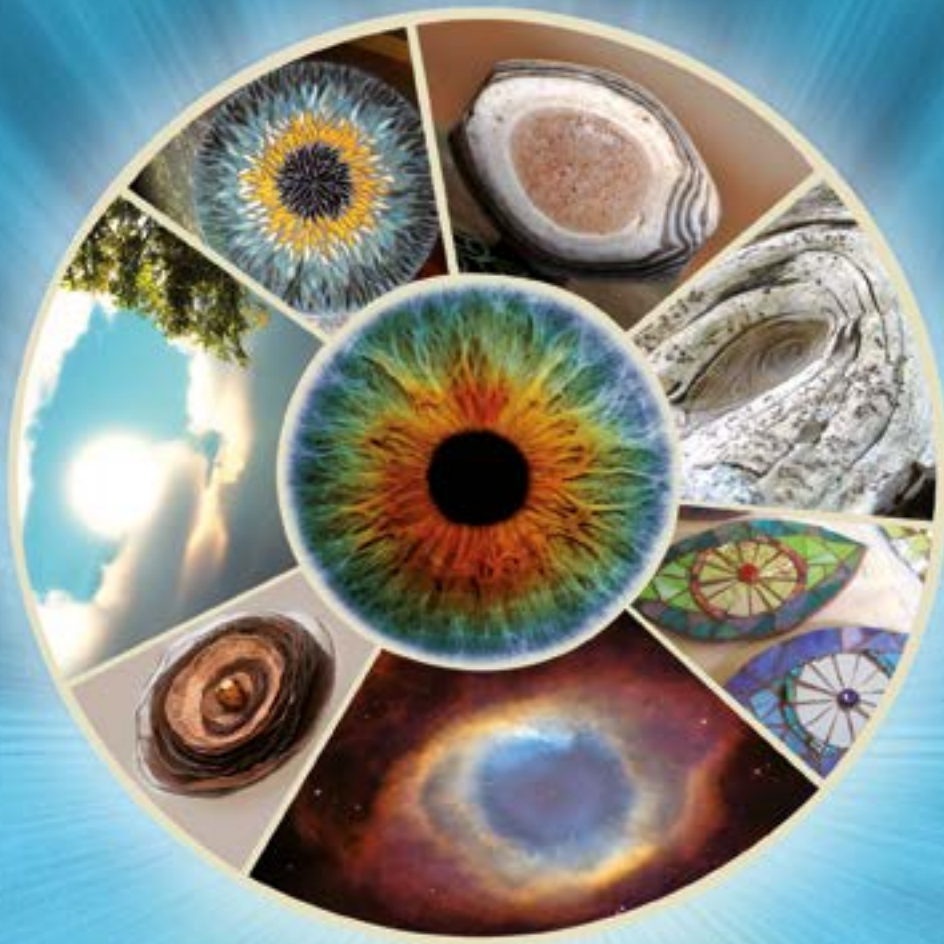


SZEMÉSZET

OPHTHALMOLOGIA HUNGARICA



A hályogsebészet helyzete Magyarországon 2023-ban: a „Cataracta regiszter” eredményei
Pseudotumor orbitae

Duralis arteriovenosus fisztula következtében kialakult exophthalmus

Polypoideális chorioideális vasculopathiás beteg központi idegrendszeri teriméje

Kétoldali hallás- és látásromlás esete

Bilaterális diffúz uveális melanocyta proliferáció (BDUMP)

Retinalis capillaris haemangiomas esete

Subfovealisan rekedt perfluorodecalin műtéti megoldása



10 mg/ml oldatos injekció
(ranibizumab)



ELÉRHETŐ
ÁRON**

Ranivisio, a ranibizumab bioszimiler

- COLUMBUS-AMD* vizsgálatban klinikailag összemérhető
 - ✓ hatékonyság
 - ✓ biztonság
 - ✓ immunogenitás²
- Felnőttek esetén megegyező javallatok¹

* A COLUMBUS-AMD (FYB201-C2015-01-F3, EudraCT No: 2015-001961-20) egy prospektív, multicentrikus, vak értékelésű, párhuzamos felépítésű III. fázisú vizsgálat volt az FYB bioszimiler ranibizumab és a referencia készítmény klinikai egyenértékűségének vizsgálatára. 477 beteget randomizáltak FYB201 (n=238) vagy referencia ranibizumabra (n=239), melyet 0,5 mg intravitrealis injekció formájában kaptak 4 hetente, összesen 12 alkalommal. A vizsgálat elsődleges végpontja a legjobb korrigált látásélesség (BCVA) változása volt a vizsgálat kezdetén mért értékekhez viszonyítva, Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) betűkkel mérve a 8. héten. Eredmények: A BCVA mindkét csoportban javult, 5,1 (FYB201) és 5,6 (referencia ranibizumab) ETDRS betűvel a 8. héten. A különbség -0,4 ETDRS betű volt (CI 90% -1,6 - 0,9), mely az előre definiált ekvivalencia határokon belül volt. (ANCOVA, legkisebb négyzetek átlagának különbsége statisztikai módszerrel). A mellékhatások összehasonlíthatók voltak.

** 2024 április 1.-je előtti árhoz képest

1. Ranivisio® alkalmazási előírás. https://ogysel.gov.hu/gyogyszeradatbazis&action=show_details&item=229338

2. Holz FG et al. Ophthalmology. 2022;129(1): 54-63. [https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420\(21\)00325-0/fulltext](https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420(21)00325-0/fulltext)



Bővebb információért olvassa el a gyógyszer alkalmazási előírását! Az alkalmazási előírás elérhető a Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ (NNGYK) Gyógyszer adatbázisában.

https://ogysel.gov.hu/gyogyszeradatbazis&action=show_details&item=229338

▼ Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll, mely lehetővé teszi az új gyógyszerbiztonsági információk gyors azonosítását. Az egészségügyi szakembereket arra kérjük, hogy jelentsenek bármilyen feltehetően mellékhatást. A mellékhatások jelenségeinek módjairól az alkalmazási előírás 4.9 pontjában kaphatnak további tájékoztatást.

Készítmény megnevezése	Kiszámlálás	Nagykereskedelmi ár (Ft)	Bruttó fogyasztói ár (Ft)	Normatív támogatási összeg (Ft)	Térítési díj normatív támogatás esetén (Ft)	KGY
RANIVISIO 10 MG/ML OLDATOS INJEKCIÓ	1x0,23ml injekciós üvegben	65 672,82	69 996	0	69 996	Igen

www.nsek.gov.hu / 2024. április 1-jétől érvényes árak alapján



IMPRESSZUM

Szerkesztőbizottság elnöke:

Dr. Facskó Andrea

Főszerkesztő:

Dr. Sziklai Pál

Főszerkesztő helyettes:

Dr. Dégi Rózsa

Rovatvezetők:**Cataracta és refractív sebészet:**

Dr. Németh Gábor

Cornea: Dr. Imre László**Glaukóma:** Dr. Kóthy Péter**Gyermeke szemészet:**

Dr. Maka Erika

Kontaktológia és plasztika:

Dr. Végh Mihály

Neuroophthalmologia:

Dr. Knézy Krisztina

Retina: Dr. Papp András**Továbbképzés:** Dr. Kerényi Ágnes**Szerkesztőbizottsági tagok:**Dr. Berta András, Dr. Csutak Adrienne,
Dr. Fodor Mariann, Dr. Hammer Helga,
Dr. Holló Gábor, Dr. Kolozsvári Lajos,
Dr. Kovács Bálint, Dr. Nagy Zoltán Zsolt,
Dr. Németh János, Dr. Salacz György,
Dr. Süveges Ildikó, Dr. Tóth-Molnár Edit**Angol nyelvi lektorok:**

Dr. Szalai Irén, Dr. Szalay László

A szerkesztőség elérhetősége:office.ooph@med.u-szeged.hu vagy
sziklaipal@gmail.com**Kiadja a Promenade Publishing
House Kft.**1037 Budapest, Montevideo u. 7.
Postacím: 1300 Budapest, Pf. 176**Felelős vezető:** a PPH Kft. ügyvezetője**Lapigazgató:** Veress Pálma**Menedzser:** Erdei Viktória

E-mail: erdeviktoria@promenade.hu

Tel.: 06-70 386-8167

Előfizetési ügyek: Bakos Attila

E-mail: bakos.attila@promenade.hu

Tel.: 06-30 386-6463

Tördelőszerkesztő: Kónya Erika

E-mail: konya.erika@promenade.hu

Nyomdai előállítás: Real Press Stúdió Kft.

Felelős vezető: Szlabik Ottó

ISSN 0039-8101

<http://szemorvostarsasag.hu>

Open access folyóirat

<http://szemeszet.ophtalmol.hungarica.eu>

ISSN 2786-3832

TARTALOMJEGYZÉK

A hályogsebészet helyzete Magyarországon 2023-ban a „Cataracta regiszter” eredményeinek összegzése*Cataract surgery in 2023 in Hungary — summary of the results of cataract register*

158

NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., VÖRÖS KRISTÓF DR., DORMÁN PÉTER DR.

Pseudotumor orbitae*Orbital pseudotumor*

164

KORÁNYI KATALIN DR., SALOMVÁRY BERNADETT DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.

Duralis arteriovenosus fistula következtében kialakult exophthalmus*Dural arteriovenous fistula presents exophthalmos*

177

STEKLER VIRÁG DR., KÁLDI ILDIKÓ DR., SOHAJDA ZOLTÁN DR.

Polypoidealis chorioidealis vasculopathiás beteg kivizsgálása során felfedezett központi idegrendszeri terime*A central nervous system tumour was discovered in association with polypoidal choroidal vasculopathy (Case report)*

182

ÉLŐ ÁGNES DR., SALOMVÁRY BERNADETT DR., SIPOS LÁSZLÓ DR., ECSEDY MÓNIKA DR.

Kétoldali hallás- és látásromlás esete*Bilateral hearing and visual loss (Case report)*

187

FARKAS ALEXANDRA DR., KRÁNITZ KINGA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR., GÉHL ZSUZSANNA DR.

Bilaterális diffúz uveális melanocyta proliferáció (BDUMP) – egy ritka paraneopláziás szindróma a szemészetben*Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation (BDUMP) – a rare paraneoplastic syndrome in ophthalmology (Case report)*

194

BARSÍ HANNA ORVOSTANHALLGATÓ, MAGYAR MÁRTON DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.,
SZEPESSY ZSUZSANNA DR.**Retinalis capillaris haemangiomasos esetének – 17 éve folytatott – intravitrealis anti-VEGF injekciós kezelésével nyert tapasztalatok***Seventeen-year experience with intravitreal anti-vascular endothelial growth factor (VEGF) injection for retinal capillary haemangiomasos (Case report)*

200

GYÓRY JÓZSEF FERENC DR.

Subfovealis rekedt perfluorodecalin műtéti megoldása*Surgical removal of subfoveally retained perfluorodecalin — case report*

209

HÉJJA REBEKA DR., TÓTH-MOLNÁR EDIT DR., HÁRI-KOVÁCS ANDRÁS DR.

In memoriam dr. Nyíri Sándor

214

Rövidített, módosított tájékoztatás a szerzőknek

215

A kiadvány az MSZT tagjai számára ingyenes, orvosok számára megrendelhető és előfizethető a Promenade Publishing House Kft.-nél

Szemeszet © 2024. Minden jog fenntartva.

A folyóiratban megjelent valamennyi eredeti írásos és képi anyag közzétételének jogát a Magyar Szemorvostársaságot illeti. A megjelent anyagnak, vagy egy részének bármely formában való másolásához, felhasználásához, ismételt megjelentetéséhez a Magyar Szemorvostársaság írásbeli hozzájárulása szükséges.

A hályogsebészet helyzete Magyarországon 2023-ban a „Cataracta regiszter” eredményeinek összegzése

NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.^{1,2}, VÖRÖS KRISTÓF DR.¹, DORMÁN PÉTER DR.¹

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

²Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinikai Ismeretek Tanszék, Egészségtudományi Kar, Budapest (Igazgató: Dr. Kovács Illés tanszékvezető egyetemi docens)

Célkitűzés: A magyarországi hályogsebészet helyzetének felmérése a 2023-as év adatai alapján.

Módszer: A korábbi évekhez hasonlóan az operáló intézmények (katarakta és refraktív sebészet) 14 kérdésből álló kérdőívet kaptak, erre 55 intézmény válaszolt.

Eredmények: A műtéteket 300 szakorvos és 50 rezidens végezte. 2023-ban 71 895 műtétet jelentettek az intézmények. A hályogműtétek közel 90%-a egynapos sebészeti ellátás formájában történik mind az egynapos, mind a fekvőbeteg-intézményekben. 2023-ban 3 intézményben haladta meg az éves műtétszám a 3000-et, 5 intézményben 2500–3000 között volt a műtétszám, 10 intézményben 100–500 között, míg 2 intézményben 100 alatt volt az elvégzett műtétek száma. A legtöbb helyen, azaz 14 egynapos sebészeti egységben 500–1000 között volt az éves műtétszám.

A cseppérzéstelenítés gyakorisága csaknem 100%-os, retrobulbaris érzéstelenítést 4,09%-ban, peribulbarisat 1,3%-ban jelentettek és általános anesztéziát 1,02%-ban vettek igénybe az operatőrök. A sebkészítés módja 99,38%-ban cornealis sebbel történik (55 intézmény), 7 intézményben még limbalis sebkészítést (0,42%) is alkalmaznak, 5 intézményben egyéb sebkészítési módot jelentettek (0,2%).

A mag eltávolításának a módja 99,8%-ban phacoemulsificatio volt, 0,2%-ban exprimálás (ECCE), illetve suction. A kéregeltávolítás módja közel 4%-ban bimanuális technikával történt, döntő többségében azonban egykezes szívó-öblítő véggel. Az esetek 1,4%-ában femtolézeres hályogeltávolítást végeztek.

A beültetett műlencsék 99,41%-a hajlítható műlencse volt, 0,59%-ban PMMA merev típusú. Szilikon alapanyagú műlencsét nem jelentettek az operatőrök. A beültetett műlencsék 35,3%-ban hidrofil, 64,7%-ban hidrofób anyagból készültek. A tórikus műlencsék aránya 9,3%-os volt, a multifokális műlencsét 2,4%-ban ültettek be a kataraktát operáló intézményekben, a multifokális-tórikus műlencsék aránya 0,7%-os, az EDOF-lencsék aránya 2,3%-os volt 2023-ban.

