírozott szemhéjzáraskor sem fordult elő. Tíz nappal később, a varratszedéskor a pillasor és az intermarginális felszín szabályos volt, a szemfelszín ép. Az entropiumot okozó mindhárom elváltozást sikerült megszüntetni (2. ábra). A sebgyógyulás nem tért el a megszokottól és a bőr rugalmatlansága sem okozott eltérést a hagyományos szenilis entropiumban látott képhez képest. Egyéves követési idő után a sebgyógyulás teljes, makroszkóposan heg már nem volt látható. Forszírozott szemhéjzáraskor ismételt lazulási hajlam jelent meg a jobb alsó szemhéj külső és közepső harmad határán levő 2 mm-es területen, de ez a pillák felfelé állásán kívül még egyéb panaszt nem okozott (3. ábra). Ismételt beavatkozásnak akadálya nem látszik az érintett oldalon.

MEGBESZÉLÉS

A szemhéjak befelé fordulása az ismert szenilis forma mellett spasztikus és heges talajon is kialakulhat. Ezen kívül létezik még egy entitás, ami a szemhéjak hibás állásához vezethet, ez a kötőszöveti betegségekhez tartozó eltérések csoportja, mint a cutis laxa. A szerzett cutis laxa az elasztikus rostok szenilis degenerációjához hasonló elváltozásokkal jár, de a két folyamat azonoságai és különbözőségei még felátlatlanok. Az elasztózis következtében a bőr rugalmatlanná válik és megnyúlt állapotában viselkedése nem kiszámítható.

Az entropium a szemhéjak befelé fordulása, ami a bőr elasztózisával rendszerint az alsó szemhéjon fordul elő és a pillák szemfelszínre fekvéséhez vezet, ezért megszüntetése a szemfelszín és a szaruhártya védelmében fokozottan javasolt. A szenilis entropiumban használatos beavatkozások a hibás álláshoz vezető mindhárom eltérés, a horizontális és vertikális lazaság, valamint az orbicularis izom túlműködésének csökkenté-

sét, illetve megszüntetését célozzák meg.

A nemzetközi irodalomban csupán néhány, szerzett cutis laxában végzett szemhéjműtétről számolnak be a szerzők felnőttben. Ezek mindegyike a blepharochalasist és a dermatochalasist taglalja, valamint egy szerző beszámol szerzett cutis laxában végzett ectropium ellenes műtétről és annak eredményéről (6). Az általa bemutatott esetben a myeloma multiplex talaján kialakult szerzett cutis laxában szenvedő beteg mindkét alsó szemhéja kifelé billent. Az egyik oldalon szenilis ectropiumban alkalmazott beavatkozás elvégzése után az alsó szemhéj csüngése átmenetileg megszűnt, majd ismételten visszatért (6).

Esetünkben az alsó szemhéjak befelé fordulása a hagyományosan szenilis entropiumban végzett műtét után egy évvel is stabilnak tekinthető.

A cutis laxa prognózisát és lefolyását tekintve élethosszig tartó elváltozás. A bőrtünetek a lazaság mellett visszatérő urticariával, ekcémával és egyéb gyulladásos bőrtünetekkel egészülhetnek ki. A belső szerveket érintő elasztózis a pulmonalis rendszerben emphysemához vezethet, következményes szívelégtelenséggel. A gastrointesztinális rendszer eltérései között a diverticulosis és a rekuráló ileus szerepel. A szerzett forma elsődleges szisztémás megjelenése lehet a könnyűlanc- vagy nehézlanc-betegség és a következményes amyloidosis és veseelégtelenség, amit a társbetegség még további belszervi eltérésekkel súlyosbíthat (2). Konzervatív kezelése az érintett szervrendszeri tünetektől és az elváltozásoktól függő. Sebészeti kezelése elsősorban a testszerte megereszkedett bőr korrekciója. Szemészeti jelentősége a szemhéjak hibás állásából fakad. A szemhéjak korrekciója közül elsődleges az entropium korrekciója, mivel ez közvetlenül veszélyezteti a szemfelszín épségét, ezáltal a látóélességet is. Műtéti ellátására

vonatkozóan nincs ajánlás. Mivel szövettanában a szenilis elváltozásokhoz hasonló, műtéti ellátásában az időskori kórképekben végzett beavatkozások lehetnek irányadók.

Esetünkben a szerzett cutis laxa ta-

laján kialakult kétoldali entropium műtéti megoldása az első közlés a nemzetközi irodalomban, szerzett cutis laxában, felnőttben végzett beavatkozásról. A szenilis entropiumban alkalmazott hagyományos technikával végzett műtét

után a szemhéjak hibás állásának korrekciója eredményesnek bizonyult. Az eredmény egyéves követési idő után is kielégítő maradt. Kiújulás esetén a beavatkozás ismételt elvégzésének akadálya nem látszik.

IRODALOM

1. Gara S, et al. Cutis laxa (elastolysis). StatPearls Publishing LLC. 2019.
2. Handler MZ. Cutis laxa (elastolysis). MedScape article No. 1074167. 2017.
3. Kanski, et al. Clinical ophthalmology: a systematic approach. Oxford: Butterworth-Heinemann; 2003.
4. Lukáts O. Kóros szemhéjállások klinikuma és műtéti korrekciója. Budapest: Medicina Kiadó; 2013.
5. MSD Orvosi Kézikönyv. Budapest: Melania Kiadó; 2002.
6. Slingerland NW, et al. Marked bilateral lower eyelid ectropion in cutis laxa: a paraneoplastic process in multiple myeloma. Orbit 2012; 31(3): 174–176.

LEVELEZÉSI CÍM

E-mail: fodoreszterdr@yahoo.com



Primer intraocularis lymphoma

GÉHL ZSUZSANNA DR.¹, TÓTH JEANNETTE DR.², SZEPESI ÁGOTA DR.³,
GERGELY LAJOS DR.⁴, NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.¹, RESCH MIKLÓS DR.¹

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest

(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem, II. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Kiss András egyetemi tanár)

³Semmelweis Egyetem, I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Matolcsy András egyetemi tanár)

⁴DE AOK, Belgyógyászati Intézet, Hematológiai Tanszék, Debrecen
(Igazgató: Prof. Dr. Illés Árpád egyetemi tanár)

Cél: A primer vitreoretinális lymphoma (PVRL) sokszor a központi idegrendszer primer lymphomájának (PCNSL) részeként alakul ki a szemben. Általában uveitist utánzó tünetekkel jelentkezik, ezért a diagnózisra sokszor csak későn derül fény. Esetismertetésünk kapcsán összefoglaljuk a kórképpel kapcsolatos aktuális tudnivalókat.

Módszer: Egy 61 éves nőbeteg kórtörténetének ismertetése, akinél a klinikai kép alapján végzett vitrectomia, illetve üvegtesti minta áramláscitometria vizsgálata alapján igazolódott a PVRL, egyelőre központi idegrendszeri érintettség nélkül. A beteg a megfelelő vizsgálatok elvégzése után, interdiszciplináris döntés alapján lokális besugárzásban részesült.

Megbeszélés: A PVRL egy nehezen diagnosztizálható és nehezen kezelhető kórkép. A gyakori recidíva és központi érintettség miatt a prognózist nagyban meghatározza a szemész, neurológus, hemato-onkológus és patológus által összehangolt követés.

Primary vitreoretinal lymphoma

Aim: Primary vitreoretinal lymphoma (PVRL) often occurs as a part of the primary central nervous system lymphoma (PCNSL). Usually it has symptoms that mimic uveitis, therefore diagnosis is often revealed late. In the context of our case study, we summarise the current knowledge of this disease.

Methods: Description of the medical history of a 61-year old female patient with diagnosis of PVRL without central nervous system involvement. Diagnosis was based on clinical features and flow cytometry. Following an interdisciplinary decision, the patient received local external irradiation therapy.

Conclusion: Diagnosis and treatment of PVRL is difficult. Due to frequent relapse and central nervous involvement, the prognosis is mainly determined by the complex follow-up by ophthalmologist, neurologist, hemato-oncologist and pathologist.

KULCSSZAVAK

intraocularis lymphoma, primer vitreoretinális lymphoma, központi idegrendszeri lymphoma, uveitis, áramláscitometria

KEYWORDS

intraocular lymphoma, primary vitreoretinal lymphoma, central nervous system lymphoma, uveitis, flow cytometry

BEVEZETÉS

Az uveitis differenciáldiagnosztikájában masquerad-szindrómaként említjük azokat a betegségeket, amelyek gyulladás, uveitis képeiben jelentkeznek, de valójában más eredetű, például malignus kór-

képről van szó. A leggyakoribb malignitás, amely a szem belsejében uveitist, vitritist utánzó sejt-szóródással jár, az immunsejtek malignus proliferációja során kialakuló intraocularis lymphoma, amelyre különösen idősebb betegek terápiaerezisztens uveitise ese-

tében kell gondolni a jellemző anamnesztikus adatok és klinikai kép mellett. A megfelelő diagnosztikus eljárások és kezelés alkalmazása alapfeltétele nemcsak a látás megőrzésének, hanem a túlélés javításának is (5, 18, 19).

A szisztémás lymphomák a nyirok-

csomók duzzanatával járnak, de számos egyéb szerv is érintett lehet, köztük a szem. Ez esetben beszélünk a non-Hodgkin-lymphomák szemészeti manifesztációjáról (szekunder lymphoma). Az okuláris lymphomák másik csoportja elsődlegesen a szemben alakul ki, egyéb szervi érintettség nélkül, ez a primer intraocularis lymphoma (PIOL). Miután a PIOL leggyakrabban retinális eredetű, a primer vitreoretinális lymphoma (PVRL) elnevezés is elterjedt. Ez kialakulhat a központi idegrendszer (KIR) B-sejtes lymphoma (primer központi idegrendszeri lymphoma) (PCNSL) részeként, vagy anélkül, izolált szemészeti kórképként. A lymphoma sejtek a retinában, illetve üvegtesti térben láthatóak. A PVRL leggyakrabban diffúz nagy B-sejtes lymphoma (DLBCL), a T-sejtes eredet irodalmi ritkaság. A primer intraocularis lymphomák másik csoportja a chorioideát érinti, általában kiterjedt exsudatumként jelenik meg. Ez esetben primer uveális lymphomáról beszélünk. Más ocularis lymphomák, így az extranodális marginális zóna, MALT-típusú (nyálkahártya-asszociált) lymphoma főként kötőhártyában, orbitában jelentkeznek (17, 18, 19).

Alábbiakban egy PIOL-ban szenvedő beteg történetét ismertetjük, felhívva a figyelmet arra, hogy malignitás gyanúja esetén a minél hama-

rabb megtörténő diagnosztikus beavatkozások, majd definitív diagnózis birtokában a beteg a jobb túlélést biztosító kezelést kaphassa.

ESETISMERTETÉS

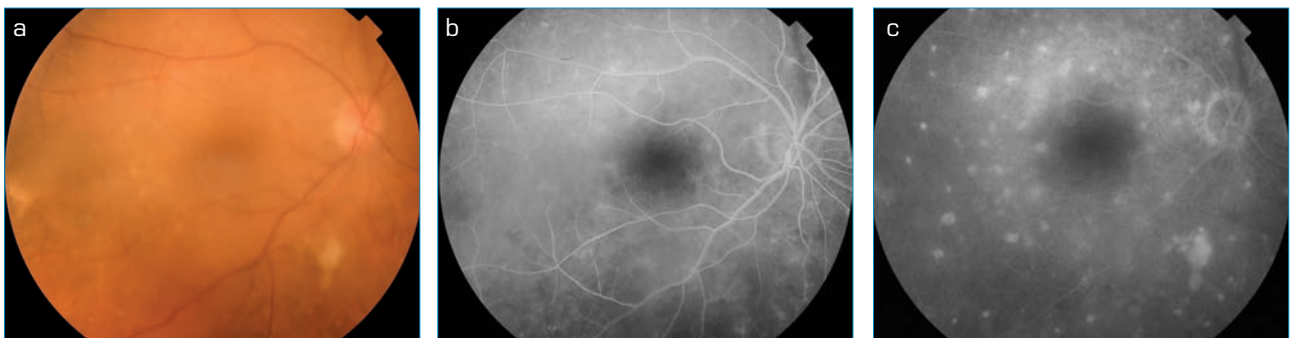
Anamnézis

A 61 éves nőbeteg korábban más intézetben krónikus kétoldali uveitis miatt kiterjedt kivizsgáláson esett át. Hasi ultrahang, mellkasröntgen, kolonoszkópia, gyomortükrözés, reumatológiai, nőgyógyászati, fogászati vizsgálat érdemleges eltérés nélkül. Infekt szerológia átvészelt 1-es típusú herpes simplex, varicella zoster, citomegalovírus, Epstein-Barr-vírus és rubeolafertőzésen túl érdemleges pozitivitást nem mutatott. Más intézetben kapott nagy dózisz szisztémás szteroidkezelés utáni átmeneti javulást követően tünetei ismét fokozódtak, további kezelés elbírálására érkezett klinikánkra.

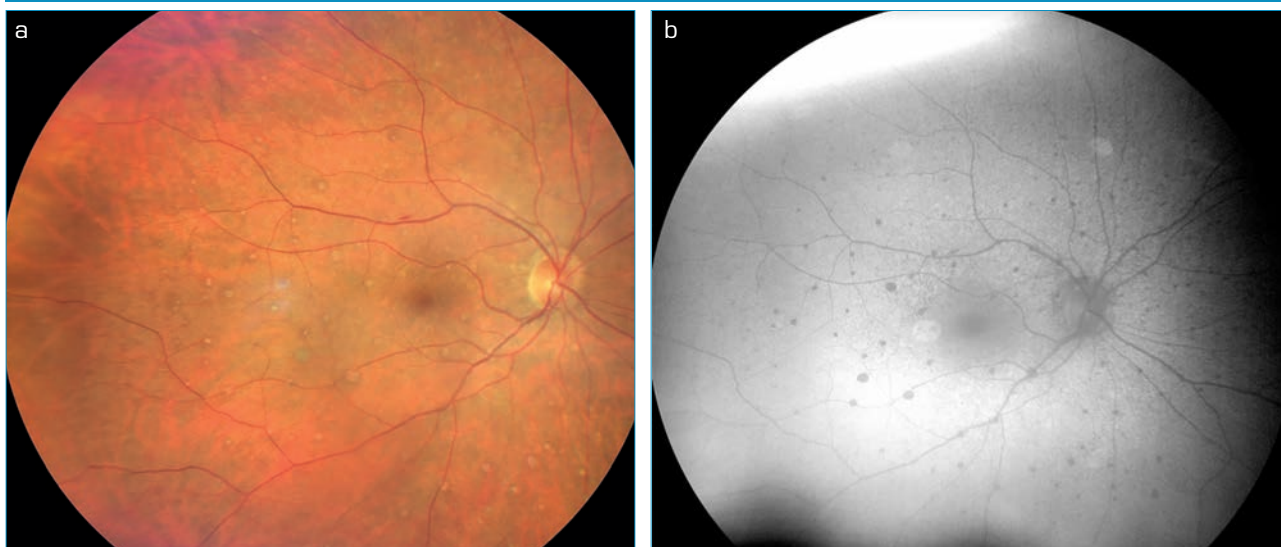
Megjelenésekor látóélesség mindkét szemben korrekcióval 1,0 volt, szemnyomása rendben. Mindkét oldalon békés elülső szegmens, enyhe maghomály, üvegtestben mobilis sűrű homályok, sejtek kifejezetten homogén eloszlásban. Funduson a jobb szemben éles szélű, jó színű, nívóban lévő papilla, kornak megfelelő érhalózat, hátsó póluson elszórtan apró kerek sárgás-fehér gócok voltak láthatók, a bal szemben az

üvegtest borúsága miatt mélyebb részek nem voltak vizsgálhatóak. A beküldő intézetben készült fluorescein angiográfiás (FLAG) felvételen retinális vasculitisre és makulaödémára utaló eltérések nem látszóttak, a gócnak megfelelően kései szakban fokozódó hiperfluoreszcencia volt látható (1. ábra). Ultrahangos vizsgálattal mindkét szemben levált üvegtesti határhártya, a jobb oldalon a gélben kevés mennyiségű alacsony reflektivitású mobilis pontecho, tiszta retrohialoideális tér, bal oldalon az üvegtesti gélben nagyobb mennyiségű alacsony reflektivitású mobilis pontecho, a retrohialoideális térben is látható volt néhány alacsony reflektivitású pontecho. Mindkét szemben a retina körben fekvő volt, a falvasztagság egyenletes. A betegnél sürgős koponya MRI, illetve immunológiai vizsgálatot javasoltunk. A koponya MRI-n kórjelző intracraniális eltérést nem találtak. Immunológia-reumatológiai konzílium során gyenge HLA-B27-pozitivitáson túl szisztémás eltérést nem találtak, önálló szemészeti kórképet véleményeztek. Egy hónap múlva látóélessége mindkét szemben csökkent: 0,7/0,5 volt korrekcióval. Üvegtesti homályok fokozódtak, sejtek, haze jobb szemben 2-3+, bal szemben 4+. Jobb oldalon kis fehér retinális gócok sejthetők, de érdemben a szemfenékek nem vizsgálhatóak.

1. ábra: A betegség kezdetén készült szemfenéki fotó és fluorescein angiográfiás (FLAG) felvétel (a) (beutaló intézetből hozott anyag). A színes fotón számos apró, néhány nagyobb szabálytalan fehér retinális góc látható a hátsó póluson és közép periferián. A képminőséget az üvegtesti homályok rontják. A korai FLAG-felvételen (b) a diffúz háttérfluoreszcenciából csak halványan kitűnő granuláris festődés, míg a kései felvételen (c) a biomikroszkóposan is látható gócnak megfelelő hiperfluoreszcencia figyelhető meg. Papillából és erekből festékeresztés nem látható



2. ábra: A kezelés után egy évvel készült szemfenéki fotó (a) és autofluoreszcenciás felvétel (b). Az éles szélű atrófiás gócoknak megfelelően hipofluoreszcencia látható

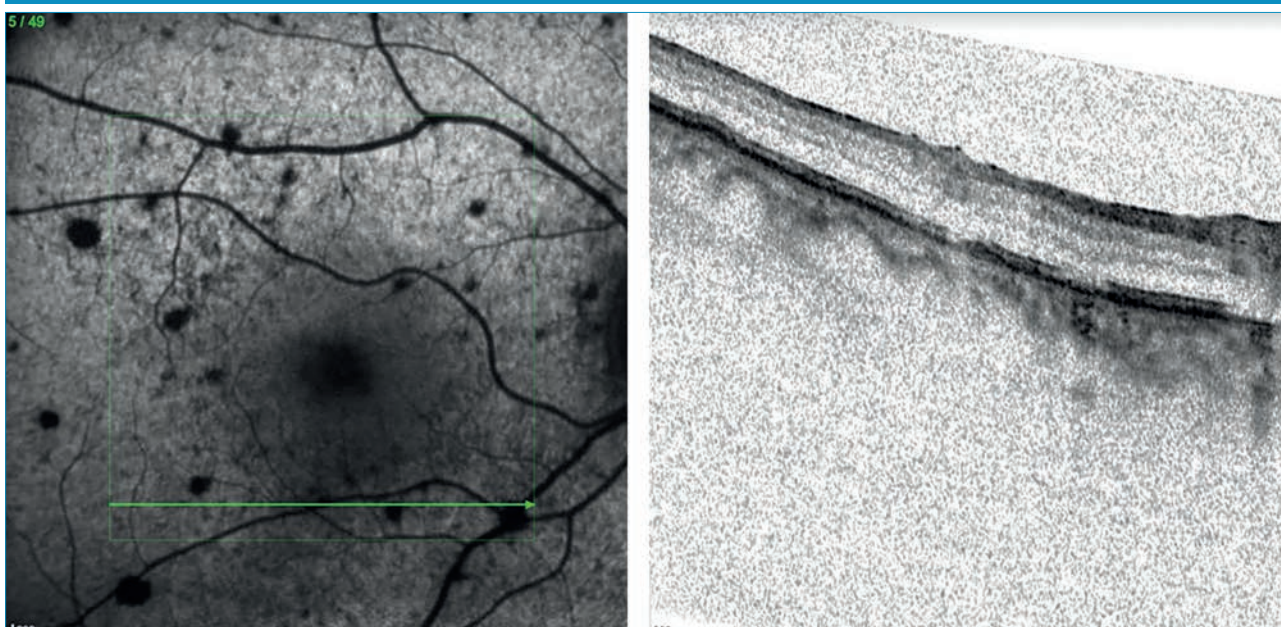


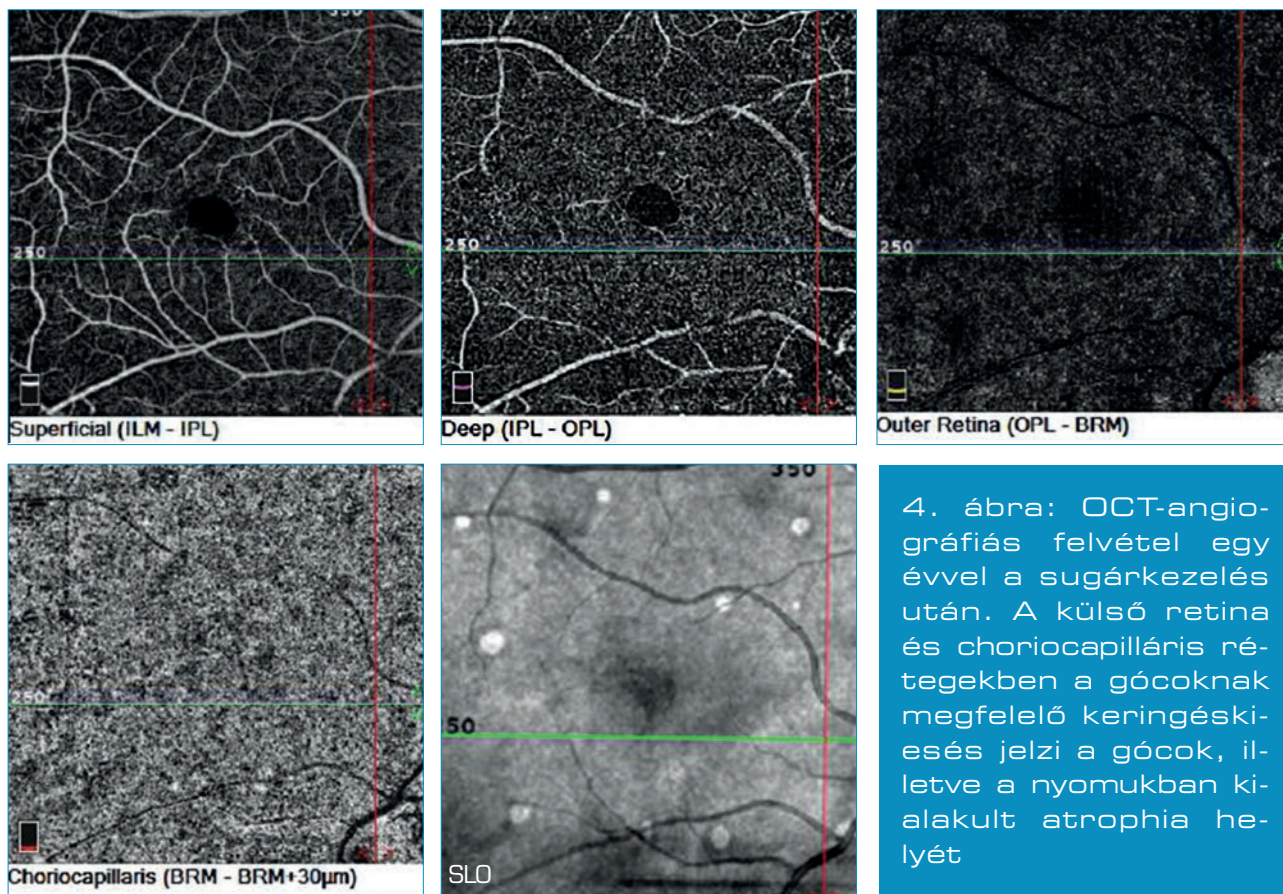
A klinikai kép alapján felvetődött malignitás lehetősége, illetve a szemfenék láthatóvá tétele céljából szemén vitrectomiát végeztünk, a műtét elején vett hígítatlan üvegtesti mintából citológiai és áramlási citometriai vizsgálatot végeztünk. Az üvegtesti folyadék áramlási citometriai vizsgálata során 75% limfoid kapuba eső és 25% nem hemolizálódó eritroid kapuba

eső sejtet észleltünk. Az összes sejt között 60% kappa monoklonális B-sejtet észleltünk magas CD19-expresszió mellett CD5-negatív fenotípussal. Tárgylemezre kikent citológia során hematoxin-eozin festést és immunhisztokémiai vizsgálatot végeztünk. Mikroszkóp alatt viszonylag nagymennyiségű, szétázott, atípusosnak tűnő limfoid elem látszott, amelyek sejtmemb-

ránja CD20-pozitivitást mutatott (2. ábra). A citológiai kép a folyadék áramlási citometriai vizsgálat eredményével kongruált, amelyek alapján B-sejtes lymphoma diagnózisát állítottuk fel. A betegnél lehetőség nyílt intravitreális interleukinszint: IL-10 és IL-6 meghatározásra is, ennek értékei: IL-10: 2839,3 pg/ml, míg az IL-6-szint 58 pg/ml voltak, ezek alapján az IL-

3. ábra: A kezelés után egy évvel készült autofluoreszcenciás felvételen látható gócoknak megfelelően az OCT-felvételen az RPE alatt noduláris hiperreflektív foltok figyelhetők meg



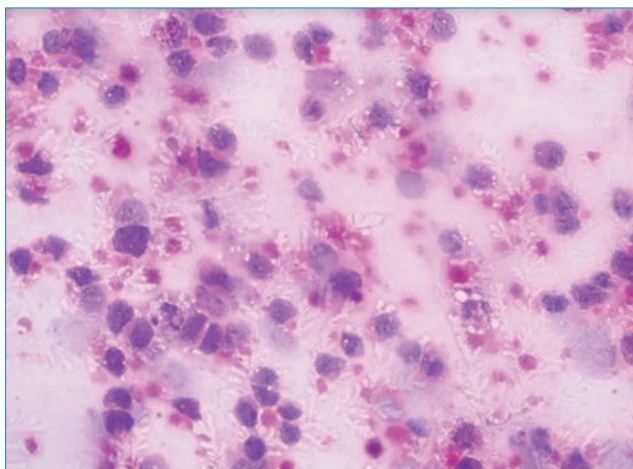


10/IL-6 arány 49 volt, amely megerősítette a lymphoma diagnózisát. Az eredmények alapján a beteget a területi hemato-onkológiára irányítottuk, ott gondozásba vették. Liquor vizsgálata eltérést nem mutatott, PET CT és orbita MRI törént, ahol malignitásra utaló elté-

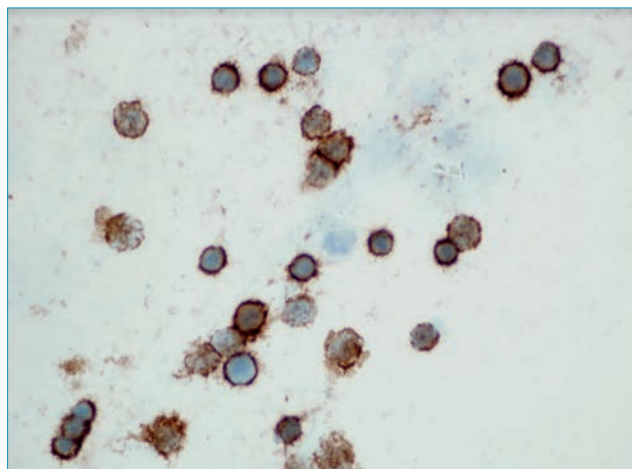
rést nem találtak. A KIR-érintettség kizárása után mindkét szemére napi 1,8 Gy frakcióban összesen 36 Gy dózisban sugárkezelést kapott. A besugárzást követő periocularis dermatitis lokális kezelés mellett gyógyult. A kezelés után egy évvel bal oldali progrediáló szürkehályog mi-

att bal szemén 0,25 legjobb korrigált vízus mellett phacoemulsificatiót végeztünk egytestű összehajtható műlencse-beültetéssel. Figyelembe véve azt, hogy másik szemén a korrigált látóélesség teljes volt, a szürkehályog kialakulásának hátterében a vitrectomia szerepét feltételeztük,

5. a ábra: Üvegtesti minta citológiai vizsgálata. Haematoxin-eosinnal festve atipusos limfoid sejtek tömege figyelhető meg



5. b ábra: CD20 ellenes antitesttel a limfoid sejtek membránpozitivitást mutatnak, tehát B-limfocitáknak felelnek meg. (60x objektív)



nem pedig a sugárkezelést. Legutolsó kontrollvizsgálat során látóélessége korrekcióval mindkét szemmen teljes volt, üvegtesti tér tiszta, funduson hátsó póluson apró szűr-kés-fehér kis kerek atrófiás gócok, amelyeknek megfelelően az autofluoreszcenciás felvételen hipofluoreszcencia látható (3. ábra). Az optikai koherencia tomográfia (OCT) felvételen a gócok a retina pigmentepithel (RPE) alatt noduláris hiperreflektív foltokként mutatkoznak (4. ábra). Az OCT-angiográfiás felvételen a külső retina és choriocapilláris rétegekben a gócoknak megfelelően keringést nem mutató foltok láthatók (5. ábra).

MEGBESZÉLÉS

A primer intraocularis lymphoma a központi idegrendszeri non-Hodgkin-lymphomák alcsoportjába tartozik, leggyakrabban B-sejt eredetű. A jóval ritkább szekunder intraocularis lymphomák főként a chorioideát érintik, csak ritkán a retinát. Ezek többnyire szisztémás DLBCL, plazmocytoma, Waldenström-betegség, vagy krónikus limfoid leukémia részeként alakulnak ki (23).

A PIOL ritkább típusa a primer uveális lymphoma, kiindulása leggyakrabban a chorioidea, ritkábban az iris vagy a sugártest. Ezek a korábban „reaktív limfoid hyperplasia” vagy „uveális pseudotumor”-ként ismert esetek egy részéről ma már tudjuk, hogy valójában alacsony malignitású B-sejtes lymphomákról lehetett szó (3). Ilyen esetekben az üvegtest tiszta, a chorioidea diffúzan megvastagodott. Előfordulása 50–60 év között jellemző. KIR-érintettség nem szokott társulni, ugyanakkor extraocularis terjedést mutathat, szemben a PIOL-lal. Jóindulatú lefolyása miatt nem mindig igényel kezelést, illetve ha szükséges, sugárterápiára jól reagál. A PIOL másik fő csoportja a PVRL, gyakran ezt emlegetik PIOL-ként, vagy a gyakori idegrendszeri érintettség miatt PCNSL-ként. Ez az előbbinél jóval agresszí-

vabb, a primer központi idegrendszeri DLBCL-hez hasonló, magas malignitású B-sejtes lymphoma rossz klinikai prognózissal (23). A betegeknek nincs szisztémás tünete, sem nyirokcsomó-megnagyobbodása. Szemben az uveális lymphomával, ez gyakran kétoldali, bár aszimmetrikus lehet. A PIOL incidenciája fokozatos növekedést mutat (20). Ennek hátterében az immun-suppresszív kezelések, szervtranszplantációk fokozódó aránya, az AIDS és a veleszületett immundeficienciák állnak, ugyanakkor immunkompetens személyeknél is fokozódó incidenciát figyeltek meg. A betegség kialakulása hátterében számos hipotézis ismert. Egyik, a valamely kórokozó (leginkább Epstein-Barr-vírus) által szembe vonzott limfociták malignus átalakulása. Másik elmélet szerint a lymphoma sejtek a B-sejt kemokinek hatására halmozódnak fel a retinában az érhártya keringésén keresztül. Ezt támasztja alá a lymphoma sejtekben talált magas CXCR4 és CXCR5 B-sejt kemokin receptor arány (18).

A PCNSL kialakulhat az agy, gerincvelő, látó agyhártya területén, prognózisa nagyon rossz. Kb. 20%-ban alakulnak ki szemészeti tünetek, ami megelőzheti, de követheti is a KIR-tüneteket. A szemtünetek megjelenése idején a PIOL-esetek 16-34%-a jár KIR-érintettséggel, de később az eredetileg KIR-tünetek nélküli esetekben is gyakran (65-90%) alakul ki KIR-érintettség, átlag 29 hónap késéssel (18, 19). Már a PIOL gyanújában is kontrasztanyagot agyi és gerinc MRI szükséges, illetve lumbálpunkció elvégzése liquor citológiai vizsgálatához, az idegrendszeri érintettség feltárása céljából. A KIR-érintettség utalhatnak olyan tünetek is, mint fejfájás, hányinger, személyiség változás, góc tünetek.

Klinikai tünetei az 5-7. évtizedben kezdődő egyoldali úszkáló homályok, homályos látás, fényérzékenység, ami később 64-83%-ban kétoldali válik. Gyakran jelentkezik intermedier, illetve hátsó uveitis ké-

pében. Az elülső szegmens általában nem vagy csak minimálisan érintett. Az üvegtesti homályok miatt néha a szemfenék-vizsgálat nehezített lehet. Az üvegtesti sejtek nem konglomerátumokban láthatóak, mint az uveitisnél, hanem az üvegtesti szálak mentén rendeződnek, az „északi fény”-hez hasonló képet mutatva. A retinában kialakuló többgócú subretinális (az RPE és Bruch-membrán között) infiltrátum lehet diffúz apró, vagy nagyobb konfluáló, néha az equatornál gyűrű alakban összefolyó. Kísérheti retina vasculitis, érelzáródás, exszudatív látóhártya-leválás, látóideg-infiltráció, atrófia. A sejt-halmazoknak megfelelően kialakult foltos mintázat miatt az irodalom a szemfenéki képet „leopárdbőr minta”-ként is említi. Gyógyulás után RPE-zavar marad vissza. Érdekes, hogy a sokszor masszív üvegtesti homály ellenére a vízus sokszor – mint esetünkben is – meglepően jó, amely köszönhető annak is, hogy jellemzően nem kíséri makulaödéma, szemben az uveitissel, ahol hasonló üvegtesti érintettség szinte mindig együtt jár a makula elváltozásával. Szisztémás szteroidkezelés mellett átmeneti javulást mutathat, ami a diagnosztikát megzavarhatja (17, 18).

Differenciáldiagnosztikában számos fertőzőes és nem fertőzőes uveitis jön szóba, így tbc, toxoplasma, vírusos retinitis, Vogt-Koyanagi-Harada-betegség, sarcoidosis, Behcet-, white-dot-szindrómák, tumormetasztázisok, amelanotikus melanoma.

Mindig gondolni kell rá idősebb betegnél, a fent leírt klinikai kép és jó látóélesség mellett, illetve ha szteroidkezelés nem hozza a kívánt eredményt, anamnézisben szereplő lymphoma és rizikófaktorok, mint HIV-pozitivitás, egyéb eredetű csökkent immunitás esetén (17, 18).

Bár a modern eszközök nyújtotta multimodális képalkotás lehetősége az uveitisek diagnosztikájában napjainkban egyre fontosabb szerepet játszik, ezen betegcsoportban in-

kább kiegészítő, illetve monitorizálást segítő eljárásként jöhet szóba. Hasznos, nem invazív módszer a fundus autofluoreszcencia vizsgálata. A gócnak megfelelően hiperautofluoreszcencia monoia, míg a gyógyult területen hipofluoreszcencia alakul ki, bár utóbbit blokádnak is okozhatja, amennyiben az infiltrátum az RPE felett van. Az SD OCT-felvételeken az RPE-szintjéből kiinduló noduláris hiperreflektív területek, részben szolid RPE-elemelkedések látszanak, emellett a vizsgálat a makulaödéma kizárására is hasznos. FLAG-vizsgálattal az RPE alatt felhalmozódó lymphoma sejteknek megfelelő szemcsés festődés, az infiltrációnak megfelelően blokádnak és kései festődés látható, az erek jellemzően nem eresztenek. Az indocianin-zöld angiográfia (ICG) során a korai szakban látható kis hipofluoreszcens foltok a kései szakban kevésbé feltűnőek, és számuk jóval kevesebb, mint az FLAG-vizsgálaton látható (6). A PIOL OCT-angiográfias sajátosságairól az irodalomban nem találunk leírást, esetünkben a gócnak megfelelően keringéskiesést észleltünk a külső rétegekben.

Mindezek mellett a PIOL kimutatásának alapja az invazív diagnosztika, a szemből történő mintavétel. Ez a mindennapi gyakorlatban legtöbbször üvegtesti mintavételt jelent. Bár számos szerző említi a transzretinális biopsziát is, ennek kivitelezése magas műtéti kockázattal jár. Miután a tumorsejtek a szemből való eltávolítás után gyorsan elpusztulnak, fontos hogy a további vizsgálatuk minél hamarabb (60 percen belül) megtörténjen. Ha ez nem lehetséges, tároló oldatba kell a mintát tenni, mint pl. HOPE (Hepes-glutamic acid buffer-mediated organic solvent protection effect) oldat, ami megőrzi a citológiai részleteket, immunológiai jellemzőket és a DNS-t is (18). Klinikánkon a Patológiai Intézet szomszédsága azonnali mintafeldolgozást tesz lehetővé.

Az előzetes szteroidkezelés csökkentheti a tumorsejtek számát, így

a mintavétel fals negatív eredményhez vezethet. Emiatt a szteroidkezelést a mintavétel előtt minimum két héttel abba kell hagyni. A mintavétel történhet vitrectomia során, ami a gyakorlatunkban komplett vitrectomiát jelent, ezzel a zavaró üvegtesti homályok is eltávolításra kerülnek, illetve nagyobb mennyiségű minta nyerhető. Bár vannak ajánlások csarnokvízmin-ta-analizálásra is, a magasabb sejttartalma miatt az üvegtesti mintavétel prioritást élvez (8). Ezt kíméletesen (alacsony vágásszám és finom aspiráció mellett) kell csinálni a tumorsejtek sérülékenységémiatt. A lehetőleg hígítatlan minta a patológiára kerül további vizsgálatokra, ahol centrifugálják, a sejtsejteket elemzik, míg a felülúszóból lehet megfelelő feltételek esetén citokinvizsgálatot végezni.

Ha a citológia negatív eredményt hoz, de a klinikai gyanú megalapozott, a mintavételt meg kell ismételni. Irodalmi adatok alapján alapos gyanú esetében az üvegtesti mintából történő kimutathatóság: 10-83% között van (1).

Klasszikus diagnosztikus vizsgálat a tárgylemezre kikent minta citológiai vizsgálata. Ennek eredménye gyakran félrevezető, mivel a felhasznált minta sejtsejtsejtye különösen, ha a beteg korábban szteroid vagy immunszuppresszív kezelésben részesült. A DLBCL-lymphoma sejtek nagy pleomorf sejtmaggal, feltűnő, egy prominens, vagy multiplex nukleolussal és középső citoplazmával rendelkeznek. Sokszor nekrosis, illetve nagyszámú reaktív T-sejt és fibrines törmelék jelenléte nehezíti a diagnosztikát.

Jóval pontosabb vizsgálat az áramlási citometria, amelynek hasznosságát már a szisztémás lymphomák vizsgálata során szerzett tapasztalatok igazolták a hemato-onkológiában. Szemészeti alkalmazásában különleges előnye, hogy kis mintából is elvégezhető a vizsgálat, és szimultán molekuláris biológiai tesztekkel lehet pontosítani az eredményt. A vizsgálat mintavétel után azonnal történik, és már a mintavé-

tel napján diagnózishoz vezethet. A mintán a citológiai kenetekhez hasonlóan immunfenotipizálást lehet végezni.

Immuncitokémiai és immunhisztokémiai vizsgálattal felszíni sejtmarkerek alapján lehet azonosítani a lymphoma sejteket. A leukocita-marker CD45, a B-sejt markerek CD19, CD20, PAX-5 és CD79a, ezen túl a BCL6, MUM1 és a CD10 alkalmasak a sejteredet meghatározásra (aktivált B-sejtes, illetve centrum germinatívum B-sejt eredetű), a BCL2 pedig prognosztikus marker. A reaktív gyulladásnál megjelenő T-limfociták CD3- és CD5-pozitívak. A T-sejtek CD4- és CD8-markerekkel vizsgálhatók tovább, reaktív populáció esetén vegyes helper (CD4+) és citotoxikus (CD8+) sejtpopulációt lehet azonosítani. B-sejtes lymphoma esetében az immunoglobulin kappa vagy a lambda könnyűláncok egyikének monoklonalitását lehet kimutatni áramlási citometriai vizsgálattal. Az áramlási citometria szenzitivitása: kb. 82%, specificitása 100% (15). Általában azonban a kismennyiségű minta miatt kiterjedt fenotipizálásra nincs lehetőség, az atípusos sejtek CD20-pozitivitása valamint a fenotípus vagy molekuláris szinten igazolt klonalitás elegendő a diagnózis felállítására. Citológiai vizsgálattal azonosított atípusos limfoid sejtek jelenléte és egyértelmű B-sejt klonalitás esetén nincs szükség további vizsgálatra.

Ha a klonalitás nem egyértelmű, vagy a leukociták a T-sejt csoportba tartoznak, molekulárbiológiai módszerek, elsősorban PCR-vizsgálat javasolt: az immunoglobulin nehézlánc (IGH) (B-sejt) és TCR (T-sejt receptor) génátrendeződés vizsgálat (4). A TCR eredménye poliklonalitás esetén kizárja a T-sejtes lymphomát. A mono vagy oligoklonalitás utalhat B-sejt lymphomára vagy fertőzésre kialakuló T-sejt válasszra. Természetesen utalhat primer T-sejt eredetű lymphomára is, de ennek előfordulása irodalmi ritkaság (19).

A PIOL-ban megfigyelhető klonális

IGH-átrendeződés hiányozhat szekunder IOL-ban, ezért ilyen esetekben fals negatív eredményt adhat. A PIOL-ra jellemző magas proliferációs ráta Ki67 immunfestéssel mutatható ki. Az egyéb KIR-lymphomához hasonlóan a MYD88-gén mutáció kb. 70%-os előfordulása is hasznos diagnosztikus információ lehet (5, 13).

Utóbbi években különös figyelem övezi a szem citokintartalmának vizsgálatát, hangsúlyozva azt, hogy előnyei ellenére is ez csak kiegészítő módszer lehet, önmagában nem diagnosztikus. Számos vizsgálat igazolta, hogy az intraocularis IL-10/IL-6 arány megemelkedése lymphomára gyanús. Ennek határértéke 1,0 vagyis míg a lymphomára az emelkedett IL-10-szint a jellemző, addig uveitisben az IL-6-szint emelkedett. Figyelembe véve azt a tényt, hogy a minta hígítása nem konstans, az abszolút IL-10-szint meghatározás kevésbé terjedt el. Az IL-10-szint cut-off értékét hígítatlan mintában 100 pg/ml-nél határozták meg (22), mások 150 pg/ml feletti IL-10-értéket tekintik diagnosztikusnak (14). Ugyanakkor számos – elsősorban fertőzések – uveitisben szintén emelkedhet az IL-10 szintje. PIOL esetében az erősen emelkedett IL-10-szint agresszívebb tumorlefolyságot mutat. A módszer érzékenysége 74,3 és 93% között változik, a specifitását 75 és 100% között igazolták. Miután fals negatív esetek bármely módszernél előfordulhatnak, klinikailag gyanús betegeknél a vizsgálatok (flow citometria, PCR, koponya MRI) ismétlése javasolt (5).

A PIOL patogenezisében szerepet játszó citokinek megismerésével újabb citokinarányok, így az IL-10/IL-1, IL-10/IFN-gamma kombinációjával növelni lehet a kimutathatóság érzékenységét (9).

Kezelésről az egyértelmű diagnózis megszületése után közösen kell dönteni neurológus, onkológus, radiológus és szemész konszenzusa alapján. Jelenleg nincs egységes terápiás javaslat a PVRL kezelésére. A terápiás protokoll csupán kisebb,

főként retrospektív tanulmányok eredményein alapul, és sokszor egymásnak ellentmondó ajánlások látnak napvilágot. Míg a Nemzetközi PCNSL-munkacsoport a központi idegrendszeri betegségben szenvedő PIOL esetében szisztémás kemoterápiát javasol, kizárólag lokális kezelést, ha csak szem érintettség van, függetlenül attól, hogy egyoldali vagy kétoldali, mások a kétoldali érintettség esetén szisztémás kemoterápiát helyi intravitrealis terápia kombinálásával ajánlanak (2).

Szisztémás kezelés esetében olyan szert kell választani, ami átjut a vér-agy-gáton. Ilyenek a methotrexát, citozin-arabinozid, ifosfamid, trofosfamid. Ugyanakkor a szerek optimális adagolása és kezelés időtartama nem egyértelműen meghatározott. Legelfogadottabb szisztémás kezelés a nagy dóziszú methotrexát, és a B-sejt ellenes monoklonális antitest, a rituximab. Ha erre nem reagál, lehet alkalmazni az R-MPV (rituximab, metothrexat, procarbazin, vincristin) vagy a MATRix (metothrexat, cytarabin, rituximab, thiotepa) kezelést.

A betegségre jellemző magas recidíva arány miatt a legtöbb ajánlás az indukciós kezelés után elért jó állapotot fenntartó, konszolidációs kezelést javasol (7, 11). Ez lehet nagy dóziszú thiotepa alapú TBC (thiotepa, busulfan, cyclophosphamid) kezelés autológ őssejt-transzplantációval (HDC-ASCT) vagy bilaterális orbita sugárkezelés szükség esetén agybesugárzással (21).

A brit hemetológiai társaság ajánlása alapján PIOL esetében nagy dóziszú metothrexát, illetve rituximab kezelés javasolt, lehetőség szerint kibővített protokollal, a PCNSL-ajánláshoz hasonlóan (MATRix protokoll). Szisztémás protokoll mellett a lokális kezelést rutinszerűen nem ajánlják. Sikeres kezelést írtak le PIOL esetén ifosfamid vagy trofosfamid monoterápiával. Az intratekálisan adott kemoterápia hatása nem bizonyított, ugyanakkor a lehetséges komplikációk ará-

nya magas, ezért ez a módszer ma nem ajánlott (10).

Lokális kezelés terén a sugárterápia sokáig első lehetőségként szerepelt az okuláris lymphomák esetében, mivel mind az elsődleges uveális lymphoma, mind a PVRL nagyon sugárérzékeny. Összesen 30-35 Gy ajánlott 15 dózisban. A besugárzási komplikációk közé tartozik a szürkehályog kialakulása, a száraz szem és az irradiációs retinopathia. Hátránya továbbá a gyakori recidíva. Utóbbi években számos eredmény született intravitrealisan adott szerek alkalmazásával. Legtöbb tapasztalat az intravitrealis metothrexáttal van, ennek ajánlott dózisa (0,4 mg/0,1 ml), ajánlott adagolása hetente kétszer az első hónapban, hetente egyszer a következő 2 hónapban, és végül havonta egyszer 9 hónapig. Gyakori mellékhatása a cornea epithel károsodása (18). Másik intravitrealisan ajánlott szer a rituximab (1 mg/ 0,1 ml-ben). Alkalmazásuk különösen a szisztémás kezelésre nem alkalmas idős betegeknél jön szóba (18). *Grim és munkatársai* által 221 PCNSL- és/vagy PVRL-beteg adatának retrospektív elemzése nem mutatott rosszabb hosszú távú eredményt a kizárólagos lokális kezelés szisztémás kemoterápia nélkül a tisztán szemészeti lymphoma esetekben (11).

A prognózis változó, függ a diagnózis időpontjától, alkalmazott kezeléstől. A szem lokális kezelése nem javítja a beteg túlélését (11). Ha szemtünetek a PCNSL előtt diagnosztizáltak, 60 hónapos a túlélés, szemben azokkal, ahol a PCNSL-tünetek mellett alakultak ki a szemtünetek, itt a túlélés 35 hó volt, bár a betegcsoport is fiatalabb volt (12). A legújabb terápiás ajánlások alapján végzett kezeléssel, az R-MPV majd TBC-kezelés autológ őssejt-transzplantációval kiegészítve a korábbi 55%-os 5 éves túlélés helyett 80% feletti túlélés érhető el (16).

KÖVETKEZTETÉSEK

A PIOL a szem rosszindulatú daganata, amely sokszor nem kerül

felfedezésre, míg idegrendszeri érintettséggel nem jár. A PIOL-tünetek kialakulása és a definitív diagnózis meghozatala közötti késés 4-40 hónap (18). Az uveitis kivizsgálása során talált pozitív

teszteredmények sok esetben félrevezethetnek, illetve késleltethetik a végső diagnózis felállítását. A primer intraocularis lymphoma diagnosztikai és terápiás kihívás. Csak a szemészek, az onkológu-

sok, az idegsebészek, a radiológusok, a radioterapeuták és a patológusok interdiszciplináris együttműködésével lehet megfelelő diagnózist felállítani és a beteget kezelni.

IRODALOM

1. Cantu CA, Green CL, Cummings TJ, Liu B, Dash RC. Flow cytometry immunophenotyping of vitreous specimens does not contribute to diagnosis of lymphoma without supporting morphologic features. *Diagn Cytopathol* 2019; 47(4): 275–281.
2. Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, et al. Primary vitreoretinal lymphoma: a report from an International Primary Central Nervous System Lymphoma Collaborative Group symposium. *Oncologist* 2011; 16: 1589–1599.
3. Cockerham GC, Hidayat AA, Bijwaard KE, Sheng ZM. Re-evaluation of “reactive lymphoid hyperplasia of the uvea”: an immunohistochemical and molecular analysis of 10 cases. *Ophthalmology* 2000; 107(1): 151–8.
4. van Dongen JJ, Langerak AW, Brüggemann M, Evans PA, Hummel M, Lavender FL, Delabesse E, Davi F, Schuurin E, García-Sanz R, van Krieken JH, Droese J, González D, Bastard C, White HE, Spaargaren M, González M, Parreira A, Smith JL, Morgan GJ, Kneba M, Macintyre EA. Design and standardization of PCR primers and protocols for detection of clonal immunoglobulin and T-cell receptor gene recombinations in suspect lymphoproliferations: report of the BIOMED-2 Concerted Action BMH4-CT98-3936. *Leukemia* 2003; 17(12): 2257–317.
5. Dunn JP. Interleukins in the Diagnosis of Intraocular Lymphoma: Do We Still Need Histologic Confirmation? *Retina* 2018; 38(4): 647–649.
6. Fardeau C, Lee CP, Merle-Béral H, Cassoux N, Bodaghi B, Davi F, LeHoang P. Retinal fluorescein, indocyanine green angiography, and optic coherence tomography in non-Hodgkin primary intraocular lymphoma. *Am J Ophthalmol* 2009; 147(5): 886–94.
7. Ferreri AJM. Therapy of primary CNS lymphoma: role of intensity, radiation, and novel agents. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2017; 565–577.
8. Finger PT, Papp C, Latkany P, Kurli M, Jacob CE. Anterior chamber paracentesis cytology (cytospin technique) for the diagnosis of intraocular lymphoma. *Br J Ophthalmol* 2006; 90(6): 690–2.
9. Fisson S, Ouakrim H, Touitou V, Baudet S, Ben Abdelwahed R, et al. Cytokine profile in human eyes: contribution of new cytokine combination for differential diagnosis between intraocular lymphoma or uveitis. *PLoS One* 2013; 8(2): e52385.
10. Fox CP, Phillips EH, Smith J, Linton K, Gallop-Evans E, Hemmaway C, Auer DP, Fuller C, Davies AJ, McKay P, Cwynarski K; British Society for Haematology. Guidelines for the diagnosis and management of primary central nervous system diffuse large B-cell lymphoma. *Br J Haematol* 2019; 184(3): 348–363.
11. Grimm SA, McCannel CA, Omuro AM, Ferreri AJ, Blay JY, Neuwelt EA, Siegal T, Batchelor T, Jahnke K, Shenker TN, Hall AJ, Graus F, Herrlinger U, Schiff D, Raizer J, Rubenstein J, Laperriere N, Thiel E, Doolittle N, Iwamoto FM, Abrey LE. Primary CNS lymphoma with intraocular involvement: International PCNSL Collaborative Group Report. *Neurology* 2008; 71(17): 1355–60.
12. Hormigo A, Abrey L, Heinemann MH, DeAngelis LM. Ocular presentation of primary central nervous system lymphoma: diagnosis and treatment. *Br J Haematol* 2004; 126(2): 202–8.
13. Méhes G. A primer központi idegrendszeri lymphomák patológiája. *Magyar Onkológia* 2017; 61: 81–87.
14. Merle-Béral H, Davi F, Cassoux N, Baudet S, Colin C, Gourdet T, Bodaghi B, LeHoang P. Biological diagnosis of primary intraocular lymphoma. *Br J Haematol* 2004; 124(4): 469–73.
15. Missotten T, Tielemans D, Bromberg JE, van Hagen PM, van Lochem EG, van Dongen JJ, Baarsma GS, Langerak AW. Multicolor flowcytometric immunophenotyping is a valuable tool for detection of intraocular lymphoma. *Ophthalmology* 2013; 120(5): 991–6.
16. Omuro A, Correa DD, DeAngelis LM, Moskowitz CH, Matasar MJ, Kaley TJ, Gavrilovic IT, Nolan C, Pentsova E, Grommes CC, Panageas KS, Baser RE, Faivre G, Abrey LE, Sauter CS. R-MPV followed by high-dose chemotherapy with TBC and autologous stem-cell transplant for newly diagnosed primary CNS lymphoma. *Blood* 2015; 125(9): 1403–10.
17. Rohrbach JM, Zierhut M. [Intraocular (oculocerebral) non-Hodgkin lymphoma]. *Ophthalmologe* 2001; 98(5): 495–505.
18. Sagoo MS, Mehta H, Swamipillai AJ, et al. Primary intraocular lymphoma. *Surv Ophthalmol* 2014; 59: 503–516.
19. Sen HN, Bodaghi B, Hoang PL, Nussenblatt R. Primary intraocular lymphoma: diagnosis and differential diagnosis. *Ocul Immunol Inflamm* 2009; 17(3): 133–41.
20. Schabet M. Epidemiology of primary CNS lymphoma. *J Neurooncol* 1999; 43(3): 199–201.
21. Soussain C, Choquet S, Fourme E, et al. Intensive chemotherapy with thiopeta, busulfan and cyclophosphamide and hematopoietic stem cell rescue in relapsed or refractory primary central nervous system lymphoma and intraocular lymphoma: a retrospective study of 79 cases. *Haematologica* 2012; 97: 1751–1756.
22. Sugita S, Takase H, Sugamoto Y, Arai A, Miura O, Mochizuki M. Diagnosis of intraocular lymphoma by polymerase chain reaction analysis and cytokine profiling of the vitreous fluid. *Jpn J Ophthalmol* 2009; 53(3): 209–14.
23. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Revised 4th Edition, vol 2, 4th ed. Lyon: IARC press; 2017.

Retinopathia prematurorum a Semmelweis Egyetemen 2017-ben születettek között

MAKA ERIKA DR.¹, SZÉLES REBEKA DR.^{2*}, BÍRÓ GYÖNGYI DR.³, DEME ANNA DR.⁴, GAÁL VALÉRIA DR.⁵, GARGER PIROSKA DR.⁶, LAMPERT ERIKA DR.⁷, NAGY ANNAMÁRIA DR.⁸, SZERBÁK GABRIELLA DR.⁹, TÓTH SAROLTA DR.¹⁰, NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.¹, SZABÓ MIKLÓS DR.¹¹, SOMOGYVÁRI ZSOLT DR.^{12,13}

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Budapest (*orvostanhallgató)

³Bács-Kiskun Megyei Kórház, Szemészeti Osztály, Kecskemét
(Osztályvezető: Dr. Ács Tamás főorvos)

⁴Szt. Lázár Megyei Kórház, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Salgótarján (Osztályvezető: Dr. Szabó Attila főorvos)

⁵Pécsi Tudományegyetem, Szemészeti Klinika, Pécs
(Igazgató: Dr. Csutak Adrienne (egyetemi docens))

⁶Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Madarász Utcai Részleg, Szemészet, Budapest (Osztályvezető: Dr. Polhammer Ágnes főorvos)

⁷Fejér Megyei Szt. György Egyetemi Oktatókórház, Szemészeti Osztály, Székesfehérvár (Osztályvezető: Dr. Tóth Jenő főorvos)

⁸Debreceni Egyetem, Szemklinika, Debrecen
(Igazgató: Prof. Dr. Berta András egyetemi tanár)

⁹Péterfy Kórház – Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet, Szemészeti Osztály, Budapest (Osztályvezető: Dr. Vámosi Péter főorvos)

¹⁰Jász-Nagykun-Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház, Szemészet, Szolnok
(Osztályvezető: Dr. Pap Ádám főorvos)

¹¹Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika Neonatológia Tanszéki Csoport, Budapest (Vezető: Dr. Szabó Miklós egyetemi docens)

¹²Semmelweis Egyetem, Egészségtudományi Kar, Család gondozási Módszertani Tanszék, Budapest (Tanszékvezető: Dr. Somogyvári Zsolt főiskolai tanár)

¹³Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, Budapest
(Szakmai vezető: Dr. Somogyvári Zsolt)

Célkitűzés: A Semmelweis Egyetemen 2017-ben 1500 grammal vagy annál kisebb súllyal élve születettek között a retinopathia prematurorum (ROP) előfordulásának meghatározása.

Módszer: Retrospektív adatfeldolgozás 246 koraszülött (131 fiú, 115 lány) adatai alapján.

Eredmények: A vizsgált gyermekek átlagos születési súlya 1147,24 (350–1490±298,9) gramm, a születéskori átlagos gesztációs kora 29,09 (23–36±2,85) hét volt. A hatályos irányelvnek megfelelően elvégzett első szemfenékvizsgálat 179 gyermeknél (73%) valósult meg a Semmelweis Egyetemen a „Csecsemő-Szem-Mentő Program” keretében.

A vizsgálatok során 34 (13,8%) kiscsecsemőnél ROP 1-es stádium, 14-nél (5,7%) ROP 1-2-es, 24-nél (9,8%) gyermeknél ROP 2-es, 5-nél (2%) ROP 2-3-as, 29 (11,8%) újszülöttnél ROP 3-as stádiumú elváltozás került észlelésre. 140 (56,9%) koraszülöttnél nem találtunk ROP-ot.

Szemfenéki lézerkezelésre 28 koraszülöttnél (11,4%) volt szükség. A lézerkezelt újszülöttek átlagos születési súlya 818,21 (360–1260±247,55) gramm, születéskori átlagos gesztációs kora 26 (24–30±1,66) hét volt. ROP-eredetű vakság nem alakult ki.

Következtetés: A hazai irányelvnek megfelelően elvégzett ROP-szűrés és kezelés 2017-ben hatékonyan működött a Semmelweis Egyetemen.

Retinopathy of Prematurity in children born at Semmelweis University in 2017

Purpose: To determine the incidence of Retinopathy of Prematurity (ROP) between children born with 1500 grams or less at the Semmelweis University in 2017.

Methods: Retrospective data analysis of 246 premature babies (131 boys, 115 girls).

Results: The mean birth weight was 1147.24 (350–1490±298.9) grams and the mean gestational age was 29.09 (23–36±2.85) weeks at birth. The first ROP screening exam according to our national guideline was performed in 179 children (73%) in Semmelweis University in Premature-Eye-Rescue Program.

In further examination we found ROP stage 1 in 34 (13.8%) children, ROP stage 1-2 in 14 (5.7%) children, ROP stage 2 in 24 (9.8%) children, ROP stage 2-3 in 5 (2%) children and ROP stage 3 in 29 (11.8%) infants. We could not observe ROP in 140 (56.9%) preterm babies.

We performed laser treatment in 28 children (11.4%) because of ROP 3. The mean birth weight was 818.21 (360–1260±247.55) grams and the mean gestational age was 26 (24–30±1.66) weeks at birth in infants with treatment-requiring disease. Blindness related to ROP was not observed.

Conclusion: ROP screening and treatment performed in accordance with the Hungarian guideline was effective in the Semmelweis University in 2017.

KULCSSZAVAK koraszülött, retinopathia prematurorum, szűrés, telemedicina, lézerkezelés

KEYWORDS prematurity, retinopathy of prematurity, screening, telemedicine, laser treatment

BEVEZETÉS

A koraszülöttek ideghártya-elváltozása (retinopathia prematurorum, ROP) a kis súlyú koraszülötteket érintő, a retina érújdonképződéssel járó betegsége, amely világszerte a gyermekkorai vakság és gyengénlátás vezető okai közé tartozik. Multifaktoriális eredetű, legfőbb oka azonban maga a koraszülöttség. A neonatológiai ellátás fejlődésével a koraszülöttek túlélési esélyei világszerte és hazánkban is jelentős mértékben javultak. Ez azonban a ROP előfordulásának növekedését eredményezte (7). A diagnosztikus és terápiás alapelvek nemzetközi és hazai irányelvek által meghatározottak (4, 5, 6, 9, 12).

Különböző országok különböző epidemiológiai adatokról számolnak be (1. táblázat), hazai adatok azonban eddig nem kerültek közlésre.

A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikája az Egyetem koraszülött intenzív osztályain végzi a ROP miatti szűrővizsgálatokat. Emellett az ország egyéb intézményeiből is utalnak Klinikánkra koraszülöttet vizsgálat vagy kezelés cél-

jából. A Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikája és a Peter Cerny Alapítvány 2008 augusztusában indította el Csecsemő-Szem-Mentő Programját, amelynek részeként 2009-ben indult el a RetCam széles látószögű kamera segítségével történő telemedicinális ágymelletti szűrés és a konzultáció.

A koraszülöttek rendszeres, meghatározott időben elvégzett szemészeti szűrésének célja, hogy a kezelést igénylő kóros állapotokat még kellő időben felismerjük, ezáltal időben kezeljük megelőzve a vakságot jelentő súlyos állapot (5. stádium) kialakulását (9). Hazánkban azoknak a koraszülötteknek a szemészeti vizsgálata indokolt, akik a 32. gesztációs héten vagy előtte születtek, vagy 1500 grammal vagy annál kevesebb születési súllyal jöttek a világra, vagy 1500–2000 grammal születtek, de kiegészítő oxigénkezelésben részesültek és a neonatológus indokoltnak tartja a gyermek vizsgálatát. A 27. héten vagy annál korábbi gesztációs korban született gyermekek első szemészeti vizsgálatát a 30–31. posztkonceptcionális héten, míg az ennél későbbi gesztációs korra született

gyermekeknél a 4. posztnatális héten szükséges elvégezni (6, 12).

A ROP miatti szűrővizsgálatok aranystandardjának az indirekt binokuláris oftalmoszkópiát tekintjük, azonban széles látószögű kamerával készült felvételek segítségével biztonságosan alkalmazható a telemedicina is (11, 12, 14).

A kezelés indikációját az úgynevezett 1. típusú „küszöb előtti ROP” jelenti: ami megállapodás szerint a bármely stádiumú ROP az I. zónában plusz-tünettel, vagy 3. stádiumú ROP az I. zónában plusz-tünet nélkül, vagy 2. és 3. stádiumú ROP a II. zónában plusz-tünettel (9). A kezelés elsődleges célja az intraocularis VEGF-szint csökkentése, amelyre nemzetközileg elfogadott kezelési mód a sánc és az ora serrata közötti érezetlen ideghártya transzpupilláris kezelése indirekt binokuláris oftalmoszkóphoz csatlakoztatható dióda lézerkészülék segítségével (6, 12).

Célunk a Semmelweis Egyetemen 2017-ben 1500 grammal vagy annál kisebb súllyal született koraszülöttek között a ROP előfordulásának vizsgálata és ellátási eredményeink bemutatása.

1. táblázat: A ROP incidenciája különböző országokban (2, 3, 4, 5, 10, 13, 15, 16, 17)

Megjelenés éve	Ország	Szerző	Esetszám	Kritériumok (születési súly)	Incidencia (%)	
					bármely stádium ROP	kezelést igénylő ROP
1990	USA	Palmer és mtsai (CRYO-ROP)	4099	<1251 g	65,8	Küszöb: 18 Küszöb előtti: 6
2003	UK	Brennan és mtsai	484	<1501 g		5,2
2004	USA	Good és mtsai (ET-ROP)	6998	<1251 g	68	12,2
2005	Norvégia	Markestad és mtsai	376	<1000 g		3,7
2005	Szingapúr	Shah és mtsai	564	<1501 g		8
2006	Kolumbia	Zuluaga és mtsai	1138	<1500 g		8
2008	Pakisztán	Taqi és mtsai	68	<1501 g		20,6
2009	Brazília	Fortes Filho és mtsai	353	<1501 g	24,2	5,9
2010	Argentína	Lomuto és mtsai	956	<1500 g	26,2	
2010	Brazília	Zin és mtsai	3437	<2000 g	19,9	3,4
2010	Kuvait	Wani és mtsai	599	<1501 g		7,8
2010	Románia	Vatavu és mtsai	1783	<2001 g		15,2
2010	USA	Stoll és mtsai	6866	401–1500		12
2011	Horvátország	Prpic és mtsai	226	<1500 g		1998–2002: 30,6 2003–2007: 14
2011	Litvánia	Jakuskiene és mtsai	338	<1501 g		4,2
2011	Németország	Schwarz és mtsai	1473	<1000 g		1978–1992: 19,5 1993–2007: 14,8
2011	Szerbia	Knezevic és mtsai	478	<2000 g		21,3
2012	Argentína	Tavosnanska és mtsai	1169	500–1499 g		13,4
2012	India	Hungi és mtsai	118	<2001 g		10,2
2012	Kína	Li és mtsai	2185	<2001 g	13,1	1,3
2012	Szaúd-Arábia	Amer és mtsai	386	<1501 g		6,4
2013	Kanada	Isaza és mtsai		<1500 g	40,4	9,2
2014	Brazília	Goncalves és mtsai	110	<1500 g	44,5	
2014	Hollandia	van Sorge és mtsai	1380	<1500 g	21,9	2,1
2016	Kína	Yau és mtsai	513	<1500 g	18,5	
2017	UK	Adams és mtsai	327	<1500 g		4
2017	USA	Owen és mtsai	457	<1250 g	47,5	
2018	India	Ahuja és mtsai	325	<1900 g	32,6	
2018	Kenya	Onyango és mtsai	103	<1501 g	41,7	9,3
2018	Törökország	Bas és mtsai	6115	<1500 g	27	
2019	Kanada	Isaza és mtsai	623	<1500 g	67,1	14,1

BETEGEK ÉS MÓDSZEREK

Retrospektív adatfeldolgozásunkba a Semmelweis Egyetem Szülészeti- és Nőgyógyászati Klinikáin 2017-ben 1500 grammal vagy annál kisebb súllyal élve született 249 koraszülöttből 246 adatait vontuk be. 3 gyermek szemészeti vizsgálatára vonatkozó adatot nem találtunk, így őket kizártuk az adatfeldolgozásból (1. ábra).

A hatályos irányelvnek megfelelően elvégzett első szemfenékvizsgálat 179 gyermeknél (73%) valósult meg a Semmelweis Egye-

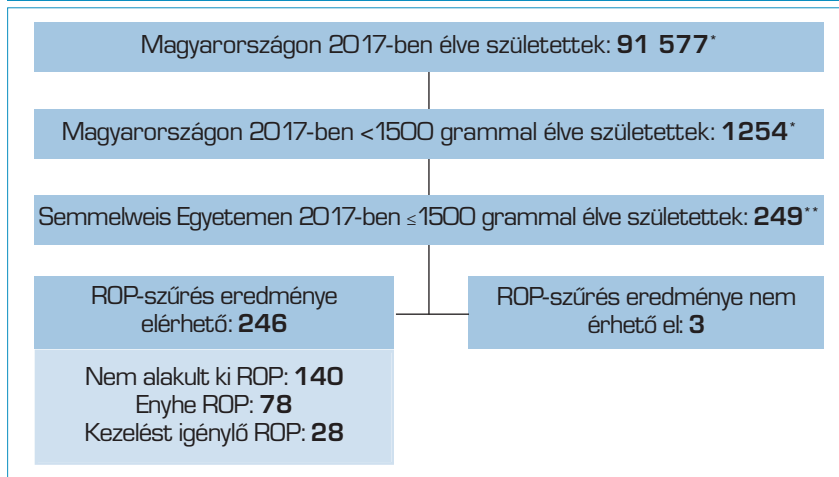
temen a Csecsemő-Szem-Mentő Program keretében. Azon 67 gyermek (27%) esetén, akiknek általános állapota miatt az elhelyezés korábban megtörtént, mint az első szemészeti szűrés, a fogadó intézményben végezték el ezen első szemfenékvizsgálatot. A további szemészeti vizsgálatok vagy a Semmelweis Egyetemen belül vagy a fogadó intézményben történtek meg.

A koraszülöttek szűrővizsgálatai az országos irányelvnek megfelelően történtek.

A Semmelweis Egyetem Klinikáin a

fekvőbetegek szűrése széles látószögű (130°) kamera (RetCam Shuttle™, Clarity Medical System, Pleasanton, USA) alkalmazásával és telemedicinális értékeléssel (177 koraszülött) vagy indirekt binokuláris oftalmoszkópiával, 20 és 40 D-ás lencse alkalmazásával (2 koraszülött) történt. A helyszíni ágymelletti vizsgálatokat, azaz a felvételek rögzítését – a Csecsemő-Szem-Mentő Program keretében – a Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat arra kiképzett kivonuló neonatológiai szakasszisztensei végezték. Minden RetCam felvétel ér-

1. ábra: Betegbevonás: *KSH alapján (www.ksh.hu); **Semmelweis Egyetem Medsol rendszere alapján



tékelését ugyanazon szemész szakorvos (ME) végezte. A Semmelweis Egyetemen kötelékébe nem tartozó – a koraszülöttek posztintenzív kezelését végző kórházakban – indirekt binokuláris oftalmoszkópiával értékelték a szemfenék állapotát. A vizsgálat előkészítése során a szemrésbe 3 alkalommal 15 percenként pupillatágító cseppeket (tropicamid 0,5% és phenylephrin 2,5% keveréke) alkalmaztunk. Helyi érzéstelenítőként 1-1 csepp 0,4%-os oxybutocainet használtunk. Steril szemhéjterpesztővel tártuk fel a szemrészt és a szemorvos által végzett indirekt binokuláris oftalmoszkópia alkalmazásakor indokolt esetben izomhorog segítségével gördítettük a szegélyt. A koraszülötteket képzett nővér tartotta az inkubátorban vagy a vizsgálóágyon. A ROP stádiumát a nemzetközileg elfogadott ajánlásoknak megfelelően állapítottuk meg (ICROP 2005-ös revíziója) (9). A vizsgálatok rendszerességét a szemfenéki állapot alapján az irányelveknek megfelelően határoztuk meg (3 nap–2 hét). Szemfenéki lézerkezelést 1. típusú ROP miatt altatásban, hordozható készülékkel [Visulas 532s (frequency doubled Nd:YVO4, diode-pumped) Carl Zeiss Meditec AG, Germany indirekt binokuláris oftalmoszkóp segítségével végeztük. A sánc és az ora serrata közötti teljes érzetlen ideghártyát gyakorlatilag konfluáló szürkésfehér góccal fed-

tük, valamint az I. zónát érintő ROP esetén a lapos érújdonképződés alatti területet is kezeltük. A kezelés alatt a szaruhártya kiszáradásának megelőzése céljából fiziológiás sóoldatot csepegtettünk. A kezeléseket 25 esetben az I. sz. Gyermekklinika műtőjében, 3 esetben perinatális intenzív osztályon végeztük, az osztály nem látogatott részében. A lézerkezelés ideje alatt a gyermek műtőasztalon vagy nyitott inkubátorban feküdt alulról vagy felülről melegítve. A kezelés után antibiotikum és szteroid fix kombinációját tartalmazó (tobramycin és dexamethason) szemcseppet rendeltünk 1 héti naponta 5 alkalommal. Az első kontroll szemfenékvizsgálatot a ke-

zeléstől számított 1 hetet követően végeztük el. A Helsinki Deklaráció elveit betartottuk.

EREDMÉNYEK

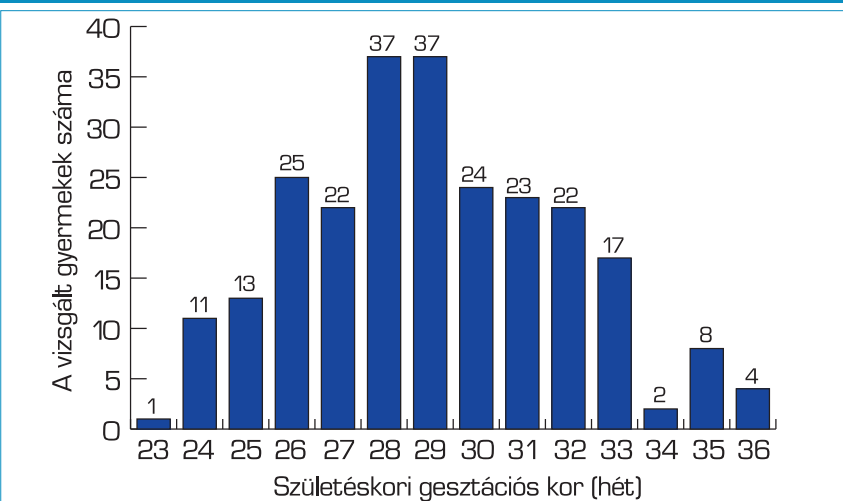
Retrospektív adatfeldolgozásunkba bevont 246 koraszülött közül 131 volt fiú (53%) és 115 volt leány (47%). A vizsgált gyermekek átlagos születési súlya 1147,24 (350–1490±298,9) gramm, a születéskori átlagos gesztációs kora 29,09 (23–36±2,85) hét volt. Az újszülöttek születéskori gesztációs kor szerinti megoszlását a 2. ábra, a születési súly szerinti megoszlásukat pedig a 3. ábra mutatja. A vizsgálatok során 106 (43,1%) koraszülött esetén került észlelésre bármely stádiumú ROP (4. ábra) a következő megoszlásban:

- 34 (13,8%) koraszülöttnél ROP 1-es stádium,
- 14 (5,7%) babánál ROP 1-2-es stádium,
- 24 (9,8%) -nél ROP 2-es stádium,
- 5 (2%) kiscsecsemőnél ROP 2-3-es stádium,
- 29 (11,8%) koraszülöttnél ROP 3-as stádium.

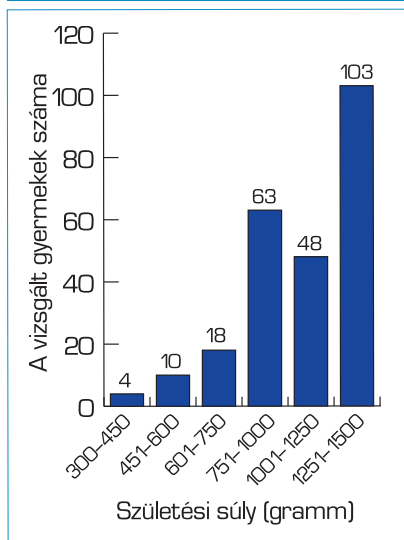
Az ő esetükben az átlagos születési súly 1002,64 (350–1490±298,93) gramm, a születéskori átlagos gesztációs kora 27,55 (23–32±2,24) hét volt.