Az intracameralis cefuroximot minden intézményben alkalmazzák, subconjunctiválisan 1,0%-ban adnak antibiotikumot az intézmények, kötőhártyaszákba 30%-ban, subconjunctiválisan 1% alatti arányban. A preoperatív előkészítés során antibiotikum szemcseppet 15 intézményben rendelnek. A műtétet követően az intézmények 90%-ban csak modern fluorokinolonokat (levo- és moxifloxacin), 6%-ban fluorokinolont és/vagy aminoglikozidokat, és 4%-ban csak aminoglikozidot rendelnek átlagosan 13 napig a műtétet követően. A presbyopia kezelése az adatok alapján többségében nem cornealis beavatkozással, hanem multifokális műlencsék implantációjával történik sebészileg.

Az átlagos intézményben tartózkodás ideje 3,8 órára csökkent 2023-ban. 2023-ban az átlagos várakozási idő 77 nap volt. A 2023-as év végén a jelentett adatok alapján 9841 beteg szerepelt a várólistán, ami közel 214 pácienszt jelent intézményenként, 23 intézményben már volt lehetőség fizetős műtéti ellátás igénybevételére, a beérkezett adatok szerint az össz-műtétszám 3,7%-a (2671 műtét) történt fizetős formában 2023-ban.

A refraktív sebészeti műtétek száma jelentős emelkedést mutatott 2022-höz képest, két műtéttípus dominált a felszínes PRK (2913) és a femtolézeres LASIK-műtét (6076). Megjelent a SMILE-műtéttípus (161) is. LASEK, epi-LASIK-műtétet sehol nem végeztek 2023-ban. A felszínes műtétek 94%-ában jelentették a mitomycin (MMC) használatát. Az excimer lézeres refraktív műtétek 95%-ban hullámfront vezérelt techní-

kával történtek. A terápiás lézerkezelések (PTK) száma évek óta azonos arányú, a crosslinking (CXL) kezelések száma kis mértékben emelkedett.

A beültetett műlencsék 99,41%-a hajlítható műlencse volt, 0,59%-ban PMMA merev típusú. Szilikon alapanyagú műlencsét nem jelentettek az operatőrök. A beültetett műlencsék 35,3%-ban hidrofíli, 64,7%-ban hidrofób anyagból készültek. A tórikus műlencsék aránya 9,3%-os volt, a multifokális műlencsét 2,4%-ban ültettek be a kataraktát operáló intézményekben, a multifokális-tórikus műlencsék aránya 0,7%-os, az EDOF-lencsék aránya 2,3%-os volt 2023-ban.

Az intracameralis cefuroximot minden intézményben alkalmazzák, subconjunctiválisan 1,0%-ban adnak antibiotikumot az intézmények, kötőhártyaszákba 30%-ban, subconjunctiválisan 1% alatti arányban. A preoperatív előkészítés során antibiotikum szemcseppet 15 intézményben rendelnek. A műtétet követően az intézmények 90%-ban csak modern fluorokinolonokat (levo- és moxifloxacin), 6%-ban fluorokinolont és/vagy aminoglikozidokat, és 4%-ban csak aminoglikozidot rendelnek átlagosan 13 napig a műtétet követően. A presbyopia kezelése az adatok alapján többségben nem cornealis beavatkozással, hanem multifokális műlencsék implantációjával történik sebészileg.

Az átlagos intézményben tartózkodás ideje 3,8 órára csökkent 2023-ban. 2023-ban az átlagos várakozási idő 77 nap volt. A 2023-as év végén a jelentett adatok alapján 9841 beteg szerepelt a várólistán, ami közel 214 páciens jelent intézményenként, 23 intézményben már volt lehetőség fizetős műtéti ellátás igénybevételére, a beérkezett adatok szerint az össz-műtétszám 3,7%-a (2671 műtét) történt fizetős formában 2023-ban.

A refraktív sebészeti műtétek száma jelentős emelkedést mutatott 2022-höz képest, két műtéttípus dominált a felszínes PRK (2913) és a femtolézeres LASIK-műtét (6076). Megjelent a SMILE-műtéttípus (161) is. LASEK, epi-LASIK-műtétet sehol nem végeztek 2023-ban. A felszínes műtétek 94%-ában jelentették a mitomycin (MMC) használatát. Az excimer lézeres refraktív műtétek 95%-ban hullámfront-vezérelt technikával történtek. A terápiás lézerkezelések (PTK) száma évek óta azonos arányú, a crosslinking (CXL) kezelések száma kis mértékben emelkedett.

A presbyopia kezelésében a laser-blended vision (LBV) technikát alkalmazták, Supracor műtét nem történt Magyarországon 2023-ban.

Következtetések: A COVID-19-pandémia közel 30%-kal vetette vissza a hályogműtétek számát Magyarországon, 2022-ben a műtétek száma jelentősen emelkedett, amely további emelkedést mutatott 2023-ban, azonban még nem érte el teljes mértékben a 2019-es számokat. A tórikus műlencsék aránya emelkedett, a multifokális műlencsék beültetésének száma csökkent, azonban az EDOF-műlencsék arány jelentősen emelkedett az előző évek gyakorlatához képest. A humán erőforrás-megtartás érdekében továbbra is fontos felhívni a figyelmet a teljesítményarányos finanszírozás bevezetésére a fekvőbeteg-intézményeken belül is.

KULCSSZAVAK

hályogműtét, COVID-19-pandémia, egynapos sebészet, prémium lencsék, phacoemulsificatio

Cataract surgery in 2023 in Hungary – summary of the results of cataract register

Purpose: To create a register with the data of the Hungarian cataract procedure for the year of 2021.

Methods: A questionnaire with 14+1 questions was sent to Hungarian institutions which are dealing with ophthalmic surgeries (cataract and refractive surgeries), 55 answered.

Results: Cataract operations were performed by 300 specialist and 30 residents in 2023. During this period 71,895 cataract surgeries were reported.

Today 90% of cataract procedures are performed in a one-day surgery basis both in hospitals and one-day ophthalmic surgery centers. In 2023 the number of surgeries were above 3,000, in 5 other institutions it was between 2,500–3,000 and in 10 cases between 100-500 and in 2, it was below 100.

The penetrance of the drop anesthesia is 93.59%, retrobulbar (4.09%) and peribulbar anesthesia (1.3%) is still used unfrequently. The mode of incision is corneal wound in all institutions, in limited cases limbal incisions (0.42%) may be used if necessary.

The mode of nucleus removal was phacoemulsification in 99.8%, in 0.2% it was extracapsular cataract extraction (ECCE) and suction. The cortex was removed in 4.0% by bimanual technique and in most of the cases with one-handed I/A device. In 1.4% femtolasers assisted cataract procedure (FLACS) were performed. In 99.41% of the cases, surgeons used foldable intraocular lenses and in 0.59% PMMA lenses. Silicon lenses were not reported at all. In 35.3% of the lens material was hydrophilic and in 64.7% hydrophobic.

In 9.3% toric intraocular lenses were implanted, in 2.4% multifocal lenses were used and in 0.7% multifocal-toric lenses were chosen. In 2.3% EDOF lenses were preferred in 2022.

Intracameral cefuroxim were administered in all insitutes at the end of the surgery, subconjunctival antibiotics was applied in 1.0%, during the preoperative period topical antibiotics is used in 15 institutions. Post-operatively in 90.0% only modern fluorokinolons, in 6.0% fluorokinolons/or aminoglykozids and in 4.0% only aminoglycosids were prescribed for 12 days on average.

The surgical treatment of presbyopia is performed rather with multifocal lenses instead of other corneal procedures. The average hospital stay decreased to 3.8 hours, the average waiting time was 77 days and in 23 institutions there was a possibility for paying cataract procedures. According to the data in 3.7% the patients (2,671 cataract procedures) covered the expenses of the cataract operations. At the end of 2023, waiting list comprised of 9,481 patients, which means 214 patients on average in each institutions. The number of refractive procedures showed a significant increase compared to 2022, and 2 types of refractive procedures were performed, namely surface (PRK) and incisional (femto-LASIK). SMILE method became also available in Hungary in 2023. LASEK, epi-LASIK were not performed at all in 2023. In case of surface refractive procedures in 94.0% of the cases Mitomycin-C was applied, and in 95.0% of the cases wavefront technology was used during treatment planning. The number of phototherapeutic keratectomies (PTK) is similar during the past years, the number of crosslinking (CXL) slightly increased.

Conclusions: The COVID-19 pandemia decreased the number of cataract surgeries approximately by 30% in Hungary between 2020–2022. In 2023 surgical numbers increased, on the other hand the yearly number is still lower than in 2019. The implantation of multifocal lenses decreased, however the implantation of EDOF lenses increased. In order to keep the human resource, the achievement based financing should be introduced in the hospitals in order to motivate personnel.

KEYWORDS

cataract surgery, COVID-19 pandemia, one-day surgery, premium lenses, phacoemulsification

A COVID-19-pandémia a statisztikai adatok szerint 2020–2021 között jelentősen visszavetette a kataraktaműtétek számát és az egyéb szemészeti ellátást is. 2022-ben már jelentősen emelkedett az elvégzett műtétek száma, jelen közleményben a 2023-as kataraktaregiszter adatait elemezzük.

A szemészetben a szürkehályog-műtét a leggyakrabban végzett műtéttípus és a QoL (Quality of Life) felmérések alapján a legmagasabb életminőségbeli javulással (QoL), a legnagyobb refraktív sikerrel és legkisebb ráfordítással járó implantációs műtéttípus. A prémium műlencsék megjelenése még tovább emelte a műlencse-implantációval elérhető optikai rehabilitációs eredményeket, a multifokális műlencsék bevezetésével kiemelkedő minőségű közeli és távoli látás biztosítható minden korosztály számára. Az utóbbi évtizedben Magyarországon is jelentősen emelkedett a prémium műlencsék (tórikus, multifokális, tórikus-multifokális lencsék) beültetésének aránya. A legutóbbi évek fejlesztései alapján megjelentek a

nyújtott fókuszu, ún. EDOF-műlencsék.

A magyarországi hályogsebészet korábbi helyzetéről Kovács (2) Salacz és Nagy professzorok (3–7) számoltak be a Szemészet és az Orvosi Hetilap hasábjain, illetve Facskó professzornő (1) közölt még eredményeket. A „Cataracta regiszter” kialakítása Salacz György nevéhez fűződik, aki több mint egy évtizeden át évente ismertette a felmérés adatait az SHIOL éves kongresszusain (3).

Jelen közleményben a 2023-as év hályogregiszter eredményeit foglalkozunk össze.

Beteganyag és módszer

Az általunk kiküldött kérdőívekre 55 intézmény válaszolt 2023. év vonatkozásában. A magyarországi hályogsebészettel foglalkozó szemészeti intézményeknek, szemészeti klinikáknak, kórházi osztályoknak és egynapos sebészeti állami/magán központoknak a korábbi évekhez hasonlóan 14 kérdést, plusz 1

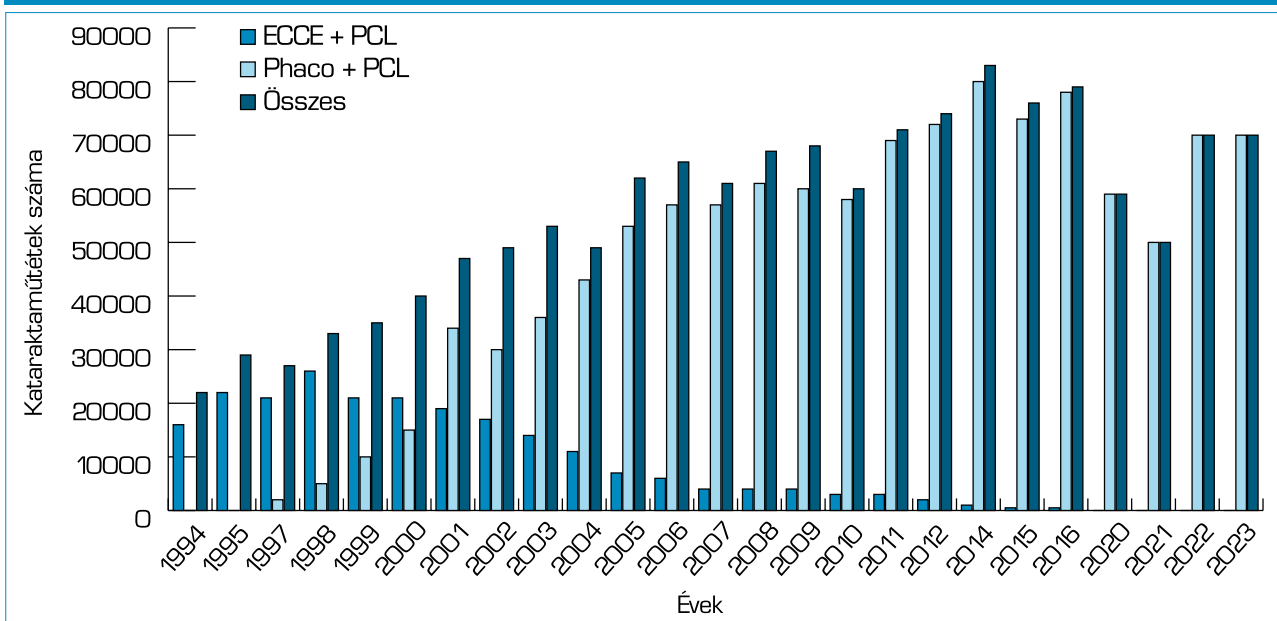
kérdést tettünk fel a szürkehályog, valamint cornea és refraktív célú műtétekre vonatkozóan. A válaszokat az alábbiakban értékeltük.

Eredmények

A műtéteket 300 szakorvos és 50 rezidens végezte. 2023-ban 71 895 műtétet jelentettek az intézmények (1. ábra). A hályogműtétek közel 90%-a egynapos sebészeti ellátás formájában történik mind az egynapos, mind a fekvőbeteg-intézményekben. 2023-ban 3 intézményben haladta meg az éves műtétszám a 3000-et, 5 intézményben 2500–3000 között volt a műtétszám, 10 intézményben 100–500 között, míg 2 intézményben 100 alatt volt az elvégzett műtétek száma. A legtöbb helyen, azaz 14 egynapos sebészeti egységben 500–1000 között volt az éves műtétszám (1. táblázat).

A cseppérzéstelenítés gyakorisága csaknem 100%-os (93,5%), retrobulbaris érzéstelenítést 4,09%-ban, peribulbarisat 1,3%-ban jelentettek és általános anesztéziát 1,02%-ban vettek igénybe az operatórok.

1. ábra: A kataraktaműtétek számának alakulása az elmúlt évtizedekben



A sebkészítés módja 99,38%-ban cornealis sebbel történik (55 intézmény), néhány intézményben (7 intézmény) még limbalis sebkészítést (0,42%) is alkalmaznak, 5 intézményben egyéb sebkészítési módot jelentettek (0,2%).