Nem találtunk ROP-ot 140 (56,9%) koraszülöttnél. Az ő esetükben az

2. ábra: A vizsgált újszülöttek születéskori gesztációs kor szerinti megoszlása



3. ábra: A vizsgált újszülöttek születési súly szerinti megoszlása



átlagos születési súly 1256,71 ($470-1490 \pm 248,9$) gramm, a születéskori átlagos gesztációs kor 30,25 ($24-36 \pm 2,71$) hét volt.

Enyhe, azaz kezelést nem igénylő ROP (5. ábra) 78 esetben (31,7%) került észlelésre. Ezen gyermekek esetén az átlagos születési súly 1066,13 ($350-1490 \pm 293,6$) gramm, a születéskori átlagos gesztációs kor 28,09 ($23-32 \pm 2,16$) hét volt.

Szemfenéki lézerkezelést 28 koraszülöttnél (11,4%) végeztünk (6-9. ábra). A lézer-kezelt újszülöttek átlagos születési súlya 818,21 ($360-1260 \pm 247,55$) gramm, születéskori átlagos gesztációs kora 26 ($24-30 \pm 1,66$) hét volt (10-11. ábra). A szemfenéki lézerkezelés is-

métlésére egyetlen esetben sem volt szükség. Krioterápiában vagy intra-vitreális VEGF-gátló kezelésben egyetlen egy koraszülött sem részesült. Vitrectomia vagy külső bedomborítás elvégzésére szintén nem volt szükség. ROP eredetű vak-ság nem alakult ki.

Összehasonlító indikátorként szolgáló eredmények

Az 1250 grammal vagy annál kisebb születési súllyal született 143 koraszülött közül 85 esetben (59,4%) észleltünk bármely stádiumú ROP-ot és 27-nél (18,9%) kezelést igénylő ROP-ot.

Az 1000 grammal vagy annál kisebb születési súllyal (ELBW: extremely low birth weight) született 95 éretlen csecsemő közül 61 esetben (64,2%) észleltünk bármely stádiumú ROP-ot és 24 esetben történt szemfenéki lézerkezelés (25,3%).

A 27. gesztációs hétre vagy annál korábban született 72 újszülött közül 51 (70,8%) esetben észleltünk bármely stádiumú ROP-ot és 21 esetben kezelést igénylő stádiumot (29,2%).

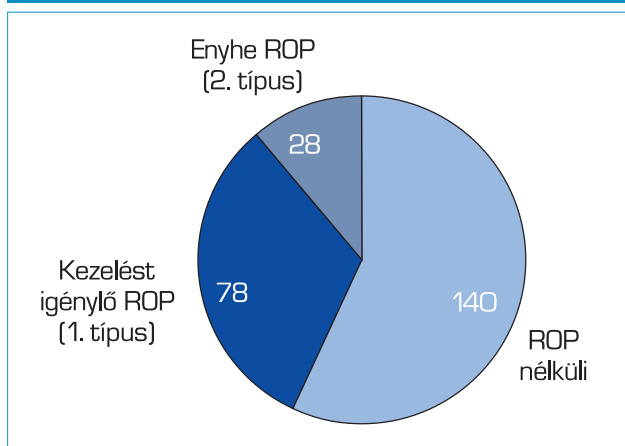
A lézerkezelt 28 koraszülött közül 24 esetben a születési súly 1000 gramm alatti, a születéskori gesztációs kor 1 eset kivételével 29 hét előtt volt. Az 1000 gramm feletti születési súlyú és a 30. gesztációs hétre született lézerkezelt újszülöttek esetén a prenatalis kórtörténetben súlyos komplikációk szerepeltek. (A 12. ábrán narancssárga szín-

2. táblázat: A kezelt gyermekek társuló betegségeire vonatkozó adatok

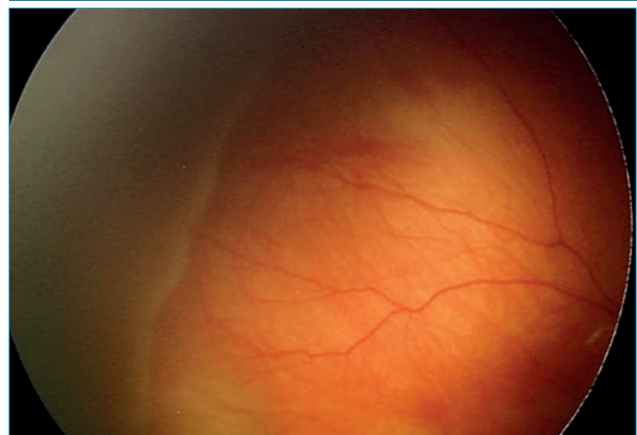
Általános eltérés	Gyermekek száma
Légzéstartogatást igénylő állapot	28 (100%)
Transzfúziót igénylő anémia	26 (93%)
Bronchopulmonalis dysplasia (BPD)	22 (79%)
Szeepszis	22 (79%)
Intraventricularis haemorrhagia (IVH)	21 (75%)
Nyitott ductus arteriosus (PDA)	16 (57%)
Hydrocephalus	8 (29%)
Nekrotizáló enterocolitis (NEC)	5 (18%)
Tüdővérzés	2 (7%)
Reanimációt igénylő állapot	1 (4%)

nel jelöltük.) (1. eset: köldökzsínór áramlási rendellenesség. 2. eset: az édesanya Upshaw-Schulman-szindróma miatt vesetranszplantált és a várandósság alatt fenyegető rejekció miatt szteroidkezelésben részesült, IDDM, hipertónia, proteinuria alakult ki. 3. eset: az édesanyát gesztációs diabétesz és hypothyreosis miatt kezelték, abruptio placentae alakult ki. 4. eset: magzati policisztás vesedysplasia és anhydramnion.)

4. ábra: Vizsgálati eredmény



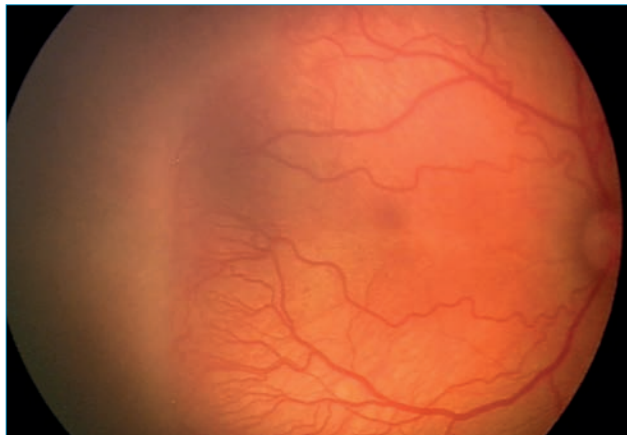
5. ábra: Enyhe, 2. típusú ROP (1-2. stádium a II. zónában)



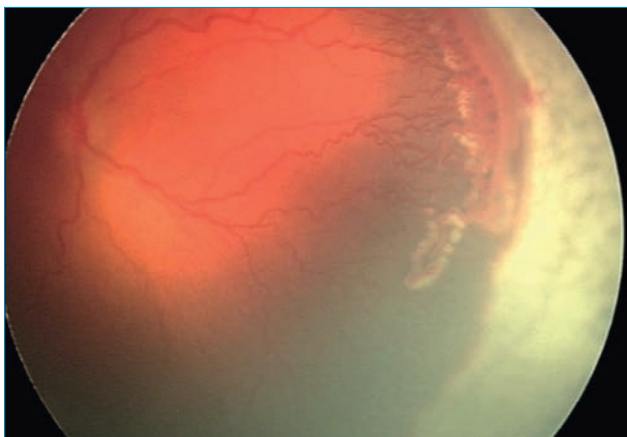
6. ábra: Kezelést igénylő, 1. típusú ROP (3. stádium)



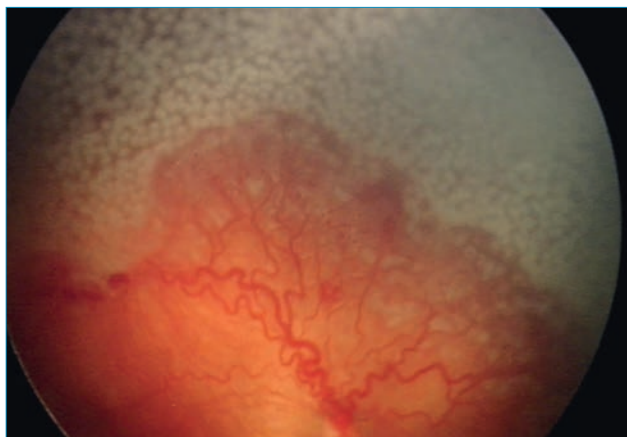
7. ábra: Kezelést igénylő, 1. típusú ROP (3. stádium)



8. ábra: Kezelést igénylő állapotok közvetlenül a lézerkezelés után



9. ábra: Kezelést igénylő állapotok közvetlenül a lézerkezelés után



A szemfenéki lézerkezelésben részesült 28 koraszülött társuló betegségeire, kórelőzményére vonatkozó adatokat a [2. táblázatban](#) foglaltuk össze.

MEGBESZÉLÉS

A ROP a kis súlyú (LBW: low birth weight, azaz <2500 gramm) koraszülötteket érintő, gyermek-

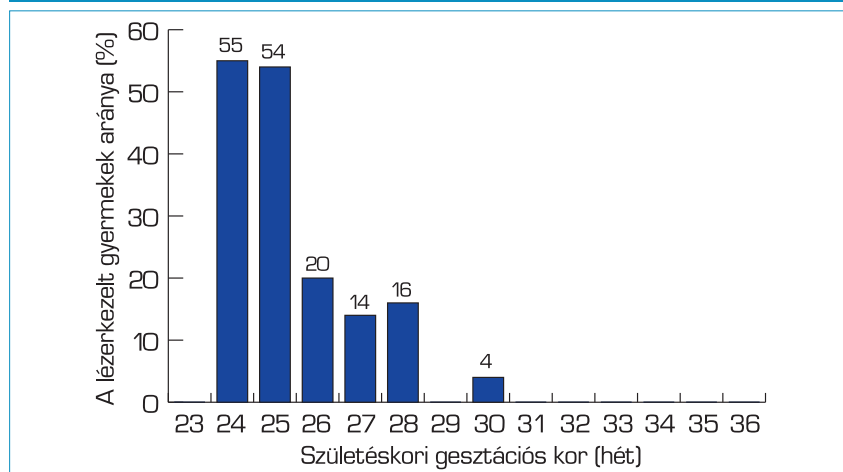
kori látássérülést okozó betegség (12).

A betegség első epidémiája az 1940–1950-es években volt megfigyelhető a monitorizálatlan oxigénterápia miatt. Napjainkban a közepesen fejlett országokban a legkifejezettebb az előfordulás (7, 16).

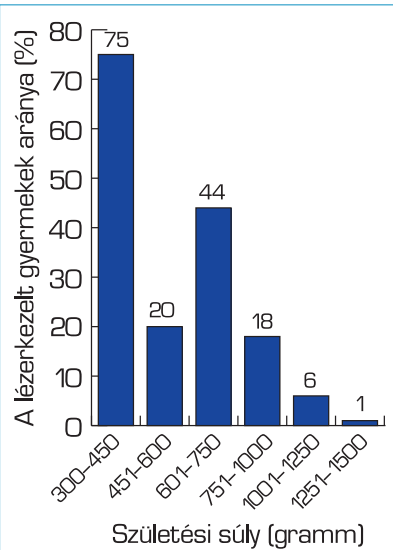
A perinatális ellátás fejlődésével az igen kis súlyú (VLBW=very low birth weight, azaz <1500 gramm) koraszülöttek életben maradásának esélye növekedett. A ROP kialakulásának a legnagyobb kockázata az ő esetükben van. A mortalitás csökkenésével különböző betegségek, így a ROP előfordulásának valószínűsége növekedett. A ROP multifaktoriális betegség, amelynek első fázisa a születéskor veszi kezdetét (12).

Az ismert rizikófaktorok az alacsony születési súly és gesztációs kor, légzéstartogatás igénye, ala-

10. ábra: A születéskori gesztációs korra vonatkozóan a kezelt koraszülöttek aránya



11. ábra: A születési súlyra vonatkozóan a kezelt koraszülöttek aránya



csony Apgar-érték, BPD, anémia, IVH, NEC valamint szepszis. Az antenatalis szteroidkezelés és a női nem preventív hatású a ROP kialakulásával szemben. A súlyos, kezelést igénylő ROP esetén a szisztémás eltérések és a légzéztámogatás szerepére több tanulmány is kitér (10, 15). Az általunk vizsgált időszakban a kezelt gyermekek kísérőbetegségeire vonatkozóan megállapíthatjuk, hogy különböző hosszúságú és típusú légzéztámogatásra 100%-ban volt szükség. Transzfúziót igénylő anémia az újszülöttek

93%-ában fordult elő. A súlyos ROP-osok körében BPD 79%, PDA 57%, IVH 79%, hydrocephalus 29%, szepszis 79% gyakorisággal fordult elő.

A ROP előfordulási arányáról a különböző országok különböző epidemiológiai adatokról számolnak be, hazai statisztikák azonban eddig nem kerültek közlésre. A régió sajátosságait figyelembe véve kell a fejlesztési módszereket alakítani. Az Egészségügyi Világszervezet Vision 2020 Programja felhívja a figyelmet, hogy a vakság megelőzése érdekében a szakembereknek el kell végezni a rendszeres ROP-szűrést (7). A diagnosztikus és terápiás alapelvek nemzetközi és hazai irányelvek által meghatározottak (4, 5, 6). A ROP lehet enyhe (2. típusú küszöb előtti) és spontán regrediálhat, de amennyiben indokolt (1. típusú küszöb előtti ROP) a szemfenéki lézerkezelést el kell végezni a megfelelő időben és módon. Tercier gyermekszemészeti központok köré szerveződő hálózatok alapítását szintén fontosnak tartják (12). Magyarországon 2017-ben az élveszületések száma 91 577 volt. Az igen kis születési súlyú újszülöttek száma 1254 volt. Ebből 249-en (19,86%) születtek a Semmelweis Egyetem Szülészeti- és Nőgyógyászati Klinikáin.

Magyarországon a hatályos irányelv szerint azoknál a koraszülötteknél indokolt a ROP-szűrés, akik 32.

gestációs hét előtt vagy korábban születtek, vagy 1500 grammal vagy annál kisebb születési súllyal jöttek a világra, vagy 1500-2000 grammal születtek, de kiegészítő oxigénkezelésben részesültek, és a neonatológus indokoltan tartja a gyermek vizsgálatát. A 27. héten vagy annál kisebb gestációs idővel született újszülöttek első szemészeti vizsgálatát a 30-31. posztkonfacionális héten, míg az ennél későbbi gestációs korra születetteknél a 4. posztnatalis héten indokolt elvégezni (6, 12).

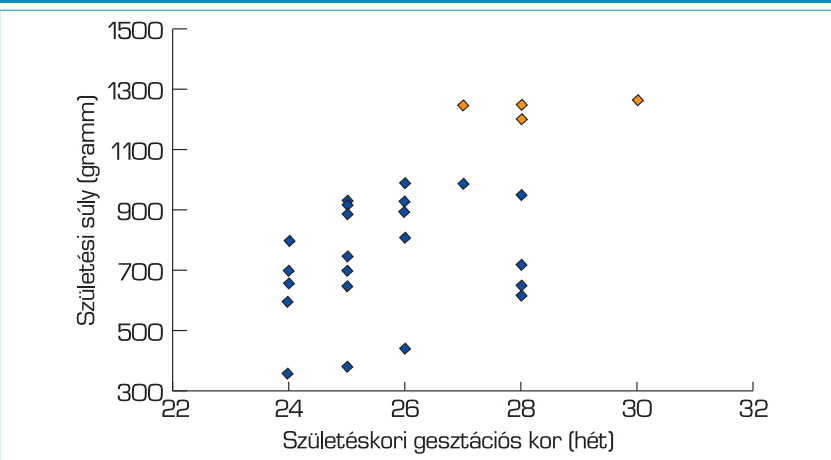
Az indirekt binokuláris oftalmoszkópia tekinthető a ROP miatti szűrővizsgálatok aranystandardjának, azonban a technika fejlődése miatt ma már a széles látószögű kamerával készült felvételek segítségével a telemedicina is biztonságosan alkalmazható (11, 14).

Az ideghártya-elváltozások elemzése során a különböző tanulmányok különböző kritériumokat (születési súly, gestációs kor, kezelési indikáció) alkalmaztak és különböző ROP-incidenciát észleltek. Jól ismert a negatív korreláció a születési súly, a születéskori gestációs idő és a ROP előfordulási gyakorisága között (3, 10, 15). Az eredményeket befolyásolja a neonatológiai ellátás (az ország fejlettsége: GDP, a csecsemőhalandóság: IMR). A fejlett és a közepesen fejlett országokban nagyon különbözőek az adatok, utóbbiak esetén a ROP az érettebb és az idősebb kiscsecsemők között is előfordulhat (16).

A fejlett országokban az igen kissúlyú koraszülöttek körében a ROP előfordulását 50% felettinek találta több tanulmány. A bármely stádiumú ROP az 1500 gramm alatti születési súlyú újszülöttek esetén 18,5-67,1%-ban, a <1250 gramm születési súlyúak esetén 47,5-68%-ban, a <1000 gramm születési súlyú koraszülöttek esetén 78%-ban fordulhat elő, míg a 27. gestációs hét előtt születettek között 73%-ban észlelték (1. táblázat).

A vizsgált időszakban a Semmelweis Egyetemen 1500 grammal vagy annál kisebb súllyal születet-

12. ábra: A kezelt újszülöttek születési súly és gestációs kor szerinti megoszlása



tek közül bármely stádiumú ROP-ot 43,1%-ban észleltünk. A kisebb születési súlyú koraszülöttek esetén nagyobb volt az előfordulás (<1250 gramm: 59,4%; <1000 gramm: 64,2%; <27. gesztációs hét: 70,8%).

A különböző tanulmányokban a kezelést igénylő ROP az 1500 gramm alatti születési súlyú gyermekek esetén 2,1-20,6%-ban, a <1250 gramm születési súlyúak esetén 6,0-12,2%-ban, a <1000 gramm születési súlyú koraszülöttek esetén 3,7-14,8%-ban fordulhat elő (1. táblázat).

A vizsgált időszakban a Semmelweis Egyetemen 1500 grammal vagy annál kisebb súllyal születettek közül szemfenéki lézerkezelést 28 kiscsecsemőnél végeztünk (11,4%). A kisebb születési súlyúaknál nagyobb volt az előfordulás (<1250 gramm: 18,9%; <1000 gramm: 25,3%; <27. gesztációs hét: 29,2%). Anyagunkban ROP-eredetű vakság nem alakult ki. A 2017-ben Magyarországon született koraszülöttek közül összesen

59 koraszülött esetén végeztünk szemfenéki lézerkezelést tercier gyermekszemészeti centrumként működve.

A SWEDROP adatai alapján a jobb szemek esetén 32,2%-ban, a bal szemek esetén 29,9%-ban volt szükség egynél több kezelésre. Az újramezelés előfordulása függött a kezelést végzőtől is (3-100%) (8). A German ROP Registry alapján 21%-ában volt szükség újramezelésre szemfenéki fotokoaguláció és 19%-ban intravitreális VEGF-gátló kezelés után (17). Adams és munkatársai adatai alapján a primer lézerkezelés esetén az újramezelés gyakorisága kevesebb (11,1%), mint a primer intravitreális VEGF-gátló kezelésnél (35,7%) (1). Összehasonlítva a nemzetközi irodalomban közölt adatokkal, az újramezelés vonatkozásában egyértelműen jobb eredményt értünk el, mivel a Semmelweis Egyetem 2017-ben 1500 grammal vagy annál kisebb születési súlyú koraszülöttek között újramezelésre egyetlen egy esetben sem volt szükség.

KÖVETKEZTETÉSEK

A hazai irányelvnek megfelelő ROP-szűrés és kezelés hatékonyan működik. A Semmelweis Egyetemen folytatott ellátás a 2017-es adatok alapján hatékony, mivel mind a bármilyen stádiumú, mind a kezelést igénylő ROP-incidencia hasonlóságot mutat a fejlett országokban közölt adatokkal. ROP-eredetű vakság nem alakult ki a Semmelweis Egyetemen született koraszülöttek körében. Országos epidemiológiai adatok gyűjtésére nemcsak az anatómiai, hanem a funkcionális eredmények felmérése céljából is nagy szükség lenne.

Köszönetnyilvánítás

Köszönjük a Peter Cerny Alapítvány Csecsemő-Szem-Mentő Programjában tevékenykedő, retino-telemetriás képzésben részesült és vizsgázott, kivonuló neonatológiai szakasszisztensek és gépkocsivezetők munkáját, valamint az érintett osztályok dolgozóinak közreműködését.

IRODALOM

- Adams GG, et al. Retinopathy of Prematurity Special Interest Group: Retinopathy of prematurity in the United Kingdom: retreatment rates, visual and structural 1-year outcomes. *Eye (Lond)*. 2018; 32(11): 1752–1759. doi: 10.1038/s41433-018-0151-y
- Adams GG, et al. Treatment trends for retinopathy of prematurity in the UK: active surveillance study of infants at risk. *BMJ Open* 2017; 7: e013366. doi:10.1136/bmjopen-2016-013366
- Austeng D, et al. Incidence of retinopathy of prematurity in infants born before 27 weeks' gestation in Sweden. *Arch Ophthalmol* 2009; 127(10): 1315–9. doi: 10.1001/archophthalmol.2009.244
- Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group: Effect of retinal ablative therapy for threshold retinopathy of prematurity. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 1120–1125.
- Early Treatment for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Revised indications for the treatment of retinopathy of prematurity: results of the early treatment for retinopathy of prematurity randomized trial. *Arch Ophthalmol* 2003; 121: 1684–1694.
- Az Emberi Erőforrások Minisztériuma szakmai irányelve a koraszülöttek retinopathiájának szűréséről, diagnosztikájáról, kezeléséről és szemészeti gondozásáról. 2016. EÜK. 2. szám.
- Gilbert C, et al. Childhood blindness in the context of VISION 2020 – the right to sight. *Bull World Health Organ* 2001; 79: 227–32.
- Holmström G, et al. Five years of treatment for retinopathy of prematurity in Sweden: results from SWEDROP, a national quality register. *Br J Ophthalmol* 2016; 100(12): 1656–1661. doi: 10.1136/bjophthalmol-2015-307263.
- International Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. The International Classification of Retinopathy of Prematurity revisited. *Arch Ophthalmol* 2005; 123: 991–999.
- Isaza G, et al. Increased incidence of retinopathy of prematurity and evolving treatment modalities at a Canadian tertiary centre. *Can J Ophthalmol* 2019; 54(2): 269–274. doi: 10.1016/j.jcjo.2018.05.005
- Lorenz B, et al. Wide-field digital imaging based telemedicine for screening for acute retinopathy of prematurity (ROP). Six-year results of a multicenter field study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2009; 247: 1251–62.
- Maka E. A koraszülöttek ideghártya-elváltozásának szűrése és kezelése. *Szemészet* 2016; 153(1): 2–14.
- Onyango O, et al. Retinopathy of prematurity in Kenya: prevalence and risk factors in a hospital with advanced neonatal care. *Pan Afr Med J* 2018; 29: 152. doi: 10.11604/pamj.2018.29.152.14046
- Quinn GE, et al. e-ROP Cooperative Group. Validity of a Telemedicine System for the Evaluation of Acute-Phase Retinopathy of Prematurity. *Jama Ophthalmol* doi: 10.1001/jamaophthalmol.2014.1604
- van Sorge AJ, et al. Nationwide inventory of risk factors for retinopathy of prematurity in the Netherlands. *J Pediatr* 2014; 164(3): 494–498. e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.11.015
- Zin A, et al. Retinopathy of prematurity-incidence today. *Clin Perinatol* 2013; 40(2): 185–200. doi: 10.1016/j.clp.2013.02.001
- Walz JM, et al. ROP Registry: The German ROP Registry: data from 90 infants treated for retinopathy of prematurity. *Acta Ophthalmol* 2016; 94(8): e744–e752. doi: 10.1111/aos.13069

Külső szemizmok ínhosszabbítása szarvasmarha-pericardium grafttal (Tutopatch®) nagyfokú konszekutív horizontális kancsalság esetén. Esetismertetések

MANESCHG OTTO ALEXANDER DR., KNÉZY KRISZTINA DR., MAKÁ ERIKA DR., CSORBA ANITA DR., SZABÓ VIKTÓRIA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Bevezetés: A súlyos horizontális kancsalság korrekciója gyakran nehézségbe ütközik, főként a többször operált betegeknél és az izmok fibrózisát okozó kórképeknél. Ekkor az ín retropozíciója nehezen kivitelezhető, így a kancsalság megszüntetése nem lehetséges. Esetismertetésünkben súlyos konszekutív exotrópia, valamint a külső szemizmok veleszületett fibrózisa (CFEOM) miatt operált betegek műtési eredményeit mutatjuk be szarvasmarha-pericardium xenografttal történő ínhosszabbítás után.

Módszer: A műtétet 2 betegen (12 éves fiú, 15 éves leány), 4 izmon végeztük el az SE Szemészeti Klinikáján. A beavatkozás előtt az első, CFEOM miatt is kezelt betegnél 30°-os exotrópia, míg a második páciensnél súlyos, 40°-os kancsalsági szögű konszekutív exotrópia állt fent. A betegeknél korábban klasszikus kancsalság-ellenes műtéttel megfelelő eredményt nem lehetett elérni. A műtét során a külső egyenes izom retropozícióját és az ín szarvasmarha-pericardium xenografttal (Tutopatch®) való meghosszabbítását végeztük. Pre-, és posztoperatív vizsgáltuk a kancsalsági szöveget, a szemmozgásokat, a legjobb korrigált látóélességet (BCVA) és a binokularitást.

Eredmény: A műtét után a deviáció mértéke mindkét betegnél jelentősen csökkent, és a kancsalsági szög fél éves posztoperatív követési idő után sem romlott. A betegek binokularitása és az első páciens BCVA értéke nem változott, míg a második beteg tompalátó szemén ez utóbbi 0,02-ről 0,08-ra javult. Sem intra-, sem posztoperatív komplikáció nem lépett fel.

Következtetés: Hazánkban elsőként végeztünk külső szemizom ínhosszabbító műtétet szarvasmarha-pericardium graft beültetéssel. Ez a technika egyaránt alkalmas a nagyfokú horizontális kancsalsági szög korrekciójára, valamint eredményes lehet szemizom-fibrózist okozó betegségek esetén. A beavatkozás ritkán jár szövődémmel, a beültetett graft jól tolerálható, így nagy szerepe lehet a súlyos kancsalságban szenvedő betegek életminőségének javításában.

Extraocular muscle tendon elongation with bovine pericardium patch (Tutopatch®) for large consecutive horizontal squint angles. A case series

Background: Correction of very large horizontal squint angles may be difficult, especially in cases of reoperation or in fibrotic muscle diseases, where a larger recession of the tendon is not possible or insufficient to reach an acceptable alignment of the eyes. In this case series we show the clinical results of a new technique in severe consecutive exotropia and congenital fibrosis of extraocular muscles (CFEOM).

Methods: We performed this procedure on 2 patients (male 12 years and female 15 years) and on 4 extraocular muscles at the department of Ophthalmology of the Semmelweis University. Patient 1 was referred with 30 degrees exotropia due to CFEOM, patient 2 got introduced with a severe consecutive exotropia of 40 degrees. In both patients, more surgeries had been performed previously, but with dissatisfying results. We performed a recession of both lateral rectus muscle and a simultaneous elongation with bovine pericardium allograft (Tutopatch®). We evaluated squint angle, bulbous excursion movements, best corrected visual acuity (BCVA) and binocularity pre- and postoperatively.

Result: Acceptable alignment was achieved in both patients after 3 and 6 months, squint angle remained stable. BCVA in patient 1 was unvaried, in patient 2 the BCVA on the operated amblyopic eye improved from 0.02 to 0.08. We did not note improvement of binocularity. Intraoperative or postoperative complications were not found.

Conclusion: This new technique of tendon elongation using a bovine pericardium graft, firstly performed in Hungary, is applicable in large horizontal squint angles as well in other restrictive squints. Grafts are well tolerated by the patients, complications are seldom. The quality of life of these patients with complicated and severe squint problems may certainly be improved with this surgical method.

KULCSSZAVAK kancsalság, konszekutív exotrópia, kongenitális izomfibrózis, Tutopatch® graft

KEYWORDS strabismus, consecutive exotropia, congenital fibrosis of extraocular muscles, Tutopatch® graft

BEVEZETÉS

A kancsalság gyakran nem csupán kozmetikai problémát jelent, hiszen az esetek nagy részében a látás minőségét is befolyásolja. Emiatt a kancsalság megfelelő kezelése – konzervatív, vagy sebészi módszerrel – kiemelten fontos. A primer kongenitális vagy a neurogén eredetű kancsalság kezelésében klasszikus módszernek számít a túl feszes izmok gyengítése az izom meghosszabbításával, vagy a gyenge izmok reszekcióval való megerősítése. Néhány esetben, pl. a külső szemizmok kongenitális fibrózisa során, endokrin orbitopátia esetén vagy többszörös operáción átesett páciensek esetén a klasszikus műtéti módszerek nem mindig hoznak megfelelő eredményt. Ismert, hogy a szem anatómiája miatt a mediális egyenes izmot (MRM) maximálisan 6 mm-rel, az alsó egyenes izmot (MRI) 8 mm-rel tudjuk retropozícionálni. Ez a távolság azonban az igen nagyfokú kancsalság esetén nem mindig elegendő (1).

Ilyen esetekben a kancsalság műtéti megoldása igen nehezzé válik. Azonos izmon, többszörösen ismételt kancsalság-ellenes műtét vagy azonos időpontban egyszerre több izmon végzett operáció akár súlyos komplikációkhoz is vezethet, előbbinél pl. vérzés, gyulladás, scleraperforáció, utóbbinál akár elülső szegment iszkémia is előfordulhat (2). Azonban azzal is számolnunk kell, ha extrém nagyfokú kancsalság esetén nem történik kancsalság-ellenes műtét, az akár látóideg-kompressziót is okozhat (3). *Chang és munkatársai* kimutatták, hogy egy bizonyos kancsalsági szög alatt (pl. addukcióban) azon a helyen, ahol a látóideg eléri a sclerát, az optikuson deformáció alakul ki, mely látóidegkárosodást okoz (4), ilyenkor a kancsalságellenes műtétet nem csupán esztétikai okok teszik szükségessé. A fentiekhez hasonló, súlyos esetekben a kancsalság korrekciója a klasszikus műtéti típusokat alkalmazva nem kivitelezhető. A biomechanikai tulajdonságok megfelelő visszaállítása érdekében más

módszereket kell alkalmaznunk. A nagyfokú kancsalság egyes súlyos eseteiben korábban próbálkoztak az izomtapadás equator mögé való helyezésével, ez azonban az oldalirányú tekintést nagymértékben akadályozza. További megoldásként felmerül az izom függesztett varratokkal való meghosszabbítása. Ilyenkor az izom átmetszése után az izmot annak tapadásához függesztjük, így az izom az equator mögé kerül. Arról azonban, hogy ilyen esetben az izom equator mögötti ínhártyához való tapadása, illetve a függesztett varratokkal való meghosszabbítás milyen hatásokkal bír hosszú távon, nincs elegendő információnk (5). Alternatívaként allograft és xenograft anyagok használatával való izomhosszabbítás is ismert (6, 7).

Esser és munkatársai 2011-ban új kancsalság-ellenes műtéti technikát mutattak be, amelyet endokrin orbitopathia esetén alkalmaztak sikeresen. Ilyen esetben az izmok fibrózisa miatt az izom reszekciója, illetve egy vagy több izom retropozíciója az általában igen nagyfokú deviáció miatt nem hoz megfelelő eredményt. Az új technika lényege, hogy az izom inának meghosszabbítására liofilizált szarvasmarhapericardiumból származó xeno-

graftot (Tutopatch®) használtak. Ez a membrán kb. 0,45-0,55 mm vastag. Beültetést követően a graft átlománya újonnan képződő kötőszövetre cserélődik. Munkacsoportjuk a műtét tervezéséhez szükséges adatokat is közölte: egyoldali kancsalság esetén a számított dózishatás effektus $1,85 \pm 0,6$ PD/mm, illetve kétoldali kancsalság esetén $1,74 \pm 0,6$ PD/mm (8).

A fenti műtéti technikát hazánkban elsőként alkalmaztuk a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján. Az alábbiakban bemutatjuk tapasztalatainkat és eredményeinket nagyfokú konszekutív exotrópia és a külső szemizmok kongenitális fibrózisa (kongenitális fibrózis szindróma; CFEOM) esetén.

BETEGEK ÉS MÓDSZER

Közleményünkben két páciens esetét ismertetjük, akiknél négy izmon, három műtét során végeztünk ínmeghosszabbítást Tutopatch® graft alkalmazásával.

1. eset

Első betegünkönél (12 éves fiú gyermek) az első vizsgálatkor 35°-os exotrópia és kétoldali ptózis állt fent kongenitális fibrózis szindróma miatt. Betegsége miatt a gyer-

1. ábra: 12 éves fiú beteg, akinél korábban két kancsalság-ellenes műtét és egy szemhéjműtét történt I-es típusú CFEOM miatt. Kifejezett bulbos-amotilitás, a bal szemén súlyos amblyopia, ferde fejtartás keletkezett a jobb oldali fixáció miatt



mek szemeit mozgatni nem tudta. Bal szeme tompalátó volt. A jobb szemén a legjobb korrigált látóélesség (BCVA) 0,6 volt, azonban a szemgolyó mozgatási képtelensége miatt fejét legalább 20 fokban balra fordította. A beteg korábban már több kancsalság-ellenes műtéten is átesett: az egyenes laterális izom (MRL) retropozíciója mindkét szemmen megtörtént, majd a bal MRL-en tenotómiát is végeztek. Egy évvel a kancsalság-ellenes műtétet követően kétoldali frontális szuszpenziót végeztek a ptózis megszüntetése céljából.

2. eset

Második betegünknel (15 éves leánygyermek) alternáló konzekutív exotrópiát diagnosztizáltunk, itt a kancsalsági fok 40°-nál is nagyobb volt. A látásélesség korrekció nélkül mindkét szemén 1,0 volt, azonban az addukció képesség igen gyenge volt. A beteg ekkor már hét korábbi kancsalság-ellenes műtéten esett át. Eredetileg kongenitális ezotrópia miatt végeztek izom retropozíciót a bal oldali MRM-en és laminotómiát a jobb MRM-en. Később a páciensnél konzekutív exotrópia alakult ki, ekkor az MRL-en két retropozíciós, az MRM-en három reszekciós műtét történt, a konvergencia érdemleges javulása nélkül.

Pre-, és posztoperatíván mértük az okuláris deviáció mértékét (távoli és közeli). Ehhez a vizsgálathoz a CFEOM miatt kezelt első betegünknel Krinsky-tesztet, második páciensünknel – a megfelelő bulbusmotilitás miatt – prizmás és takarásos tesztet alkalmaztunk. A műtétet követően meghatároztuk a beültetett implantátum hosszának megfelelően elért kancsalsági szög korrekció mértékét (dózis-hatás ráta).

MŰTÉTI TECHNIKA

Mindkét esetben a szemállás függvényében preoperatíván meghatároztuk az ínhosszabbítás szükséges mértékét. Az ínhosszabbítást a közeli és távoli kancsalsági szög alapján számoltuk ki. A műtétet általános anesztézia mellett végeztük. A kötőhártyát a limbustól kezdve felpreparáltuk, az izmot kampóval tartottuk el. Az ín meghosszabbításához szarvasmarha-pericardium graftot használtunk (Tutopatch®, Tutogen-Medical, GmbH, Germany), amelyet a kívánt méretre vágunk (eredeti mérete 30×20 mm). A beültetett darabok szélessége 12-18 mm közé esett. Első betegünknel mindkét szemmen 12 mm-es darabokat, második betegünknel a bal szemmen 12 mm-es, jobb szemmen 15 mm hosszúságú graftot ültettünk be. A

pontos hosszúságot a korábban *Van Rijn LJ és munkatársai* által közölt séma (9), továbbá *Kaufmann és munkatársai* (10), illetve *Parks és munkatársai* (11) irányelvei alapján számítottuk ki. Az implantátumot nem felszívódó műanyag varrattal (RESTEL-Polyester 5-0, Kollsut®-USA, Miami, Florida, USA) rögzítettük közvetlenül az izomhoz, annak tapadása mögé (3. ábra). A meghosszabbítás után zártuk a kötőhártyasebet felszívódó 8/0-as poliglamid varrattal (RADIK-PGLA 8-0, Kollsut®-USA, Miami, Florida, USA). A műtét egyes lépései a 3. ábrán láthatók.