A mag eltávolításának a módja 99,8%-ban phacoemulsificatio volt, 0,2%-ban exprimálás (ECCE), illetve suction. A kéregeltávolítás módja közel 4%-ban bimanuális technikával történt, döntő többségében azonban egykezes szívó-öblítő véggel. Az esetek 1,4%-ában femtolézeres hályogeltávolítást végeztek.

A beültetett műlencsék 99,41%-a hajlítható műlencse volt, 0,59%-ban PMMA merev típusú. Szilikon alapanyagú műlencsét nem jelentettek az operatőrök. A beültetett műlencsék 35,3%-ban hidrofíli, 64,7%-ban

hidrofób anyagból készültek. A tórikus műlencsék aránya 9,3%-os volt, a multifokális műlencsét 2,4%-ban ültettek be a kataraktát operáló intézményekben, a multifokális-tórikus műlencsék aránya 0,7%-os, az EDOF-lencsék aránya 2,3%-os volt 2023-ban (2. táblázat).

Az intracameralis cefuroximot minden intézményben alkalmazták, subconjunctiválisan 1,0%-ban adnak antibiotikumot az intézmények, kötőhártyaszákba 30%-ban, subconjunctiválisan 1% alatti arányban. A preoperatív előkészítés során antibiotikum szemcseppet 15 intézményben rendelnek. A műtétet követően az intézmények 90%-ban csak modern fluorokinolonokat (levo- és moxifloxacin), 6%-ban fluorokinolont és/vagy aminoglikozidokat, és 4%-ban csak aminogli-

kozidot rendelnek átlagosan 13 napig a műtétet követően.

A presbyopia kezelése az adatok alapján többségben nem cornealis beavatkozással, hanem multifokális műlencsék implantációjával történik sebészileg.

Az átlagos intézményben tartózkodás ideje 3,8 órára csökkent 2023-ban. 2023-ban az átlagos várakozási idő 77 nap volt. A 2023-as év végén a jelentett adatok alapján 9841 beteg szerepelt a várólistán, ami közel 214 páciens jelent intézményenként, 23 intézményben már volt lehetőség fizetős műtét ellátás igénybevételére, a beérkezett adatok szerint az összműtétszám 3,7%-a (2671 műtét) történt fizetős formában 2022-ben.

A refraktív sebészeti műtétek száma jelentős emelkedést mutatott

1. táblázat: A műtét számok intézményenként

Műtét szám	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
>3000	–	–	1	1	–	1	1	6	5	6	5	6	–	–	4	3
2500–3000	2	1	–	–	1	2	1	1	0	0	2	3	1	2	3	5
2000–2500	6	2	6	3	3	1	5	6	7	3	4	2	3	1	3	5
1500–2000	11	12	6	8	9	12	7	8	10	12	11	14	3	6	9	8
1000–1500	13	15	19	19	11	16	20	10	7	6	6	5	16	11	10	8
500–1000	14	13	11	12	21	34	18	16	18	15	17	18	19	16	11	14
100–500	14	16	22	20	23	24	19	6	15	10	18	18	26	23	16	10
<100	1	6	–	2	2	1	1	1	2	2	1	2	3	2	3	2

2. táblázat: A beültetett műlencsék típusai

	2014	2015	2016	2017	2018	2020	2021	2022	2023
PMMA	0,85%	0,75%	0,8%	0,8%	0,6%	0,49%	0,1%		0,59%
Hajlítható	99,15%	98,8%	97%	99%	99%	99,5%	99,9%		99,41%
Szilikon	0,15%	0,002%	0,003%	0,001%	0%	0%	0%		0%
Hidrofil	48,58%	49,1%	52%	52%	46%	41,2%		35,3%	
Hidrofób	40,03%	42,7%	45%	48%	48%	65%	58,8%		64,1%
Tórikus	1,57%	1,05%	1,01%	2,86%	3,9%	8,9%	6,98%	7,96%	9,3%
Multifokális		1,08%	1,8%	2,3%	3,25%	5,4%	6,76%	4,90%	2,4%
Tórikus multifokális	0,24%	0,114%	0,27%	0,4%	0,5%	0,5%	0,51%	3,45%	0,7%
EDOF								1,2%	2,3%

2022-höz képest, két műtéttípus dominált a felszínes PRK (2913) és a femtolézeres LASIK-műtét (6076). Megjelent a SMILE-műtéttípus (161) is. LASEK, epi-LASIK-műtétet sehol nem végeztek 2023-ban. A felszínes műtétek 94%-ban jelentették a mitomycin (MMC) használatát. Az excimer lézeres refraktív műtétek 95%-ban hullámfrenthévezérelt technikával történtek. A terápiás lézerkezelések (PTK) száma évek óta azonos arányú, a crosslinking (CXL) kezelések száma kis mértékben emelkedett.

A presbyopia kezelésében a laser-blended vision (LBV) technikát alkalmazták, Supracor műtét nem történt Magyarországon 2023-ban.

Megbeszélés

A hályogműtétek száma 2020–2021 között jelentősen csökkent a COVID-19-pandémia miatt. A csökkenő tendencia 2022-ben megfordult, ez a tendencia 2023-ban is folytatódott, azonban, bár megközelíti a 2019-es műtétszámot, de még mindig nem érte el azt. Az egy napos sebészeti beavatkozások aránya hasonló a 2022-es adatokhoz, 90% körül alakul, azonban további emelkedést nem mutatott.

Az átlagos ápolási idő tovább csökkent, 2022-ben ez 4,2 óra volt, míg 2023-ban 3,7 órára csökkent. Az átlagos várakozási idő 77 nap, közel 2,5 hónap, ez az adat gyakorlatilag megegyezik a 2022-es átlagos várakozási idővel.

A mageltávolítás módja 99%-ban phacoemulsificatio volt, 2006-ban még csak 90,9% volt phacoemulsificatio. Az extracapsularis mageltávolítás (ECCE) aránya tovább csökkent, a femtolézeres előkezelés kismértékben emelkedést mutat 1,0%. A kombinált műtétek aránya nem változott szignifikánsan az elmúlt években.

A hályogműtétek több mint 90%-a egynapos sebészeti ellátás formájában történik mind az egynapos, mind a fekvőbeteg-intézmények vonatkozásában. A cseppérzéstelelítés gyakorisága 100%-os, alkalmanként retrobulbaris és peribulbaris érzéstelenítést is alkalmaznak az operatőrök. A sebészeti módja általánosan cornealis sebbel történik. A kéregeltávolítás módja közel 4,0%-ban bimanuális technikával történt, többségében azonban jelenleg is egykezes szívó-öblítő veggel.

A beültetett műlencsék döntő többsége (99,41%) hajlítható műlencse volt, míg néhány esetben (0,59%) PMMA merev típusú. Szilikon alapanyagú műlencsét a 2023-as évben nem használtak az operatőrök. A beültetett műlencsék vonatkozásában 2× gyakorisággal ültettek be hidrofób műlencsét (64,7%) az operatőrök, mint hidrofil műlencsét (35,3%), vagyis 2/3-ban a hidrofób műlencsék domináltak. A tórikus műlencsék aránya emelkedett, 9,3%-os volt, a multifokális műlencsék aránya csökkent, azaz 2,4%-ban ültettek be ilyen műlencsét a kataraktát operáló intéz-

ményekben, a multifokális-tórikus műlencsék aránya 0,7%-os volt, az EDOF-lencsék aránya jelentős emelkedést mutatott 2023-ban (2,3%). Vagyis a multifokális műlencsék aránya csökkent, azonban az EDOF-műlencsék beültetése jelentősen emelkedett az előző évek gyakorlatához képest.

Az intracameralis cefuroximot minden intézményben alkalmazzák, subconjunctiválisan néhány intézményben (1,0%) még adnak antibiotikumot az operatőrök. A preoperatív előkészítés során antibiotikum szemcseppet az intézmények negyedében rendelnek. A műtétet követően az intézmények döntő többségében (90%-ban) csak modern fluorokinolonokat (levofloxacin és moxifloxacin), jóval ritkábban (6%-ban), fluorokinolont és/vagy aminoglikozidokat, és 4%-ban csak aminoglikozidot rendelnek átlagosan 13 napig a műtétet követően.

A presbyopia kezelése az adatok alapján többségben nem cornealis beavatkozással, hanem multifokális műlencsék implantációjával történik sebészileg.

A terápiás excimer lézerkezelések (PTK) aránya nem változott, a keratoconus crosslinking kezelése kismértékű emelkedést mutat. A városlista növekedése ezen ellátások során nem növekedett.

Fontos megállapítani, hogy mind az évi 3000 feletti műtétszámmal rendelkező intézmények száma növekedett (3 intézmény) 2023-ban, mind a 2500 és 3000 közötti

műtétszámot elérők száma 5 volt. Az intézmények többségében (14 operáló intézmény) 500–1000 közötti műtétet végeztek és volt 100 alatti műtétszámot végző operáló egység is. Természetesen minél magasabb egy intézményben az elvégzett műtétszám, annál kevesebb a műtéti szövődmények száma.

Az előző évek gyakorlatához hasonlóan megállapítható, hogy az egynapos sebészeti központok aránya magas Magyarországon, további központok nyitása, illetve társadalombiztosítás általi finanszírozása nem indokolt, mert az tovább erodálja a jelenlegi humán erőforrást, hiszen legtöbb esetben a kórházi dolgozók látják el

az egynapos sebészeti központok szemorvosi és műtősnői szükségletét. Helyette a fekvőbeteg-intézményekben is szükség lenne és lehetőséget kellene teremteni az ott dolgozók esetenkénti plusz finanszírozására (teljesítményarányos bérezés), ahogyan ez az egynapos sebészeti állami és magán ellátók-nál is történik most.

Következtetések

Összefoglalásképpen megállapítható, hogy a 2022-es és 2023-as évek során a műtétszámok jelentős emelkedést értek el, bár még mindig nem érték el a 2019-ben végzett műtétek számát. A várakozási idő az elmúlt 2 évben hasonló volt, közel két és

fél hónap, számos intézményben lehetőség van a fizetős műtétek végzésére, bár ez az arány még mindig 5% alatt marad. A humán erőforrás-megtartás érdekében továbbra is fontos felhívni a figyelmet a teljesítményarányos finanszírozás bevezetésére a fekvőbeteg-intézményeken belül is.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az eredeti közleményük megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Facskó A, Süveges I. A kataraktaműtetre került betegek életkorának változása klinikánk 10 éves beteganyagában: a környezeti hatások feltételezett szerepe a szürkehályog kialakulásában. Szemészet 1992; 129: 24–26.
2. Kovács B. A phacoemulsificatio helyzete Magyarországon. Szemészet 1998; 135: 5–7.
3. Salacz Gy. A hályogműtész hazai állása 1993-ban. Szemészet 1994; 132: 193–195.
4. Salacz Gy, Ferencz M. A hályogműtész technikájának változása Magyarországon az 1995-ös felmérés szerint. Szemészet 1997; 134: 135–138.
5. Salacz Gy, Ferencz M, Papp M. Hogyan alakult a hályogműtét és refraktív sebészet helyzete Magyarországon az ezredfordulón? Orv Hetil 2001; 142: 2611–2614.
6. Salacz Gy, Ferencz M. A hályogműtész és a refraktív sebészet helyzete Magyarországon 2001–2002-ben. Szemészet 2005; 142: 67–70.
7. Nagy Z. Zs, Vörös K, Somfalvi B, Élő Á, Tapasztó Zs, Kiss H. Szemészet 2022; 159(3): 94–99. <https://doi.org/10.55342/SZEMHUNGARICA.2022.159.394>

LEVELEZÉSI CÍM

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

Pseudotumor orbitae

(Pontszerző továbbképző közlemény tesztkérdésekkel)

KORÁNYI KATALIN DR.¹, SALOMVÁRY BERNADETT DR.², NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.¹

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

²Semmelweis Egyetem, Idegsebészeti és Neurointervenciós Klinika, Budapest
(Igazgató: med. habil. Dr. Erőss Lóránt)

Az orbita betegségeinek több mint egyharmadát a gyulladásos tünetekkel járó kórképek alkotják. Ezek egy része fertőzések okozta infekciózus gyulladás, amelyek súlyos, akut, lokális és általános tünetekkel járnak. Kórismézésének és kezelésének jól körülhatárolt szabályai vannak.

A nem infekciózus gyulladások heterogén csoportot alkotnak. Egy részük specifikus, tehát okai ismertek, nagyobbik részük nem specifikus, idiopátiás, vagyis oka ismeretlen, ez a pseudotumor orbitae.

A specifikus orbitagyulladások multisisztémás, többnyire autoimmun betegségek lokális megnyilvánulásai. Számptalan reumatoid, nekrotizáló vasculitis, xantogranulomatosis, valamint spektrum betegségek, mint az IgG4-asszociált betegség, tartoznak ide, sok egyéb, ritka betegség mellett. Ezen betegségek mindegyike megjelenhet az orbitában önállóan, vagy lehet egyidejűleg a sokszervi betegség része. Ezeket az orbita autoimmun asszociált betegségeinek is nevezhetjük. A specifikus csoportba tartozik az az ismert jelenség is, amikor malignus tumorok, lymphomák, limfoid hiperplázia váltanak ki gyulladásos tüneteket. A terápia az alapbetegség kezelését jelenti.

A nagyobbik csoportba tartozó, nem specifikus (NSOI), idiopátiás (IOI) orbitagyulladás, a pseudotumor orbitae nem véletlenül kerül a szakmai érdeklődés középpontjába. Nemcsak oka ismeretlen, de diagnosztikai és terápiás szakmai elveit sem lehet minden esetre vonatkozóan meghatározni és azt követni. A betegség lefolyása, és a kezelésre adott reakció nem kiszámítható.

A közlemény célja, hogy néhány diagnosztikus és terápiás sarokpontot megvilágítson.

Orbital pseudotumor

More than a third of orbital diseases are of inflammatory origin. Some of them are infectious inflammations, which are associated with severe, acute, local, and general symptoms. There are well-defined rules for their diagnosis and treatment.

Non-infectious inflammations form a heterogeneous group. Some of them are specific, i.e., their causes are known; most of them are non-specific, idiopathic, i.e., the cause is unknown; this is orbital pseudotumor. Specific orbital inflammations are local manifestations of multisystem, mostly autoimmune diseases. Countless rheumatoid diseases, necrotising vasculitides, different forms of xanthogranulomatous, and spectrum diseases such as IgG4-associated disease are included here, among many other rare diseases. All of these diseases can appear in the orbit independently, or they can be part of a multi-organ disease at the same time. They can be called autoimmune-associated diseases of the orbit. The specific group also includes the well-known phenomenon when malignant tumors, lymphomas, and lymphoid hyperplasia cause inflammatory symptoms. Therapy means treating the underlying disease.

The non-specific (NSOI), idiopathic (IOI) orbital inflammation, so-called orbital pseudotumor, which makes up the largest part of orbital inflammations, is not inadvertently the focus of professional interest.

Not only is its cause unknown, but its diagnostic and therapeutic professional principles are also impossible to determine and follow in every case. The course of the disease and the reaction to treatment cannot be predicted. The purpose of this publication is to shed light on some diagnostic and therapeutic cornerstones.

KULCSSZAVAK

pseudotumor orbitae, diagnózis, differenciáldiagnózis, terápia

KEYWORDS

orbital pseudotumor, diagnosis, differential diagnosis, therapy

Bevezetés és definíció

A pseudotumor orbitae terminus technikust *Birch-Hirschfeld* alkalmazta elsőként 1905-ben, Heidelbergben tartott előadásában, majd 1906-ban írt könyvének erről szóló fejezetében (1). A jó megfigyelőképességgel rendelkező szemészkorvosnak ugyanis feltűnt, hogy a páciensei között vannak olyanok, akiknek orbitatünetei spontán vagy az akkori, ugyancsak korlátozott terápiás lehetőségek (higany, Kalium-jodid, arzén, kinin) használata után megszűntek. Ide sorolta azokat is, akiknél exophthalmus miatt Krönlein-műtétet végezve nem körülírt daganatot, hanem diffúz gyulladásos sejtes infiltrációt talált, valamint azokat, akiknél talált ugyan körülírt tumort, de a szövettani lelet nem neopláziát, hanem krónikus gyulladást igazolt. A „pseudotumor” elnevezés jól kifejezte azt a tényt, hogy morfológiailag tumort utánzó szövetszaporulatról van szó, amely azonban nem tumorsejtekből épül fel.

Arthur Grove 2013-ban rendkívül figyelemreméltó cikket írt a téma szakmatörténeti fejlődéséről, amelynek appendixeként közreadta az eredeti „scientific German” nyelven írt *Birch-Hirschfeld* cikk angol nyelvű fordítását (2).

A pseudotumor orbitae természetének fokozatos felismerése megkövetelte a név megváltoztatását. Az 1920-as években angol–amerikai irodalomban jelent meg az „inflammatory pseudotumor”, elnevezés, amely már kifejezte azt, hogy gyulladásos folyamatról van szó. A mai hivatalos nomenklatúrában a nem infekciózus, nem specifikus, (non-specific orbital inflammation: NSOI), vagy más néven idiopátiás orbitagyulladás (idiopathic orbital inflammation: IOI) elnevezésekkel találkozunk. A mindennapi gyakorlatban használjuk a pseudotumor orbitae megnevezést is.

Az idiopátiás orbitagyulladás (IOI) az orbita képleteinek nem infekciózus, gyulladásos eredetű térszűkítő folyamata, amelynek oka

1. ábra: Jobb oldali akut, diffúz IOI, gyulladásos tünetekkel, exophthalmussal



ismeretlen, és amely jól reagál szteroidkezelésre. Szövettanilag limfocitában gazdag, nem specifikus gyulladás képét mutatja, az esetek egy részében fibrózissal. Az IOI a látóideg direkt károsításának kivételével az orbita valamennyi képletét megtámadhatja. Az IOI kizárólagos diagnózis, ami azt jelenti, hogy mindazokat a kórokokat, amelyek a specifikus gyulladásokban megjelennek, a diagnosztika minden szükséges eszközeivel ki kell zárni.

Az 1970-es évektől megjelenő képalakító diagnosztika, majd a robbanásszerűen fejlődő immunológiai, immunhisztokémiai és genetikai ismeretek újabb és újabb csoportokat választottak le, illetve jellemző tulajdonságokat ismertek fel az IOI-val kapcsolatosan. Mindezek ellenére az IOI jelenleg is a 3. leggyakoribb orbitabetegség az endokrin ophthalmopathiát és a lymphomát követően (1. ábra).

Patofiziológia

Az IOI etiológiája és patogenezise jelenleg nem ismert. Fertőzéssel kapcsolatos elméletet vet fel, hogy egyes esetekben a felső légutakat érintő vírusos vagy bakteriális fertőzés előzi meg az IOI kialakulását, mint például *Streptococcus*, *herpes simplex* vagy az *Epstein-Barr-vírus-fertőzés*hez kapcsolódóan. A vizsgálatok azonban ellentmondóak, egyértelmű, következetes összefüggést nem lehetett kimutatni (9). Az IOI gyakran jelenik meg au-

toimmun betegségekhez kapcsolódóan, mint a Crohn-betegség, a szisztémás lupus erythematosus (SLE), a rheumatoid arthritis (RA), a myasthenia gravis, a spondylitis ankylopoetika (Bechterew-kór). *Momberts* már 1997-ben leírta, hogy IOI betegeinek 10%-ában talált egyidejűleg zajló autoimmun betegséget (4). 2007-ben *Sobrin és munkatársai* 27, myositis miatt infliximabbal kezelt betegük között 21 esetben derült ki koincidentáisan reumatológiai betegség (5). Az IOI lehet egy többszervi autoimmun betegség része, amennyiben orbitából nyert biopszia hisztológiai képe ennek megfelel. Ilyen lehet a GPA, az IgG4-RD, valamint a *Sjögren-szindróma* (6). Ha a szövettani vizsgálat IOI-t igazol, azonban a betegnek van más, ismert autoimmun betegsége (Crohn, RA, SLE), akkor arról van szó, hogy kettő vagy több autoimmun betegség zajlik egyidejűleg egyazon beteg szervezetében, amelyek közül az egyik az IOI. Ezek izgalmas, de mindeddig inkább elméleti kérdések. A terápiát ugyanis érdemben nem befolyásolják, amelynek alapja továbbra is nagyrészt a szteroid, illetve más immunszuppresszív, citosztatikus és biológiai terápiás szerek.

Atabay és munkatársai myositises betegekben a szemizom antigénjeivel szembeni keringő ellenanyagot mutattak ki, amelyről kiderült, hogy endokrin ophthalmopathiás betegekben is megtalálhatóak (7). Ez újabb érdekes kérdést vet fel az EOP

és IOI patogenezise között, az autoimmun reakciót kiváltó antigén egyikben sem ismert.

Wladis és munkatársai a különböző citokinek, mint interleukinek, az interferonok, a tumornekrózis-faktor-alfa megemelkedését tapasztalták IOI-s betegekben (8). Az eddigi kutatások és a klinikai megfigyelések, mint a szteroidkezelés hatásossága is, az IOI etiopatogenezisének immunmediált, autoimmun mechanizmusát valószínűsítik, amelyet genetikai predispozíció és bizonyos környezeti tényezők felerősíthetnek.

Klinikai kép és szemészeti tünetek

Az IOI érintheti az orbita egy vagy több, vagy valamennyi képletét. Megkülönböztetünk lokalizált és diffúz formát. A lokalizált forma gyakorisági sorrend szerint a következő: dacrioadenitis, orbitalis myositis, perineuritis, scleritis posterior. A diffúz forma morfológiailag tumorra emlékeztet, lehet intrakonális, izomkónuszon belül elhelyezkedő, és/vagy extrakonális, az izomkónuszon kívül elhelyezkedő. A fissura orbitalis superioron keresztül a koponyabázisra vagy a sinus cavernosusba terjedhet. Az utóbbit *Tolosa–Hunt-szindrómának* nevezzük.

Antero-posterior irányba haladva elkülöníthetjük az elülső, a diffúz, a posterior és az apikális lokalizációt (9, 10, 12).

A orbitacsúcsban elhelyezkedő, apikális forma lokalizációja miatt a

legsúlyosabb funkcióserüléseket okozza, mivel az orbitacsúcs képleteit, a nervus opticust, a szemizmok eredését és a szemmozgató agyidegeket komprimálja.

Többnyire egyoldali, de ismétlődő fellángolás esetén jelentkezhet, akár váltakozva, az ellenoldalon is, ritkábban egyszerre mindkét oldalon. Kétoldali, egyidejűleg jelentkező folyamat inkább szisztémás betegségekre utal. Valamennyi lehet akut, szubakut és fokozatosan, krónikusan kezdődő. Az IOI általában féloldali, akutan fellángoló gyulladásos tünetekkel kezdődik. Jellemző a hyperaemia, ödéma, chemosis, fájdalom. A kezdet azonban lehet alattomos, elhúzódó, krónikus is, ebben az esetben a gyulladásos tünetek kevésbé kifejezettek, inkább egy mérsékelt fokú exophthalmus és a funkcióserülés dominál. Míg az akut esetben a szövettani képre a gyulladásos sejtes beszűrődés és az ödéma jellemző, a szklerotikus formában nem-specifikus fibrózis látható. Az akut eset jól reagál szteroidra, a fibrotikus típus bármely kezelési kombinációval nehezen befolyásolható. Lokalizációtól függően, az irradiációs kezelés, és/vagy a terime sebészi megkisebbitése javulást eredményezhet (10, 12, 13).

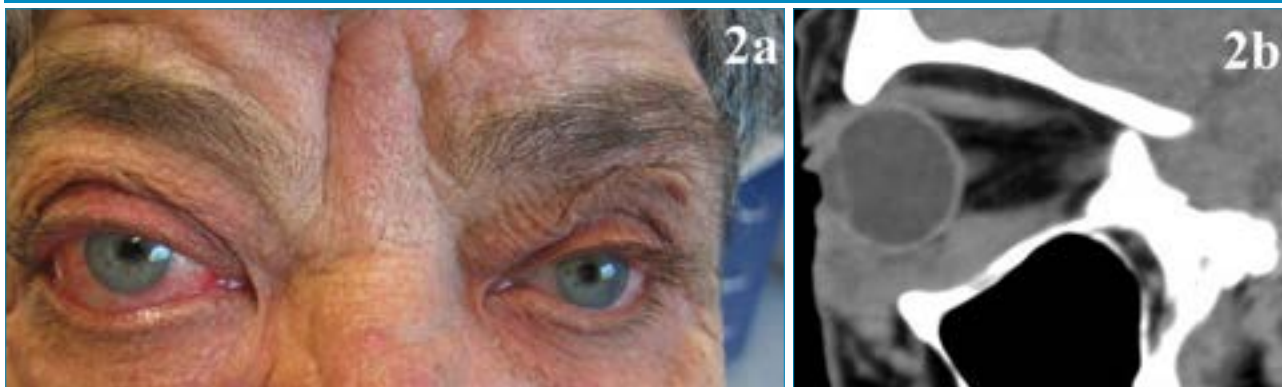
Vita folyik arról, hogy a krónikus, granulomatózus, fibrózus forma az akut gyulladás transzformációja, vagy önálló entitás. A klinikai tapasztalat inkább az utóbbit erősíti meg.

Az IOI gyanús beteg vizsgálata során a „kizárásos diagnózis” logikája szerint kell eljárunk.

Az anamnézis felvételekor rákérdezünk a tünetek kezdetének idejére, és arra, hogy voltak-e már korábban hasonló panaszai, illetve tünetei. Volt-e, vagy van-e jelenleg is zajló autoimmun vagy malignus tumoros betegsége. Az IOI többnyire akutan indul, van azonban krónikus, granulomatózisos formája is. Rögzítjük a külső tüneteket pontos leletezéssel, lehetőség szerint fénykép készítésével is. A klinikai tüneteket részben meghatározza a folyamat lokalizációja. A gyulladásos tünetek közül leggyakoribb a hyperaemia és az ödéma, ezt követi a fájdalom és az exophthalmus. Periorbitális ödéma, hyperaemia, exophthalmus ptózissal inkább IOI-ra utal, míg endokrin ophtalmopathiában (EOP) ugyanezek a tünetek típusosan felső szemhéji retrakcióval (Graefe-tünet) társulnak. Szemmozgás-korlátozottságot, következményes kettőslátást okoz a szemizmok funkcióserülése a bennük zajló akut gyulladás vagy fibrózis miatt. Diplopia léphet fel mechanikus okból a szemgolyó diszlokációja vagy a szemizmok vongálása miatt, az utóbbit az intraorbitális térszűkület okozza. Az orbitacsúcsban elhelyezkedő folyamat következménye súlyos látásromlás lehet a nervus opticus kompressziója révén.

Ha szemhéjakat áttapintva az ödémásnak tűnő duzzanatban szövet-szaporulatot észlelünk, a granuloma mellett felmerül a lymphoma lehetősége is (10, 12), (2. a és b ábra).

2. a és b ábra: Jobb oldali, az alsó egyenes szemizmot involváló, az alsó szemhéjba terjedő nem specifikus gyulladásos folyamat. A bulbus felfelé diszlokált



Diagnózis, differenciáldiagnózis

A diagnózis felállításában fontos szerepe van a képalkotó vizsgálatoknak. A részletekre az egyes betegségformáknál fogunk kitérni (13).

Laboratóriumi vizsgálatok közül rutinszerűen teljes vérképvizsgálatot végzünk, különösen informatívak lehetnek akut szakaszban a megemelkedett gyulladásos paraméterek: vörösvértest-süllyedés, C-reaktív-protein, CRP-vizsgálat. Az esetlegesen felmerülő autoimmun betegségek megerősítése vagy kizárása céljából immunszerológiai vizsgálatokat is kérünk. Ezek közül célszerű az ANA (antinuclear antibodies, SLE), ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibodies: szisztémás vasculitisek, GPA) ACE (angiotensin-converting enzyme levels: szarkoidózis), szérum IgG4-szint, SS-A, SS-B (*Sjögren-szindróma*) és a RF (reumatoid faktor) vizsgálatok elvégzése. Az immunhisztokémiai vizsgálatokhoz szükséges vérvétel mindig a szteroidkezelést megelőzően történjen! Hangsúlyozni kell azonban, hogy a negatív eredmény nem bizonyító erejű, pozitív eredmény pedig nem csak egy bizonyos betegsége utal. A beteg tüneteit összességükben, több szakember bevonásával kell értékelni (14).

Típusos esetekben ezek a vizsgálatok elégségesek lehetnek a diagnózis felállításához és a kezelés megkezdéséhez. Biopsziára azonban az IOI megerősítéséhez vagy kizárásához gyakrabban van szükség, mint más, egyértelmű orbitabetegségeknél. Szemhéji csomók, a megnagyobbodott könnymirigy és a diffúz intraorbitális térszűkület gyakran okoz differenciáldiagnosztikai problémát. A „great mimics”: az IOI, a lymphoma és a metasztázis csak célratörő, pontos anamnéziszelfvétellel és biopsziával különíthető el egymástól (3. ábra).