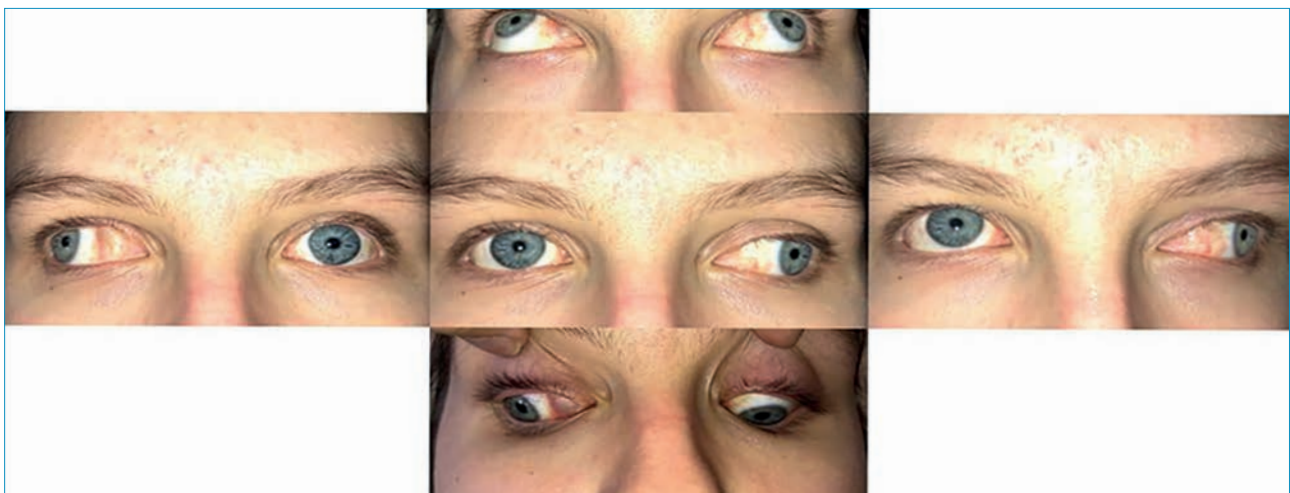
Utánkövetés

Mindkét páciens a kezdeti és a posztoperatív első napon és első héten, illetve egy, három és hat hónappal a műtét után vizsgáltuk. E vizitek alkalmával minden esetben a preoperatív módszer szerint ellenőriztük a látóélességet, a sebgyógyulás folyamatát, illetve a kancsalsági szög mértékét. Betegeink állapotát hosszú távon a továbbiakban is követni tervezzük.

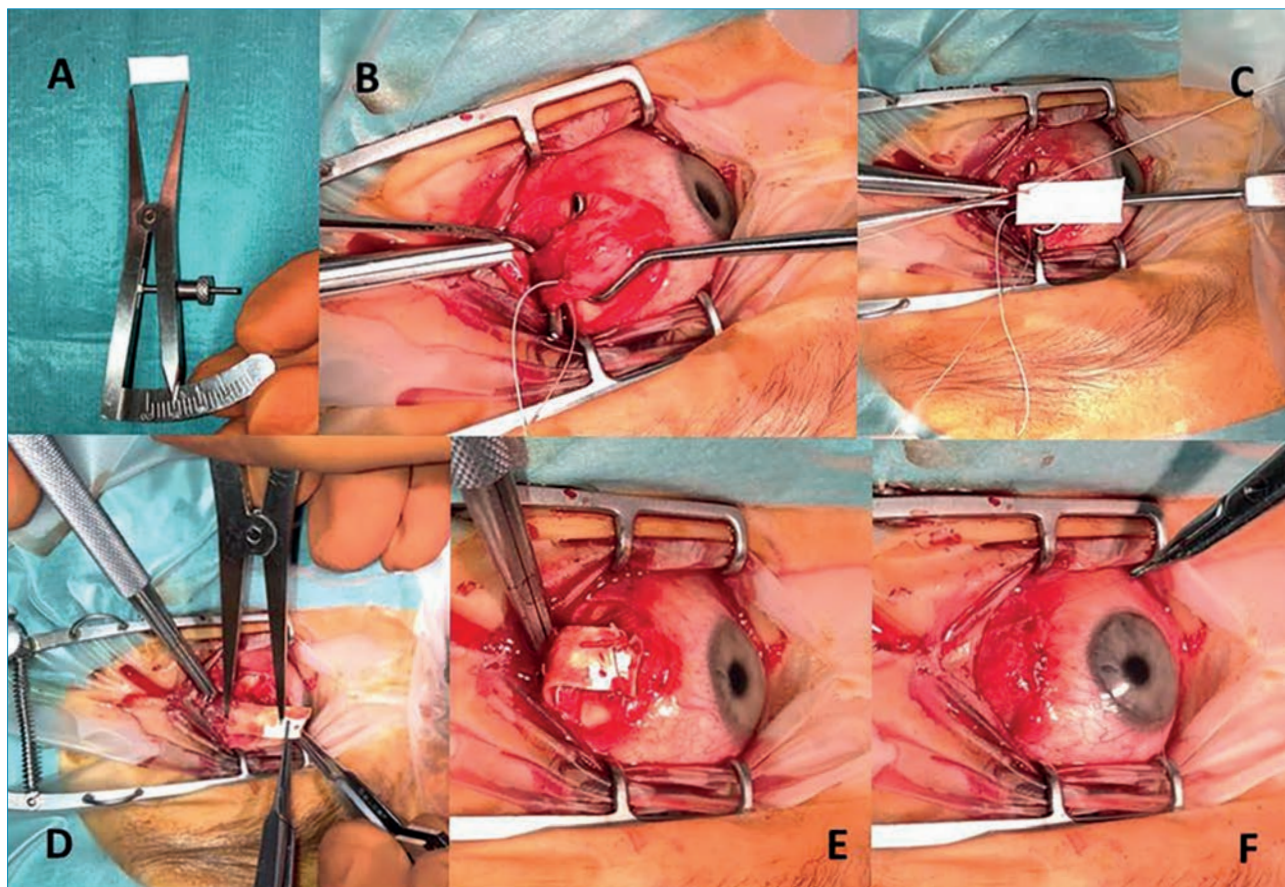
EREDMÉNYEK

Első betegünknel a laterális egyenes izom ínhosszabbítását végeztük szarvasmarha-pericardium graft beültetésével súlyos, I-es típusú

2. ábra: 15 éves leánybeteg, preoperatív státusz, hét korábbi kancsalműtét után. A horizontális deviáció a felvételtkor 40 fok volt, a kancsalsági szög instabil, főleg extrém laterális tekintéskor



3. ábra: A bal oldali laterális szemizom ínhosszabbítása Tutopatch® xenografttal. A: Megfelelő méretű implantátum készítése. B: Egyenes laterális szemizom-preparálás után. C: Tutopatch® implantátum rögzítése az ínhoz 5/0 poliészter varrattal. D: Az implantátum pontos hosszának beállítása a kancsalsági szög függvényében (dózis-hatás). E: Xenograft rögzítése 5/0 poliészter varrattal az eredeti ínlec tapadásához. F: Kötőhártyaseb zárása 8/0-ás polyglamid felszívódó varratokkal.



CFEOM miatt kialakult exotrópia miatt. A műtétet követően a horizontális kancsalsági szög kb. 15 fokra csökkent, így további műtét nem volt szükséges (4. ábra). A követési idő alatt a BCVA javulást mutatott a tompalátó szemén (0,02-ről 0,08-ra javult). Ezt követően takarásos kezelést is indítottunk a tompalátás kezelésére. A műtétet követően a beteg kóros fejtartása is változott: kb. 10 fokra csökkent, amely a beteg életminőségén nagymértékben javított. A szemállás javulása a ptosis mértékén is csökkentett (4. C ábra). A kancsalsági szög stabil maradt, nem volt regresszió a műtétet követő 6 hónapban.

Második páciensünk esetében az első műtétet a bal szemén végeztük el, majd 4 hónappal ezt követően a

jobb szemén is. A laterális izmon lévő súlyos hegek miatt az általános dózis-hatás séma (9, 11) nem volt alkalmas az ínhosszabbítás mértékének számítására, így a műtétet óvatosan, két lépésben kiviteleztuk (először a jobb szemén, utána a bal szemén). Az első műtétet követően a horizontális kancsalsági szög több mint a felére csökkent. A második műtét után a kancsalsági szög 10 fokra csökkent, így több műtét nem volt szükséges (4. B ábra). 6 hónappal az első, és két hónappal a második szem műtétje után a horizontális deviáció primer pozícióban 10 fok, míg a laterális irányú tekintésnél 12-15 fok között volt. A BCVA változatlan, 1,0 volt mindkét szem esetén, azonban a beteg sztereolátásra nem volt képes.

MEGBESZÉLÉS

Az igen nagyfokú kancsalság gyógyítása a mai napig kihívást jelent a szemorvosok számára. A normál szemállás helyreállítása nem csupán esztétikailag fontos a páciens számára, hanem a megfelelő vizuális funkció, az ép látótér és a binokularitás elérése szempontjából is. Többszörösen végzett kancsalság-ellenes műtét, vagy a külső szemizmok restriktív elváltozása esetén a hagyományos műtéti megoldások általában nem hoznak megfelelő eredményt. Jelen közleményben bemutattuk tapasztalatainkat a súlyos fokú kancsalság újfajta műtéti technikájával kapcsolatban konszekutív exotrópia, illetve I-es típusú CFEOM esetén.

4. ábra: Pre- (A és D) és posztoperatív státusz. Első páciensünknel a műtétet követően megfelelő párhuzamos szemállást értünk el Tutopatch® beültetéssel (B), a kancsalsági szög a követési idő (1 hét, 1, 3 és 6 hónap) alatt nem változott. A kompenzatórikus fejtartás, illetve a bal szem ptózisa nagymértékben csökkent (C). Második páciensünknel a horizontális kancsalsági szög az első műtét után szignifikáns mértékben csökkent a bal szemmen (E), és tovább csökkent a második műtét után a jobb szemmen. 6 hónappal az első műtét után a fennmaradt szög kb. 10 fokos volt (F)



A kancsalság általános, nem komplikált esetet – pl. kongenitális ezotrópia – manapság a korábban megjelent irányelveknek megfelelően kezeljük. Az extrém nagy kancsalsági eltérést nem okozó restriktív elváltozások megoldására is elérhetőek megfelelő terápiás irányelvek. Kaufmann H. és munkatársai 82, restriktív szindróma és a következők miatt operált beteg posztoperatív eredményeit mutatták be. Eredményeik alapján a MRM-t maximálisan 7 mm-rel ajánlott retropozícionálni (12). Ugyanakkor más szerzők nem javasolják az MRM nagymértékű retropozícióját, hiszen ez az addukciós képesség gyengüléséhez vezethet (13). Az ideális megoldás tehát az

lehet, hogy az izom tapadását eredeti helyén hagyjuk, ugyanakkor az izom inát meghosszabbítjuk. A nagyfokú deviáció korrekciójában hatásos megoldás az izom meghosszabbítása függesztett varratok használatával (14), azonban ilyen típusú műtét után időnként az izom az equator mögött letapad, ami a vízszintes irányú szemmozgást nagymértékben korlátozza (5). Ínmeghosszabbító műtétet korábban politetrafluoroetilén (Gore Tex) membrán beültetéssel is végeztek, többnyire meggyőző eredménnyel (7). Azonban egyes esetekben ez a típusú implantátum a környező szövetek fibrotikus átalakulását okozta, amely akadályozott szemmozgáshoz vezetett. Ezzel

szemben xenograft beültetése során szöveti reakció nem keletkezik. Magyarországon elsőként végeztünk szarvasmarha-pericardiummal való ínmeghosszabbítást kancsalság műtéti kezeléseként. A beavatkozás mind szubjektíve, mind objektíve kielégítő eredményt hozott. A kancsalsági fok a legutóbbi (6 hónapos) kontrollnál is stabil volt, romlás, relapszus nem jelentkezett.

Első betegünknel I-es típusú CFEOM állt fent. Második betegünknel több alkalommal végeztek hagyományos kancsalság-ellenes műtétet melynek következtében konszekutív kancsalság alakult ki. Ezekben az esetekben a konvencionális műtéti technika nem vezetett volna megfelelő eredményre. A Tutopatch® xenograft antiallergén és anti-immunogén, így szöveti reakciót nem okoz sem a beültetés után, sem a későbbiekben, ugyanis egy idő után az implantátum anyaga saját, kötőszövetes állományra cserélődik ki. Így kilökődési reakció nem várható. A xenograft steril csomagolásban, többféle méretben érhető el. A gyártás során a Creutzfeld-Jakob-betegséget okozó patogént eliminálják (15), valamint az implantátum egy dehidrációs folyamaton megy keresztül, amelynek köszönhetően ezután szobahőmérsékleten is tárolhatóvá válik.

Eseteinkben sem intra-, sem posztoperatív komplikációt nem tapasztaltunk. A gyógyulási folyamat komplikáció nélkül zajlott: rejekció nem történt, illetve annak hossza sem haladta meg a megszokott, konvencionális műtéteket követő felépülés idejét. A kezelt betegek a műtéti eredménnyel igen elégedettek voltak.

A szakirodalomban egyelőre igen kevés adat érhető el arra vonatkozóan, hogy adott hosszúságú graft beültetése pontosan milyen fokú korrekciót idéz elő a kancsalsági fokot tekintve (dózis-hatás ráta). Overhaus és munkatársai endokrin orbitopathia esetén közölték a kapott értékeket. Bilaterális műtét

esetén – amelyet az izom áthelyezésével is kombináltak – a dózis-hatás ráta $0,87^\circ \pm 0,3/\text{mm}$ volt (16). Más restriktív kórképekben – pl. I-es típusú *Duane-szindróma* – az MRM Tutopatch® graft beültetést követően $1,3^\circ/\text{mm}$ -es dózis-hatás értéket írtak le (17). Esetünkben ez az érték első betegünkénél $0,83^\circ/\text{mm}$, második betegünkénél $1,1^\circ/\text{mm}$ volt. Véleményünk szerint a két érték közötti különbség nagy valószínűséggel a különböző patológiás okokkal magyarázható. A klasszikus műtéteknél alkalma-

zott Parks-séma szerint (11) egy konvencionális divergáló kancsal-műtét során az izom retropozicionálásának hatása $1^\circ-1,5^\circ/\text{mm}$, a kancsalsági szög mértéke függvényében. A kevés eset ellenére úgy tűnik, hogy a Tutopatch® graft alkalmazása során ugyanolyan fokú korrekció eléréséhez nagyobb mértékű hosszabbításra van szükség. A pontos dózis-hatás kapcsolatra vonatkozó értékek megismeréséhez a továbbiakban mindenképpen nagyobb esetszám alapján végzett számítások szükségesek.

KÖVETKEZTETÉSEK

Hazánkban elsőként végeztünk külső szemizom ínhosszabbító műtétet szarvasmarha-pericardium graft beültetéssel. Ez a technika egyaránt alkalmas a nagyfokú horizontális kancsalsági szög korrekciójára, valamint szemizom-fibrózist okozó betegségek esetén. A beavatkozás ritkán jár szövődménnyel, a beültetett xenograft jól tolerálható, így nagy szerepe lehet a súlyos kancsalságban szenvedő betegek életminőségének javításában.

IRODALOM

- Paridaens D, Hans K, Van Buitenen S, Mourits MP. The incidence of diplopia following coronal and translid orbital decompression in Graves' orbitopathy. *Eye* 1998; 12: 800–805.
- Bagheri A, Tavakoli M, Torbati P, Mirdehghan M, Yaseri M, Safarian O, Yazdani S, Silbert D. Natural course of anterior segment ischemia after disinsertion of extraocular rectus muscles in an animal model. *J Aapos* 2013; 17: 395–401.
- McKeag D, Lane C, Lazarus JH, Baldeschi L, Boboridis K, Dickinson AJ, Hullo AI, Kahaly G, Krassas G, Marcocci C, Marinò M, Mourits MP, Nardi M, Neoh C, Orgiazzi J, Perros P, Pinchera A, Pitz S, Prummel MF, Sartini MS, Wiersinga WM; European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO). Clinical features of dysthyroid optic neuropathy: a European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO) survey. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 455–458.
- Chang MY, Shin A, Park J, Nagiel A, Lalane RA, Schwartz SD, Demer JL. Deformation of Optic Nerve Head and Peripapillary Tissues by Horizontal Duction. *Am J Ophthalmol* 2017; 174: 85–94.
- Repka MX, Fishman PJ, Guyton DL. The site of reattachment of the extraocular muscle following hang-back recession. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990; 27: 286–290.
- Focosi M, Salvi G, Frosini R. Tendon lengthening by fascia lata graft to weaken the action of extraocular muscles. In: Tsamparkalilis J, ed. *Proceedings of the 10th Meeting of the Consilium Europaeum Strabismi Deditum. Secondary Strabismus Athens 1979*: 96–102.
- Langmann A, Lindner S, Wackernagel W, Koch M, Hörantner R. Polytetrafluoroethylene (Gore-Tex) for muscle elongation in the surgical treatment of strabismus with restricted motility. *Acta Ophthalmol Scand* 2006; 84: 250–253.
- Esser J, Schittkowski M, Eckstein A. Graves' orbitopathy: inferior rectus tendon elongation for large vertical squint angles that cannot be corrected by simple muscle recession. *Klin Monbl Augenheilkd* 2011; 228: 880–886.
- van Rijn LJ, van De Ven SJ, Krijnen JS, Jansen SM, Bakels AJ, Langenhorst AM. Tendon elongation with bovine pericardium (Tutopatch®) when conventional strabismus surgery is not possible. *Eur J Ophthalmol* 2016; 26: 193–202.
- Kauffmann H, Steffen H. *Strabismus*. Stuttgart: Thieme; 2012.
- Parks MM, Mitchell PR. *Clinical Ophthalmology*. Philadelphia: JP Lippincott; 1991.
- Kaufmann H, Milkowitz K. Results of surgical treatment of Stilling-Türk-Duane retraction syndrome. *Klin Monbl Augenheilkd* 1994; 204: 90–97.
- Nelson LB. Severe adduction deficiency following a large medial rectus recession in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 1986; 104: 859–862.
- Ameri A, Jafari AK, Anvari F, Ahadzadeghan I, Rajabi MT. A new modified anchored suspension-recession (so-called "hang-back" technique for high risk strabismus surgery. *Binocul Vis Strabismus Q* 2010; 25: 21–30.
- Brown P, Rohwer RG, Gajdusek DC. Sodium hydroxide decontamination of Creutzfeldt-Jakob disease virus. *N Engl J Med* 1984; 310: 727.
- Oeverhaus M, Fischer M, Schlüter A, Esser J, Eckstein A. Corrective Surgery of Severe Esotropia after Decompression in Patients with Graves' Orbitopathy - Comparison of Tendon Elongation and Recession of the Medial Rectus Muscle. *Klin Monbl Augenheilkd* 2018; 235: 1105–1114.
- Hedergott AM, Fricke J, Neugebauer A. Medial rectus tendon elongation with bovine pericardium for type 1 Duane's retraction syndrome. *Klin Monbl Augenheilkd* 2014; 231: 980–987.



Egészséges gyermekek biometriai vizsgálata elülső és hátsó szegmentum OCT-n alapuló biometriával

CSÁKÁNY BÉLA DR., TÓTH FLÓRA DR., CSIDEY MÁRIA DR., DÉKÁNY SZILVIA DR.,
KISS EMÍLIA DR., BAUSZ MÁRIA DR., MAKÁ ERIKA DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: Vizsgálatunk során három kérdésre kerestük a választ: 1. Az elülső és hátsó szegmentum optikai koherencia tomográfián (OCT) alapuló biometriai mérés elvégezhető-e gyermekek esetében? 2. A mért paraméterek közül melyek lehetnek kiemelt fontosságúak ebben az életkorban? 3. Az általunk elvégzett mérésekből lehet-e következtetni a lencsevastagság korfüggő változásának ütemére?

Módszer: A méréseket 5 és 18 év közötti, fénytörési hibától eltekintve egészséges gyermekeknél végeztük el Zeiss IOLMaster 700 készülékkel. A kapott biometria adatok a következők voltak: szemtengelyhossz (AL), keratometria (K), centrális corneavastagság (CCT), elülső csarnokmélység (ACD), lencsevastagság és látható horizontális corneaátmérő (WTW). Rögzítésre került továbbá a szemgolyó OCT-képe a corneától a foveatáig.

Összehasonlítás céljából olyan felnőttek esetében is végeztünk méréseket, akiknél nem volt a mérést befolyásoló mértékű szürkehályog.

Eredmények: 34 gyermek 66 szemén jól értékelhető eredményt kaptunk, 2 gyermek 1-1 szemének vizsgálata nem volt kivitelezhető. A kapott adatok közül a centrális corneavastagság és a lencsevastagság mellett a keresztmetszeti képen látható fiziológiás lencsedőlés (tilt) is figyelemfelkeltő. A lencse vastagságának életkorral való összefüggése a gyermekek csoportján belül nem volt kimutatható, a felnőtt csoporttal összevetve viszont igen.

Következtetések: Az elülső és hátsó szegmentum OCT-n alapuló biometria megfelelő módszer az 5 év feletti gyermekek biometriai vizsgálatára. A kapott paraméterek között eddig kevésbé, vagy egyáltalán nem vizsgálhatóak is vannak. Hosszú távú alkalmazásával új adatokat nyerhetünk a szemgolyó fejlődésével kapcsolatban.

Full-length OCT biometry of healthy children

Purpose: The three main objectives of this study were as follows: 1. To determine if biometry based on anterior and posterior segment OCT gives sufficient results in children. 2. To determine which parameters are of importance in this age group. 3. To evaluate the potential ability of the full-length OCT biometry to implicate the pace of age-related lens thickening.

Methods: Healthy children aged between 5 and 18 years with or without refractive error were involved in this prospective non-randomized study. Biometric data collected by the Zeiss IOLMaster 700 were axial length (AL), keratometry (K), anterior chamber depth (ACD), lens thickness, central corneal thickness (CCT), and horizontal corneal white to white diameter (WTW). Moreover, an additional full eye length OCT image was taken of each eye. The control group consisted of adult patients without measurement affecting cataracts.

Results: The results were relevant in case of 66 eyes of 34 children; meanwhile, 2 eyes of 2 children were excluded due to lack of patient compliance. The most compelling results were central corneal thickness and lens thickness along with the physiologic tilt of the lens, that was perfectly visible on the OCT image. Age-related lens thickness change wasn't demonstrable in the group of children, but it was significantly different from the control (adult) group.

Conclusion: Anterior and posterior segment OCT biometry is a suitable method for examining children older than 5 years. Our results show that it can be used to obtain previously not or hardly measurable data. Furthermore, our results suggest, that OCT biometry is a viable method for the acquisition of undiscovered data regarding the development of the eye.

KULCSSZAVAK biometria, gyermek, OCT, lencse tilt

KEYWORDS biometry, children, OCT, lens tilt

BEVEZETÉS

A biometria kifejezés a szemészetben leggyakrabban a szemgolyó hosszának, illetve ezen hossz egyes részeinek (elülső csarnok mélység, lencsevastagság, üvegtesti tér mélység) meghatározását jelenti. A szemészeti ultrahangvizsgálat kifejlesztésével az 1960-as években kezdett elterjedni az A-scan görbén, és ritkábban a B-scan képen alapuló biometria. Bár már ezt megelőzően is voltak optikai elven működő szemgolyóhossz-meghatározó módszerek, a gyakorlatban is kellő pontosságú, interferometriás alapú elven működő biometria 1999-től vált elérhetővé a szemészek számára. Ezen fejlődést a szürkehálygoműtétek során elvégzett műlencsebeültetés elterjedése tette szükségessé: ahhoz, hogy a megfelelő dioptriájú műlencse kiválasztásával emmetropiá tegyük a beteget, tudnunk kell a szemgolyó tengelyhosszát, a szaruhártya törőerejét, és azt, hogy a műtét után mekkora lesz a távolság a szaruhártya és a műlencse között. Így a biometria fogalma egy idő után már a keratometriát is magába foglalta. Az optikai elven működő biometriás készülékek gyakran további, a lencse tervezés, illetve a szürkehálygoműtét elvégzése szempontjából felhasználható értékeket is meghatározhatnak, mint például a látható horizontális corneaátmérő (WTW: white to white).

A biometria elvégzése gyermekeknél is szükséges, ha szürkehályog miatt műtétet tervezünk (7), vagy feltételezett glaukóma miatt meg akarjuk határozni a szemgolyó növekedési ütemét. A microphtalmus diagnózisa is csak akkor mondható ki, ha ezt szemtengelyhossz adattal támasztottuk alá. Nem szükséges, de előnyös a biometria akkor, ha a refraktív hibák hátterében álló morfológiai eltéréseket kívánunk dokumentálni, illetve követni szeretnénk a gyermek növekedésével gyakran együtt változó paramétereket.

Az optikai biometria egyértelmű előnye gyermekek esetén az ultra-

hangos módszerrel szemben, hogy non-kontakt módszer, nem szükséges érzésteleníteni a szemfelszínt, és így fiatalabb korban is elvégezhető altatás nélkül. Ezenkívül az eredmény reprodukálhatósága is jobb, ezáltal a mérsékelt változások jobban detektálhatók.

Jelen vizsgálatunknak az volt a célja, hogy gyermekek esetén tapasztalatot gyűjtsünk egy, az elülső és hátsó szegmentum optikai koherencián alapuló optikai biometriás készülék alkalmazhatóságáról, felmérjük annak előnyös tulajdonságait és korlátait. Cél volt továbbá a vizsgált beteganyagban a lencsevastagság korfüggő változásának vizsgálata.

ANYAG ÉS MÓDSZEREK

A vizsgálatot a Semmelweis Egyetem Tudományos és Kutatásértékelési Bizottsága engedélyezte, az engedély száma 269/2017. A vizsgálatban 34 gyermek vett részt, életkoruk 5 és 18 év közötti volt. Fénytörési hibán kívül más ismert szemészeti eltérésük nem volt. A mérés előtt szubjektív refrakció és látóélesség-meghatározás, réslámpás vizsgálat, valamint pupillatágítás után szemfenékvizsgálat történt.

A biometriai mérést IOLMaster 700 (Carl Zeiss, Jena) készülékkel végeztük. A készülék swept-source OCT-képet rögzít, amelyen a szaruhártya és az elülső csarnok centrális része, a pupillához közeli iris, a lencse elülső felszíne, állománya és hátlapja, az üvegtesti tér és a hátsó pólus foveához közeli része ábrázolódik (1. ábra). A kép alapján mérhető a szemtengelyhossz (AL), a centrális corneavastagság (CCT), az elülső csarnok mélysége (ACD), a lencsevastagság (LT) és az üvegtesti tér mélysége (VD). A keratometriát a készülék reflexiós elven méri, 19 infravörös LED-nek a cornea elülső felszínén tükröződő képből számítja ki. A vizsgálat során a szemről készített infravörös felvételen történik a látható horizontális corneaátmérő (WTW) és a pupilla-

átmérő (P) meghatározása, amelyek decentráltságát is kiírja a műszer.

A jelenlegi tanulmányban vizsgáltuk a mérés elvégezhetőségét ebben a korosztályban és felmértük a készülék előnyös tulajdonságai mellett a korlátozó tényezőket is. A mért paraméterek közül megvizsgáltuk az AL, az ACD és az LT összefüggését a páciens életkorával. Ekkor a résztvevő személyek jobb szemének adatát használtuk fel. A korrelációs együtthatót Microsoft Excel 2013 programmal határoztuk meg.

A lencsevastagság életkorral összefüggő változásának további vizsgálata céljából felhasználtuk 15 felnőtt biometriai adatait (életkor 52–80 év, átlag 68 év). Ezeknél a pácienseknél a vizsgált szemem nem állt fenn a látást jelentősen rontó vagy a biometriát megnehezítő szürkehályog.

EREDMÉNYEK

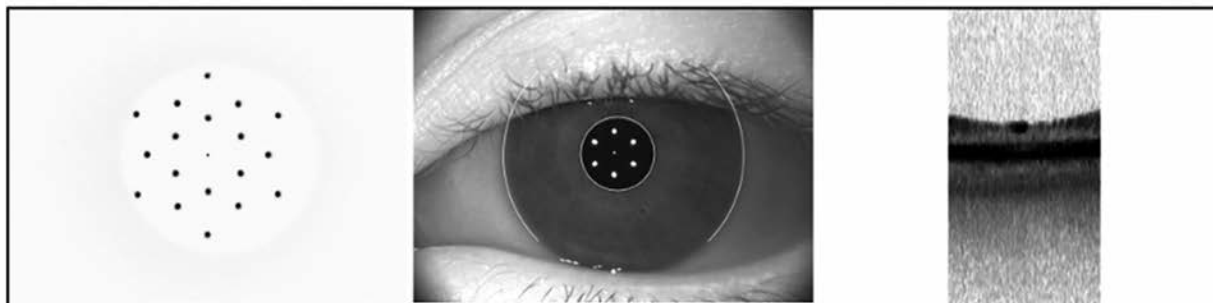
A megvizsgált 34 gyermek mindegyikénél elvégezhető volt a mérés legalább az egyik szemem. Egy 7, és egy 11 éves gyermeknél a bal szem vizsgálata nem történt meg, mivel a gyermekek kooperációja nem volt elegendő. A vizsgálatban résztvevő gyermekek közül 3 volt 5 éves: az ő esetükben nem tapasztaltunk problémát a kivitelezhetőséggel kapcsolatban.

A 66 szem biometriai vizsgálata során az AL, a CCT, az ACD és a K minden esetben mérhető volt. Az LT meghatározását 7 esetben (10,6%) nem végezte el a műszer, mivel a lencse hátsó felszínének automatikus kijelölése nem történt meg, manuális kijelölésre pedig nem volt lehetőség (bár az OCT-képeken jól látható volt a lencse hátsó felszíne). Értelemszerűen a VD meghatározása sem történt meg az előzőleg említett 7 esetben.

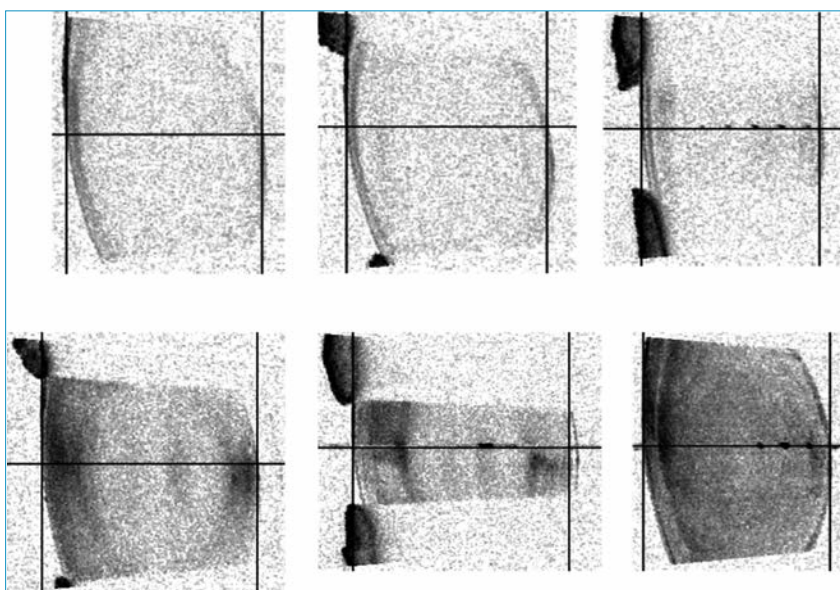
Az OCT-képeket átnézve hasznos új információnak tűnik a szaruhártya és a lencse keresztmetszeti képe: denzitometriai információ mindkettőből kinyerhető lehet (2. ábra), és a lencse esetében az elülső

1. ábra: A biométer által rögzített képek. A corneát és retinát egyszerre ábrázoló OCT-kép mellett a keratometria, a corneaátmérő-mérés és a pupillometria minőségének megítélésére alkalmas felvételek is megtekinthetők

Measurement values			Keratometry values		
AL:	24.12 mm	(SD = 10 μ m)	n: 1.3375		
ACD:	3.57 mm	(SD = 8 μ m)	SE:	42.70 D	(SD = 3 μ m)
LT:	3.31 mm	(SD = 34 μ m)	K1:	42.25 D @ 176°	(SD = 3 μ m)
			K2:	43.17 D @ 86°	(SD = 7 μ m)
			Δ D:	-0.92 D @ 176°	
Central corneal thickness			WTW and pupil values (CW-Chord)		
CCT:	541 μ m	(SD = 4 μ m)	WTW:	11.7 mm	lx: -0.5 mm ly: +0.2 mm
			P:	3.6 mm	Px: -0.2 mm Py: +0.1 mm



2. ábra: Lencse OCT-képek 5 és 18 év közötti gyermekek (felső sor), illetve 52 és 80 év közötti felnőttek (alsó sor) esetében. Látható az életkorfüggő denzitásbeli eltérés



kéregmag határ is viszonylag jól ábrázolódik. Az ilyen jellegű analíziseket a készülék jelenlegi szoftvere nem támogatja.

A lencsével kapcsolatos másik megfigyelés a fiziológiás dőlés, a tilt. Ez feltűnő, a képek alapján megfelelő szoftverrel számszerűsíthető lehet.

Korfüggő változások

A gyermekek átlagéletkora 10,6 év volt. Az AL, az ACD és az LT minimum, maximum és átlagértékeit az 1. táblázat tartalmazza. Az AL-érték pozitív korrelációját az életkorral a magas ρ érték jelzi. Az ACD és az LT nem mutatott korrelációt az életkorral ebben a csoportban.

Az általunk megvizsgált felnőtt csoport (n=15) átlagéletkora 68,4 év, átlagos lencsevastagsága 4,49 mm volt (2. táblázat).

1. táblázat: A biometriai adatok eloszlása és korrelációja a gyermekek életkorával

	AL (n=34)	ACD (n=34)	LT (n=30)
Minimum	18,74 mm	2,89 mm	3,11 mm
Maximum	25,19 mm	4,16 mm	3,83 mm
Átlag	22,31 mm	3,53 mm	3,49 mm
Korreláció az életkorral (ρ)	0,76	0,32	-0,17

2. táblázat: A vizsgálatban szereplő felnőttek biometriai adatai

	AL (n=15)	ACD (n=15)	LT (n=15)
Minimum	20,35 mm	2,10 mm	3,65 mm
Maximum	24,91 mm	3,71 mm	5,20 mm
Átlag	23,12 mm	3,09 mm	4,89 mm

Amennyiben a vizsgált gyermekek csoportját kiegészítettük a felnőttek mérési adataival, akkor a lencsevastagság és életkor korrelációs együtthatója $\rho=0,86$ lett – egyértelmű a pozitív korreláció a két érték között.

A felnőttadatokat a gyermekeknél mért biometriai paraméterekkel összevetve nem változott a centrális corneavastagság (CCT), $p=0,52$. Az AL esetében sem volt a vizsgált esetszám mellett a különbség statisztikailag szignifikáns ($p=0,13$). Az ACD és az LT esetében a változás kifejezett ($p=0,001$, illetve $p<0,001$), tehát az elülső csarnok szignifikánsan sekélyebb, a lencse szignifikánsan vastagabb, mint gyermekkorban.

MEGBESZÉLÉS

Bár a fénytörési hibák és a szemgolyó méretei közötti összefüggés régóta ismert (11), a biometriai módszerek fejlődése jelentős segítséget nyújtott az egyes refrakciós eltérések (legfőképpen a myopia) kialakulásának, progressziójának vizsgálatához. Az ultrahangos szemgolyóhossz mérést 1956-ban ismertették és az 1960-as években terjedt el. Ez a módszer sokáig aranystandardnak számított a sze-

mészeti biometriában. Az optikai, interferometriás szemgolyóhosszmeghatározást 1988-ban írták le (3) és 1999-től vált elérhetővé a szemészek számára (8). Ez utóbbi módszerrel könnyebb a gyermekek vizsgálata, fiatalabb gyermekeket lehet altatás nélkül megvizsgálni – a klinikánkon történt vizsgálatok során 1 év 4 hónapos volt a legfiatalabb páciens.

A jelenlegi myopiakutatások során a leggyakrabban vizsgált morfológiai adat a szemtengelyhossz, de a fénytörési állapotot befolyásoló többi tényező, mint a szaruhártya elülső és hátsó felszínének görbülete sugara, a szaruhártya vastagsága, az elülső csarnok mélysége, a lencse elülső és hátsó felszínének lefutása, a lencse vastagsága, illetve az üvegtesti tér mélysége szintén fontos tényező lehet a követéses vizsgálatok során. Keveset tudunk arról, hogy ezek a tényezők hogyan függnek azoktól a faktoroktól, amelyek befolyásolhatják a rövidlátás progresszióját: a retinális dopamin-anyagcsere (2), a szabadtéri aktivitás (4, 6), illetve a kis koncentrációjú atropinkezelés (12).

A szaruhártya, és főleg a lencse denzitometriás vizsgálata olyan szempontból is érdekes, hogy a fénytörési hibák előben legkevésbé

vizsgálható tényezőjének, a refraktív indexnek a változására vonatkozó következtetések alapja lehet a jövőben. Ez a tényező jelenleg csak post-mortem vizsgálatokkal határozható meg (9), így az ilyen jellegű változások hatásáról a fénytörésre csak keveset tudunk.

A lencse dőlésével, tiltjével is foglalkozik a szemészeti irodalom. Vizsgálata a Purkinje 1., 3. és 4. reflex segítségével (10), valamint elülső szegment OCT-vel (5) is lehetséges. Mivel befolyással van a fovealis kép minőségére, detektálását, esetleges korfüggő változásának megismerését fontosnak tartjuk. A szürkehályog-műtét előtt lemérve a saját lencse dőlését az eredmény befolyásolhatja a műtét utáni műlencse tilt megítélését (1).

Az általunk használt berendezéssel elvégzett vizsgálatok felhívják ugyan a figyelmet a lencse dőlésére, de a készülék jelen formájában nem alkalmas annak pontos megítélésére. Az elkészült keresztmetszeti kép ugyanis általában nem a maximális dőlés síkjában van. Ilyen jellegű mérésre akkor lenne alkalmas a műszer, ha egyrészt a képalkotás síkja szabadon választható lenne, másrészt a szoftver támogatná a tilt meghatározását.

KÖVETKEZTETÉSEK

Eredményeinket összefoglalva kijelenthető, hogy a Zeiss IOLMaster 700 optikai biometriai készülék alkalmas gyermekek vizsgálatára, az általa nyújtott információk már jelenleg is jelentősen túlmutatnak az eddigi optikai biométerek lehetőségein, és a készülék által alkalmazott elv további, szemészeti szempontból releváns adatok kinyerésére is lehetőséget ad.

A közlemény poszterként bemutatásra került az European Paediatric Ophthalmological Society 2018-as kongresszusán Budapesten.