Ritka esetben megtörténik, hogy az IOI-s tünetek miatt végzett immunológiai vagy akár szövettani vizsgálat derít ki a betegnél egy addig nem fel nem fedezett autoimmun

3. ábra: Tüdőkarcinóma-metasztázis. Gyulladásos folyamattól a pozitív anamnézis és a biopszia különbözteti el



folyamatot. Saját anyagunkban diagnosztizáltunk diffúz orbitatumor biopsziájából GPA-t, feltételezett könnymirigy-pseudotumorból sarcoidosist és IgG4-RD-t. A látás és szemmozgások veszélyeztetése miatt myositisekben és apikális térszűkület eseteiben csak nagyon ritkán és indokolt esetben végzünk biopsziát. A beavatkozás mindig külső feltárásból történik. Tűbiopsziával nem nyerünk elegendő anyagot, mert a kóros szövet gyakran kemény, tömött, szklerotikus (1. táblázat).

Dacrioadenitis

A könnymirigy többféle betegség predilekciós helye. Lokalizált IOI leggyakrabban a könnymirigyben jelenik meg, bár alig marad el ettől a második helyet elfoglaló myositis, egyes szerzők a myositist gyakrabban találták. A benignus és malignus epithelialis tumorok, lymphomák, vaszkuláris léziók, infekciózus gyulladások, autoimmun szisztémás betegségek és a nem specifikus gyulladások (pseudotumor orbitae) elkülönítése felelősségteljes és nem mindig könnyű feladat.

A könnymirigyben az IOI-t követően leggyakoribbak a lymphomák, legfontosabb az életet veszélyeztető adenoid cisztikus karcinóma felismerése, és a benignus pleomorf adenoma helyes diagnózisa. A könnymirigy valamennyi térfog-

láló folyamata hasonló klinikai tünetekkel jelentkezhet. A felső szemhéj duzzadt, a duzzanat a laterális harmadban kifejezettebb, ezáltal a felső szemhéjszél fektetett S-alakú lesz. A megnagyobbodott könnymirigy tapinthatóvá válik a felső-laterális orbitaszél előtt, mellett vagy

1. táblázat: A pseudotumor differenciáldiagnosztikája a manifestációk lokalizációja szerint

Elülső lokalizáció

betekosodott idegen test (fal)
posztseptális cellulitis

Diffúz, intraorbitális gyulladás

lymphoma, metasztázis
GPA

Apikális lézió

Tolosa—Hunt-szindróma
lymphoma
metasztázis

Dacrioadenitis

lymphoma
benignus limfoid hiperplázia
sarcoidosis
GPA
epithelialis tumorok

Myositis

EOP
metasztázis
intraorbitális lymphoma
carotido-cavernosus fisztula

4. a és b ábra: Bal oldali, típusos tüneteket mutató, a könnymirigy szemhéji lebenyét is érintő nem specifikus dacrioadenitis



mögött. A gyulladásos granuloma és a malignus könnymirigy-tumor tömött, kemény tapintatú, a csont-hoz rögzült, a lymphoma rugalmas, mobilis, retroponálható. Hyperaemiás bőr, spontán, vagy tapintásra jelentkező fájdalom gyulladásra utal. Hyperaemiás lehet a felső áthajlás külső harmada és a bulbaris conjunctiva is. Ez lehet gyulladás jele, de felveti lymphoma lehetőségét is. Lymphomában a típusos „laczac színű” szövetszaporulat is megjelenik a conjunctiva alatt.

A megnagyobbodott volumenű könnymirigy a szemgolyót befelé-lefelé diszlokálja, ezért a betegnek többnyire mérsékelt fokú exophthalmusa és kifejezett bulbusz diszlokációja van. A szemmozgások ennek megfelelően kifelé-felfelé tekintéskor korlátozottak, kettőslátás jelentkezhet.

IOI-ban az MR (és/vagy CT) vizsgálat a megnagyobbodott könnymirigyet ábrázolja, a kontrasztanyagot közepes intenzitással, egyenletesen halmozza, a kontúr egyenetlen, elmosódott határú lesz. A gyulladásos folyamat meghaladhatja a könnymirigy területét, felfelé mediálisan és hátrafelé, valamint a külső egyenes szemizom mentén a zsírszövetben terjed, a szemgolyót jellemzően körbevée. Sajnálatos módon ez a megjelenési forma granulomás folyamatra és lymphomára egyaránt jellemző. A diffúzió súlyozta MR-képalkotással nagy biztonsággal elkülöníthető a lymphoma a gyulladásos folyamattól.

A pleomorf adenoma anamnézise

hosszú, hónapok, évek is lehetnek. CT- és MR-vizsgálat éles határú, kerek vagy ovális, a kontrasztanyagot kifejezetten élénken, homogénen halmozó terimét igazol. A fossa lacrimalis lehet kimélyült, de nem destruált.

Adenoid cisztikus karcinóma (ACC) anamnézise rövid, hetek, 2-3 hónap alatt progrediál. Jellemző tünete a fájdalom, a neurogén terjedés miatt. Képalkotó vizsgálatokon a tumor nagyméretű, szabálytalan alakú, elmosódott határú, a kontrasztanyagot heterogén módon halmozza, a csontot destruálja.

A felsorolt betegségek közül pleomorf adenoma gyanúja esetében későbbi recidívát okozó veszélye miatt tilos biopsziát végezni, a tumort tokosan kell eltávolítani. ACC gyanúja esetében lehet, de többnyire nem szükséges, a preoperatív diagnózis nagy valószínűséggel a klinikai és radiológiai tünetek alapján megerősíthető, radikális műtétet kell végezni. IOI és lymphoma biztonsággal csak biopsziával különíthető el (4. a és b ábra).

Ha a betegnek szisztémás autoimmun betegségre utaló tünete nincs, és a tünetek nem infektív könnymirigygyulladásra utalnak, a szteroidkezelés elkezdhető. Immunszerológiai vizsgálatokat és/vagy biopsziát akkor is kell végezni, ha a folyamat szteroidkezelésre nem reagál kielégítően, vagy recidívál (10).

A könnymirigyben a következő autoimmun betegségek megjelenése jellemző: IgG4-RD, sarcoidosis (11), GPA, Sjögren-szindróma. Ennek

megfelelően a szérumban IgG4-szintet, ACE, ANCA, SS-A, SS-B szerológiai vizsgálatokat érdemes megnézni.

Myositis

Az IOI gyakoriságban másodikként talált, de nagyságrendileg a dacrioadenitisszel hasonló számú izolált formája: rövid anamnézis, fájdalom, chemosis, periorbitális és az érintett izom feletti conjunctiva hyperaemia, diplopia jellemzi. A fájdalom és a szemmozgás-korlátozottság fokozódik az érintett izom működési irányába tekintéskor. Érintett lehet egy- vagy több, esetleg valamennyi külső szemizom, lehet egy- vagy kétoldali. Az izomérzékenység gyakorisági sorrendje: mediális, felső, külső, alsó egyenes szemizom.

Differenciáldiagnosztikai szempontból elsősorban az endokrin ophthalmopathia (EOP) jöhet szóba. Jellemző különbség klinikailag, hogy az EOP-ban szemmozgás-korlátozottság az érintett izom funkciójával ellentétes irányban marad el, leggyakrabban az alsó egyenes szemizom érintett, és típusos a Graefe-tünet (a felső szemhéji retrakció) jelenléte. A trakciós teszt mindkét betegségben pozitív lehet. Képalkotó vizsgálatokkal igazolhatóan okuláris myositisben az izmok inas része is megvastagodik. Differenciáldiagnosztikai szempontból az EOP, a lymphoma és a szemizomokba adott metasztatizisok jöhetnek szóba. EOP-ra jellemző a Graefe-tünet, képalkotó vizsgálatokkal az izom inas része megkímélt, az

5. a és b ábra: Jobb oldali külső egyenes szemizmot érintő myositis, csökkent abdukció



5. c ábra: A CT-képen az izom a tapadásánál is megvastagodott



5. d ábra: EOP-ban az izommegvastagodás orsóyszerű, az inas rész intakt



izom megvastagodása orsó alakú. A lymphoma a szemizmokat többnyire nem infiltrálja, inkább körülveszi. A mamma, a prosztatakarcinóma és a melanoma malignum adhat metasztázist a szemizmokba, klinikailag és morfológiailag általában megkülönböztethetők a myosistól.

Az idiopátiás myositis is társulhat autoimmun betegségekkel, jellemzően Crohn-betegséggel (5. a, b, c, d ábra).

Ha a betegnek szisztémás autoimmun betegségre utaló tünete nincs, és a tünetek nem infektív könny-mirigy-gyulladásra utalnak, a szteroidkezelés elkezdhető. Immun-szerológiai vizsgálatokat és/vagy biopsziát akkor is kell végezni, ha a folyamat szteroidkezelésre nem reagál kielégítően, vagy recidivál (10). A könnymirigyben a következő autoimmun betegségek megjelenése jellemző: IgG4-RD, sarcoidosis (11), GPA, Sjögren-szindróma. Ennek megfelelően a szérum IgG4-szintet, ACE, ANCA, SS-A, SS-B szerológiai vizsgálatokat érdemes megnézni. Képalkotó vizsgálatokkal igazolhatóan okuláris myositisben az izmok

inas része is megvastagodik. Differenciáldiagnosztikai szempontból az EOP, a lymphoma és a szemizmokba adott metasztázisok jöhetnek szóba. EOP-ra jellemző a Graefe-tünet, képalkotó vizsgálatokkal az izom inas része megkímélt, az izom megvastagodása orsó alakú. A lymphoma a szemizmokat többnyire nem infiltrálja, inkább körülveszi. A mamma, a prosztatakarcinóma és a melanoma malignum adhat metasztázist a szemizmokba, klinikailag és morfológiailag általában megkülönböztethetők a myosistól.

Az idiopátiás myositis is társulhat autoimmun betegségekkel, jellemzően Crohn-betegséggel (5. a és b ábra).

Szteroid adására gyorsan és látványosan javul. Azonban recidívára hajlamos, előfordulhatnak ismétlődő epizódok, hullámzó lefolyású javulásokkal és exacerbációkkal. Krónikus, heges állapotban a trakciós teszt pozitív lesz.

A gyógyulás, különösen akkor, ha több izmot érint a betegség, gyakran maradványtünetekkel történik. Ez azt jelenti, hogy a heges, meg-

rövidült szemizmok miatt a szemmozgások nem válnak szabaddá, a betegnek tartós, zavaró kettőslátása marad vissza, amely akár műtéttel akár prizmás korrekcióval többnyire nem javítható kielégítően.

Scleritis posterior, perineuritis nervi optici

Ritka előfordulásúak. A diffúz típusú IOI terjedhet az orbitából bulbus hátsó pólusára és/vagy az optikus hüvelyre. Mindkettő fájdalommal és látásromlással jár.

A scleritis posteriorhoz myositis is társulhat. A diagnózis B-scan ultrahangvizsgálattal igazolható. A gyulladásos folyadék felszaporodik a sclera és a tenon tok között, illetve a nervus opticus kezdeti szakaszán, B-scannel vizsgálva az ún. T-sign képét rajzolva ki.

A perineuritis nervi optici az optikus hüvely gyulladásos folyamata. A gyulladás direkt módon az axonokat nem károsítja, de a megvastagodott opticushüvely kompressziója révén pangásos papillát és súlyos látásromlást okoz. Azonnali szte-

roid lökéskezelésre gyorsan reagál, teljes vízuszjavulás érhető el.

Differenciáldiagnosztikai szempontból morfológiailag opticushüvely meningeomájára gondolhatunk. A klinikai lefolyás azonban különbözik, az exophthalmus és a látásromlás lassan, évek alatt alakul ki.

A *Tolosa-Hunt-szindróma* az IOI akut, lokalizált formájának tekinthető, amely a sinus cavernosus területén jelenik meg, és típusosan féldolali. Korábbi elnevezése: fájdalmas ophthalmoplegia externa, jól jellemzi a tünetegyüttest: az érintett oldal hirtelen kezdődő fájdalomával és a sinus cavernosusban futó valamennyi (III., IV., V., VI.) agyideg érintettségével jár, amelyhez exophthalmus és pangásos tünetek társulnak. Képalakító vizsgálattal jól látható a sinus cavernosus kiszélesedettsége. Szteroidkezelésre jól gyógyul, kiújulásra kevésbé hajlamos.

Az orbita nem infekciózus gyulladásaihoz gyakran kapcsolódó autoimmun, szisztémás betegségek

Mint többször hangsúlyoztuk, az IOI kizárásos diagnózis, a következőkben felsoroljuk azokat a gyakrabban előforduló betegségeket, amelyeknek az IOI-ban szerepük van.

Limfoproliferatív betegségek és lymphoma

A lymphoma az orbita leggyakoribb daganata. Az összes szemkörnyéki lymphoma közel fele az orbitában, másik fele a conjunctivákban és a szemhéjakban lokalizálódik. Keletkezhet primeren az orbitában, a könnymirigyben és a szemhéjakban, vagy lehet szekunder módon a szisztémás lymphomabetegség lokális tünete. Előfordulhat egy- vagy mindkét oldalon, szemhéji lokalizáció esetén akár mind a négy szemhéjban megjelenhetnek. A szemhéjakban a granuloma tömöttebb, kemény tapintatú, a lymphoma rugalmas, mobilis, hurkaszerű. A könnymirigy

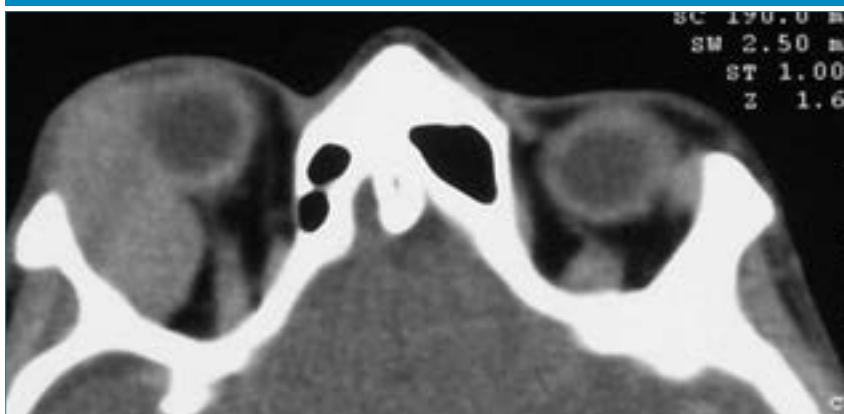
6. a ábra: Diffúz B-sejtes lymphoma



6. b ábra: Diffúz, nagy B-sejtes lymphoma



6. c ábra: Orbita CT-felvétel, diffúz B-sejtes lymphoma



IOI kapcsán már említettük, hogy morfológiájában a két folyamat nagy hasonlóságot mutat (23).

Bármely lokalizációban is van a lymphoma gyanús elváltozás, biztos diagnózis csak biopsziával nyerhető. A szövettani eredménynek ugyanis a terápia megtervezésében is döntő szerepe van. Biopszia végzésekor fontos szempont, hogy a szemhéjban lévő lymphoma subperi-orbitális elhelyezkedésű.