IRODALOM

1. de Castro A, Rosales P, Marcos S. Crystalline And Intraocular Lens Tilt And Decentration Measured With Scheimpflug Imaging: Experimental Validations. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006; 47: 323. (ARVO abstract)
2. Feldkaemper M, Schaeffel F. An updated view on the role of dopamine in myopia. *Experimental Eye Research* 2013; 114: 106–119.
3. Fercher AF, Mengedoh K, Werner W. Eye length measurement by interferometry with partially coherent light. *Opt Lett* 1988; 13: 186–188.
4. Guo Y, Liu LJ, Tang P, Lv YY, Feng Y, Xu L, et al. Outdoor activity and myopia progression in 4-year follow-up of Chinese primary school children: The Beijing Children Eye Study. *PLoS ONE* 2017; 12(4): e0175921.
5. Kimura S, Morizane Y, Shiode Y, Hirano M, Doi S, Toshima S, Fujiwara A, Shiraga F. Assessment of tilt and decentration of crystalline lens and intraocular lens relative to the corneal topographic axis using anterior segment optical coherence tomography. *PLoS One* 2017; 12(9): e0184066.
6. Lundberg K, Suhr Thykjaer A, Søgaard Hansen R, Vestergaard AH, Jacobsen N, Goldschmidt E, Lima RA, Peto T, Wedderkopp N, Grauslund J. Physical activity and myopia in Danish children-The CHAMPS Eye Study. *Acta Ophthalmol* 2018; 96(2): 134–141.
7. McClatchey SK, Hofmeister EM. Intraocular Lens Power Calculation for Children. Wilson ME Jr, Trivedi RH, Pandey SK (szerk.): *Pediatric Cataract Surgery* Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005. p. 30–37.
8. Németh J, Fekete O, Pesztenlehrer N. Műlencsetervezés optikai módszerrel. *Alkalmazhatóság és a mérések reprodukálhatósága. Szemészet* 2001; 138: 137–142.
9. Pierscionek B, Bahrami M, Hoshino M, Uesugi K, Regini J, Yagi N. The eye lens: age-related trends and individual variations in refractive index and shape parameters. *Oncotarget* 2015; 6(31): 30532–44.
10. Schaeffel F. Binocular lens tilt and decentration measurements in healthy subjects with phakic eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49(5): 2216–22.
11. Tron EJ. The optical elements of the refractive power of the eye. Ridley F, Sorsby A (szerk.): *Modern Trends in Ophthalmology*. New York: Hoeber Press; 1940. p. 245.
12. Wu PC, Chuang MN, Choi J, Chen H, Wu G, Ohno-Matsui K, Jonas JB, Cheung CMG. Update in myopia and treatment strategy of atropine use in myopia control. *Eye (Lond)* 2019; 33(1): 3–13.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Csákány Béla, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest
Mária utca 39. E-mail: csakanybela@gmail.com



Okuláris albinizmus: egy aluldiagnosztizált kórkép?

KNÉZY KRISZTINA DR., MANESCHG OTTO ALEXANDER DR., MAKÁ ERIKA DR.,
NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.

Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Cél: Felhívni a figyelmet egy ritka betegségre, az okuláris albinizmusra.

Páciens és módszerek: 4 éves fiúgyermek részletes vizsgálatát végeztük nem korrigálható látóélesség és nystagmus miatt.

Eredmények: Mindkét szemén 0,3-es legjobb korrigált látóélesség mellett a szivárványhártya pontozott átvilágíthatóságát, a funduson áttűnő pigmentepitheliumot, elektrofiziológiai vizsgálattal pedig a chiasmában kóros mértékű kereszteződést állapítottunk meg.

Megbeszélés: Egyértelmű, nagyfokú pigmenthiány, amely a bőrt és a bőrfüggelégeket is érinti, mindenképpen okulokután albinizmus velejárója. Ugyanakkor bőrtünetek nélkül, csak a látórendszert érintően is előfordulhat a melanintermelés zavara, ez az okuláris albinizmus. Típusos velejárója mindkettőnek a szemfenék nagyfokban pigmenthiányos volta és az írisz hátsó lapjának szakadozottsága. Ezek okuláris albinizmusban kevésbé feltűnőek. A fovea hypoplasziája és a kóros kereszteződés a chiasmában azonban mindig kimutathatók és a melanin magzati korban játszott szerepére hívják fel a figyelmet.

Következtetések: Az okuláris albinizmusnak nagyon enyhe tünetei is lehetnek, de pigmentszegény fundus, szemtekerezgés és csökkent látóélesség együttes előfordulása esetén gondolni kell rá.

Ocular albinism: an underdiagnosed disease?

Aim: to draw attention to ocular albinism, a rare disease entity.

Patient and methods: a 4 year old boy presented to our office with decreased BCVA and nystagmus. Detailed ophthalmological examination was performed.

Results: A BCVA of 0,3 was present on both eyes. Point-like transillumination of the iris and translucent retinal pigmentepithelium were found. Electrophysiology revealed excessive crossing of the optic nerve fibers at the optic chiasm.

Discussion: Oculocutaneous albinism is characterized by a lack of skin and hair pigmentation. On the other hand hypopigmentation that confines to the visual system defines ocular albinism. Both diseases comprise hypopigmentation of the ocular fundus and of the posterior lamina of the iris- although in ocular albinism these signs are not so severe. Nevertheless foveal hypoplasia and abnormal crossing of the nerve fibers at the optic chiasm are always present and show the important role melanin plays in the development of the visual system.

Conclusion: Although ocular albinism may present with subtle clinical signs, we have to consider it in cases where hypopigmented fundus, nystagmus and decreased visual acuities are present.

KULCSSZAVAK albinizmus, melanin, nystagmus, írisz transzillumináció

KEYWORDS albinism, melanin, nystagmus, iris transillumination

BEVEZETÉS

Az elmúlt néhány évben fokozott figyelem fordult a világban a melanintermelés rendellenességei felé. Ennek több oka van: egyrészt a genetika fejlődésével egyre pontosabban meghatározhatóvá váltak a hibás gének egyes kórképekben, másrészt a melanin szerepéről egyre többet tudunk. Kiderült, hogy nemcsak az éleslátáshoz elengedhetetlenül szükséges a szemfenék megfelelő pigmentációja, hanem a kétszemes együttlátás kialakulásának folyamatában is fontos szerepe van az agyban található melanin-

nak. E mellett az UV fény által okozott malignus folyamatok elleni védekezésben is kulcsszerepet játszik.

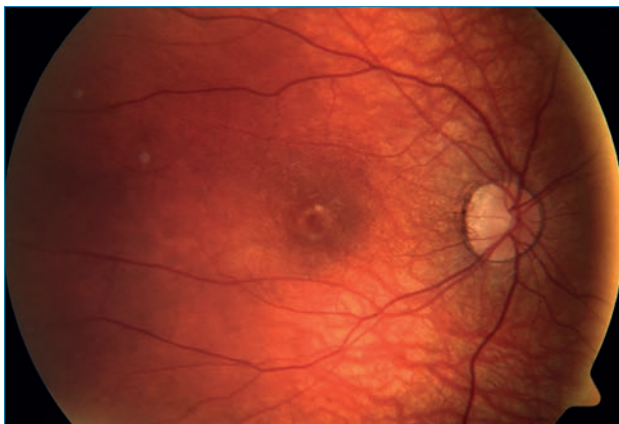
CÉL

A melanintermelés zavarának elsősorban a látórendszerben manifestálódó változatáról, az úgynevezett okuláris albinizmusról szeretnénk átfogó képet adni, részben egy, a klinikánkon diagnosztizált eset elemzésével. Ugyanakkor a lényegesen egyértelműbben megállapítható okulokután albinizmusra is kitérünk, a két kórkép összehasonlítása miatt.

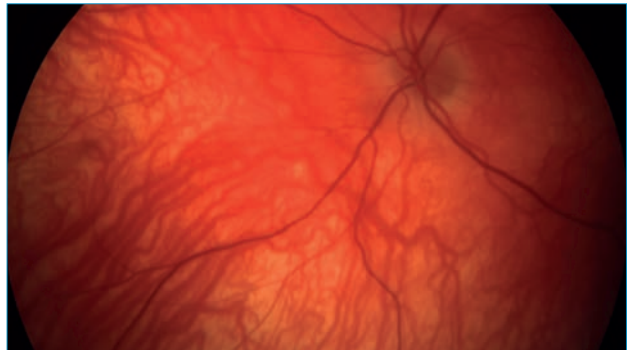
ESETISMERTETÉS: PÁCIENS ÉS MÓDSZEREK

4 éves fiúgyermek érkezett klinikánk gyermekszemészeti rendelésére, akit egyrészt nem korrigálható, csökkent látóélesség, másrészt szemtekerezgés miatt utaltak további vizsgálatokra rendelőintézetből. Feltűnő volt még a páciens fénykerülése. Teljes gyermekszemészeti vizsgálatot végeztünk, az alapvető funkcionális és morfológiai vizsgálatok mellett a kétszemes együttlátás felmérését és elektrofiziológiai vizsgálatot is.

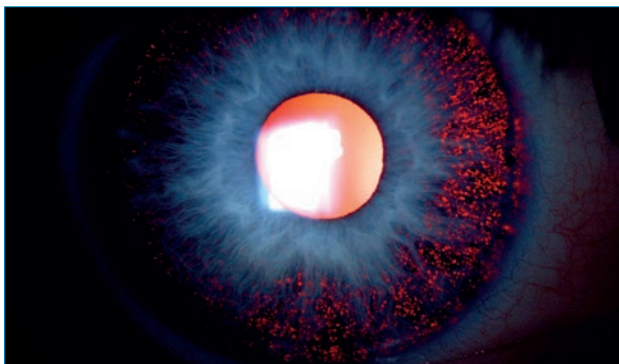
1. a ábra: Betegünk szemfenéki képe. Jól láthatók a chorioidea erei az áttűnő pigmentepithel miatt. A maculatáj kissé pigmentált



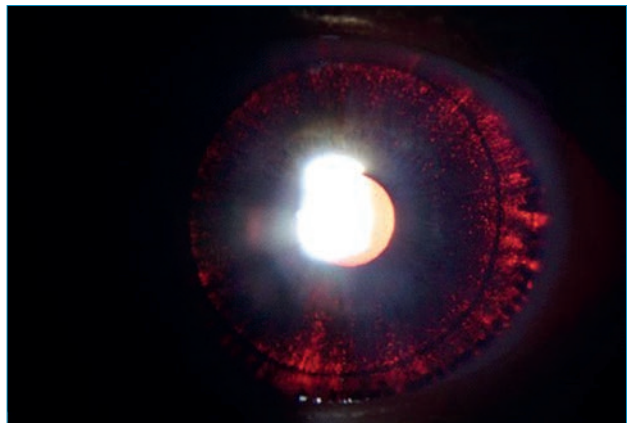
1. b ábra: Összehasonlításképpen egy okulokután albinizmusban szenvedő páciens fundusképe. A pigmentáció hiánya itt még szembetűnőbb, a foveatáj nem is különíthető el. A papilla dysgenesise is megállapítható, mely típusos



2. a ábra: Enyhe transzilluminációs jelenség az íriszlapon. A szivárványhártya hátsó rétege pigmentáltságának zavara okozza. Emlékeztet a pigment-diszperziós szindróma által okozott eltérésre, de természetesen az eltérő pathomechanizmus miatt itt következő pigmentyszórás nem látható



2. b ábra: Okulokután albinizmus esetén a szivárványhártya visszfényben egyértelműen nagy területen átvilágítható.
Forrás: www.eyecareamerica.org/children/content.cfm



EREDMÉNYEK

Gyermekszemészeti vizsgálattal mindkét szemén 0,3-es legjobb korrigált látóélességet leltünk. A refrakció mko. +2,5 D sph volt cycloplégiában elvégzett skiaszkópiás mérés alapján. Ép elülső szegmenetet észleltünk mindkét szemén. A szemfenék vizsgálata alapján merült fel a csökkent pigmentáció lehetősége (1. ábra). Második ülésben tudtuk az írisz transzilluminációját felfedezni (tág pupillánál ugyanis már nem látható ez az eltérés, 2. ábra). A kétszemes együttlátás vizsgálata mind a fúzió, mind a sztereoszkopikus látás hiányát igazolta. VEP vizsgálat kóros mértékű kereszteződést igazolt a chiasmában. Mindezek alapján a gyermeknél az okuláris albinizmus diagnózist állítottuk fel.

MEGBESZÉLÉS

A melanin

A melanin az egyik legfontosabb, nagy mennyiségben található természetes pigmentanyag az emberi szervezetben. Fenilalaninból indul ki a szintézise, amely fenilalanin-hidroxiláz segítségével lesz tiroziná. Ez után az aktív tirozináz több lépésben (DOPA-n keresztül) alakítja ki a melanint, amely eumelaninná (fekete) és feomelaninná (sárga) aggregálódik. E lépéssorozat bármelyik pontján elakadás keletkezhet, illetve a tirozináz aktiválása is problémás lehet. Bármely esetben a normális melaninszintézis zavart szenved. A melanin termelése az úgynevezett melanoszómákban történik, kizárólag erre specializált sejtekben (melanociták). A bőr és a bőrfüggelékek szövetein kívül az agyhártyákban, illetve a szem szivárványhártyájában és a retina pigmenthámjában van jelen. Melaninszemcsék hiányában (amennyiben az összes testi sejtet érinti a probléma) legfeltűnőbb a bőr és az összes bőrfüggelék pigmenthiánya lesz. Ezen esetek alapvetően az okulokután (szemeket és bőrt érintő) albinizmus csoportjába tartoznak.

Okulokután albinizmus

Okulokután albinizmus (OCA) esetén a bőr és a bőrfüggelékek pigmentáltsága hiányzik. E mellett a szemfenéki eltérés nagyfokú, a nystagmus kifejezett, a legjobb korrigált látóélesség ritkán éri el a 0,1-et. Mindazonáltal fontos tudni, hogy jelenleg 7 különböző formát különítenek el az OCA-n belül is, a genetikai eltérés szerint. A világ számos országában az OCA-t nevezik általánosságban „albinizmusnak”. Sajnos a mai napig stigmatizáló állapotnak minősül. Nemcsak csúfolódásnak vannak kitéve például az iskoláskorú gyermekek, de előszeretettel „használják” a hófehér hajú, szemöldökű és pillájú szereplőket filmekben a rosszszándékú figura megjelenítésére stb. Afrikában más jellegű a probléma: súlyos atrocitások érhetik az OCA-ban szenvedő embereket a környezet részéről amiatt, mert varázserőt tulajdonítanak nekik.

Az állatvilágban számos fajnál megfigyelhető OCA, néhány jellegzetes és különleges példa magyar állatkertekben is látható, pl. albínó kenguru (3. ábra).

Az okulokután albinizmus (OCA) minden típusa autoszomális recesszív öröklődést mutat. A leggyakoribb az OCA 1-es típusa, amely egy maga is tirozináz negatív (OCA1a), illetve tirozináz pozitív (OCA1b) csoportba sorolható. Ez utóbbi fennállása esetén az élet előre-

3. ábra: Albínó kenguru a szegedi Vadasparkban, normál pigmentáltságú társa mellett



haladtával kislefokú pigmentáció kialakulhat.

Szindróma részjelensége is lehet az albinizmus: a legfontosabbak a *Hermansky-Pudlak-szindróma*, (HPS) illetve a *Chediak-Higashi-szindróma*. Az elsőnél a vérlemezék működési zavara a legfeltűnőbb társuló probléma, míg a második tünetegyüttest a fehérvérsejtek funkciócsökkenése miatt a fertőzésekre való fokozott hajlam jellemzi.

Ezek megemlítése azért fontos, mert nem minden esetben tudjuk klinikai vizsgálattal egyértelműen eldönteni, hogy a vizsgált gyermek OCA vagy OA betegségben szenved (különösen csecsemő- vagy kisdedkorban)!

Okuláris albinizmus

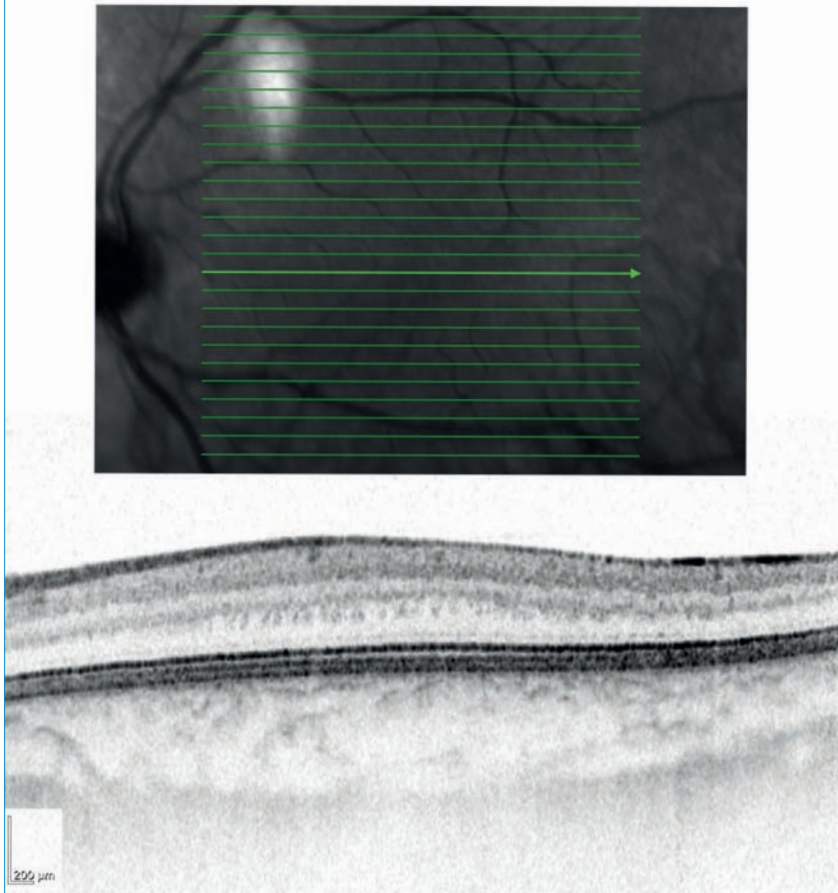
Okuláris albinizmus esetén a páciens bőre, haja, szemöldöke és szempillái nem feltűnően világosak.

4. ábra: A gyermek arcfotója. Sem a pillák, sem az írisz színe nem feltűnően világos



5. ábra: Az okuláris albinizmusban kimutatható fovea-hypoplasia. A normálisan meglévő fovealis behúzottság itt nem alakul ki a centrumban

IR 30° ART + OCT 20° (5.8 mm) ART (10) Q: 29 [HS]



Csak keresésre, vagy a legtöbb esetben utólag vesszük észre, hogy a többi családtaghoz képest halványabb bőr-, haj- és szemszín látható (4. ábra). A melanintermelés zavarait itt ugyanis elsősorban a látórendszer érinti, itt okoz zavarokat. Három ponton elengedhetetlenül szükséges a pigmentáció, részben a látásfejlődésben, részben a normális működésben:

- az írisz hátlapján, a tökéletes blendehatás miatt,
- a retina pigmenthámjában, a fovea differenciálódása és a fény visszaverése miatt,
- a látóideg-kereszteződésben, ahol a hemidecussatio kialakulását magzati korban a melanin irányítja. Hiányában kóros mértékű (túlzottan nagyfokú) kereszteződés alakul ki, amely a kétszemes együttlátást lehetetlenné teszi.

Okuláris albinizmusban a tünetek ennek megfelelően:

- halvány írisz, retroilluminációban visszfény az íriszlapon át,
- halvány fundus, a macula hypoplasiaja,
- problémák a kétszemes együttlátással, nem ritkán manifest kancsalság.

A PANASZOK OKAI

- a fényérzékenység oka: az írisz-diafragma csökkent pigmentált-sága,
- a csökkent látóélesség okai: fovealis hypoplasia, kapcsolódó fénytörési hibák, korrekciós probléma miatt kialakult, az alapbetegségre ráakódott amblyopia,
- a nystagmus oka: fovealis hypoplasia (5. ábra).

Hagyományosan két fő csoportot különítenek el az okuláris albiniz-

muson belül: az 1-es típusú OA1 az X kromoszómához kötődő (2, 3), míg a 2-es típusú OA2 autoszomális recesszív öröklésmentet mutat. Értelmszerűen az első típus fiúgyermeken jelentkezik túlnyomó többséggel. A második típus genetikai feltérképezésénél arra a meglepő eredményre jutottak a genetikusok, hogy a legtöbb esetben valamely OCA típus volt bizonyítható (4)!

Esetünkben fellelhető volt az alábbi négy kardinális eltérés: nystagmus, fényérzékenység, csökkent látóélesség és kóros mértékű kereszteződés a chiasmában.

Elkülönítő diagnosztika

AZ OKULÁRIS ALBINIZMUS DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJÁBAN

- A fényérzékenységet okozó kórképek közül elsősorban az aniridia, a buphthalmus és az achromatopsia (a veleszületett színvakság) jönnek szóba. Természetesen ezek közül az első kettőt alapos szemészeti vizsgálattal fel lehet fedezni, a jellegzetes morfológiai eltérések miatt. Az achromatopsia teljes bizonyossággal azonban csak szemészeti elektrofiziológiai vizsgálattal (elektroretinográfia) erősíthető meg vagy zárható ki. Ha ez még bizonyos okok miatt nem végezhető el (a gyermek kora, alacsony kooperációs képesség stb.), támpontot adhat az Ishihara-féle pszeudoizokromatikus színlátásvizsgáló táblákon nyújtott teljesítmény. Két-három éves kortól már végig tudja húzni az ujját a látott ábrákon a gyermek, így jól elkülöníthetők már ebben az életkorban a színvak gyermekek (2).
- Ha a nystagmust okozó kórképeket vesszük sorra, a már említett aniridia és achromatopsia mellett a nervus opticus kétoldali hypoplasiaja (szemfenéki vizsgálat segít elkülöníteni), illetve a primér (congenitalis) motoros nystagmus szerepelnek. Ez utóbbit a viszonylag jó látóélesség és a szemfenéki kép épsége alapján gyaníthatjuk. Sokszor valamelyik szülőnél is felfedezhető a be-

tegség (familiáris, autoszomális dominánsan öröklődő motoros nystagmus). Kisdedkorban motoros nystagmussal diagnosztizált páciensek viszonylag nagy részéről derülhet ki később az újabb kutatások fényében, hogy valójában okuláris albinizmusban szenvednek (4)!

- A csökkent látóélesség szempontjából áttekintve az okuláris albinizmus differenciáldiagnosztikáját, a morfológiai vizsgálattal megállapítható kórképek (pl. a macula dystrophiái) mellett problémát jelenthet az amblyopia. Nagy, korrigálatlan ametropia gyakran okoz tompalátóságot, OA esetében pedig sokszor társul jelentős fénytörési hiba – az emmetropizáció zavarára miatt. Ezért az alapbetegség felismerhetetlen maradhat.

Kezelés

A betegségcsoport egyik tagjának sem ismert jelenleg hatásos kezelé-

se. A kiváltó okot, a genetikai eltérést nem tudjuk érdemben befolyásolni (egyelőre). Mindazonáltal nagyon fontos, hogy az érintettek esetében a probléma felismerésre kerüljön, mert így kaphatnak tüneti kezelést. Ez alatt egyrészt a gondos, adekvát fényvédelem értendő, amely a szemek és a bőr védelmét foglalja magában. Nemcsak UV-szűrős napszemüveg, hanem széles karimájú kalap viselése, a napfénynek kitett bőrfelületeken pedig magas faktorszámú naptej illetve fényvédő ruházat használata javasolt. Másfelől szemészetileg a pontos korrekció megadása illetve rendszeres ellenőrzése is elengedhetetlen. Kisgyermekkorban a látásrehabilitáció rendszerébe is be tud kerülni a páciens, amely az oktatás-nevelésben segíti. Nem utolsósorban fontos a diagnózis felállítása azért is, mert ezzel a további (felesleges) vizsgálatokat el lehet kerülni. Nagyfokú, kozmetikailag

zavaró kancsalság esetén klasszikus szemizomműtétek jöhetnek szóba.

KÖVETKEZTETÉSEK

Az ocularis albinizmus ritka kórkép, amely csökkent látóélesség háttérében állhat. Elsősorban gyermekkorban merülhet fel. Genetikai betegség, amely a teljes látórendszert érinti. Pigmentszegény fundus esetén gondolni kell rá és keresni kell a többi tünetet: a nystagmust, az írisz átvilágíthatóságát és a fovea hypoplasiaját – ezek azonban nagyon finomak lehetnek.

Differenciáldiagnosztikában számos kórkép szerepel: kérdéses esetben segíthetnek a funkcionális vizsgálatok, az OCT és az elektrofiziológia. Érdemi konzultáció szükségessé válhat gyermekgyógyász kollégákkal, esetleges szindrómák megállapításának fontossága miatt.

IRODALOM

1. Brodsky MC, Fray KJ. Positive angle kappa: a sign of albinism in patients with congenital nystagmus. *Am J Ophthalmol*. 2004; 137: 625–9. [PubMed]
2. Camand O, Boutboul S, Arbogast L, Roche O, Sternberg C, Sutherland J, Levin A, Héon E, Menasche M, Dufier J, Abitbol M. Mutational analysis of the OA1 gene in ocular albinism. *Ophthalmic Genet*. 2003 Sep;24(3):167–73.
3. Charles SJ, Green JS, Grant JW, Yates JR, Moore AT. Clinical features of affected males with X linked ocular albinism. *Br J Ophthalmol*. 1993;77:222–7. [PMC free article] [PubMed]
4. Hutton SM, Spritz RA. A comprehensive genetic study of autosomal recessive ocular albinism in Caucasian patients. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2008 Mar ;49(3):868–72. doi: 10.1167/iov.07-079
5. Schmitz B, Schaefer T, Krick CM, Reith W, Backens M, Kasemann-Kellner B. Configuration of the optic chiasm in humans with albinism as revealed by magnetic resonance imaging. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2003;44:16–21. [PubMed]

LEVELEZÉSI CÍM

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest Mária utca 39.
E-mail: knezykriszta@yahoo.com

A Behçet-szindróma szemészeti tünetei

DOHÁN JUDIT DR., MAGYAR MÁRTON DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

A Behçet-szindróma egy komplex szisztémás vasculitis, jellegzetessége, hogy bármely méretű eret – az artériás és vénás oldalon egyaránt – érinthet. Multifaktoriális betegség, amelynek hátterében genetikai, mikrobiális trigger, illetve autoinflammáció is felmerül. A klinikai képet leggyakrabban a visszatérő orális ulceráció és bőrléziók mellett a szemészeti tünetek uralják, recidiváló uveitis és retinalis vasculitis képében, amelyek akár a látást is fenyegethetik. Emellett azonban, szinte bármely szervrendszerben kialakulhatnak eltérések, amelyek közül több potenciálisan életet veszélyeztető lehet. Az előfordulás jelentős geográfiai eltéréseket mutat, hasonlóan a klinikai tünetekhez. Az ókori selyemút mentén elhelyezkedő országokban jelentik a legmagasabb előfordulást, figyelembe kell venni azonban, hogy a betegség azokon a területeken az orvosi köztudatban lényegesen hangsúlyosabb, így az aluldiagnosztizálás okozta statisztikai torzítást nem szabad figyelmen kívül hagyni. Specifikus diagnosztikai marker nem áll rendelkezésre, így a diagnózis a klinikai tünetek együttállásán alapul. A kezelésben gyulladásgátló és immunosuppresszáns szereket alkalmazhatunk, illetve biológiai terápia is elérhető ilyen indikációban.

Ocular Manifestations of Behçet Disease

The Behçet disease is a complex systemic vasculitis involving all sizes of vessels both on the arterial and venous side of circulation. It is a multifactorial syndrome with genetic, microbial, and autoinflammatory background. The disease is characterized by recurrent oral aphthae, skin lesions and possible sight threatening ocular involvement including uveitis and retinal vasculitis. Besides the main symptoms almost every part of the organ could be affected some of which might be life threatening. The prevalence like the clinical symptoms shows significant geographical differences. Behçet syndrome is more common along the ancient Silk Road though there might be statistical distortion due to the fact that in these areas the medical awareness put higher emphasis on the disease. There is no specific marker of the diagnosis it is based on the co-appearance of clinical symptoms. The treatment includes anti-inflammatory and immunosuppressive drugs moreover biological therapeutic agents also could be administered.

KULCSSZAVAK Behçet-szindróma, szemészeti vasculitis, uveitis

KEYWORDS Behçet disease, retinal vasculitis, uveitis

BEVEZETÉS

Bár feltételezhetően *Hippokratész* is ismerte a betegség bizonyos tüneteit, az első pontos leírást 1937-ben egymástól függetlenül *Benedictos Adamantiades* görög szemész és *Hulusi Behçet* török bőrgyógyász írták le. A betegség teljes neve így *Adamantiades-Behçet-szindróma* lett

(3). Epidemiológiailag a betegség eloszlása egyenetlen. Az egykori kereskedelmi útvonal – a Selyemút – mentén lényegesen gyakoribb az előfordulása, ezen belül is Törökországban jelentik a legmagasabb prevalencia értékeket (80-370/100 000 fő), míg Európában és az Egyesült Államokban mindössze

0,12-7,5/100 000 fő érintett (20). Az incidencia a világon mindenhol emelkedőnek mondható, amely adódhat a genetikai állomány keveredéséből, illetve a sikeresebb diagnosztikából. Ez utóbbi tényező kifejezetten fontos torzító elem lehet azokban az országokban (köztük Magyarországon is),

ahol a ritkább előfordulás miatt a betegség kevésbé ismert, így az aluldiagnosztizálás miatt hamisan alacsonyabb a prevalencia. Jellemzően 20 és 40 éves kor között jelentkeznek az első tünetek, de juvenilis és késői kezdetű esetről is vannak klinikai adatok. Egyértelmű genetikai hátteret nem lehet kimutatni, azonban jellemző lehet a familiáris halmozódás. A nemek hozzávetőlegesen azonosan érintettek, Európában enyhe női, az arab országokban enyhe férfi túlsúly mutatkozik. A tünetek jellemzően súlyosabbak férfiakban, juvenilis kezdetben, illetve genetikai predispozíció eseteiben (25, 14).

ETIOLÓGIA ÉS PATOGENEZIS

A betegség pontos etiológiája ismeretlen, azonban számos háttértényezőt sikerült kimutatni, ami szoros kapcsolatban állhat a patogenezisrel. Több major hisztokompatibilitási gén lókusza is kimutathatóan szoros asszociációt mutat a *Behçet-szindrómával*: kiemelten a HLA-B51, B52 és a B57 (4). Egyéb non-HLA génpolimorfizmusok is szerepet játszhatnak a patogenezisben, mint a VEGF, e-NOS, TNF vagy több IL-gén is (21, 12, 23, 18). A genetikai predispozíció önmagában nem nyújt elegendő magyarázatot a betegség kialakulására, csak a hajlamot erősíti. A környezeti tényezők közül a fertőző ágensek szerepe kiemelt. Bizonyos kórokozók felszíni antigénjei keresztreakciót mutathat-

nak a testünk saját fehérjéivel (ez a molekuláris mimikri) így, a patogének ellen indított immunválasz is átfedésbe kerülhet a szervezettel. Ebben a folyamatban a *Streptococcus* mutáns, sanguis és a HSV-1 szerepe emelhető ki, mivel a betegségben érintett személyek között gyakoribb ezen kórokozók látens hordozása (6, 11). A Parvovírus B19, a *Mycobacterium tuberculosis*, a *Helicobacter pylori* és az *Escherichia coli* fertőzés is szerepet játszhat a *Behçet-szindróma* kialakulásának folyamatában (9). A betegség hátterében több autoimmun jellegű eltérést találtak, amely érinti a sejtes, a humorális válaszreakciót és az innate immunrendszert egyaránt. Központi patogenetikai tényezőnek tekinthető az autoreaktív Th1, Th2 és Th17-sejtek és az általuk termelt citokinek megjelenése (8, 10), emellett poliklonális B-sejtek által termelt autoantitestek megjelenése is jellemzi a betegséget (többek között az orális mucosa, endothel-sejtek és retinális S-antigén ellen) (15, 7). Ezen folyamatok összessége eredményezi, hogy bármely érintett lehet mind az artériás, mind a vénás oldalon. Az erek neutrofil és limfociták infiltrációja az endothel aktivációja, illetve az alvadás protrombotikus irányba történő eltolódása együttesen érik el, hogy az endothel-sejtek áteresztése fokozódjon, az erek kalibere szűküljön majd elzáródjon, miközben kialakul a perivaszkuláris fibrinoid nekrosis (19).

KLINIKAI TÜNETEK

Orális aphtosis

A *Behçet-szindróma* egyik legjellemzőbb tüneteinek tekinthető eltérés a visszatérő fájdalmas szájüregi aphták megjelenése, amelyek általában kicsik és gyakran multiplexen alakulnak ki. A nagyobb méretű fekélyek heget hagyhatnak maguk után, de jellemzően per primam gyógyulnak. Az aphtosis major kritériumnak számít a diagnózis felállításakor (1. ábra).

Genitális ulceráció

A genitális fekélyek nőkben jellemzően a kis- és nagyajkakon, a hüvelybemenetnél, illetve perianálisan fordulnak elő, férfiaknál a scrotum és ritkán a pénisz lehet érintett (17). Gyakran hegesen gyógyul, ami más kórképekben – különösen a scrotalis hegesedés – szinte soha nem jelentkezik.

Bőrtünetek

A bőrtünetek megjelenése a betegség során széles variabilitást mutat. Jellemző lehet az enyhe mechanikai hatásra kialakuló patergiás reakció, illetve dermatografizmus (2. ábra). Az aspecifikus lokalizációban megjelenő vesiculosus vagy akneiform léziók gyanújelei lehetnek a betegségnek, de ezeken kívül erythema nodosum, pyoderma gangrenosum és felszínes trombophlebitis is előfordulhat (5) (3–4. ábra).

Szemészeti tünetek

A szemészeti tünetek jelenléte – bár nem a leggyakrabban előforduló tünet *Behçet-szindrómában* – major

1. ábra: Az alsó ajak belső felszínén aphtosis



2. ábra: Dermatografizmus



3. ábra: Az alsó végtag mediális felszínén (atipikus lokalizáció) számos akneiform lézió



kritériumként a diagnózis felállításához szinte elengedhetetlen. A korábban említett más szervrendszert érintő panaszokkal a betegek gyakran nem jutnak el orvoshoz, illetve ha el is jutnak, azok aspecifikus jellege miatt diagnózis általában nem születik. Ezen okok miatt a szemészek – gyakran, mint első ellátók – feladatát a felismerésben nem lehet eléggé hangsúlyozni!

Bár ezek a tünetek sem teljesen specifikusak, mégis a szemészeti kép alapján merül fel általában a *Behçet-szindróma* lehetősége. Jelenlétük major diagnosztikus kritériumnak számít. Gyakran recidiválnak és kezelés nélkül progresszívek, akár a látás teljes vagy részleges elvesztését is okozhatják.

A legjellemzőbb tünet, hogy bármely lokalizációban kezdődő gyulla-

dás végül panuveitissé alakul, amely nem ritkán egyszerre mindkét szemet érinti. Általában a posterior uveitis a legkifejezettebb, kevésbé gyakori az intermedier uveitis üvegtesti érintettséggel. Az elülső uveitis enyhe esetben finom cornealis precipitátumokkal és súlyos aktivitás esetén hypopyonnal jár, ami nem tapad a csarnokban, fejmozgással változtathatja a helyzetét (5–6. ábra). Kiemelendő még, hogy a ciliaris injekció általában az összkép súlyosságához mérten kevésbé prominens (13, 24). A gyulladásos jelek kívül a kötőhártyán a nyálkahártyák aphtosisával ekvivalens ulceráció jelentkezik (7. ábra).

A szemfenéki képet a retinális vasculitis uralja. Bármely ér érintett lehet a betegségben, lokalizációtól függetlenül. Az ereken látható a perivaszkuláris érintettség, megvastagodás, ami azok szűkülését okozhatja. A véroszlop kezdetben szakadozott, végül teljes okklúzió alakulhat ki, körülötte finom vérzések jelentkeznek. Az elzáródástól perifériáson (amennyiben artéria érintett) „ghost vessel” látható (8–9. ábra). Az elzárt erek által érintett ideghártya területein iszkémia jelentkezik, ami a szövődmények kialakulását vonzza magával. Mikroaneurizmák alakulnak ki és neovaszkuarizáció indul meg a funduson (10. ábra). Az újdonszerű erek jellemzően dugóhúzószerűek, sérülékenyek (ami a vérzés kockázatát növeli), érinthetik a szemfenék bármely ré-

szét, így akár a papillát is. Az iris rubeotikussá válhat, neovaszkuláris glaukóma alakulhat ki.

A fluoreszcein angiográfiás vizsgálat rendkívül informatív, a szemfenéki kép pontos értékeléséhez szinte elengedhetetlen. Akut szakban jellemző a betegségre az érintett ereknek megfelelő páfránylevél-szerű festékeresztés, a kapilláriságys érintettségével (11. ábra). A FLAG-vizsgálat a krónikus tünetek, szövődmények követésére is alkalmas (12–13. ábra).

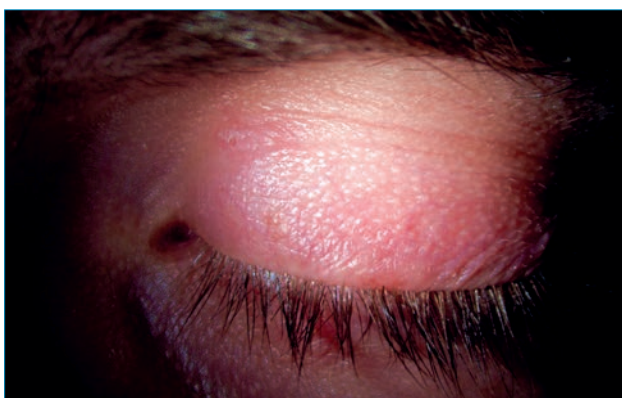
A korábban említett károsodásokon kívül ronthatja az állapotot a cisztoid makulaödéma, intraoculáris vérzés, retinaleválás, katarakta kialakulása is.

A betegség aktivitása hullámzó, panaszmentes időszakban is mutathat a szubklinikus gyulladást és progressziót. Sajnálatos módon a kezelt esetekben is akár 15–20 százalék lehet a tényleges vakság kialakulásának aránya, ebből is látható, hogy a mielőbbi diagnosztika elengedhetetlen, a visszafordíthatatlan szövődmények elkerülése és a látás-megtartás szempontjából (22).

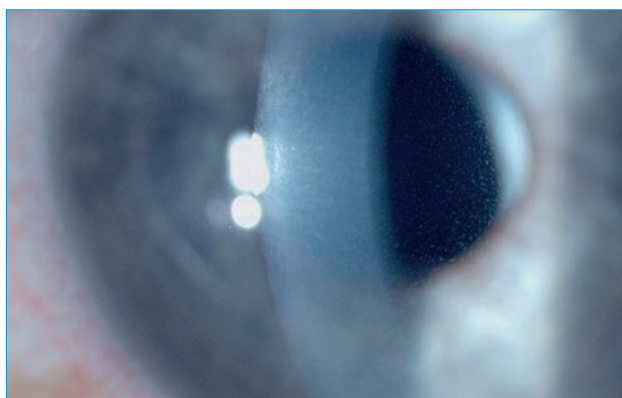
Központi idegrendszeri tünetek

A központi idegrendszerben megjelenő eltérések rendkívül változatosak lehetnek. Gyakrabban érintik a parenchymát (mintegy 80%), és döntően vaszkuláris eredetűek. Lokalizációtól függően nagyon széles tünet spektrumot fedhetnek le, mozgászavarokkal, kognitív vagy

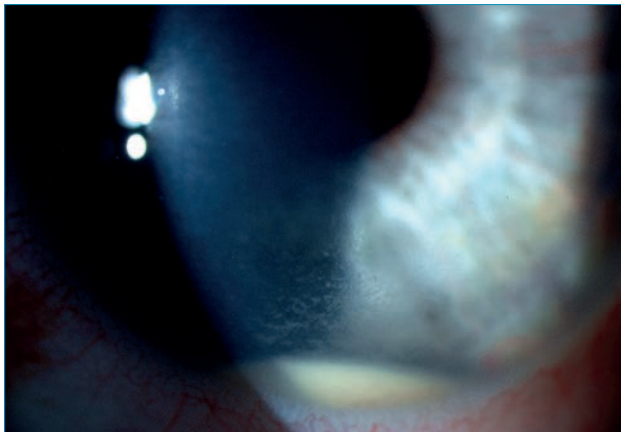
4. ábra: A felső szemhéj mediális harmadában vesiculosus erupció



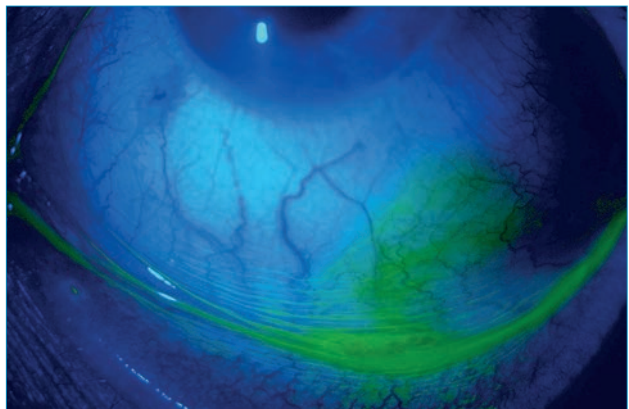
5. ábra: A cornea hátlapján finom precipitátumok



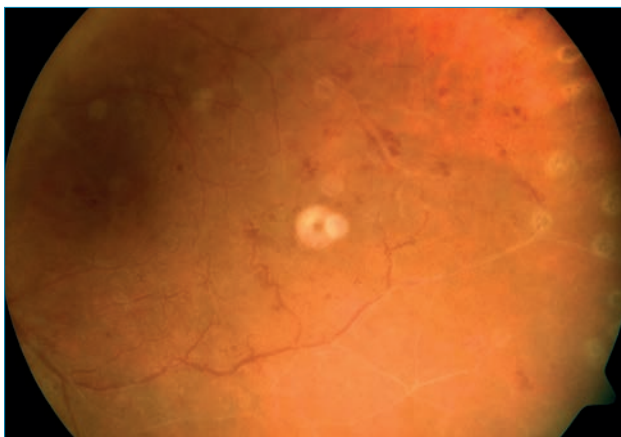
6. ábra: Az elülső csarnokban hypopyon



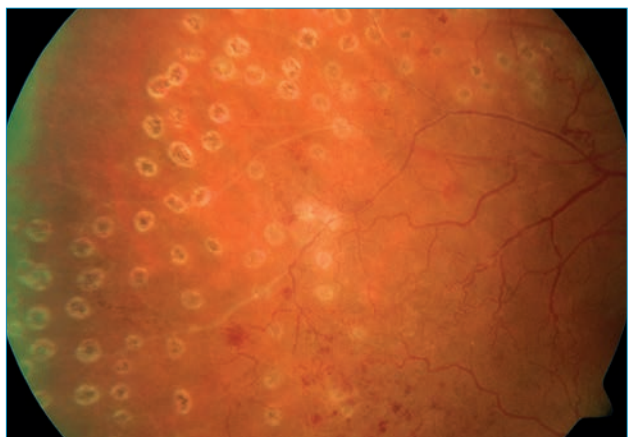
7. ábra: Fluoreszcein festés után az alsó temporális bulbáris kötőhártyán látható hámhiány



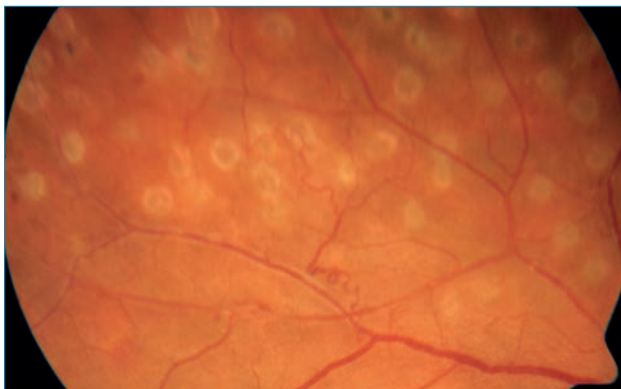
8. ábra: Fundusfotó: az alsó temporális érárkád mentén látható a véroszlop egyenetlensége, a periférián teljes okklúzió látható. A felső érárkád mentén vastag perivaszkuláris beszűrtség, és az annak megfelelő területen vérzések. A periférián lézergócok



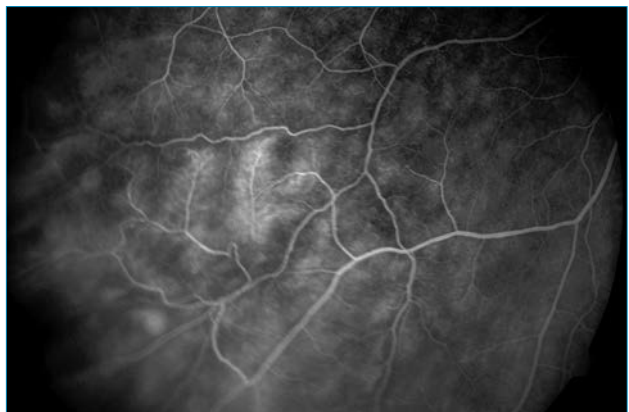
9. ábra: Fundusfotó: a felső érárkád mentén az erek behüvelykezettek, a periférián teljes elzáródás, kanyargós lefutású erek. Az alsó érárkádnál vérzések és mikroaneurizmák. A periférián pánretinális lézerkezelés gócai



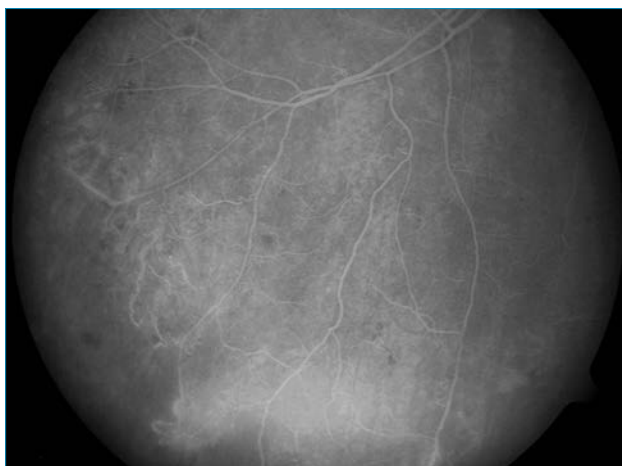
10. ábra: Fundusfotó: vastag perivaszkuláris érintettség, dugóhúzó-szerű újdonszerűen képzett ér. A periférián lézergócok



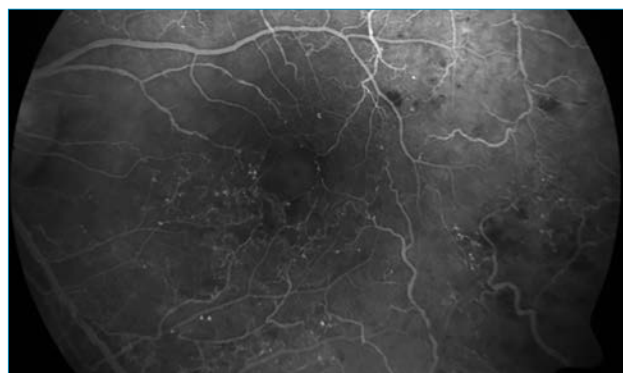
11. ábra: Fluoreszcein angiográfia: a kapillárisoknál páfránylevélszerű festékkeresztés



12. ábra: Fluoreszcein angiográfia: a periférián keringésből kizárt terület, söntképződés



13. ábra: Fluoreszcein angiográfia: krónikus szemfenéki kép. Láthatók neovaszkuláris erek, mikroaneurizmák, perifériás söntök, keringésből kizárt terület, blokkolások a vérzéseknek megfelelően



akár vegetatív idegrendszert érintő panaszokkal. Ritkán meningo-encephalitis vagy epilepszia képében is jelentkezhetnek (1).

Egyéb tünetek

Hasonlóan más autoimmun háttérrel rendelkező betegségekhez, Behçet-kórban is jellemző lehet a gasztrointesztinális tünetek megjelenése. Nem specifikus, de a betegség gyanúját kiegészítő tünetek lehetnek a véres vagy nem véres hasmenés, hányinger, hasi fájdalom. Ritkán, súlyos esetben perforáció is kialakulhat. Ízületi panaszok a betegek mintegy felében jelentkeznek változó súlyossággal. Általában mono- vagy oligoartikuláris panaszok jelenhetnek meg, leggyakrabban a térd, boka és csukló érintettségével.

Az érrendszerben is gyakran kialakulnak szövődmények, amelyek a magas mortalitás kockázata miatt kiemelt jelentőségűek. Főként a vénás oldal érintettsége dominál, felületes thrombophlebitisszel és mélyvénás trombózissal (alsó végtagi, v. cava, központi idegrendszeri szinusz). Az artériákon aneurizma képződés jelentkezhet a perifériás erekben, carotisokban és a koronáriumokon egyaránt.

Viszonylag ritka, de súlyos szövődményekhez vezethet a szívér érintettség megjelenése. Pericarditis, myocarditis és endocarditis mellett billentyű-

elégtelenség, intrakardiális thrombus és a koszorúerek arteritise miatt akár infarktus is kialakulhat.

Ritkán előfordulhat a vese érintettsége is proteinúriával vagy microhaematuriával, azonban ez más

vasculitisekhez képest kevésbé jellemző tünet.

A Behçet-kór járhat lázzal és gyengeséggel is, ami a diagnosztikát tévesen a fertőzőes eredetű betegségek irányába terelheti.

1. táblázat: Revideált Diagnosztikus Kritériumok (Behçet Disease Research Committee of Japan 2003 (Kurokawa & Suzuki 2004))

Fő tünetek	1. Visszatérő orális aphthák
	2. Bőrtünetek: erythema nodosum, szubkután thrombophlebitis, follikuláris papulák, akneiform papulák, bőr hiperszenzitivitás
	3. Szemtünetek
	4. Genitális aphthák, fekélyek
Járulékos tünetek	1. Arthritis (deformitás és szklerózis nélkül) 2. Epididymitis 3. Gasztrointesztinális tünetek (ileoceekális ulcus) 4. Értünetek (vasculitis, aneurizmák, thrombophlebitis) 5. Központi idegrendszeri tünetek (fejfájás, parézisek, meningoencephalitis, cerebrális értünetek, pszichés tünetek)
Diagnózis típusok	
Komplett	4 fő tünet
Inkomplett	3 fő tünet 2 fő+2 járulékos tünet Típusos szemtünet+még egy fő tünet, vagy 2 járulékos tünet
Valószínű	Ha van fő tünet, de nem teljesül az inkomplett típus Járulékos tünetek visszatérően vagy súlyosboda
Laboratóriumi leletek	Pathergiás teszt, streptococcus vakcina Prick-teszt, gyulladásos válasz jelei: gyorsult vvt-süllyedés, emelkedett CRP, emelkedett neutrofilszám, fokozott komplement aktivitás

DIAGNÓZIS, KEZELÉS

A betegség diagnosztikája nagyon nagy kihívást jelenthet, mivel nincs olyan ismert laboreltérés, diagnosztikus marker vagy hisztopatológiai eltérés, ami alátámasztaná a feltételezésünket. A tünetek ritkán specifikusak, és gyakran időben széles spektrumban jelentkeznek, ami miatt az exploráció nagyon nehézkes. Látható ezek alapján, hogy a gondos anamnézisérvétele kiemelt jelentőségű, illetve a sikeres diagnosztika alapfeltétele a társszakkákkal való jó kapcsolat.

A szindróma diagnózisát több kritériumrendszer összeállításával próbálták előmozdítani. A legelterjedtebb a 1974-ben megjelent majd 2004-ben módosított (The Behcet Disease Research Committee of Japan) japán ajánlás, amely alapján major és minor kritériumok jelenlététől függően alkothatunk diagnózist (16) (1. táblázat).

Először uveitis kezelésére kortiko-

szteroid és pupillatágító szemcsepp használata javasolt, azonban a hátsó szegmentum érintettsége esetén a szisztémás szteroidkezelés bevezetése elengedhetetlen. Súlyos tünetek esetén primeren immun-suppresszív kezelés indikálható, amelyek közül az azathioprin, ciklosporin, súlyos esetben (pl. központi idegrendszeri érintettség) ciklofoszfamid alkalmazható. Terápiarezisztencia esetén methotrexat és mikofenolat terápia megfontolandó lehet. Biológiai terápiás szerek is rendelkezésre állnak, akár primeren, a látást súlyosan veszélyeztető helyzetben, de gyakrabban az immun-suppresszív kezelés kiegészítéseként vagy terápiarefrakter esetben másodvonalbeli kezelésként. A klinikumban a TNF α -gátlók alkalmazása került előtérbe, főként az infliximab és az adalimumabmal kapcsolatos pozitív tapasztalatok száma halmozódik, de vannak irodalmi adatok interferon-alfa

eredményes alkalmazásáról is. Alternatívaként az anakinra, kanakinumab és tokilizumab kezelés is indikálható (2).

KÖVETKEZTETÉSEK

A Behçet-szindróma ritka betegség, azonban a szövődmények magas rizikója és az azokból eredő potenciális mortalitás miatt kiemelt jelentőségű. A jelenleg gondozásban lévő betegek alapján arra lehet következtetni, hogy a betegség jelentősen aluldiagnosztizált. A szemészeti tünetek más szervrendszert érintő panaszokhoz képest relatíve specifikusabbnak mondhatók, így a szemészek szerepe a betegség felfedezésében rendkívül fontos. Jelen összefoglalónkban szerettük volna felhívni a figyelmet erre a kevésbé/hiányosan diagnosztizált betegségre, mivel a korai diagnózis és adekvát kezelés nemcsak a beteg látását, de adott esetben az életét is megmentheti.

IRODALOM

- Al-Araji A, et al. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 192–204.
- Arida A, Fragiadakis K, Giavri E, Sfikakis PP. Anti-TNF agents for Behçet's disease: analysis of published data on 369 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2011; 41(1): 61–70.
- Behçet H. Rezidivierende Aphthose, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Wochenschr* 1937; 105: 1152–1157.
- de Menthon M, et al. HLA-B51/B5 and the risk of Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies. *Arthritis Rheum* 2009; 61(10): 1287.
- Dinc A, et al. Dermographism and atopy in patients with Behçet's disease. *J Invest Allergol Clin Immunol* 2000; 10(6): 368–71.
- Direskeneli H, et al. Anti-endothelial cell antibodies, endothelial proliferation and von Willebrand factor antigen in Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 1995; 14(1): 55.
- Direskeneli H. Behçet's disease: infectious aetiology, new autoantigens, and HLA-B51. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 996–1002.
- Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet disease. *Surv Ophthalmol* 2005; 50(4): 297.
- Galeone M, et al. Potential Infectious Etiology of Behçet's Disease. *Pathol. Res Int* Vol. 2012 Article ID 595380, doi: 10.1155/2012/595380
- Geri G, et al. Critical role of IL-21 in modulating TH17 and regulatory T cells in Behçet disease. *J Allergol Clin Immunol* 2011; 128: 655–664.
- Kaneko F, et al. The role of streptococcal hypersensitivity in the pathogenesis of Behçet's disease. *Eur J Dermatol* 2008; 18: 489–498.
- Kim JU, Chang HK, Lee SS, Kim JW, Kim KT, Lee SW, Chung WT. Endothelial nitric oxide synthase gene polymorphisms in Behçet's disease and rheumatic diseases with vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2003; 62(11): 1083.
- Kneifel CE, et al. Epidemiology of ocular involvement in Adamantiades-Behçet's disease. *Ophthalmology* 2012; 109: 542–547.
- Kneifel CE, et al. Epidemiology of ocular involvement in Adamantiades-Behçet's disease. *Ophthalmology* 2012; 109: 542–547.
- Kurhan-Yavuz S, et al. Anti-MHC autoimmunity in Behçet's disease: T cell responses to an HLA-B-derived peptide cross-reactive with retinal-S antigen in patients with uveitis. *Clin Exp Immunol* 2000; 120(1): 162.
- Kurokawa MS, et al. Behçet's Disease. *Clin Exp Med* 2004; 3: 10–20.
- Mat C, et al. The frequency of scarring after genital ulcers in Behçet's syndrome: a prospective study. *Int J Dermatol* 2006; 45: 554–556.
- Mizuki N, et al. Genome-wide association studies identify IL23R-IL12RB2 and IL10 as Behçet's disease susceptibility loci. *Acta Genet* 2010; 42: 703–706.
- Probst K, et al. Endothelial cell activation and hypercoagulability in ocular Behçet's disease. *Am J Ophthalmol* 2004; 137(5): 850.
- Sakane T, et al. Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999; 341(17): 1284.
- Salvarani C, et al. La Corte R, Triolo G, Ferrante A, Filippini D, Paolazzi G, Sarzi-Puttini P, Nicoli D, Farnetti E, Chen Q, Pulsatelli L. Vascular endothelial growth factor gene polymorphisms in Behçet's disease. *J Rheumatol* 2004; 31(9): 1785.
- Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 373–380.
- Verity DH, et al. HLA and tumour necrosis factor (TNF) polymorphisms in ocular Behçet's disease. *Tissue Antigens* 1999; 54(3): 264.
- Yang P, et al. Clinical features of Chinese Patients with Behçet's Disease. *Ophthalmology* 2008; 115: 312–318.
- Yurkacul S, et al. Epidemiology of Behçet's syndrome and regional differences in disease expression. In Yazici A, Yazici H, (eds). *Behçet's Syndrome*. 1st ed. New York: Springer; 2010. p. 35–52.



Klinikánkon végzett orthokeratológiai kezelés hatása a bulbusz-hossz-változásra rövidlátó gyermekek esetén

TAPASZTÓ BEÁTA DR.^{1,2}, NÉMETH JÁNOS DR.¹, HAJDÚ MIKLÓS DR.³,
CSÁKÁNY BÉLA DR.¹, NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.^{1,2}

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Szemészeti Klinikai Ismeretek
Tanszék, Budapest (Tanszékvezető: Dr. Kovács Illés egyetemi docens)

³Budapesti Corvinus Egyetem, Szociológia és Társadalompolitikai Intézet,
Budapest (Tanszékvezető: Dr. Czákó Ágnes egyetemi docens)

Célkitűzés: A vizsgálat célja a klinikánkon orthokeratológiai kezelésen átesett 7–16 éves gyermekek bulbusz-hossz-változásának nyomonkövetése.

Módszer: A myopia progresszióját 80 gyermek (40 fiú, 40 leány) 159 szemén vizsgáltuk a bulbusz-hossz-változás alapján. A leginkább progressziót mutató 7–16 éves korosztályból azokat a gyerekeket választottuk ki, akik legalább 5 hónapja kezdtek az orthokeratológiai lencse viselését 2005 és 2017 között a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján. A vizsgálatban résztvevők átlagéletkora az illesztéskor 11,7 év volt. A páciensek 95%-a európai, 5%-a ázsiai származású. A kezdeti szemüveges korrekció szférikus ekvivalense $-3,5$ dioptria (min: $-0,5$ dioptria, max: $-5,75$ dioptria) volt. Vizsgálatunk során a bulbusz-hossz változását Zeiss IOLMaster 500 vagy Lenstar LS 900 interferometriás módszerrel mértük. A statisztikai feldolgozást leíró statisztika és lineáris regressziós modellel végeztük, a szignifikanciaszintnek $p=0,05$ értéket választottuk.

Eredmények: A bulbusz-hossz növekedése $0,13$ mm (min: $-0,35$ mm, max: $1,06$ mm) volt az átlagosan $24,5$ hónap ($5,1$ – $111,3$ hónap) követési idő alatt. A szemgolyó hossza $32,7\%$ -ban csökkent, $2,5\%$ -ban nem változott. A bulbusz-hossz növekedését $64,8\%$ -ban detektáltuk (átlag: $0,26$ mm, max: $1,06$ mm). A követési időt figyelembe véve nem találtunk különbséget a fiúk és lányok bulbusz-hossz változása között ($p=0,9$). A 7–9 éves korosztály nagyobb progressziót mutatott, mint a 10–12 éves korosztály ($0,29$ mm vs. $0,14$ mm), ($p=0,001$). Bár kevés volt az ázsiai páciens, de nagyobb progressziót mutattak, mint az európaiak ($0,33$ mm vs. $0,13$ mm) ($p=0,017$).

Következtetések: Az orthokeratológia lassítja a rövidlátás romlását fiúkban és lányokban egyaránt. Érdemes minél korábban elkezdeni a kezelést, mert minél fiatalabb a gyermek, annál hajlamosabb a rövidlátás progressziójára.

Effect of orthokeratological treatment on the axial length changes of myopic children in our clinic

Introduction: The aim of the study was to analyse the data of 7–16 years old patients who underwent corneal reshaping therapy (CRT) in the Department of Ophthalmology of Semmelweis University, Budapest, Hungary.

Methods: 159 eyes of 80 children (40 male, 40 female) were chosen to examine the progression of myopia based on axial length (AL) elongation in the 7–16 year old age group who would wear orthokeratological (ortho-K) lenses for a minimum of five months. The mean age was 11.7 years (range 7–16 years) at the fitting time. In addition, 95% of patients were Caucasian and 5% were Asian. The initial spherical equivalent was -3.5 diopters (min: -0.5 diopters, max: -5.75 diopters). For axial length measurement Zeiss IOLMaster 500 or Lenstar LS 900 interferometry methods were used. For statistical analysis, descriptive statistics and linear regression model were applied. The level of significance was 0.05.

Results: There was a 0.13 mm (min: -0.35 mm, max: 1.06 mm) progression during the mean 24.5 months (5.1 – 111.3 months) follow-up period. In 32.7% the AL decreased, and it did not change in 2.5% . We also detected eyeball elongation in 64.8% (average: 0.26 mm, max: 1.06 mm). Considering the follow up period, there was no significant difference between the axial length growth of females and males ($P=0.9$). The 7–9 year old age group showed more progression than the 10–12 year old age group (0.29 mm vs. 0.14 mm), ($P=0.001$). Asians showed more progression (0.33 mm vs. 0.13 mm) ($P=0.017$) but unfortunately, the Asian and the Caucasian populations could not be compared statistically due to the low number of Asian patients.

Conclusion: Orthokeratology is an effective method to slow myopia progression in boys and girls equally. The orthokeratology should start as early as possible, because the younger age group shows more progression than the older one.

KULCSSZAVAK orthokeratológia, myopiaprogresszió, bulbusz-hossz-változás

KEYWORDS orthokeratology, myopia progression, axial length changes

BEVEZETÉS

A myopia napjainkban világméretű problémává és közegészségügyi kérdéssé nőtte ki magát. A myopia nemcsak távoli homályos látást jelent, hanem magasabb dioptriák esetén a szemgolyó megnyúlása miatt egyéb súlyosabb szemészeti betegségek rizikófaktora lehet, úgymint az üvegtesti határhártya- és retinaleválás, simplex típusú glaukóma, vagy a myopiás makuladegeneráció (25, 29). A myopia prevalenciája 15 éves korosztály tekintetében Kelet-Ázsiában a legmagasabb, 69% (Singapur 86%), míg Mongólia vidéki területein a legalacsonyabb, 10% (31). A Brien Holden Vision Institute metaanalízisen alapuló kimutatása szerint 2050-re a világ populációjának 49,8%-a lesz myop, és 9,8%-a nagyfokú myop (15).

A környezeti tényezők jelentős szerepet játszanak nemcsak a myopia kialakulásában, hanem a progressziójában is (40, 24, 26, 38). Számos intervenció született a rövidlátás lassítására. Az optikai módszerek (21, 2, 6, 32) mellett széleskörben hallani a farmakológiai (5, 3, 34, 36) és sebészeti intervenciókról (43, 22, 12, 1, 9, 41).

Az optikai progressziót lassító eljárások között a legígéretesebb az orthokeratológiai kezelés (ortho-K) és a multifokális lágy kontaktlencse viselése. Napjainkig számos vizsgálat bizonyította az orthokeratológia szerepét a myopiakontrollban (4, 14). Redukciós hatása megközelíti az 50%-ot (39).

Vizsgálatunkban 7–16 éves korosztályba tartozó, orthokeratológiai kezelésen átesett gyerekek többéves bulbushossz, így myopia progressziós változásait kísérjük figyelemmel és hasonlítjuk össze az irodalmi adatokkal.

BETEGEK ÉS MÓDSZEREK

Klinikánkon 2005 májusa és 2017 decembere között 211 kis és közepesfokban rövidlátó páciens 420 szemén végeztünk orthokeratoló-

giai kezelést. Ezek közül a páciensek közül kiválasztottuk a leginkább progresszióra hajlamos 7–16 éves korosztályt, ami 80 gyermek (40 fiú, 40 leány) 159 szemét jelentette. Az ő esetükben vizsgáltuk a myopia progresszióját a bulbushossz-változás alapján. Kritérium volt a kiválasztásban, hogy legalább 5 hónapja viseljék az éjszakai kontaktlencsét, hiszen ennél kevesebb idő alatt nem biztos, hogy eleve várható romlás. A vizsgálatban résztvevők átlagéletkora az illesztéskor 11,7 év (7–16 év) volt. A páciensek 95%-a európai, 5%-a ázsiai származású. A kezdeti korrekció szférikus ekvivalense $-3,5$ dioptria (min: $-0,5$ dioptria, max: $-5,75$ dioptria) volt. Paragon CRT® Contact típusú orthokeratológiai kontaktlencsét illesztettünk a legtöbb esetben, kivéve azt a hat szemet, amelyeknél a lencse cilinderes dual axis változata volt szükséges. A használt kontaktlencsék átmérője 10,2 mm és centrális vastagsága 0,2 mm. A kontaktlencse alapanyaga az éjszakai viselésnek megfelelő gázpermeabilis fluoroszilikon akrilát, oxigén-permeabilitást jelző értéke (Dk) of $127 \times 10^{-11} \text{ cm}^2/\text{s}$ ($\text{mL O}_2/\text{ml Hgmm}$). Egyetlen orvos végezte az összes illesztést a cég által javasolt illesztési táblának (Professional fitting and information guide Paragon CRT®), és az európai protokollnak megfelelően (<https://www.eurok.eu>).

A bulbushossz-változást félévente rendszeresen vizsgáltuk, nyomonkövetéséhez Zeiss IOLMaster 500 vagy Lenstar LS 900 intraferometriás módszert alkalmaztunk (mind a kezdeti, mind az utolsó mérés IOL Master: 7%, mindkét mérés Lenstar-készülékkel: 72%, vegyesen: 11%). Egy 200 egészséges önkéntes szemét vizsgáló prospektív tanulmány szerint a két műszer által mért bulbushossz-eredmény között magas korreláció ($R=0,9992$) mutatható ki (16). A 200 mérésből csak négy esetben volt a két műszerrel mért eredmény között nagyobb, mint 0,1 mm különbség (0,1–0,24 mm).

A statisztikai feldolgozást leíró sta-

tisztika és lineáris regressziós modellel végeztük, a szignifikanciaszintnek $p=0,05$ értéket választottuk.

EREDMÉNYEK

A bulbushossz növekedése 0,13 mm (min: $-0,35$ mm, max: 1,06 mm) volt az átlagos 24,5 hónapos (5,1–111,3 hónap) követési idő alatt.

A szemgolyó hossza 32,7%-ban csökkent (átlag: 0,11 mm, min: 0,01 mm, max: 0,35 mm), 2,5%-ban nem változott (század milliméter egyezéssel). A bulbushossz növekedését 64,8%-ban detektáltuk (átlag: 0,26 mm, min: 0,01 mm, max: 1,06 mm).

A követési időt figyelembe véve nem találtunk szignifikáns különbséget a fiúk és leányok bulbushossz változása között ($p=0,9$).

A 7–9 éves korosztály nagyobb progressziót mutatott, mint a 10–12 éves korosztály (0,29 mm vs. 0,14 mm), ($p=0,001$).

Az ázsiaiak jobban progrediáltak, mint az európaiak (0,33 mm vs. 0,13 mm) ($p=0,017$) de az ázsiai esetszám alacsony volt (8 szem), így sajnos ez a vizsgálati szempont statisztikailag nem összehasonlítható.

MEGBESZÉLÉS

Bár orthokeratológiai témában már 1968-ban jelentek meg közlemények, a Paragon CRT® Contact volt az első kontaktlencse, amelyik FDA-engedélyt kapott gyerekek esetében éjszakai lencseviselésre 2002-ben az Amerikai Egyesült Államokban. Klinikánkon 2005-ben kezdtük meg az orthokeratológiai lencsék illesztését. Kezdetben főleg felnőtteken alkalmaztuk, de a myopia progresszióra gyakorolt lassító hatásáról való szélesebb körű tájékoztatás révén egyre nőtt, majd szinte kizárólagos lett a gyerek páciensek részvétele.

A bulbushossz (AL) és üvegtesti tér hosszának változása a legprecízebb módja a tengelymyopia követésének. Több információt kapunk be-

lőle a rövidlátás patológiai rizikóira, mint a legjobb korrekciós dioptria-változás rögzítéséből.

Az elmúlt évek során klinikánkon megvizsgált bulbusz-hossz-változás a progressziót leginkább mutató 7–16 éves korosztályban (4, 19) az irodalmi adatokkal összevetve (1. táblázat) jelentősen alacsonyabb mértéket mutat a 2 éves nyomonkövetési idő alatt (0,13 mm).

Miután az irodalmi adatok főleg ázsiai pácienseket vizsgálnak az összehasonlítás saját szemüveges, vagy lágypappali kontaktlencsés kontrollcsoporttal lenne az igazán hiteles, amely vizsgálatunk jelenleg folyamatban van.

Számos cikk utal arra, hogy az ázsiai gyerekek között a myopia incidenciája magasabb, mint a fehér/európai gyerekek között (10, 30, 11). Érdekes, hogy a magasabb incidencia ellenére a myopia progressziójában azonban nincs differencia a két rassz között. Egy ausztráliai cikkben French és munkatársai leírják, hogy bár a kelet-ázsiai gyerekek ese-

tén a myopia éves incidenciája magasabb, de a myopia progressziójában azonban már nincs szignifikáns eltérés az európai és a kelet-ázsiai gyerekek körében ($p=0,7$) (11). Nincs erős evidencia arra vonatkozóan sem, hogy alapvető kontraszt lenne a myopia rizikójának genetikai hátterében európai és ázsiai egyének között (35).

Mit is jelent az átlagos 0,13 mm bulbusz-hossz-megnyúlás, amit az öt hónaptól a 9 évig terjedő vizsgálati idő alatt kaptunk?

Pácienseink esetében nem mindig követte a megnyúlás és dioptria összefüggés a megszokott szabályt, vagyis azt, hogy egy mm hozzávetőlegesen három dioptria (23). Időnként az is előfordult, hogy a gyermek esetében éveken keresztül ugyanazt a paraméterű kontaktlencsét kellett rendelnünk, hiszen nem volt refraktív hibája nappal a rendszeres éjszakai viselés mellett, ugyanakkor a félévente rendszeresen ismételt AL-mérések a szemgolyó megnyúlását mutatták. Hyman

és munkatársai hasonló tapasztalatokról számoltak be. Az ő eseteikben egy dioptria változása 0,5 mm-es bulbusz-hossz-megnyúlással társult a 0,3 mm helyett. Beszámolójuk szerint gyerekek esetében még emmetropia mellett is tapasztalható a bulbusz-hossz növekedése, és ez az eloszlás is követi a 1:2 arányt (17). Ezzel az értékkel számolva a 0,13 mm megnyúlás a 7–16 éves korosztály tekintetében az átlagosan két éves követési idő alatt csak –0,25 dioptria progressziót jelent az orthokeratológiai kezelésen átesett pácienseink esetén, ami igazán elgondolkodtató. Az 1. táblázat tartalmazza a különböző tanulmányok szemüveges, vagy 0,125%-os atropint használó kontrollcsoportjának adott követési idejű bulbusz-hossz megnyúlását (1. táblázat), amelyből látható az orthokeratológiai módszer myopiaprogresszióra gyakorolt jelentős redukciós hatása. A myopia kialakulásában a genetikai faktorok és a környezeti tényezők (közeli munka, szabadtéri tevé-

1. táblázat: AL-változás korábbi tanulmányokból, saját eseteinkkel kiegészítve. Kontrollcsoport és ortho-K kezelt csoportok összehasonlítása VanderVeen cikke alapján (37)

Szerző	Etnikum	Kor (Páciensek száma)	Kontrollcsoport korrekció	Követési idő	AL-mérés	AL-növekedés (mm) kontroll	AL-növekedés (mm) ortho-K
Kakita et al. (2011)	Ázsiai	8–16 (42)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,61±0,24	0,39±0,27
Cho and Cheung (2012)	Ázsiai	6–12 (37)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,63±0,26	0,36±0,24
Santodomingo-Rubido (2012)	Európai	6–12 (29)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,69±0,32	0,47±0,18
Hiraoka et al. (2012)	Ázsiai	8–12 (22)	Szemüveg	5 év	Optikai biometria	1,41±0,68	0,99±0,47
Charm and Cho (2013)	Ázsiai	8–11 (12)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,51±0,32	0,19±0,21
Chen et al. (2013)	Ázsiai	6–12 (35)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,64±0,31	0,31±0,27
Lin et al. (2014)	Ázsiai	7–18 (29)	0,125% atropin	3 év	Optikai biometria	0,34±0,09/yr	0,28±0,08/yr
Zhu et al. (2014)	Ázsiai	7–14 (65)	Szemüveg	2 év	Optikai biometria	0,70±0,35	0,34±0,27
Pauné (2015)	Ázsiai	9–16 (18)	Szemüveg	2 év	Ultrahang	0,98±0,58	0,32±0,20
Saját esetek	Európai (76 páciens) Ázsiai (4 páciens)	7–16 (80)	Nincs	2 év (0,5–9 év)	Optikai biometria	Nincs adat	0,13±0,27

kenység) szoros egységként játszanak szerepet (35).

Kínában kormányrendelettel próbálják a gyerekeket iskolaidőben a szabadtéri tevékenységre ösztönözni. A magyar kormány is nagy gondot fordít a gyerekek sport oktatására. 2011-es rendeletben határozták meg (2011. évi CXCV. törvény (Nkt.) 27. § 11), hogy az általános és középiskolás korú diákoknak heti öt órában kötelező a testnevelés óra. A magyar iskolák nem mindig tudják biztosítani a tornatermi oktatást hely hiányában, és sokszor kényszerülnek a gyerekek az udvari, vagy utcai sporttevékenységre, ami a rövidlátás tekintetében kedvező, hiszen a szabadtéri tevékenységnek számos tanulmány bizonyította a myopiaprogressziót csökkentő hatását (33, 27). Korábbi cikkek kimutatták, hogy a myopok kevesebb időt töltenek a szabadban és kevesebbet sportolnak, mint egyéb fénytörési hibával rendelkező társaik. Ezekben az esetekben nem a sportolás, hanem a szabadban eltöltött idő a hatékony a progresszió szempontjából (7, 8, 28). Érdekes,

hogy a szabadtéri tevékenység a myopia keletkezésében megelőző tényező, a kialakult myopia progresszióját azonban már nem lassítja (42, 20).