Döntő többségük alacsony malignitású, B-sejtes *non-Hodgkin-lymphoma*. Az orbitában nyirokcsomók nincsenek, a szem és adnexumainak lymphomái extranodális marginális zóna lymphomák, amelyek a nyálkahártyához kapcsolódó limfoid szövetekből (mucosa-associated lymphoid tissue – MALT) keletkeznek. Kimutatták, hogy a könnymirigy acinusaiban, a conjunctivában és a kanalikulusokban is

van MALT, amely főleg T-sejtekből épül fel (18). A diffúz nagy B-sejtes malignus lymphoma (DLBCL) ebben a régióban ritka megjelenésű (6. a, b és c ábra).

Granulomatosis polyangitissel (GPA)

Poliszisztémás granulomatózus betegség, nekrotizáló vasculitissel. Típusosan az orrban és az orrmelléküregekben, valamint a tüdőben kezdődik. Az orbitára szekunder módon terjedhet a melléküregekből, vagy külön gócként, akár első tünetként is jelentkezhet. IOI differenciáldiagnosztikai szempontból ez utóbbi jelenthet kihívást. Korai stádiumban a szemüregi diagnózis konfúzus, részben a szövettani kép miatt, részben mert az egyébként diagnosztikai jelentőségű ANCA-teszt a korai fázisban nem mindig pozitív. Az orbitából nyert minta ugyanis, ha nem elég mély, nem mindig tartalmazza a típusos vasculitis képet, viszont lehetnek benne IgG4-pozitív plazmasejtek. Sokszervi érintettség mellett a betegség súlyos lefolyású, láz, fájdalom, általános gyengeség jellemzi. Immunszuppresszív kezelés tartós remissziókat eredményezhet, de a végső kimenetel fatális.

Immunglobulin-4-asszociált betegség, (IgG4 related disease, IgG4-RD)

Az utóbbi 2-3 évtizedben került az érdeklődés középpontjába. Japán szakemberek észlelték, hogy az autoimmun pancreatitisek (AIP) egy részében a szérumban IgG4-szintje jelentősen megemelkedett, szteroidterápia hatására viszont normalizálódott. Így egy eddig ismeretlen és jól mérhető adattal lehetett jellemezni az AIP betegségcsoportot. Később kiderült, hogy az emelkedett IgG4-szinttel járó IgG4-RD nemcsak az AIP-hez kötődik, hanem multisztémás betegségként csaknem valamennyi szervben, elsősorban a külső elválasztású mirigyekben jellemző szövettani kép-

pel rendelkező pseudotumor-szerű szövetszaporulatokat okoz. A leggyakrabban megtámadott szerv a hasnyálmirigy, ezt követi a könnymirigy, és a nyálmirigyek, az epevezeték (cholangitis), a vese, a retroperitoneum és az aorta. Infiltrálja a nyirokcsomókat, a menixeket, a prosztátát, a pajzsmirigyet (24), a pericardiumot és a bőrt. Poliszisztémás formája súlyos betegség, a korai diagnózis és a személyre szabott immunszuppresszív kezelés az életminőség szempontjából kiemelkedő jelentőségű.

Szemészeti szempontból az IOI differenciáldiagnosztikájában játszik szerepet. Az IgG4-RD jelentkezhet az orbitában önállóan, vagy multisztémás betegség részeként. Az IgG4-hez társult orbitatünetek jellemzően akután kezdődnek kifejezett gyulladásos tünetekkel. Elsősorban a könnymirigyet betegíti meg, lehet egy- vagy mindkét oldali. Kevésbé gyakran, de megnyilvánulhat a szemizmokban myositis-ként, vagy az orbita zsírszövetében keletkező diffúz formában. Bizarr megjelenési formája a nervus infraorbitalis megvastagodottsága, amely képalkotó vizsgálatok koronális metszetein jól megfigyelhető. Klinikai és radiológiai tünetek alapján – kivétel ez utóbbi tünet, amely igen ritka – nem differenciálható el az idiopátiás orbitagyulladásától. IgG4 szérumszintjének mérését érdemes elvégezni, azonban a normálszint nem zárja ki a betegség lehetőségét. *Andron és munkatársai* 2017-ben 105 olyan beteg klinikai és hisztológiai adatait vizsgálták újra, akiket korábban pseudotumor orbitae-val, reaktív limfoid hiperpláziával és lymphomával diagnosztizáltak (28). 18 beteg diagnózisa bizonyult IgG4-nek (17,75%), akik közül 8 beteg korábbi diagnózisa volt IOI, 5 beteg limfoid hiperplázia, 2 beteg lymphoma. Ez utóbbi azért nem meglepő, mert ismert tény, hogy az IgG4-betegség talaján megjelenik a lymphoma. Ez a tanulmány is arra hívja fel a figyelmet, hogy ezen 3 betegség elkülönítése szövettanilag is nehézséget okozhat. A biopsziá-

nak és a szövettani leletnek terápiás konzekvenciája viszont csak akkor van, ha az eredmény lymphoma lesz, illetve ha az IgG4-RD multisztémás megjelenésű. Az egyéb szervekhez viszonyítottan könnyebb hozzáférhetőség miatt könnymirigy-biopsziára diagnosztikus céllal szükség lehet, ha az IgG4-RD szisztémás betegségként jelentkezik. Ilyen esetben az érintett szervre vonatkozó klinikai tünetek is megjelennek (7. a és b ábra).

Bár szövettani képe jellemző és diagnosztikus értékű (masszív limfociták, IgG4+ plazmasejtes beszűrődés és a kórképre típusos örvénylő [storiform] fibrózis), kiderült, hogy több autoimmun betegség esetében is a szövettani vizsgálat során nagyszámú IgG4-et tartalmazó plazmasejtet lehet találni. Ezek a GPL, a limfoid hiperplázia és az extranodális marginális zona lymphoma. A zavaró átfedések különösen felhívják a figyelmet arra, mennyire fontos a hisztológiai, immunhisztológiai képet, a klinikai tüneteket és a radiológiai vizsgálatok eredményeit együttesen mérlegelni.

Régóta ismert, hogy a lymphomák olykor korábbi gyulladásos környezetben alakulnak ki. Az IgG4-RD előtérbe kerülése óta kiderült, hogy a lymphomák gyakran lépnek fel éppen zajló, vagy már lezajlott IgG4-RD talaján.

Itt érdemes megemlíteni, hogy a korábban Mikulicz-betegségként ismert, a könny- és nyálmirigyeket érintő, limfo-plazmociták gyulladásos beszűrődéssel jellemzett betegségről kiderült, hogy az IgG4-RD-csoportba sorolható.

Terápiájában az első választás itt is a szteroid, kiderült azonban, hogy a Rituximabnak kiemelkedően jó terápiás effektusa van az IgG4-RD kezelésében (15, 16, 17, 23, 26, 28).

Sarcoidosis

Idiopátiás, gyulladásos eredetű multisztémás betegség, amely gyakran érinti a szemet és a szemüreget. A szemben leggyakrabban elülső és hátsó uveitis formájában

7. a ábra: Ig4-asszociált betegség



7. b ábra: Orbita MR-képen diffúz, fibrózus szövetsaporulat, amely a szemgolyót körbeveszi. Diagnózis csak biopsziával lehetséges



jelentkezik, de apró granulomákat a conjunctiván és a corneán is okozhat.

Szemüregi manifestációja leggyakoribb a könnymirigyben. Az orbitában a térszűkület klinikai tünetei korán észrevehetőek, az anamnézis aránylag rövid, sőt lehet rapid. Az orbitában a diffúz infiltráció inkább utal szisztémás érintettségre, a könnymirigyet beszűrő formához általában nem társul sokszervi érintettség. A képalkotó vizsgálat nem, csupán a szövettani kép diagnosztikai értékű, amely a sarcoidosisra jellemző sajátos konfluáló granulomás képet mutatja. A diagnózis tehát biopsziával igazolható.

A belszervi érintettség sokáig tünetmentes maradhat. Leggyakoribb manifestációja a tüdő és a hiláris nyirokcsomók, de csaknem valamennyi szervet megtámadhatja.

Az orbitából diagnosztizált sarcoidosis esetén szerológiai (ACE) és szisztémás (mellkas CT) kivizsgálásra van szükség.

A sarcoidosis hajlamos spontán regresszióra, ellenkező esetben szte-

roid- és/vagy immunszuppresszív kezelésre van szükség.

Sjögren-szindróma

A *Sjögren-szindróma* vagy a *Sjögren-kór* az autoimmun epithelitis krónikus formája, amelyet a külső elválasztású mirigyek, különösen a nyál- és könnymirigyek lymphocytabezűródése jellemez, ami progresszív mirigyműködési zavarokhoz, majd xerostomiához és xerophthalmiához vezet. Egyéb gyakori tünetek közé tartozik a fájdalom, a fáradtság, és különféle szisztémás megnyilvánulások. A non-Hodgkin-lymphoma a *Sjögren-szindrómás* betegek között 5-ször gyakoribb, mint az átlag populációban.

A betegség lefolyása során kezdetben mindkét könnymirigy megnagyobbodhat, majd méretük fokozatosan csökken, végül a normálisnál kisebb méretű is lehet. A diagnózist a szövettani és immunszerológiai vizsgálatok (pozitív ANA, SS-A, SS-B ellenanyagok) mellett döntően segítik az ismert klinikai tünetek.

Szisztémás lupus erythematosus (SLE)

Szemészeti manifestációja gyakori, 30-50% közötti. Legsúlyosabb a retinopathia és a szárazszem-szindróma. Ez utóbbiban *Sjögren-szindrómának* is része lehet, igazolva az autoimmun betegségek társulási hajlamát.

Az orbitában megjelenő formája a szemizmok gyulladásos folyamata (21, 22).

Histiocytosisok

Diffenciáldiagnosztikai szempontból a Langerhans-sejtes histiocytosisok közül az eozinofil granulomának van jelentősége. Többnyire az orbita laterális felső részében okoz osteolytikus defektust, csekély fájdalommal és szemhéji hyperaemiával. Terápiája súlyosságtól függően obszerváció, szteroid vagy műtét.

A *Rosai-Dorfman-betegség* (RDD), más néven sinus histiocytosis masszív lymphadenopathiával a histiocytosis X-csoportba tartozó benignus, reaktív histiocytaproliferáció. A nyirokcsomók megnagyobbodnak, a szövettani vizsgálat a subcapsuláris sinusokban nagy, S-100 pozitív, histiocyte sejteket mutatnak, amelyek citoplazmájában limfociták invaginálódtak (emperipolesis). Különös módon ez a betegség is összefonódhat más hematológiai betegséggel, mint azt az IgG4-RD és a lymphomák kapcsolatában említettük. A RDD a krónikus limfoid leukémia talaján alakulhat ki. Az esetek nagyjából fele extranodális megjelenésű, amelyek között a bőrmanifestáció a leggyakoribb. Munkacsoportunk egy fiatal leány szemizmaiban évek óta krónikusan zajló és kezelt, korábban kétoldali, klinikailag myositisnek megfelelő, extrém módon megvastagodott, hegesedett szemizmának műtéti korrekcióját végezte. A szövettani vizsgálat *Rosai-Dorfman-betegséget* diagnosztizált.

Az *Erdheim-Chester-betegség* (ECD) egy ritka szisztémás xantogranulomatosis, a nem-Langerhans-sejtes histiocytosisok közé tartozik. Sú-

lyos, kétoldali intraorbitális, diffúz infiltrációt képes okozni, amelynek diagnózisa és differenciáldiagnózisa nehéz, terápiára nem reagál, vaksághoz vezet. A fatális kimenetelt az egyéb szervi megbetegedések okozzák. Szokatlan szemészeti tünetekkel megjelenő formáját magyar szerzők írták le (31).

Terápia

A pseudotumor orbitae (IOI) kezelése mind a mai napig a szteroidterápián alapszik. Mivel spontán javulás az esetek egy részében előfordul, enyhébb esetekben, ha jelentős fájdalom és funkcióserülés nincs, a kezelés megkezdésével lehet várakozni. Ugyancsak megkísérelhető szteroidkezelés helyett nem szteroid gyulladáscsökkentők adása.

Myositisek esetében nem szoktunk a szteroidkezeléssel várakozni. Az okuláris myositis erős fájdalommal és igen kellemetlen kettőslátással jár. Myositisben, dacriadenitisben és diffúz intraorbitális folyamatban is a megfelelő kivizsgálást követően, amennyiben azok az IOI gyanúját megerősítik, elkezdjük a szteroidkezelést. Az irodalmi adatokban az ajánlás általában 1,0-1,5 mg/kg/nap vagy 50-100 mg/nap kortikoszteroid 1-2 hétig, majd fokozatosan csökkentve 5-8 hét alatt. Gyakorlatunkban a folyamat súlyosságától függően 125-250 mg metilprednizolon is lehet a kezdőadag, amelyet intravénásan adunk 5-6 napig, majd további 1-2 hét alatt csökkentünk 32-64 mg per os dózisra. A recidíva elkerülése és a tartós remisszió elérése érdekében a tünetmentességet biztosító 12-8 mg fenntartó dózist 2 hónapon át javasolt adni. Amennyiben relapszus következik be, a dózist visszaemeljük 32-64 mg-ra néhány napra, majd ismét csökkentjük. A szteroidkezelés irányítása az orvos tapasztalatán és a betegség viselkedésén alapul (8. a és b ábra).

Radioterápiás kezelés akkor jön szóba, ha a betegség a szteroidterápiára

8. a ábra: IOI szteroidkezelés előtt



8. b ábra: Szteroidkezelés után



rezisztens vagy intoleráns, illetve, ha a betegség recidivál. Az ödémát és a gyulladásos tüneteket lassabban, de tartósabban csökkentheti, mit a szteroid, azonban az irradiáció sem eredményes minden esetben. A használatos dózis 20-30 Gy, 2 Gy/nap frakciókban.

A szteroidkezelés az IOI-esetek kb. felében eredményes és tartós. Ha biopszia nélkül kezdtünk szteroidterápiát adni, rezisztencia vagy recidíva esetén biopsziát kell végezni. A további kezelés immunológus szakorvos bevonásával, és a szteroid mellett más immunoszuppresszív és citosztatikus szerek adásával történik. Gyakorlatunkban azathioprint (Imurán) kapnak a betegek, kis dózisú Medrollal együtt. A Rituximab, mint monoklonális antitest, B-sejt-depléciót okoz, adása egyéni elbírálást igényel, amelynek kivitelezése hosszadalmas (26, 29).