A myopia kialakulásában szerepet játszik az életkor, a nemi hovatartozás, valamint az is, hogy a szülők rövidlátóak-e. A családtagok refrakciós hibáinak elemzése hasznos lehet a gyerekek myopia fokának megjósolásában (35). Egyes szerzők szerint a női nem gyorsabb progressziót mutat, mint a férfi. A nembeli elválás 9 éves korban kezdődik és 18 éves korra a fehér hölgyek kétszer akkora eséllyel lesznek myopok, mint a fehér férfiak (31). Egyes tanulmányok a miénkel egybehangzóan ezt a dogmát nem igazolták, csakúgy, mint *Gwiazda* tanulmánya, ahol szintén nem volt evidens a nemek közti differencia (13). A fiatalabb, 7–9 éves korosztály klinikánk vizsgálatában nagyobb progressziót mutatott, mint az idősebb 10–12 éves korosztály ($p=0,001$), megerősítve korábbi vizsgálatok eredményeit (19, 4).

Pácienseink 32,7%-ában bulbus-

hossz-csökkenést tapasztaltunk. Vajon ezekben az esetekben a bulbus-hossz-csökkenést a sclera struktúrájának megváltozása, vagy a chorioidea vastagodása okozza? *Jin és munkatársai* 2018-ban megjelent cikkében 3 hónapos ortho-K lencse viselése után a horizontális zónában a kiinduláshoz képest szignifikánsan magasabb chorioidea-vasztagság értékeket találtak, és a differenciaérték a makulatáján $9,8 \pm 23,5 \mu\text{m}$ volt (18). Az orthokeratológia bulbus-hossz-csökkentő szerepe még további vizsgálatokat kíván.

KÖVETKEZTETÉSEK

Eredményeink alapján feltételezhető, hogy fiatal korban a myopizálódás folyamata befolyásolható, lassítható, esetleg bizonyos mértékig visszafordítható is lehet.

Az orthokeratológia lassítja a rövidlátás romlását fiúkban és leányokban egyaránt. Érdemes minél korábban elkezdni a kezelést, mert minél fiatalabb a gyermek, annál hajlamosabb a rövidlátás progressziójára.

IRODALOM

1. Avetisov ES, Tarutta EP, Iomdina EN, Vinetskaya MI, Andreyeva LD. Nonsurgical and surgical methods of sclera reinforcement in progressive myopia. *Acta Ophthalmol Scand* 1997; 5: 618–623.
2. Cheng D, Woo GC, Drobe B, Schmid KL. Effect of bifocal and prismatic bifocal spectacles on myopia progression in children: three-year results of a randomized clinical trial. *JAMA Ophthalmol*. 2014; 132: 258–264.
3. Chia A, Chua WH, Cheung YB, et al. Atropine for the treatment of childhood myopia: safety and efficacy of 0.5%, 0.1%, and 0.01% doses (Atropine for the Treatment of Myopia 2). *Ophthalmology* 2012; 119: 347–354.
4. Cho P, Cheung SW. Retardation of Myopia in Orthokeratology (ROMIO) Study: A 2-Year Randomized Clinical Trial. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012 Oct; 53(11): 7077–7085.
5. Chua WH, Balakrishnan V, Chan YH, et al. Atropine for the treatment of childhood myopia. *Ophthalmology* 2006; 113: 2285–2291.
6. COMET2. Progressive-addition lenses versus single-vision lenses for slowing progression of myopia in children with high accommodative lag and near esophoria. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011; 52: 2749–2757.
7. Deng L, Gwiazda J, Thorn F. Children's refractions and visual activities in the school year and summer. *Optom Vis Sci* 2010; 87: 406–413.
8. Dirani M, Tong L, Gazzard G. Outdoor activity and myopia in Singapore teenage children. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 997–1000.
9. Dotan et al. Scleral cross-linking using riboflavin and ultraviolet-A radiation for prevention of progressive myopia in a rabbit model. *Exp Eye Res* 2014 Oct; 127: 190–5.
10. Foster PJ, Jiang Y. Epidemiology of myopia. *Eye (Lond)* 2014 Feb; 28(2): 202–208.
11. French AN, et al. Prevalence and 5- to 6-year incidence and progression of myopia and hyperopia in Australian schoolchildren. *Ophthalmology* 2013 Jul; 120(7): 1482–91.
12. Golychev VN, Medvetskaia GA, Golubeva LA, Pimenova LA. Our experience with the use of sclera-strengthening injections in the prevention of progressive myopia [in German]. *Vestnik Oftalmologii* 1989; 105: 26–27.
13. Gwiazda J, Hyman L, Dong LM, et al. Factors associated with high myopia after 7 years of follow-up in the Correction of Myopia Evaluation Trial (COMET) cohort. *Ophthalmic Epidemiol* 2007; 14: 230–237.
14. Hiraoka T, Kakita T, Okamoto F, Takahashi H, Oshika T. Long-term effect of overnight orthokeratology on axial length elongation in childhood myopia: A 5-year follow-up study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012 Jun; 53(7): 3913–3919.

15. Holden BA, et al. Global Prevalence of Myopia and High Myopia and Temporal Trends from 2000 through 2050. *Ophthalmology* 2016 May; 123(5): 1036–4.
16. Holzer MP, et al. Accuracy of a new partial coherence interferometry analyser for biometric measurements. *BR J Ophthalmol* 2009 Jun; 93(6): 807–10.
17. Hyman et al. Relationship of Age, Sex, and Ethnicity With Myopia Progression and Axial Elongation in the Correction of Myopia Evaluation Trial. *Arch Ophthalmol* 2005 July; 123: 977–987.
18. Jin WQ, et al. Short term effect of choroid thickness in the horizontal meridian detected by spectral domain optical coherence tomography in myopic children after orthokeratology. *Int J Ophthalmol* 2018; 11(6): 991–996.
19. Jones LA, Mitchell GL, Mutti DO, et al. Comparison of ocular component growth curves among refractive error groups in children. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2005; 46: 2317–2327.
20. Jones-Jordan LA. Time Outdoors, Visual Activity, and Myopia Progression in Juvenile-Onset Myopes IOVS October 2012; 53: 7169–7175.
21. Kanda H, Oshika T, Hiraoka T, et al. Effect of spectacle lenses designed to reduce relative peripheral hyperopia on myopia progression in Japanese children: a 2-year multicenter randomized controlled trial. *Jpn J Ophthalmol* 2018; 62: 537–543.
22. Li XJ, Yang XP, Li QM, et al. Posterior scleral reinforcement for the treatment of pathological myopia. *Ophthalmologica* 2016; 9: 580–584.
23. Michaels DD. *Visual Optics and Refraction: A Clinical Approach*. 3rd ed. St Louis, Mo: CV Mosby Co; 1985.
24. Mirshahi A, Ponto KA, Hoehn R, et al. Myopia and level of education: results from the Gutenberg Health Study. *Ophthalmology* 2014; 121: 2047–2052.
25. Morgan IG, Ohno-Matsui K, Saw S-M. Myopia. *Lancet* 2012; 379: 1739–1748.
26. Ramessur R, Williams KM, Hammond CJ. Risk factors for myopia in a discordant monozygotic twin study. *Ophthalmic Physiol Opt* 2015; 35: 643–651.
27. Read SA, Collins MJ, Vincent SJ. Light Exposure and Eye Growth in Childhood. *IOVS* 2015 Oct; 56(11): 6779–87.
28. Read SA, Collins MJ, Vincent SJ. Light Exposure and Physical Activity in Myopic and Emmetropic Children. *Optom Vis Sci* 2014; 91(3): 330–341.
29. Resnikoff S et al. Myopia- A 21st Century Public Health Issue. *IOVS* 2019 Feb 28; 60(3): Mi-Mii.
30. Rudnicka AR. Ethnic Differences in the Prevalence of Myopia and Ocular Biometry in 10- and 11-Year-Old Children: The Child Heart and Health Study in England (CHASE) IOVS 2010 Dec; 51(12): 6270–6276.
31. Rudnicka AR, Kapetanakis VV, Wathern AK, et al. Global variations and time trends in the prevalence of childhood myopia, a systematic review and quantitative meta-analysis: implications for aetiology and early prevention. *Br J Ophthalmol* 2016; 100: 882–890.
32. Ruiz-Pomeda A, Perez-Sanchez B, Valls I, Prieto-Garrido FL, Gutierrez-Ortega R, Villa-Collar C. MiSight Assessment Study Spain (MASS). A 2-year randomized clinical trial. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2018; 256: 1011–1021.
33. Sherwin JC, et al. The Association between Time Spent Outdoors and Myopia in Children and Adolescents A Systematic Review and Meta-analysis. *Ophthalmology* 2012; 119: 2141–2151.
34. Siatkowski RM, Cotter SA, Crockett RS, et al. Two-year multicenter, randomized, double-masked, placebo-controlled, parallel safety and efficacy study of 2% pirenzepine ophthalmic gel in children with myopia. *J AAPOS* 2008; 12: 332–339.
35. Tedja MS, et al. IMI-Myopia Genetics Report. *IOVS* 2019 Feb 28; 60(3): 89–105.
36. Trier K, Munk Ribel-Madsen S, Cui D, Brogger Christensen S. Systemic 7-methylxanthine in retarding axial eye growth and myopia progression: a 36-month pilot study. *J Ocul Biol Dis Infor* 2008; 1: 85–93.
37. VanderVeen, et al. Prevention of Myopic Progression in Children: A Report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology* 2019 Apr; 126(4): 623–636.
38. Verhoeven VJM, Buitendijk GHS, Rivadeneira F, et al.; Consortium for Refractive Error and Myopia (CREAM). Education influences the role of genetics in myopia. *Eur J Epidemiol* 2013; 28: 973–980.
39. Walline JJ. Current and future development in myopia control. *Contact Lens Spectrum* 2012 Oct; 27: 34–38.
40. Williams KM, Bertelsen G, Cumberland P, et al. Increasing prevalence of myopia in Europe and the impact of education. *Ophthalmology* 2015; 122: 1489–1497.
41. Wollensak G, Iomdina E, Dittert DD, Salamatina O & Stoltz-enburg G. Cross-linking of scleral collagen in the rabbit using riboflavin and UVA. *Acta Ophthalmol Scand* 2005; 83: 477–482.
42. Xiong et al. Time spent in outdoor activities in relation to myopia prevention and control: a meta-analysis and systematic review *Acta Ophthalmol*. 2017 Sep; 95(6): 551–566.
43. Xue A, Bao F, Zheng L, Wang Q, Cheng L, Qu J. Posterior scleral reinforcement on progressive high myopic young patients. *Optom Vis Sci* 2014; 91: 412–418.



A Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok Társaságának megalakulása

SÉNYI KATALIN DR.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

A Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok társaságának megalapítását és munkánk megindulását tekintettem át. Az utolsó évtizedekben az országos gyermekszemészeti ellátás fontossá vált az egészségügyi kormányzat számára. 2011–2019 közt Módszertani levelek és irányelvek jelentek meg a gyermekszemészeti kórképek ellátásáról. Sikert a gyermekszemészeti szűrést, a védőnők továbbképzését és a koraszülöttek szűrését megszervezni. Mindezeket az 1993-ban alapított Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok társasága szervezi. A gyermekszemészeti licence elérhető szemész szakorvosok számára. A folyamatosan megújuló szakemberképzés segítségével biztosítható a gyermek szembetegek magas színvonalú ellátása. A nemzetközi kapcsolatokat a társaság képviselői kongresszusokon, szakfolyóiratokban és személyes konzultációkkal erősítik. 2017-ben megjelent a Gyermekszemészet tankönyve, amely összegzi mindazokat a tapasztalatokat, amelyek az utóbbi évtizedek során változtak a gyermekkor szemészeti betegségeinek ellátásában.

Inception of the Hungarian Pediatric Ophthalmological and Strabological Society

Hungarian national pediatric eye care service became an issue for the health care administration in the past decade. Between 2011 and 2019 guidelines were published on the diagnosis and treatment of various childhood eye diseases. Since its initiation in 1993 the Hungarian Pediatric Ophthalmological Society and Strabological Society plays a major role in organizing premature- and pediatric screening along with the continuous education of health visitors. Further specialization in pediatric ophthalmology is open to all ophthalmologist specialists. Supplying highly trained professionals guarantees quality service in the field of pediatric eye care. Scientific meetings, journals and collaborations make international networking possible for society members. 2017 saw the release of the Hungarian Textbook of Pediatric Ophthalmology encompassing all the knowledge of the past decade that has helped shape and improve pediatric eye care.

KULCSSZAVAK

vakság, látássérülés, prevenció, látásrehabilitáció, amblyopia, strabizmus, retinopathia praematurorum, szűrővizsgálatok, SNI (sajátos nevelési igényű gyermek) MGYST társasága

KEYWORDS

blindness, visual impairments, prevention, vision rehabilitation, amblyopia, strabismus, retinopathy of the premature, screening

BEVEZETÉS

A XIX. században, miután a szemészet hazánkban is önálló orvostudományág lett, minden szemész a praxisához tartozóan gyermekeket is ellátott, szemészeti intézetek végezték a szembeteg gyermekek

kezelését. Természetesen a szemorvosok közül akadt, aki nagyobb, akadt, aki kisebb érdeklődéssel foglalkozott a gyermek szembetegekkel, ez jelenthetett akár műtéti beavatkozásokat, akár egyéb gyógy-módokat (1, 2, 3).

A legkorábbi gyermekszemészettel kapcsolatos írásos emlékek a tom-

palátással és a kancsalságellenes műtétekkel foglalkoznak. 1797-ben *Plenk József Jakab* igen pontosan fogalmazza meg a tompalátás tünetegyüttesét: „Mindazon látás-gyengeség, amely a legjobb korrekcióval sem javítható és más organikus betegség nem okolható – a vizsgálódásunk alapján tapasztalt

látóélesség gyengesége: az a tompalátás. Az elégtelen látásfejlődés következménye. A centrális fixáció bizonytalan” (7).

A pleoptika és orthoptika fogalmával először az Orvosi Tár 1841. évi 3. számában találkozunk *Flór Ferenc* írásában, aki a Rókus Kórház későbbi főorvosa lett. Ő már 1840-ben foglalkozik a szem takarása és a látásfejlődés kapcsolatával. Ezek a megoldandó gondok igazán fő célja a XX. század második felében váltak elsődlegessé (erősen eszközigenyesek, türelmet és kitartást kívánnak a gyermektől és a szülőtől egyaránt). „A pleoptika azt jelenti, hogy több látás a szemben, azaz egy szem látóélességének javítása. Az orthoptika jelentése egyenes látás, az orthoptikai kezelés célja a két szem foveoláris képeinek fúzióját létrehozni (a két szem éleslátásának központi helyén keletkezett képeket eggyé olvasztani), a kétszemes látást helyreállítani” (4, 5, 6).

Fabini Teophil János („a magyar szemészet atyja”) elsőként írt dolgozatot kancsalságellenes műtétekről és azok eredményeiről (1841-ben Az Orvosi Tár 5. számában). Írásából megtudjuk, hogy a kíséző és a benu-lásos kancsalságot már jó elkülöníti. A kancsalság okai között a fénytörési hibát nem említi (8).

A gyermekszemészet a szemészeti tudománnyal együtt indult fejlődésnek, ugyanúgy voltak robbanásszerű és lassan fejlődő szakaszai, mint minden más tudományágnak (5). A XIX. század XX. század fordulóján a népegészségügy fejlődésével a gyermekek egészségügyi ellátása és a gyermekek oktatása is új lendületet kapott. Sok, az egészséges életmódot népszerűsítő könyv jelent meg az 1900-as évek elején. A szemegészségtana, a szembetegségek kezelése című könyvekben az iskolás gyermekek és fiatalok számára készült tanácsok olvashatóak. Javaslatot tesz a könyv a jó iskolapadokra és a tantermekben való helyes elhelyezésére. A fény az általában jobb kezes gyermekek miatt, bal felől jön, az osztálytermekben, balra legyenek az ablakok, s ha lehetséges

tartsanak tanórákat szabadban, valamint, hogy 45 perc közeli munka után 10-15 perces szünetet szabadlevegőn kell tölteni (14–18).

A népegészségügy keretében a gyermekek szemének védelmében több lépés indult a huszadik század első felében. A szülők könyvtára részletesen foglalkozik azzal, miként kell felismerni a gyermekek szembetegségeit, a kancsalságot és hogy milyen lépéseket tegyünk a fertőzések, sérülések megelőzése érdekében. A kancsalság kezelésével kapcsolatos jelenlegi gyakorlatunk alapjait *Kettesy professzor* dolgozta ki. Ő írta le, hogy a kancsalság egyik oka lehet a korrigálatlan hypermetropia. Az akkomodatív kancsalság kezelési lépéseit, és a megfelelő maximális szemüveggel való gyógyítást is ő írta le. Javasolta, hogy 2–4 éves korban szűrni kell a kisgyermeket. Csak akkor kell kis hypermetropiás szemüveget viseltetni, ha a kancsalságnak manifeszt jelei vannak. Manifeszt vagy látens strabismus, illetve látászavar, olvasási nehézség esetén kell a hypermetropiás szemüveget felírni (20).

Az első orthoptikai állomás 1951-ben kezdte meg működését a Mária utcában (a volt II. számú Szemészeti Klinikán) *Sternberg Alice* és *Raáb Kornél* irányításával (angolszász orthoptikai iskola). Új vizsgálmódszereket vettek át külföldről és műszereket szereztek be, illetve készítettek: cover teszt, Worth-teszt, Bagolini csikolt üveg, Maddox-teszt, Bielschowsky-teszt, szinoptofor, pleoptofor, Lankaster-vizsgálat, Hess-ernyős vizsgálat, 9 tekintési irányban mérhető kancsalsági szög prizmaléccel.

Molnár Kálmán egyetemi docens a kancsalság kezelésében laminotomia műtéti technikáját vezette be 1975–1980 közötti években (45). Ugyanebben az időben az Illés utcában, majd a Tömő utcában az orthoptikai állomást dr. *Szabó György* vezette, aki kutatásaival az ophthalmo-neurológiai ismereteinket is bővítette.

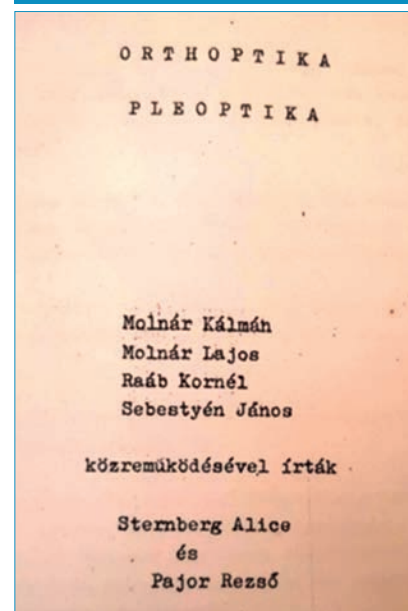
Pleoptika-Orthoptika módszerei a szemorvosok közt egyre ismertebbé

váltak. A kancsalság kezelése új hangsúlyt kapott, a kozmetikai értékű megoldások mellett a funkcionális cél megvalósítása előtérbe került. A jó látás mindkét szemben és a kétszemes együttlátás biztosítása vált a fő céljá. 1949-ben emelte ki *Sternberg Alice* és *Raáb Kornél* a tompalátókkal való foglalkozás fontosságát, és kérték, hogy biztosítsanak helyet a betegség diagnosztizálására, kezelésére (17). *Pajor Rezső* és *Sternberg Alice* kidolgozták a gyakorlat számára az Orthoptika Pleoptika alapjait (1. ábra). *Sternberg Alice* kutatta a divergens kancsalság élet-tani szerepét, ebből írta a disszertációját (27).

Kettesy Aladár, a Debreceni Szemklinikai professzora nagy lelkesedéssel szervezte meg az I. Országos Gyermekszem-gondozási Ankétot, amelyet Debrecenben tartottak 1973. október 11–12 között. Előadók közt *Molnár Lajos*, *Pálfi Ernő*, *Pajor Rezső*, *Kettesy Aladár*, *Varga Béla*, *Halda Tamás*, *Vörösmarthy Dániel*, *Pék László* szerepeltek (20).

A gyermekszemészeti rendelők szaporodtak. Budapesten, a klinikákon, a Logodi utcában, a Rókus kórházban, a Péterfy Sándor utcában,

1. ábra: Sternberg Alice és Pajor Rezső Orthoptika Pleoptika jegyzete (1962)



a Gyöngyösi úton, a Heim Pál Kórházban, a János és István Kórházban és az Orvostovábbképző Intézetben. Az Illés Utcai Szemklinikai „kisházában” gyermekszemészeti osztály létesült, amely aztán 30 ágygal a Tömő utca VI. emeletére költözött 1972-ben. Az ezt követő két évtizedben sok előnyös változás következett be, megindult a gyermekek szemészeti szűrése. Országsszerte orthoptikai állomások, gyermekszemészeti szakrendelések (klinikai, illetve kórházi háttérrel) szerveződtek, kórházi szemészeti osztályokon gyermekek ellátása is folyt. A szemorvosok közül egyre többen vállalták a gyermekek gyógyítását, számukra lehetővé vált a rendszeres továbbképzés. A Szemklinikákon: Debrecenben, Pécsen gyermekszem-gondozás indult. Szegeden gyermekszemészeti osztály létesült *Süveges professzornő* szorgalmazására. Salgótarján, Eger, Miskolc, Nyíregyháza, Győr, Esztergom, Sopron, Szombathely, Székesfehérvár, Veszprém, Dunaújváros, Kaposvár, Keszthely, Zalaegerszeg, Baja, Kalocsa, Kecskemét, Cegléd, Tatabánya, Gyula, Békéscsaba, Szolnok mind-mind elmondhatja, hogy gyermekszemészeti ellátás megindult a városukban. A gyermekek ellátását sérülések esetén elsősegélyben és a kancsalságellenes műtéteket elvégezték a nagyobb szemosztályokon. A Szemklinikákon, a Tömő utcában már 1975-ben és Győrött a koraszülöttek retinaleválása miatt cryopexiás műtéteket végzett *Jobbágyi Péter főorvos úr* 1980-as években. A Szabolcs utcai Kórház Országos Orvostovábbképző Intézet néven (OTKI) működött. Itt is folyt gyermekszemészeti rendelés, a koraszülött gondozással *Megyaszi Orsolya* dolgozott fáradhatatlanul. Szegedi Tudományegyetem Szemészeti klinikáján kiemelkedő *Süveges Ildikó* szerepe, aki gyermekosztályt létesített, biztosította az altatásos vizsgálatokat és műtéteket a kisgyermekek számára. Az egész országból Szegedre hozták a szülők a súlyos retinaleválással, fejlődési zavarokkal, veleszületett glaukómá-

val, szürkehályoggal diagnosztizált gyermekeiket a 80-as években.

A Pécsi Szemészeti klinikán dolgozott a XX. század második felében *Halda Tamás*, aki kutató munkájával a binokuláris látás pontosabb megértését segítette számunkra. *Biró Zsolt* a kongenitális katarakta műtéteit fejlesztette ugyanitt (39, 40).

A Heim Pál Gyermekkorház gyermekszemészeti szakrendelése szervezeten 1975 óta működik és több mint harminc éve létrejött a gyermekszemészeti osztály is, előbb *Juhos Piroska*, majd jelenleg *Turi Éva* vezetésével. Az intézet a területi betegek ellátása mellett az egész országból fogadja a gyermekeket. A kórház felvételi ügyeletes napjain szemész szakorvos is szolgálatban van, egyéb napokon telefonügyelet tartanak (21).

1992 óta évente egyszer a Tömő utcában *dr. Sényi Katalin* szervezésében egyhetes Speciális gyermekszemészeti továbbképző tanfolyam indult és ez folyamatosan tart minden évben, jelenleg *Maka Erika* és *Szamosi Anna* irányításával. Hirdetjük azon szemész szakorvosok számára, akik gyermekkel foglalkoztak. Ezen rendezvényeken a gyermekszemészeti fejlődési rendellenességekről (11, 13, 25, 28) *Sényi Katalin*, *Maka Erika* – a szemhéjak hibás állásairól, plasztikai műtéteiről *Lukáts Olga*, a keratoplasztikáról *Imre László* tartott előadást (12). A veleszületett katarakta- és gyermekkori uveitisekről *Bausz Mária*, kontaktlencse-illesztésről *Tapasztó Beáta*, excimer terápia gyermekkorban *Nagy Zoltán Zsolt*, a ROP legújabb diagnosztikája és kezeléséről *Maka Erika* tartott előadást. A gyermekkori szemsérülésekről és vitrectomiákról *Prof. Süveges Ildikó*, a gyermekszemészeti UH-diagnosztikáról *Németh János*, majd *Csákány Béla* (32), a gyermekkori szemészeti daganatokról *Tóth Jeannette*, a kancsalság diagnosztikájáról és műttétanáról *Turi Éva*, *Szamosi Anna*, a magasági eltérést ferde fejtartást okozó strabizmusról *Fodor Magdolna* tartottak színvonalas előadást és osztották meg a tapasztalataikat (22).

A kongenitális és juvenilis glaukóma kóroktanát és kezelésének buktatóit meghívott előadóként *Sziklai Pál* tartotta meg. A glaukóma új diagnosztikus módszereiről *Holló Gábor* vetített számunkra hasznos tudnivalókat.

Ezek a heteken mód nyílt arra, hogy a hallgatóság a vizsgáló módszerek gyakorlati bemutatását, a betegvizsgálatot, az altatásos vizsgálatokat láthatta és gyermekszemészeti szűrést is végezhettek koraszülötteken. Ezzel a vizsgáló módszer technikáját gyakorolhatták.

Kovács Kriszta Gyógytárgypedagógus a sajátos nevelési igényű gyermekek látásrehabilitációjáról tartott előadásokat (37, 38, 19). A gyermekszemészeti továbbképzéseken a fiatal szakorvosok kapcsolatot teremthettek a rehabilitációt végző tiphlopedagógusokkal.

KORASZÜLÖTTEK RETINALEVÁLÁSÁT OKOZÓ KÓRKÉP (ROP)

A huszadik század végének nagy gyermekszemészeti gondja lett a koraszülöttek retinaleválását okozó kórkép, amely korábban retrolentális fibroplasia diagnózissal, majd megismerve a kórfolyamatot a ROP elnevezést kapta. A Vakok intézetében az odakerült gyermekek 70%-a koraszülöttség következtében kialakult retinaleválásban vakult meg. Az utolsó évtizedekben az életben maradt koraszülöttek perinatális centrumokban való ellátása egyre körülményesebbé vált. A PIC-osztályok felszereltsége javult és a szemészeti konzíliumokat is időben tudtuk elvégezni, így sikerült fokozatosan csökkenteni a vakssággal veszélyeztetett gyermekek számát. A korai diagnózis, az időben elvégzett lézerterápia megállította a súlyos látássérüléssel végződő esetek számát (34).

Süveges Ildikó professzornő Szegeden, majd a Tömő utcában végezte a súlyos ROP IV-V-ös gyermekek vitrectomiás műtéteit. Ezzel egy időben *Salacz György professzor*, majd *Récsán Zsuzsa* szintén sok súlyos retinale-

válással jelentkező gyermek műtéti ellátását végezték el Budapesten, a Mária utcában, a II. számú Szemészeti Klinikán.

RETINOBLASTOMA

A másik fenyegető gyermekszemészeti kórkép a retinoblastoma, amely országosan évente 5-8 gyermeket érint. Incidenciája 1:15 000-30 000. A világon évente 5-8000 gyermeket érint. A retinoblastoma kezelésében fordulatot jelentett az új módszertani levél megjelenése 2011. március 29-én, amely az Emberi Erőforrások Minisztérium Egészségügy Közlöny LXL évfolyam 7. számában 1548–1551 oldalakon olvasható. A retinoblastoma kezelésének új irányelvében a szervmegtartó terápia bevezetésre került. Debrecenben *Berta András professzor*, *Damjanovich Judit* transzclerális krioterápia, episclerális plak-kezelés segítségével gyógyítják a kisebb körülírt tumorról jelentkező gyermekeket.

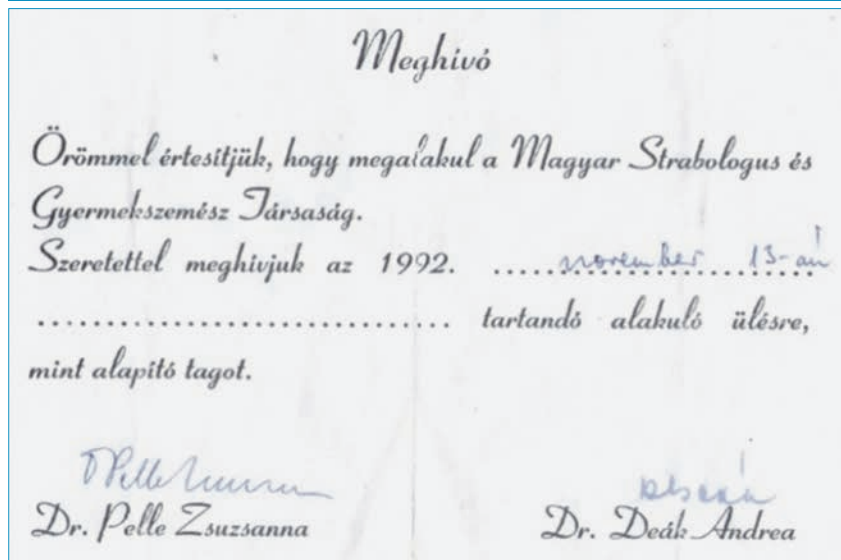
A Semmelweis Egyetemen a speciálisan megalakult onkológiai munkacsoport minden egyes esetet gyermekorvos, szemész onkológus, radiológus bevonásával végzett konzílium után a protokoll szerint látja el (35, 36).

Bausz Mária majd *Maka Erika* a veseszületett katarakta, és glaukóma műtéteit végezték a Tömő utcában, majd az összevonás után a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikáján a Mária utcában is. A fejlődési rendellenességekkel járó komplikált szürkehályogok operációja és rehabilitációja kitölti a gyermekort és a serdülőort is. A látásnevelés, oktatás, munkába állás lehetőségének megsegítése folyamatosan feladatot ad (46, 47, 48).

A MAGYAR GYERMEKSZEMÉSZÉK ÉS STRABOLÓGUSOK TÁRSASÁGÁNAK MEGALAPÍTÁSA

1992. november 13-án a gyermekszemészek egy csoportja Szegedről, Pécsről, Debrecenből feljött Budapestre és egy jóhangulatú vacsora

2. ábra: Meghívó a MGYST alapító ülésére (1992)



keretében a Gellért Szálló sörözőjében megterveztük a következő lépéseket a gyermekszemészeti ellátás javítása érdekében. Megbeszéltük a Társaság alapításának feltételeit (2. ábra).

Prof. Süveges Ildikó, Pelle Zsuzsa, Tari Emese, Deák Andrea, Soproni Anna, Juhos Piroška, Szabó Ilona, Fodor Magdolna, Sényi Katalin vettünk részt ezen az első találkozón. Megterveztük, hogy országos felmérést tartunk. Meghirdetjük a Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok Társaságának megalakulását. Megtervezzük a képzést és szervezzük a konferenciákra való részvételét. Cikkeket írunk, és továbbképző előadásokat tartunk. Felmerült a gyermekszemészeti szakvizsga terve is. Módszertani levelekről és terápiás javaslatokról is szóltak a terveink. A Magyarországon dolgozó szemész szakorvosok közül csaknem 150 fő jelent meg az alakuló ülésen 1993. január 8-án (3. ábra).

A szemész főorvosok örültek a változásnak. Mindig gondot jelentett számukra a gyermekszemészeti ellátás. Örültek, hogy *Süveges Ildikó professzornő* kezébe vette ezt a gondot. Az első Országos Gyermekszemészeti Anket óta (1973) eltelt negyedszázadban nem sikerült a gyermekszemészeti hálózat kiépítése.

3. ábra: A Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok Társasága logója



A gyermekorvosok szintén örültek ennek a szerveződésnek, mert remélték azt, hogy a kiszűrt esetek ellátása biztosított lesz. Hajdu-Bihar megyében már 2 évtizede működött *Seres Géza* kezdeményezése nyomán a HORUS Alapítvány szűrővizsgálat, amellyel a tompalátást, kancsalságot sikerül felfedezni és a kezelést elkezdni. Sőt szemüveghez juttatták az olyan szegény gyermekeket, akiknek szülei nem tudták megvenni a megfelelő segédeszközt. Ez az alapítvány az önkormányzat támogatását is élvezte. Néhány községben Debrecen vonzáskörében nagyon szép eredményre jutottak.

A gyermekszemészeti ellátás megszervezését az MGYST, a minisztérium segítségével vállalta. Ország-szerte gyermekszemészeti rende-

4. ábra: A MGYST társaságának elnökei 1992-től



Prof. Dr. Süveges Ildikó



Dr. Pelle Zsuzsa



Dr. Fodor Magdolna



Dr. Sényi Katalin



Dr. Deák Andrea



Dr. Récsán Zsuzsa



Dr. Knézy Krisztina



Dr. Maka Erika

lők is nyíltak, amelyek nem csupán orthoptikai állomások, hanem a szembeteg gyermekek ellátását is vállalják. A szakorvos-képzést az Egyetemi klinikák végzik. Jelenleg a licence vizsga anyagának megismerésére és a gyakorlat megszerzésére egyéni továbbképzés keretében is van lehetőség. A gyermekszemészet dolgozó szakasszisztensek számát kiegészíthetjük az optometrista képzésen részt vett szakemberekkel, akik orvosi felügyelet mellett a szemüveg-ellenőrzésben és a dioptriák bemérésében nagy segítségére lehetnek a szakorvosoknak.

Az MGYST első elnöke és későbbiekben folyamatosan a Tiszteletbeli elnöke: *professzor Süveges Ildikó* lett. Társaságunk további elnökei: *Pelle Zsuzsa, Fodor Magdolna, Sényi Katalin, Deák Andrea, Récsán Zsuzsa, Knézy Krisztina* és jelenleg *Maka Erika* az, aki irányítja a gyermekszemészeti társaság munkáját és havonta egyszer a szerda délutáni gyermekszemészeti továbbképzést

(GYeRe) fáradhatatlanul folytatja, szervezi (4. ábra).

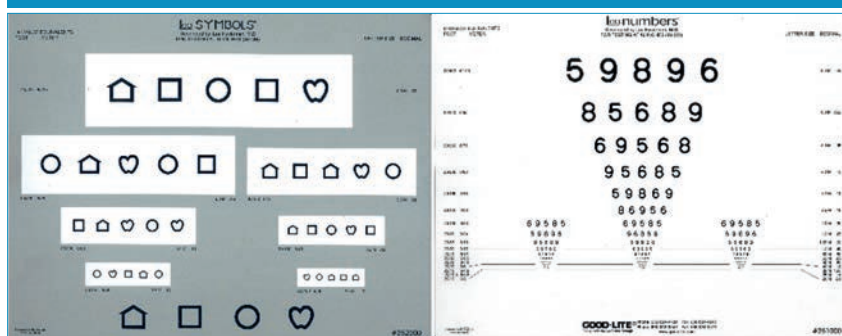
Az induláskor a feladatok közül leg-sürgősebbnek az országos egységes vízús és státusz vizsgáló módszer és az egyes kórkepek kezelési terveinek megszerkesztése volt. A vízús táblák a gyermekek számára a huszadik században rendelőnként változóak voltak. Világszerte a fejlett országokban már az ETDRS-táblákat használták, gyermekeknek a LEA-ábrákkal. Magyarországon több rendelőben a színes rajzos ábrákkal vettük fel a vízúst. Tudvalévő, mindez nem jól összehasonlítható. Az ammon villákkal és a Landolt-gyűrűvel felvett vízús sokkal precízebb (29). A tompalátás felismerése és eredményes kezelésének feltétele a pontos látóélesség meghatározása. Ezt minden gyermekkel foglalkozó szemész felismerte. A 3M céggel *Soproni Anna* készített egy használható rajzos ábraszortozatot, amellyel a 2-2,5 éves gyermekek látása is felmérhető (5. és 6. ábra).

Sebestyén Ibolya olyan vízússzettet készített és forgalmazott, amelyben ügyes gyermekszemészeti szűrészhez használható eszközök talál-

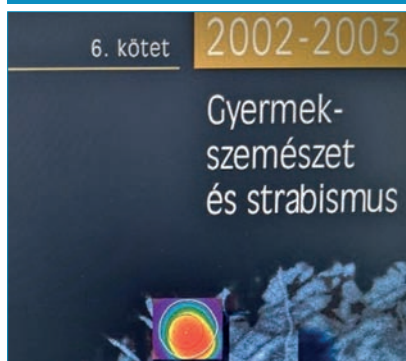
5. ábra: Soproni Anna szerkesztette vízús ábrák kisgyermekek szűrésére 1998



6. ábra: Visus táblák (Lea Hyverinen-teszt)



7. ábra: Gyermekszemészeti szakvizsga anyaga CD-n (2004)



hatóak. A védőnők is örömmel vették ezt a készletet, mert benne a pupilla lámpán kívül minden szűréshez alkalmas teszt megvolt, a közeli Worth-teszt, közeli és távoli betűk, számok, Lea-ábrák, villák (ügyesen dobókockán elhelyezve), valamint fixáció felvételét segítő kis ceruzajátékok és takaró lapok a cover teszthez. Még sztereónézőke is volt a dobozban, kis képekkel (32, 33).