A célzott biológiai terápiás szerek alkalmazása akkor igazán eredményes, ha ismerjük a betegség exakt patofiziológiáját. Ebben a tekintetben állandó kutatások folynak, és néhány szer alkalmazásával jó

eredményeket lehetett elérni. Ilyen az infliximab, amely monoklonális antitest és TNS-alfa-gátló. Kedvező eredményeket lehetett elérni a tocilizumabbal is. A kezelt betegek száma azonban igen csekély, amelynek oka az is, hogy a költség igen magas, a mellékhatások sem hagyhatók figyelmen kívül, ezért messzemenő következtetéseket nem lehet még levonni (9, 29, 30).

Külön érdemes megemlíteni azt a ritkaság számba menő, de gyakorlatunkban előforduló néhány esetet, amikor a beteg gyorsan progresszív látásromlással jelentkezik. Amennyiben a képalkotó vizsgálatok a látásromlás okaként a nervus opticus kompresszióját igazolják, amelyet non-specifikus gyulladás vagy lymphoma okozott, azonnal mega dózisú, 1 g Solu-Medrolt kell adni, majd akut műtétként biopsziát végezni. A kimenetel kedvezőbb, ha a betegnek lymphomája van, amely a szteroidra jól és gyorsan reagál, ellentétben a fibrotikus granulomával, amely nem zsugorodik olyan gyorsan, hogy a nervus opticus funkciója megőrizhető legyen.

Következtetések

A pseudotumor orbitae a szemüregi gyulladások nem infekciózus, nem specifikus csoportjába tartozik. Oka ismeretlen, de jól azonosíthatók azok a kórképek, amelyekről el kell határolódnia, hogy az IOI diagnózisa kimondható legyen. Az IOI kizárásos diagnózis. Több tényező is utal autoimmun természetére. Az IOI tehát a számos ismert autoimmun betegség-

gek sorában azt a helyet foglalja el, amely csak a szemüregi képleteket betegíti meg. Ily módon rokonságba hozható az EOP-pal, annak elenére, hogy mind a társbetegség, mind az EOP-tünetek különbözőek és jól elkülöníthetőek. Az IOI elsősorban szteroiddal és más immunosuppresszív szerekekkel változó eredményességgel kezelhető. Egyre inkább előtérbe kerülnek a célzott, biológiai terápiák is.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az eredeti, összefoglaló, továbbképző közleményük megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

- Birch-Hirschfeld A. Zur Diagnostik und Pathologie der Orbitaltumoren. Ber 32 ersamm Ophthal Ges Heidelberg (1905). 1906; 32: 127–35.
- Grove A, Weber A. Orbital Pseudotumor—Historical Origin and Modern Relevance. Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery 2013; 29(5): 341–346.
- Fang Y, Shen B, Dai Q, et al. Orbital inflammatory pseudotumor: new advances in diagnosis, pathogenesis, and treatment. Eur J Med Res 2023; 28: 395. <https://doi.org/10.1186/s40001-023-01330-0>
- Mombaerts I, Koornneef L. Current status in the treatment of orbital myositis. Ophthalmology 1997; 104(3): 402–408. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(97\)30301-7](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(97)30301-7)
- Sobrin L, Kim E, Christen W et al. Infliximab therapy for the treatment of refractory ocular inflammatory disease. Arch Ophthalmol 2007; 125: 895–900. <https://doi.org/10.1001/archophth.125.7.895>
- Stagner AM. Histopathologic clues to the etiopathogenesis of orbital inflammatory disease: Idiopathic, IgG4-related, neoplastic, autoimmune and beyond. Seminars in Diagnostic Pathology 2024 March; 41(2): 66–71. <https://doi.org/10.1053/j.semmp.2024.01.011>
- Atabay C, Tyutyunikov A, Scalise D, et al. Serum antibodies reactive with eye muscle membrane antigens are detected in patients with nonspecific orbital inflammation. Ophthalmology 1995; 102: 145–153. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(95\)31066-4](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(95)31066-4)
- Wladis EJ, Iglesias BV, Adam AP, Nazeer T, Gosselin EJ. Toll-like receptors in idiopathic orbital inflammation. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 2012 Jul–Aug; 28(4): 273–6. <https://doi.org/10.1097/IOP.0b013e3182565c59>
- Ronquillo Y, Zeppieri M, Patel BC. Nonspecific Orbital Inflammation. [Updated 2024 May 6]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551576/>
- Mombaerts I, Bilyk JR, Rose GE, McNab AA, Fay A, Dolman PJ, Allen RC, Devoto MH, Harris GJ; Expert Panel of the Orbital Society. Consensus on Diagnostic Criteria of Idiopathic Orbital Inflammation Using a Modified Delphi Approach. JAMA Ophthalmol 2017 Jul 1; 135(7): 769–776. PMID: 28570731; PMCID: PMC5710199. <https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2017.1581>
- Rabinowitz MP, Halfpenny CP, Bedrossian EH Jr. The frequency of granulomatous lacrimal gland inflammation as a cause of lacrimal gland enlargement in patients without a diagnosis of systemic sarcoidosis. Orbit 2013 Jun; 32(3): 151–5. Epub 2013 Mar 12. PMID: 23480843 <https://doi.org/10.3109/01676830.2013.771676>
- Foti R, Foti R, Zeppieri M, Gagliano C. Analyzing histopathological aspects and cell populations in orbital inflammatory involvement in systemic diseases: A case series from the Rheumatologist's perspective. Cytojournal 2024 Jul 12; 21: 23. PMID: 39108466; PMCID: PMC11302219. https://doi.org/10.25259/Cytojournal.21_2024
- Pakdaman MN, Sepahdari AR, Elkhayary SM. Orbital inflammatory disease: Pictorial review and differential diagnosis. World J Radiol 2014 Apr 28; 6(4): 106–15. PMID: 24778772; PMCID: PMC4000606. <https://doi.org/10.4329/wjr.v6.i4.106>
- Swamy BN, McCluskey P, Nemet A, Crouch R, Martin P, Benger R, Ghabriel R, Wakefield D. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: clinical features and treatment outcomes. Br J Ophthalmol 2007 Dec; 91(12): 1667–70. Epub 2007 Jul 9. PMID: 17620331; PMCID: PMC2095535. <https://doi.org/10.1136/bjo.2007.124156>
- Berry-Brincat A, Rose GE. Idiopathic orbital inflammation: a new dimension with the discovery of immunoglobulin G4-related disease. Curr Opin Ophthalmol 2012 Sep; 23(5): 415–9. PMID: 22729180. <https://doi.org/10.1097/ICU.0b013e32835563ec>
- Takahira M, Goto H, Azumi A. The 2023 revised diagnostic criteria for IgG4-related ophthalmic disease. Jpn J Ophthalmol 2024; 68: 293–301. <https://doi.org/10.1007/s10384-024-01072-4>
- Patel U, Saxena A, Patel D, Ayesha IE, Monson NR, Klair N, Yu AK. Therapeutic Uses of Rituximab and Clinical Features in Immunoglobulin G4-Related Disease: A Systematic Review. Cureus 2023 Sep 11; 15(9): e45044. PMID: 37701160; PMCID: PMC10494991. <https://doi.org/10.7759/cureus.45044>
- Knop E, Knop N. Lacrimal drainage-associated lymphoid tissue (LDALT): a part of the human mucosal immune system. Invest Ophthalmol Vis Sci 2001 Mar; 42(3): 566–74. PMID: 11222512.
- Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. Arch Ophthalmol 2003 Apr; 121(4): 491–9. PMID: 12695246. <https://doi.org/10.1001/archophth.121.4.491>
- Jenkins PO, Soper C, MacKinnon AD, O'Sullivan E, Nitkunan A. Systemic Lupus Erythematosus Presenting as Orbital Myositis. Neuroophthalmology 2014 Aug 8; 38(5): 264–267. PMID: 27928311; PMCID: PMC5123171. <https://doi.org/10.3109/01658107.2014.923915>
- Serop S, Vianna RN, Claeys M, De Laey JJ. Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. Acta Ophthalmol (Copenh) 1994 Aug; 72(4): 520–3. PMID: 7825423. <https://doi.org/10.1111/j.1755-3768.1994.tb02807.x>
- Puskás T, Henits I. Az onkológiai megbetegedések diffúzió-súlyozott MR képalkotása. Kezdeti tapasztalatok, eredmények I. IME 2012; 11(2): 42–47.
- Aryasit O, Tiraset N, Preechawai P, Kayasut K, Sanghan N, Sittivarakul W. IgG4-related disease in patients with idiopathic orbital inflammation. BMC Ophthalmol 2021 Oct 8; 21(1): 356. PMID: 34625052; PMCID: PMC8499436. <https://doi.org/10.1186/s12886-021-02115-x>
- Erdei A. G4-immunglobulinnal társult endokrin betegségek [Immunoglobulin G4-related endocrine diseases]. Orvosi Hetilap 2022; 163(30): 1175–1180. <https://doi.org/10.1556/650.2022.32527>
- Rose GE, Wright JE. Exenteration for benign orbital disease. Br J Ophthalmol 1994 Jan; 78(1): 14–8. <https://doi.org/10.1136/bjo.78.1.14>
- Altman A, Liss JA. Idiopathic Orbital Inflammation: Diagnosis and Management Neuro-Ophthalmology/Orbit: FEB 01, 2022
- Hedgire SS, McDermott S, Borczuk D, Elmi A, Saini S, Harisinghani MG. The spectrum of IgG4-related disease in the abdomen and pelvis. AJR Am J Roentgenol 2013 Jul; 201(1): 14–22. PMID: 23789654. <https://doi.org/10.2214/AJR.12.9995>
- Andron A, Hostovsky A, Nair AG, Sagiv O, Schiby G, Simon GB. The impact of IgG4-ROD on the diagnosis of orbital tumors: A retrospective analysis. Orbit 2017 Dec; 36(6): 359–364. <https://doi.org/10.1080/01676830.2017.1337192>. Epub 2017 Aug 22. Erratum in: Orbit. 2018 Feb; 37(1): x. PMID: 28829660. <https://doi.org/10.1080/01676830.2017.1371930>
- Grant H, Moore & Daniel B. Rootman Orbital inflammatory disease management. Expert Review of Ophthalmology 2016; 11(6): 415–428. <https://doi.org/10.1080/17469899.2016.1233399>
- Al-Ghazzawi K, Neumann I, Knetsch M, Chen Y, Wilde B, Bechrakis NE, Eckstein A, Overhaus M. Treatment Outcomes of Patients with Orbital inflammatory Diseases: Should Steroids Still Be the First Choice? J Clin Med 2024; 13: 3998. <https://doi.org/10.3390/jcm13143998>
- Kósa É, et al. Szokatlan szemészeti tünetek ritka manifestációjú malignus histiocytosisban – Erdheim–Chester-betegségben. Szemészet 2014; 151(2): 83–87.

Kedves Kollégák!

A lapunkban 2012-ben indított továbbképző rovat nagy örömünkre kedvező fogadtatásra talált. A „használata” 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 kérdésekből 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 (1300 Budapest, Pf. 176) 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

A kérdésekre csak egy válasz fogadható el.

1. Mit jelent a pseudotumor kifejezés?

- A:** Olyan szövetszaporulat, amely nem neopláziás sejtekből áll.
- B:** A lymphomák egy speciális formája.
- C:** IgG4-asszociált betegség.
- D:** Eozinofil granuloma.

2. Mit jelent a nem-specifikus orbitagyulladás?

- A:** Endokrin ophthalmopathia.
- B:** Olyan orbitagyulladás, amelynek oka ismeretlen.
- C:** Gyulladásos tüneteket mutató MALT-lymphoma.
- D:** Ismeretlen eredetű nekrotizáló vasculitis.

3. Melyik állítás nem igaz a következők közül? Az IOI:

- A:** Nem infekciózus eredetű gyulladás.
- B:** Oka ismeretlen.
- C:** Gyakran társul autoimmun, szisztémás betegségekkel.

D: Szteroidkezelésre nem reagál jól.

4. Melyik a helyes sorrend a lokalizált IOI-formák gyakoriságát illetően?

- A:** Myositis, dacrioadenitis, perineuritis, scleritis posterior.
- B:** Myositis, perineuritis, scleritis posterior dacrioadenitis.
- C:** Perineuritis, scleritis posterior myositis dacrioadenitis.
- D:** Dacrioadenitis, myositis, perineuritis, scleritis posterior.

5. Mi nem jellemző tünet IOI-ban?

- A:** Fájdalom.
- B:** Hyperaemia.
- C:** Felső szemhéji retraction.
- D:** Exophthalmus.

6. Mely betegségekre legjellemzőbbek a következő szológiai reakciók?

- A:** ANA SLE.

B: ANCA-granulomatosisos vasculitisek.

- C:** ACE-sarcoidosis.
- D:** SS-A, SS-B Sjögren.

7. Melyik kóros folyamat nem támadja meg a könnymirigyet? Több helyes válasz.

- A:** IOI.
- B:** Lymphoma.
- C:** Pleomorf adenoma.
- D:** IgG4-RD.

8. Melyik állítás igaz a következők közül?

- A:** A myositis mindig egyoldali
- B:** Más autoimmun betegség soha nem társul hozzá.
- C:** Az EOP-tól nem lehet elkülöníteni.
- D:** Jól és gyorsan reagál szteroidkezelésre.

9. Mely állítások igazak a következők közül?

- A:** A lymphoma az orbita legritkább tumoros betegsége.

B: A lymphoma az orbita leggyakoribb tumoros betegsége.

C: Soha nem jelentkezik gyulladásos tünetekkel.

D: Jelentkezhet gyulladásos tünetekkel.

10. Biopsziát mikor végzünk?

Több helyes válasz van.

A: Minden IOI gyanú esetében.

B: IOI és lymphoma elkülönítésére.

C: Szteroidrefrakter esetekben.

D: IOI recidíva esetében.

A Szemészet akkreditált továbbképző tanfolyam tesztkérdések válaszai
2024. 4. szám

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

Név:

Aláírás:

Cím:

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!

MAKULA
AREDS 2 FORMULA komplex

AREDS 2
gold standard
összetétel**

A
LÁTÁS
MEGŐRZÉSÉÉRT

MAKULA
AREDS 2 FORMULA komplex
átrendelt kiegészítő kapszula

Goodwill

Duralis arteriovenosus fisztula következtében kialakult exophthalmus

STEKLER VIRÁG DR., KÁLDI ILDIKÓ DR., SOHAJDA ZOLTÁN DR.

Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Egynapos Szemészeti Központ, Debrecen
(Központvezető: Dr. Sohajda Zoltán egyetemi docens)

A duralis arteriovenosus fisztulák olyan cerebrovasculáris malformációk, amelyek a dura mater régiójában kialakuló patológiás összeköttetések az artériás és vénás hálózat között. Sok esetben nem specifikus tüneteket okozhatnak, ezzel késleltetve a diagnózis felállítását. Az általunk ismertetett 78 éves nőbetegünk esetén chemosis és exophthalmus volt látható. A diagnózis felállításához a digitális szubtrakciós angiográfia a gold standard, amely során esetünkben a bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája igazolódott (Borden II, Cognard IIa). Az elsőként választandó terápia, esetünkben is, az endovascularis intervenció. Amennyiben ez nem kivitelezhető, mikrosebészeti beavatkozásra vagy stereotacticus radioterápiára van lehetőség. A mikrospirál embolizációt követő szemészeti vizsgálat során betegünkönél teljes remissziót tapasztaltunk.