Sebestyén Ibolya tovább is lépett. Nemcsak a vizsgálathoz, szűréshez szükséges eszközöket szerkesztette meg, hanem a Világ Világossága alapítványt is elindította. Gyengén látó és súlyosan látássérült fiatalok számára Pécssett elérhetővé vált a tanulás. Egy illatkerttel körülvett csodálatos épületben sokféle munkalehetőséget bemutató, oktató műhelyekkel felszerelt iskolát alapított. A kertészkedésen kívül, itt a számítástechnika, kosárfonás, szövés, papírdoboz készítés, fazekaság, szobrászat mind-mind elsajá-

títható. Támogatást kapott az alapítvány civil szervezetektől és az önkormányzattól is. Sok előadást szervezett, és kiváló előadókat is meghívott. A népi művesség, a tudás átadása mindenki számára épülés és reményt ad a munka annak is, aki nehézséggel küzd. Sok hasonló kezdeményezésre lenne szükség még az országban (19, 20). Elkészült az MGYST-társaság állásfoglalása is a kancsalság kezelésével kapcsolatosan. Állásfoglalás: „A kancsalság, az amblyopia és a fénytörési hibák felismerése és kezelése” címmel 1996-ban jelent meg. A sokféle gyakorlat összefésülése és a konszenzusra jutás nehéz, sok türelmet és időt igénylő feladat volt, de sikerült. Így most már nem azt mondjuk, hogy ahány ház annyi szokás, hanem kezd az országban egységes szemlélet uralkodni (26, 27, 28). A szemmozgászavarok, tompalátás fogalmát és tankönyvszerűen a terminológiát foglalmaztuk meg. Tételszerűen kidolgoztuk azt az anyagot, amellyel a strabológusok az elméleti tudást megszerkezhetik. Felhasználtuk a korszerű szemészeti világirodalmat és az ősök által ránk hagyományozott tanokat. Így készültünk a gyermekszemészeti szakvizsgára. 1999-től 2006-ig az ország vezető szemész professzorai mellett mi – több mint 60-an gyakorló, gyerekeket ellátó szemész szakorvosok vizsgáztunk gyermekszemészetből. Nemcsak az orthoptikai ismeretek, hanem a gyermekszemészet egésze tananyag volt. Az Amerikai Szemorstársaság (American Academy of Ophthalmology – AAO) alapsoro-

zatának a Gyermekszemészet és Strabológia című könyve szerepelt, mint tankönyv (44). Elindult ennek a munkának a magyarra fordítása és CD-n való sokszorosítása az amerikai szerzők engedélyével (7. ábra). Új tankönyvek születtek. *Süveges Szemészet Tankönyve* és *Gunter K. von Noorden: Strabizmus lépésről lépésre* című munkája, amelyet magyarra fordítva *Soproni Anna* szervezésével sikerült megjelentetni (31). A gyermekorvosok számára Útmutatót készítettünk a ROP-szűrésről, gyermekszemészeti fejlődési rendellenességekről és a kancsalságról 2005–2008 között.

Debrecenben és Budapesten a XIV. kerület Miskolci út 77-ben működő gyengénlátók iskolájával szoros kapcsolatot alakítottunk ki és továbbképzéseinkre is meghívtuk a látásfejlesztő szakembereket. Mi is tanultunk a tiflopedagógusoktól. A Budapesten működő Országos Látásvizsgáló Szakértői Bizottság segít a súlyosan látássérült gyermekek beiskolázásában, továbbtanulásában.

Az MGYST társasága csaknem minden évben, eredeti célkitűzésünk szerint továbbképző kurzusokat tartott. Emlékezetes maradt a Hotel Átriumban szervezett „Myopia kurzus”, valamint minden évben az MSZT kongresszusán van egy külön szekció, ahol a gyermekszemészek tartanak előadásokat.

Mindannyiunk számára hasznos volt a Látássérültekkel foglalkozó intézetek működéséről, profiljáról szóló új DVD megjelenése. Megjelent az Ametropia kongresszusról és az amblyopiáról szóló DVD is. 2001–2010 közötti időszakban több kezdeményezés indult a népegészségügyért, benne a gyermekszemészeti szűrések fontosságáról törvény is született.

2005-ben a „Közös kincsünk a gyermek” népegészségügyi programhoz kapcsolódott az MGYST és sikerült megszervezni a védőnők számára egy több napos kurzust, amelyben a gyermekszemészek mondták el a védőnők, gyermekorvosok számára a legfontosabb szűrési feladatokat és vi-

deón gyakorlatban is bemutattuk, a vizsgálatokat a szűrés az eszközeit is. A tananyaghoz DVD-t is készítettünk *Sényi Katalin* szervezésében, amelyet minden vezető védőnő és vezető gyermekorvos megkapott. A DVD a különböző korosztályok szemészeti szűrési technikáit szemlélteti. Ezen a lemezen *Süveges Ildikó professzornő* mondja el a gyermekek látásfejlődésének vizsgálo módszereit (8. ábra).

2011-ben megjelent az Egészségügyi közlönyben az MGYST és a Gyermekorvos társaság gondozásában készült szakmai irányelv a „0–18 éves korú gyermekek szemészeti szűréséről.” Egy jelentős fejezetet írtunk a Klinikai Gyermekgyógyászat új megjelent tankönyvében. Nagy gondot és terhet jelent a gyermekszemészek munkaidejét lekötő koraszülöttek szemészeti szűrése az úgynevezett ROP-szűrés, amely az intenzív osztályokon perinatális centrumokban rendszeres heti többszöri konzíliumot jelent. Ebben a Mária Utcai Klinikán dolgozó *dr. Vámos Rita*, *dr. Récsán Zsuzsa*, *dr. Ecsedy Mónika* vettek részt, míg a Tömő utcában a retina munkacsoport valamennyi tagja és a gyermekszemészek közül: *dr. Sényi Katalin*, *dr. Maka Erika*. A Péterfy Sándor Utcai Kórházban *dr. Szerbák Gabriella* és természetesen minden

PIC közelében dolgozó szemész teljesít konziliáriusi szolgálatot.

A Cerny Mentő pályázat útján szerzett egy „Retcam” fundus kamerát, amelyet a Budapest vonzaskörében működő perinatális intenzív centrumokba el tudtak jutatni. Ezzel az eszközzel sikerült áttörést szervezni a ROP-szűrésben. A telemedicina segítségével *Maka Erika* a kamera készítette felvételeket rendszeresen ellenőrzi, és ott ahol kell, időben be tud beavatkozni megmentve ezzel a koraszülött gyermekek látását. Sikerült olyan eredményeket produkálnia, hogy a megfelelő időben elvégzett szűrés és lézerkezelés eredményeként pl. 2017-ben nem vakult meg ROP miatt egyetlen egy koraszülött gyermek sem.

A nemzetközi konferenciákon az MGYST társaságának tagjai közül csaknem minden évben sikerült képviselőket küldeni a világ sok országába, mind a Pediatric Ophthalmology, mind a strabológiai rendezvényekre. Nagy szó volt, hogy 2016 októberében Budapesten tartotta az Európai Strabológiai Társaság a konferenciáját. *Knézy Krisztina* vette ki a részét a szervezésben (9. ábra).

Nagy örömünkre, megjelent 2017-ben a saját Gyermekszemészet tankönyvünk, *Nagy Zoltán Zsolt pro-*

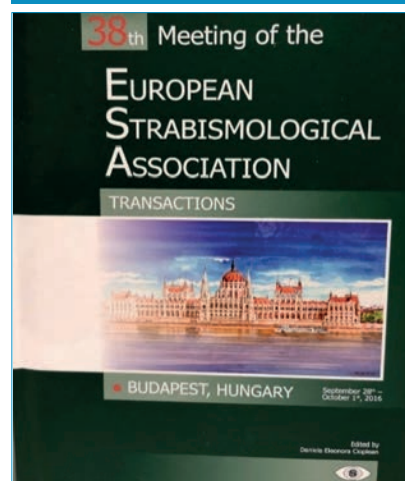
fesszor szerkesztésében, amely a gyermekszemészeti licence vizsga tananyagát tartalmazza. Az európai unióban nincs gyermekszemészeti szakvizsga, ezért ehhez kellett alkalmazkodni az MGYST-nek és kidolgozni a vizsga anyagát. A legkorszerűbb diagnosztika és terápia olvasható ebben az új tankönyvünkben. Haszonnal forgathatja minden szakorvos, különösen azok, akik gyermekekkel is foglalkoznak. *Süveges professzornő* bevezetőjével és ajánlásával készült el ez a tankönyv (10. ábra).

Megszívlelendő az előszó első gondolata: „*Turi Károly*, a Honvéd Kórház szemészeti osztályának vezető főorvosa mondta egyszer egy gyermekszemészeti kazuisztika bemutatása kapcsán: Tudomásul kellene venni, hogy a gyermekszem nem felnőtt szem kicsiben. – Frappáns volt ez a megfogalmazás és nagyon igaz. Az eltérés nemcsak a szemgolyó nagyságán, hanem sok egyéb tényezőn is alapul: mindegyik a szövetek éretlenségén, strukturális különbözőségén, amely miatt a gyermekszem betegségei, gyógyulási hajlama különbözik a felnőttektől. A fejlődési rendellenességek széles köre, amely a járulékos szövetektől a bulbuson át az intracranialis régióig terjed, szintén speciális szemészeti problémája a

8. ábra: DVD a gyermekszemészeti szűrésről Süveges Ildikó és Sényi Katalin szerkesztésében 2010



9. ábra: A 2016-ban Budapesten rendezett Európai strabológiai konferencia kiadványának címlapja



10. ábra: A 2017-ben megjelent tankönyv a gyermekszemészeti licence vizsga anyagát tartalmazza



gyermekkornak. Az immunrendszer fejletlen volta pedig meghatározza a gyulladások, transzplantációk kimenetelét” (49).

2016 után újabb siker, hogy 2018. szeptember 7–9 közt az Európai Gyermekszemészek Társaságának 44. konferenciáját Magyarországon rendezték. Maka Erika mind a szervezésben, mind a vendéglátásban orosz-lánrészt vállalt. Büszkévé tett minket, hogy a magyarországi gyermekszemészettel foglalkozó szemorvosok ilyen nagyszabású rendezvényt tudhattak magukénak (11. ábra).

KÖVETKEZTETÉSEK

Összefoglalva elmondhatjuk, hogy a megindult kezdeményezések folytatása szükséges. A területi gyermekszemészeti betegellátás szervezésében részt kell vállalnunk. A szakemberképzésben a megkezdett havi rendszerességgel működő GYERE-program mellett az évente bevezetett Speciális Gyermekszemészeti továbbképző tanfolyam folytatása szükséges. Ezek mellett az egyetemi klinikák gyermekszemészei vállalták az érdeklődő szemész szakorvosok egyedi gyakorlati képzését is. Itt a hallgató maga szabhatja meg a képzés gyakoriságát és időtartamát, úgy ahogy a folyamatos munkája mellett el tud járni a továbbképzéseinkre. A szakasszisztens-képzésben az orthoptikai asszisztensképzést kell szorgalmaznunk. Ők azok, akik a gyermekszemészeti ellátásban a szemüveg-ellenőrzést, a pleoptika-orthoptika vizsgáló módszereit ismerik és segítségére lehetnek a szakorvosnak. A kettős-kép vizsgálatának, a látótér vizsgálatának elvégzését rájuk bízhatjuk. VEP-ERG-vizsgálatok technikai részét rutinnal elvégzik. Ezzel tehermentesítik a szakorvosokat. Előadásokat és irányelveket tudunk szerkeszteni a védőnők és a gyermekorvosok szemészeti szűrésé-

11. ábra: Az Európai gyermekszemészeti társaság 2018-ban Budapesten rendezte éves kongresszusát



nek megerősítésére. A nemzetközi kapcsolatok további fejlesztését segítheti a Magyar Gyermekszemészek és Strabológusok társasága azzal, hogy a fiatal gyermekszemészek, kutatók külföldi útjait, pályázatát támogatja. Mindazt, amit itt saját eredményeinkként írtam le az *Süveges Ildikó professzor-nő* támogatásával valósulhatott meg.

IRODALOM

- Bartók I. A magyar szemészet története. Budapest: Akadémiai Kiadó; 1954.
- Fabini JT. Docrina de morbis oculorum (hasonmás kiadás) kiadta a Magyar Szemorvostársaság. Budapest: Tudomány Kiadó; 2000.
- Bögi J. A Szemészet Krónikája egyetemünkön Nagyszombattól a Mária utcáig 2015.
- Gyórfy I. Magyarországi Szemorvosok életrajzi adattára. Győr: Széchényi Nyomda; 1987.
- Gyórfy I, Salacz Gy. Magyarországi szemorvosok életrajzi adattára (bővített kiadás). Kiadta a Magyar Szemorvostársaság.
- Zajác M. Történelem szemorvosoknak. Budapest: Aesculart Bt.; 1993.
- Plenck (József Jakab). Docrina de morbis oculorum Viennae 1777 ny.n. 219 p.
- Fabini (János, Teofil). Tanítmánya a szembetegségekről, Ford. Vajnócz János Buda 1837. Magyar Tudós Társaság; VI: 332 p.
- Hógyes Endre. Emlékkönyv a Bpesti kir. tudományegyetem orvosi karának múltjáról és jelenéről. Budapest: 1896.
- Toldy Ferenc. S.I. (Akad. Ért. 1851); Hógyes Endre: Emlékkönyv a Budapesti Királyi Tudományegyetem orvosi karának múltjáról és jelenéről, Budapest: 1896. S. I. Élet és Tud 1955; 16. sz.
- Csapodi I. Acromatopsia. Szemészet 1886; (23)5: 106.
- Csapodi I. A Világra hozott szaruhártya homályok. Szemészet 1885; 22(3): 55–56.
- Hirschler I. Membrana pupillaris perseverans egy esete. Szemészet 1878; 15(4): 57–58.
- Csapodi I. Az iskolás gyermekek szembetegségei. Egészség 1890; 4–5: 157–165.
- Béla P. A tanuló ifjúság szemeinek védelméről. 1896; 33(4): 30–32.
- Imre J. Néhány szó az iskolapadok ügyében. Közegészségügyi Törvénytörvény Széki Orvostan 1887; 24(2): 26–29.
- Sicherer O. A szem egészségtana ép és beteg állapotában. Budapest:

- Légrady ny; 1919. p. 32–33.
18. Szily A. Előterjesztés a gyengénlátó gyermekek külön iskoláztatása ügyében. Szemészet 1914; 51: 1–2; 6–7.
 19. Singer Gy. Adatok fiatalkori vakság okaihoz. Szemészet 1925; 58: 1.11.
 20. Kreiker A. A látóélesség néhány problémájáról. Orvosi hetilap 1931; 75(50): 119.
 21. Dr. Gottlieb E. Gyógyhírek (A Heim Pál Gyermekkorház havilapja) 2006. 09. 06.
 22. Raáb K, Steinberg A. Ábrák a szemizomok egy és kétszemes működésének elemzésére és oktatására. Szemészet 1952; 89(1): 30–36.
 23. Singer Gy. Adatok fiatalkori vakság okaihoz. Szemészet 1925; 58: 1.11.
 24. Szily A. A Szem veleszületett fejlődési rendellenességeinek fejlődéstan alapjai. Gyógyászat 1911; 51(27): 464–467.
 25. Nónay T. Toronykoponya mellett fellépett kétoldali látóideg sorvadás 15 éves fiúnál. Orvosi Hetilap 1926; 70(51): 139.
 26. Horay G. A kancsalság operálása (hétszáz izom előrevarrás műtéti eredményei). Szemészet 1935; Grósz Emil emlész. 139–154.
 27. Sternberg A. A strabizmus divergens helye a kancsalság kórelőtanában. Budapest: Kandidátusi értekezés; 1964.
 28. Pajor R. A binokuláris látás fejlődése az iskolás korig különös tekintettel kancsalságra. Gyermekgyógyászat 1960; 11(12): 366–371.
 29. Vörösmarthy D. A Szem optikája. Budapest: Medicina; 1974.
 30. Németh J. Szemészeti ultrahang-diagnosztika és biometria Nyctalus. Budapest: Orvosi Kiadó; 1996.
 31. Von Noorden GK, Helveston EM. Strabismus lépésről lépésre. MGYST kiadvány; 1998.
 32. Strabizmus. Az Országos Szemészet Intézet Módszertani Útmutatója 2. kötet. Budapest: Tudomány kiadó; 2000. p. 52–65.
 33. Soproni A. (szerk) A kancsalság tompalátás diagnosztikája. Gyermekszemészet és Strabizmus American Academy of Ophthalmology Alap- és Klinikai ismeretek kurzusa 6. kötet, 2002–2003. 6. fejezet p. 71–74.
 34. The International Classification of Retinopathy of Prematurity Revisited. Arch Ophthalmol 2005; 123: 991–999.
 35. Berta A, Damjanovich J, Vezendi L. Intraokuláris daganatok diagnosztikája és terápiája II. Retinoblastoma. Újabb eredmények a szemészetben. Szemészet 1997; 1: 17–32.
 36. National Retinoblastoma Strategy Canadian Guidelines for Care. Can J Ophthalmol 2009; 44(suppl 2): S9–47.
 37. Kovács K. Látássérült gyermek az óvodában és az iskolában. In Illyés S. (szerk) Gyógypedagógiai alapismeretek 2003. Budapest: Bárczy Gusztáv Gyógypedagógiai Tanárképző Főiskola; 2003. p. 461–503.
 38. SNI-gyermekek óvodai és iskolai nevelésének irányelve. 32/2012 EMMI rendelet Magyar Közlöny 2010. október 8. szám
 39. Janáky M. A látásélesség vizsgálatának objektív és szubjektív módszerei. Neuroophthalmologia Szerk: Somlai J, Kovács T. Budapest: Tudomány Kiadó Nosza alapítvány; 2011. p. 54–56.
 40. Németh J, Bausz M, Kótyuk E. 100 éves a Magyar Szemorvostársaság. Emlékkönyv 2007.
 41. Süveges I. Negyvenév szemészet a Tömő utcában. Budapest: Medicina; 2018.
 42. Holló G, et al. A szemészeti szűrővizsgálatok elméleti alapjai. Szemészet 2006; 143: 205–208.
 43. Süveges I. Szemészet Tankönyv. Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.; 2010.
 44. Amerikai Szemészeti Akadémia: gyermekszemészet és strabizmus (CD). MGYST kiadványa 2005.
 45. Gáspár Á, Molnár K. Kancsalsági kontraktúra és a Molnár-féle lamiotomia. Szemészet 2004; 141: 89–95.
 46. Bausz M, Sényi K, Turi É. Congenitalis ectopia lentis kórképe és műtéti megoldása. Szemészet 2004.
 47. Biró Zs, Szabó I, Pámer Zs. Cataracta eltávolítás – Marfan-szindróma. Szemészet 2012; 149: 4.
 48. Losonczy G, Fazekas F, Pfliegler G, Komáromi I, Balázs E, Péntes K, Berta A. The novel germ line mutation is Hungarian von Hippel–Lindau patients. BMC Genetics 2013; 14: 3.
 49. Gyermekszemészet Tankönyv (szerk. Nagy Z.Zs.) Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.; 2017. p. 13–14.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Sényi Katalin, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39. E-mail: drsenyikatalin@gmail.com



Aniridiások fovea hypoplasiája

CSIDEY MÁRIA DR., MAKÁ ERIKA DR., BAUSZ MÁRIA DR., CZAKÓ CECÍLIA DR.,
NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Szemészeti Klinika,
Budapest (Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

Célkitűzés: Congenitalis aniridiás betegek fovea szerkezetének vizsgálata OCT-készülékkel és a fovea hypoplasiájának Thomas-szerinti osztályozása.

Módszerek: 16 congenitalis aniridiás beteg 29 szemét vizsgáltuk. Nemek szerinti megoszlás 8 lány, 8 fiú, átlagéletkor: 11,56 év volt. Értéktük a legjobb korrigált látóélességet (ETDRS-táblával) és a fovea szerkezetét (Angio Vue OCT; Optovue Inc. Fremont USA). A fovea hypoplasia súlyosságát Thomas 2011-es beosztása szerint határoztuk meg (1. fokú: a plexiformis rétegek nem törnek a felszínre; 2. fokú: a foveális behúzottság ellapult; 3. fokú: hiányzik a külső szegmens megnyúlása; 4. fokú: hiányzik a külső magvas réteg kiszélesedése).

Eredmények: Az átlagos legjobb korrigált látóélesség 0,5 volt. Minden esetben fovea hypoplasziát észleltünk. A fovea hypoplasia súlyosság szerinti megoszlása: 1. fokú: 0 szem, 2. fokú: 8 szem, 3. fokú: 2 szem, 4. fokú: 19 szem.

Következtetés: Optikai Koherencia Tomográfia (OCT) jól alkalmazható a fovea hypoplasia súlyosságának a megítélésére. A két szem között a fovea hypoplasia súlyosságában nem találtunk különbséget. Nystagmosos betegeknél is elvégezhető volt a vizsgálat. Törőközegek borúsága esetén nem volt értékelhető az OCT-felvétel.

Foveal hypoplasia in aniridia

Aim: To study the morphology of fovea with OCT and grading foveal hypoplasia by Thomas.

Methods: 29 eyes of 16 people with congenital aniridia were investigated. Female-male ratio: 8:8, average age: 11,56 years. Best-corrected visual acuity was measured with ETDRS optotypes and the morphologic features of fovea was analysed by Angio Vue Optical Coherence Tomography (OCT) (Optovue Inc. Fremont USA). Foveal hypoplasia grading was made by Thomas Structural Grading of Foveal Hypoplasia (Grade 1: absence of plexiform layers' extrusion; Grade 2: absence of foveal pit; Grade 3: absence of outer segment lengthening; Grade 4: absence of outer nuclear layer widening).

Results: The mean best-corrected visual acuity was: 0.5. Foveal hypoplasia was observed in all cases. Foveal hypoplasia distribution was: grade 1: 0 eye, grade 2: 2 eyes, grade 3: 8 eyes, grade 4: 19 eyes.

Conclusions: The OCT can be used to determine the severity of foveal hypoplasia. We couldn't find any differences between two eyes in the severity of foveal hypoplasia. OCT method can be used in patients with nystagmus. The OCT recordings couldn't be evaluated in the presence of corneal or lens opacities.

KULCSSZAVAK congenitalis aniridia, fovea hypoplasia, optikai koherencia tomográfia, OCT

KEYWORDS congenital aniridia, fovea hypoplasia, optical coherence tomography, OCT

A makula, a retina speciális, magasan differenciálódott része, közepén a foveával, amelynek területe kissé besüpped és az azt körülvevő foveoláris avaszkuláris zónával (FAZ). Fovea hypoplasiája során a középső behúzódás kialakulása za-

vart szenved. A behúzódás hiányának a mértéke különböző fokú lehet egészen a teljes hiányig, amelyet a foveoláris avaszkuláris zóna zavarja kísér. Fovea hypoplasia különböző betegségekből van jelen, mint például aniridia, albinizmus,

Stickler-szindróma, koraszülöttek esetében is leírtak, valamint az irodalomban megtalálható izolált fovea hypoplasiával járó kórkép bemutatása is (4, 8, 6). Az OCT megjelenése előtt a fovea hypoplasia diagnosztizálása szemfenék-vizsgá-

lattal, oftalmoszkópiával, esetleg fluoreszcein angiográfiával történt. Az OCT-készülékek megjelenése lehetőséget teremtett a látóhártya morfológiai vizsgálatára. Az utóbbi években megjelent OCT-angiográfia lehetővé tette a retina mikrokeringésének a vizsgálatát is.

FOVEA FEJLŐDÉSE

Az irodalomban számos tanulmány (in vivo, in vitro, biomechanikai modell) foglalkozik a fovea fejlődésével és szerkezetével.

A fovea fejlődése a 22 gesztációs héten kezdődik és a születést követő 15-45 hónapban fejeződik be (6). A fovea behúzottsága és a foveoláris avaszkuláris zóna fejlődése egymást meghatározza, a behúzódás kialakulása csak az avaszkuláris zóna kialakulása után kezdődik el. A behúzódás mélysége és a foveoláris avaszkuláris zóna nagysága között is összefüggés van (3). A behúzódás kialakulásában, mind az embriogenezis során, illetve a megszületést követően, számos ténye-

1. táblázat: Aniridiával társuló szindrómák

Gillespie-szindróma

Tünet

Aniridia
Cerebelláris ataxia
Szellemi fogyatékoság
Nem társul szürkehályoggal
Nem társul cornea opacitással

Marinesco-Sjögren-szindróma

Tünet

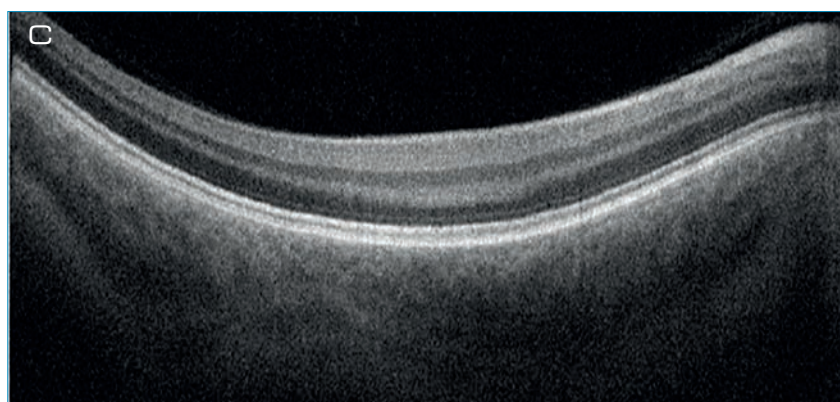
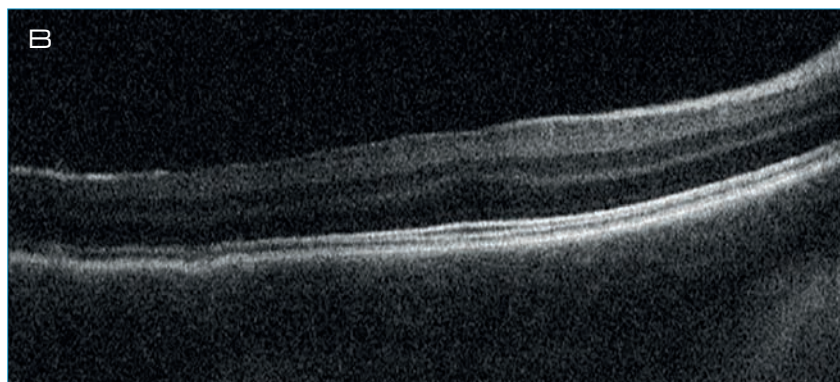
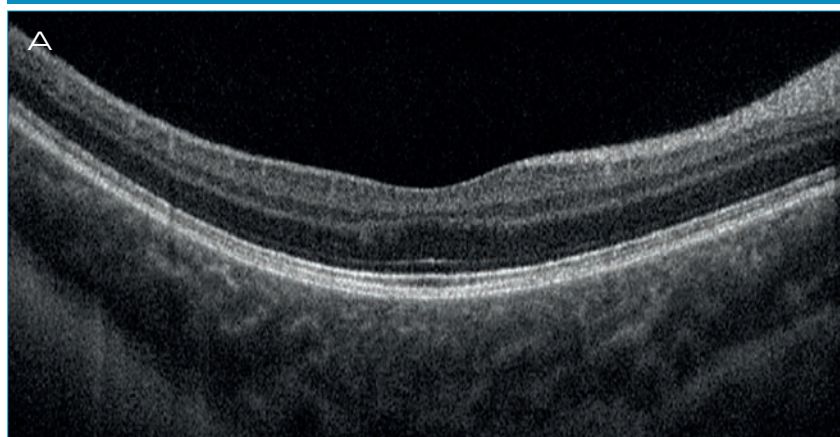
Aniridia
Cerebelláris ataxia
Szellemi fogyatékoság
Veleszületett szürkehályoggal társul

WAGR/O-szindróma

Tünet

Wilms-tumor
Aniridia
Genito-urinaris elváltozások
Szellemi fogyatékoság
Obesitas

1. ábra: Fovea hypoplasia, aniridiás betegeink fovea szerkezetének OCT-felvételei, feltüntetve a hypoplasia fokozatát. A: 2. fokú hypoplasia: a foveális behúzottság ellapult. B: 3. fokú hypoplasia: hiányzik a külső szegmens megnyúlása. C: 4. fokú hypoplasia: hiányzik a külső magvas réteg kiszélesedése



zőnek tulajdonítanak szerepet. Az embriogenezis során az intraocularis nyomásból adódó mechanikai erőnek, valamint a fotoreceptorok (csapok) alakbeli változásának – megnyúlásának és a sejtmigráció (a belső retinarétegek centrifugális, a külső retinarétegek centripetális sejtmigráció) következtében a retina centrális részében való felhalmo-

zódásának tulajdonítanak nagyobb jelentőséget (2).

A fovea behúzódása mélyül születés után is a sejtmigráció, valamint a szem fokozottabb növekedéséből adódó mechanikai erőnek a következtében.

Jelen közleményünkben a klinikánkon gondozott aniridiás gyerekek fovea szerkezetének a vizsgálatát,

2. táblázat: Beteganyag demográfiai adatai

Összes aniridiás beteg	16
Nemek szerinti megoszlás	
Leány	8 (50%)
Fiú	8 (50%)
Öröklődés	
Családi	5 (31,25%)
Sporadikus	11 (68,75%)
Átlagéletkor	10,56 év

valamint a fovea hypoplasia súlyosságának Thomas-szerinti klasszifikációját mutatjuk be.

A congenitalis aniridia ritka, mindkét szemet érintő megbetegedés. Előfordulása 1:64 000–1:100 000 közötti (9). Megjelenhet önállóan, de ritka szindrómák részeként is fellelhető (1. táblázat).

A klasszikus aniridiát PAX6-gén mutációja okozza, az esetek kétharmadában családi (autoszomális domináns), egyharmadában sporadikus öröklődésmentet mutat. Az aniridiát, a szivárványhártya enyhe fokú hypoplasiaja vagy teljes hiánya jellemzi. Panocularis megbetegedés, amelyet a szem elülső és hátsó szegmentumának érintettsége kísér. A csökkent látóélesség kialakulásához a szem több rétegét érintő elváltozások

(szaruhártya, lencse, látóidegfő, makula) összessége vezet. A PAX6-gén mutációval járó aniridiák sok esetben szisztémás elváltozásokkal (hyposmia, halláscsökkenés) társulnak. Ezekben az esetekben a PAX6-gén szindróma elnevezés használatos a szakirodalomban.

A FOXC1, PITX2, CYP1B1, FOXD3 és TRIM44-génekben megjelenő mutációknak szintén szerepük van az aniridia kialakulásában (7).

BETEGANYAG ÉS MÓDSZER

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinikáján gondozott 16 congenitalis aniridiás gyermek szemének fovea szerkezetét vizsgáltuk. Minden esetben meghatároztuk a legjobb korrigált látóélességet (BCVA) is. A látóélesség meghatározását ETDRS (ESC2000 Illuminator Cabinet) táblával végeztük. A fovea szerkezet vizsgálatára Angio Vue OCT (Optovue Inc. Fremont USA) készüléket használtunk. A fovea hypoplasia súlyosságát Thomas 2011-es táblázata szerint határoztuk meg:

- 1. fokú: a plexiformis rétegek nem törnek a felszínre;
- 2. fokú: a foveális behúzottság ellapult;

- 3. fokú: hiányzik a külső szegmens megnyúlása;
- 4. fokú: hiányzik a külső magvas réteg kiszélesedése (10).

EREDMÉNYEK

Tanulmányunkban 16 beteg 29 szemét vontuk be. A vizsgált betegek közül ötnnek (31,25%) szemészeti anamnézisében szerepel az aniridia. A vizsgált betegek átlagéletkora 10,56 év volt. A nemek szerinti megoszlás 8 leány és 8 fiú (2. táblázat). A legjobb korrigált látóélesség 0,5 volt. Minden betegünkön jelen van nystagmus különböző súlyosságú formában (3. táblázat).

A beteganyagunkból egy fiú esetében kiemelendő társult polidactilia (családban apánál jelen van) és koponya korai csontosodási zavara, valamint egy leány esetében parciális aniridia mellett egyoldali lencse coloboma és szubluxáció volt észlelhető.

Szürkehályog 10 (62,5%) betegünkön fordul elő, mindenkinél első vizsgálat alkalmával észlelhető volt. Szürkehályog miatt műtétet, lencseeltávolítást műlencse-beültetéssel, három betegünkön végeztünk. Egy esetben a szubluxált lencse miatt történt lencseeltávolítás és műlencse-beültetés. Aniridiával tár-

3. táblázat: Betegek legjobb korrigált látóélessége (BCVA) és fovea hypoplasia súlyossága

Beteg	Életkor	BCVA o.d.	BCVA o.s.	Nystagmus	Fovea hypoplasia o.d.	Fovea hypoplasia o.s.
D.D.	10 év	0,12	0,1	igen	2	2
D.E.	6 év	0,16	0,16	igen	3	3
D.R.	8 év	0,5	0,4	igen	2	2
N.P.	9 év	0,06	0,06	igen	4	–
S.J.	8 év	0,2	0,25	igen	2	2
S.M.	10 év	0,32	0,32	igen	2	2
S.M.T.	10 év	0,12	0,15	igen	4	4
V.H.	10 év	0,04	0,06	igen	4	4
V.M.	5 év	0,12	0,1	igen	4	4
J.A.	14 év			igen	4	4
H.Á.	5 év	0,1	0,1	igen	4	4
Gy.A.	3 év	0,1	0,1	igen	4	4
K.G.	30 év	0,2	–	igen	4	–
M.J.	5 év	0,1	0,12	igen	4	4
B.A.	17 év	fé	0,3	igen	4	4
A.E.	18 év	–	0,06	igen	–	4

sult súlyos keratopathia három betegünkönél észlelhető.

A rendszeres kontrollvizsgálatok során észlelt emelkedett szemnyomás miatt, 8 betegünkönél (50,0%) alkalmazunk szemnyomás-csökkentő terápiát. Az alkalmazott konzervatív kezelés mellett a szemnyomások a megfelelő tartományban vannak. Négy betegünkönél a konzervatív terápia ellenére észlelt magas szemnyomás miatt műtét végzése vált szükségessé.

Minden vizsgált szem esetében fovea hypoplasiát észleltünk, amelynek a Thomas-beosztás szerinti megoszlása a következő volt:

- 1. fokú hypoplasia 0 szem,
- 2. fokú hypoplasia 8 szem,
- 3. fokú hypoplasia 2 szem,
- 4. fokú hypoplasia 19 szem (3. táblázat).

Egy betegünk egy szemének az esetében nem sikerült értékelhető OCT-felvételt készítettünk a törőközeg (cornea) borúsága miatt. Két szem esetében pedig fájdalmas szem miatt korábban enukleáció történt.

Minden esetben a két szem fovea hypoplasiája azonos súlyosságú volt.

Jelen vizsgálatunkban nem találtunk összefüggést a fovea hypoplasia súlyossága és a legjobb korrigált látóélesség között, amelynek oka valószínű a kisesetszám.

MEGBESZÉLÉS

Vizsgálatunkban minden egyes esetben a fovea bizonyos fokú hypoplasiáját találtuk, amely ered-

mény jelentősen eltér az irodalomban fellelhető 10,7%-54,5% és 91% közötti adatoktól (11, 5). Ezen nagy eltérésnek az oka valószínű abból fakad, hogy az irodalomban fellelhető fovea hypoplasia meghatározása szemfenéki kép alapján történt.

Aniridiások esetében az OCT-vel végzett fovea vizsgálat, illetve a Thomas-féle klasszifikáció a klinikai gyakorlatban jól alkalmazható. A vizsgálati módszer gyerekek (legkisebb gyerek 3 éves volt) esetében is jól alkalmazható. A nystagmus nem volt akadálya a vizsgálat elvégzésének. Jelen vizsgálatunkban egyedül a törőközegek borúsága esetében nem volt értékelhető a kapott felvétel.

IRODALOM

1. Chang JW, Kim JH, Kim SJ, Yu YS. Congenital aniridia long term clinical course, visual outcome, and prognostic factors. Korean J Ophthalmol 2014 Dec; 28(6): 479–485.
2. Dubis AM, Hansen BR, Cooper RF, Beringer J, Dubra A, Carroll J. Relationship between the foveal avascular zone and foveal pit morphology. Invest Ophthalmol Vis Sci 2012 Mar 21; 53(3): 1628–36.
3. Hendrickson AE, Yuodelis C. The morphological development of the human fovea. Ophthalmology 1984 Jun; 91(6): 603–12.
4. Kondo H. Foveal hypoplasia and optical coherence tomographic imaging. Taiwan J Ophthalmol 2018; 8: 181–188.
5. Lee H, Meyers K, Lanigan B, O'Keefe M. Complications and visual prognosis in children with aniridia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2010; 47(4): 205–10.
6. Matsushita I, Nagata T, Hayashi T, Kimoto K, Kubota T, Ohji M, Kusaka S, Kondo H. Foveal hypoplasia in patients with Stickler syndrome. Ophthalmology 2017 Jun; 124(6): 896–902.
7. Nelson LB, Spaeth GL, Nowinski TS, Margo CE, Jackson L. Aniridia. A review. Surv Ophthalmol 1984 May-Jun; 28(6): 621–42.
8. Oliver MD, Dotan SA, Chemke J, Abraham FA. Isolated foveal hypoplasia. British J Ophthalmol 1987 Dec; 71(12): 926–930.
9. Provis J M, Dubis A M, Maddes T, Carroll J. Adaptation of the central retina for high acuity vision: Cones, the fovea and the avascular zone. Prog Retin Eye Res 2013 Jul; 35: 63–81.
10. Samant M, Chauhan BK, Lathrop KL, Nischal KK. Congenital aniridia: etiology, manifestations and management. Expert Rev Ophthalmol 2016; 11(2): 135–144.
11. Thomas MG, Kumar A, Mohammad S, Proudlock FA, Engle EC, Andrews C, Chan WM, Thomas S, Gottlob I. Structural grading of foveal hypoplasia using spectral-domain optical coherence tomography A predictor of visual acuity? Ophthalmology 2011; 118: 1653–1660.

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Csídey Mária, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika
1085 Budapest, Mária utca 39., E-mail: mcsidey@yahoo.com