Dural arteriovenous fistula presents exophthalmos

A dural arteriovenous fistula is characterised by abnormal communication between the arteries supplying the dura and the cerebral venous sinus. Dural arteriovenous fistulas are rare and may cause delay in diagnosis because of their non-specific symptoms and complications. Here, we report a 78-year-old female who presented chemosis and exophthalmos. Digital subtraction angiography is the gold standard method for diagnosing a dural arteriovenous fistula. In our case, digital subtraction angiography showed a Cognard Type II/Borden Type II left cavernous sinus dural arteriovenous fistula. Treatment modalities include conservative management, endovascular intervention, microsurgery, and stereotactic radiosurgery. Following endovascular intervention, our patient had dramatic improvement in visual acuity, chemosis, and exophthalmos.

KULCSSZAVAK

exophthalmus, duralis arteriovenosus fisztula, endovascularis intervenció

KEYWORDS

exophthalmos, dural arteriovenous fistula, endovascular intervention

Bevezetés

A fisztula egy artéria és egy véna közötti közvetlen patológiás összeköttetés. A duralis arteriovenosus fisztulák (DAVF) a dura mater régiójában kialakuló patológiás szövtökök, amelyek az arteria vertebralis, az arteria carotis interna és externa ágainak közvetlen összeköttetései a vénás sinusokkal (15, 17). A duralis arteriovenosus fisztulák a cerebrovasculáris malformációk 10-15%-át alkotják (10). Bármilyen életkorban

előfordulhatnak, de leggyakrabban 40 és 60 év között kerülnek diagnosztizálásra (8, 14). Lokalizációjukat tekintve gyakrabban supratentorialisak, mint infratentorialisak. Ha a sinus cavernosusra lokalizálódik, carotideo-cavernosus fisztuláról beszélünk (8, 11). A legtöbb DAVF esetében nincs egyértelmű kiváltó tényező, sokszor azonban duralis sinustrombózis, trauma, infekció vagy korábbi craniotomia áll a háttérben. Tünetek között szere-

pelhet fejfájás, hányinger, hányás, gyengeség, tinnitus, intracranialis hipertenzió, intracranialis vérzés, dementia, exophthalmus, chemosis, látásvesztés, glaukóma és papilloedéma (8, 12, 14). Lehetnek teljesen tünetmentesek, amelyeket más okból indikált képalkotó vizsgálat során fedeznek fel (16). Képalkotó vizsgálatok, amelyek a DAVF-t detektálják: CT-angiográfia (CTA), MR-angiográfia (MRA) és digitális szubtrakciós angiográfia (DSA).

Annak ellenére, hogy CTA- és MRA-felvételeken láthatunk olyan eltéréseket, amelyek egyértelműen utalhatnak DAVF jelenlétére, a DSA-vizsgálat a gold standard a diagnózis felállításához és a kezelési terv elkészítéséhez (3, 9). Számos stádiumbeosztás került publikálásra annak érdekében, hogy megjósolja a lézió agresszivitását, ezek közül a Borden- (2) és a Cognard- (5, 6) klasszifikációt fontos kiemelni (7) (1. táblázat).

A kezelés felállításakor figyelembe kell venni a fisztula anatómiai tulajdonságai mellett a beteg tüneteit, általános állapotát és a beavatkozás lehetséges szövödményeit. Aszimptomatikus, alacsony stádiumbeosztású elváltozások esetében konzervatív terápia, szoros monitorozás javasolt. Amennyiben beavatkozás szükséges, az alábbi lehetőségek jöhetnek szóba: endovascularis intervenció, mikrosebészeti beavatkozás vagy stereotacticus radioterápia (9, 17). Mindhárom beavatkozás fő célja a fisztula teljes leválasztása a vénás rendszerről. Az endovascularis embolizáció az elsőként választandó eljárás (13), amely elvégezhető transarteriálisan vagy transvenosusan, célja az arteriovenosus sönt teljes eliminációja. Abban az esetben, ha ez az intervenció sikertelen vagy nem kivitelezhető, műtéti úton történő diszkonnekció jön szóba. Amennyiben egyik eljárás sem kivitelezhető, a választandó terápia a stereotacticus sugárkezelés. Ez utóbbi kevésbé invazív eljárás, hatása viszont hosszabb idő alatt alakul ki, akár hónapokba is telhet, miközben a beteg a cerebrális vérzés rizikójának van kitéve (4).

Esetbemutató

Egy 78 éves nőbetegünk esetét ismertetjük, akinek általános anamnéziséből hipertónia, iszkémiás szívbetegség, illetve bal oldali emlőtumor miatt onkológiai gondozás szerepel. Szemészeti anamnézis: jobb szemén 2016-ban szürkehályog-műtét történt. Sürgősségi ambulanciánkon jelent-

1. táblázat: Borden- és Cognard-klasszifikáció (4)

Borden-klasszifikáció	Cognard-klasszifikáció
I. DVS/MV anterográd áramlás	I. DVS/MV anterográd áramlás
	IIa DVS/MV retrográd áramlás
II. DVS/MV anterográd áramlás és RLVD	IIb DVS/MV anterográd áramlás és RLVD
	IIa+b DVS/MV retrográd áramlás és RLVD
III. RLVD	III. RLVD ectasia nélkül
	IV. RLVD és ectasia
	V. RLVD (spinalis)
Rövidítések: DVS: durális vénás sinus; MV: meningealis véna; RLVD: retrográd leptomeningealis vénás drén	

kezett bal szemén egy hete fennálló gyulladásos panaszokkal. Az elvégzett vizsgálatok alapján a jobb szem látásélessége +0,5 D sph 1,0, a bal szemé +0,5 D sph 0,5 volt. A réslámpás vizsgálat során a conjunctiva mindkét oldalon békésnek bizonyult, a bal szemén a lencsében diffúz hátsókérgi homály volt látható, amely magyarázhatta a csökkent látóélességet. Az intraocularis nyomás applanációs tonométerrel 16,0/18,0 Hgmm volt. Jobb oldalon II. stádiumú makulalyukat, míg bal oldalon reflexdús makulát, egyekben korának megfelelő fundust vizsgáltunk. Antibiotikum és szteroid lokális terápia indult. Három nap elteltével ismét ambulanciánkon jelentkezett, mivel panaszai fokozódtak. Az elvégzett vizsgálat során a korrigált látásélessége mindkét szemén megegyezett az előző vizsgálat során kapott értékekkel. Réslámpás vizsgálatnál azt tapasztaltuk, hogy a bal szem kötőhártyája vérbővé és chemoticussá vált. A szemmozgások vizsgálata során a bal szem felfelé és jobbra tekintéskor elmaradt, amely irányokba a páciens kettősképet is jelzett.

A bal szem exophthalmusát ekkor észleltük elsőként. Hertel: 14/18 mm/100 mm (1. és 2. ábra).

A szemészeti ambulanciánkról a Sürgősségi Betegellátó Osztályra irányítottuk sürgős orbita CT-vizsgálat kérésével, mivel sinus cavernosus trombózis lehetősége merült fel. A laboratóriumi vizsgálat során korrekciót igénylő eltérés nem volt. Az elvégzett sürgős natív és posztkont-

rasztoz agykoण्या CT-vizsgálat alapján sinustrombózis nem igazolódott. A neurológiai konzílium után a beteget obszerváció céljából a Neurológiai Osztályra helyezték. Itt koponya és orbita MR-vizsgálat történt. A kapott kép felvetette a pseudotumor lehetőségét, de teljes biztonsággal egyéb gyulladásos folyamat lehetőségét sem lehetett kizárni. A vizsgálattal abscessus, definitív malignitás és sinustrombózis sem volt igazolható. Laboratóriumi kontrollvizsgálat során normáltartományban lévő fehérvérsejtszám és CRP-érték volt, a Westergren-érték 40 mm/óra. Orbitális cellulitis gyanúja miatt per os antibiotikumterápia, illetve nem specifikus orbitális inflammáció (NSOI) és orbitális pseudotumor gyanúja miatt intravénás kortikoszteroid terápia indult (80 mg/die Solu-Medrol iv. injekció).

Szemészeti konzílium során a bal szem látóélessége 0,4-re csökkent, üveg nem javított státusza változatlan volt. Ekkor a beteget a Szemészeti Osztályunkra átvettük. Sürgős natív és posztkontrasztos arckoponya CT-vizsgálat készült, amelyen bal oldali enyhe exophthalmus és a periorbitális lágyrészek enyhe diffúz duzzanata volt látható, definitív haematoma nem volt elkülöníthető. Fül-orr-gégészeti (FOG) konzílium során az elvégzett vizsgálat és az MR-felvétel alapján nagy valószínűséggel kizárható volt fül-orr-gégészeti eltérés, emellett paraneoplasias szindróma lehetősége merült fel. Ezután a

1. ábra: Bal oldali exophthalmus



2. ábra: Bal oldali conjunctiva chemosis



pajzsmirigy-értékekre is kiterjedő laboratóriumi kontrollvizsgálatot végeztünk. Korrekciót igénylő eltérés ezúttal sem volt. Belgyógyászati konzílium során endokrin orbitopathia (EOP) nem igazolódott, a vizsgálat alapján lokális gyulladás vagy pseudotumor volt valószínűsíthető.

Az osztályunkon eltöltött 7 nap alatt bal szemén látása 0,04-ra romlott, üveg nem javított, applanációs tonométerrel mért szemnyomása bal oldalon megemelkedett (26,0 Hgmm), ezért szemnyomáscsökkentő szemcseppet indítottunk. Az osztályunkra kerülését követő 5. napon bal szemén ultrahangvizsgálat során chorioidea ablatiót detektáltunk (3. ábra).

Mivel felmerült a carotideo-cavernosus fisztula lehetősége, sürgős DSA-vizsgálatot kértünk (4. és 5. ábra), amely alapján a bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája igazolódott (Borden II, Cognard IIa).

Betegünket telefonos konzultációt

követően azonnal az Idegsebészeti Klinikára utaltuk. Az áthelyezést követő napon a fisztula mikroszpirál embolizációja történt. Novum neurológiai tünet nem jelentkezett. A beavatkozás után a beteg szemtünetei szubjektíve csökkentek. Osztályos bent fekvése alatt elesett, fe-

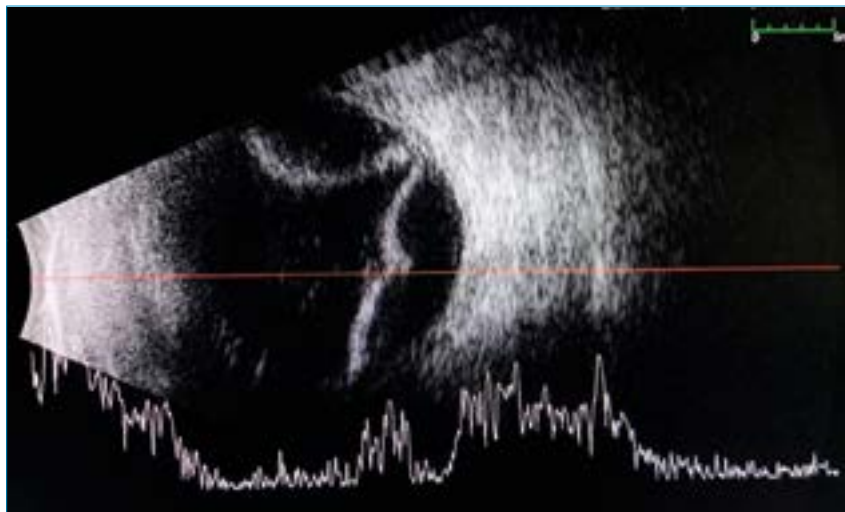
jét beütötte. Kontroll koponya CT traumás elváltozást nem igazolt. Tekintettel jó általános állapotára, a beteg otthonába távozhatott. Kontroll katéter angiográfiás vizsgálatot 6 hónappal későbbi időpontra rendeltek el.

A beavatkozást követő 2 hónap múlva szemészeti kontrollvizsgálat történt. A beteg panaszmentes, az elvégzett vizsgálat alapján bal szemén a látóélesség 0,8 volt. Az intraocularis nyomása applanációs tonométerrel 16,0/15,0 Hgmm, szemmozgásai szabadok, kettősképet nem jelzett. Exophthalmusa jelentős mértékben csökkent, Hertel: 14/16 mm/100 mm. A fundus vizsgálata során a retina körben feküdt, a korábbi chorioidea ablatio teljesen megszűnt. Mivel szemnyomása tartósan normáltartományba került, illetve a magas szemnyomást kiváltó tényező megszűnt, a szemnyomáscsökkentő szemcseppeket elhagytuk.

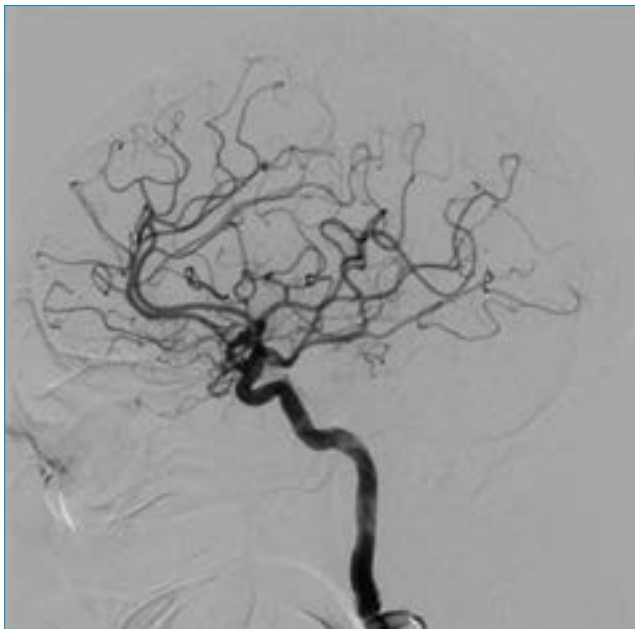
Megbeszélés

DAVF-k olyan cerebrovascularis malformációk, amelyek nem specifikus tüneteket okozhatnak, ezzel késleltetve a diagnózis felállítását. Az esetek döntő többségében ipsilaterális tüneteket okozhatnak, de elvétve találkozhatunk az irodalomban kontralaterális tünetek-

3. ábra: Ultrahang B képen a bal szem chorioidea ablatio



4. ábra: Digitális subtractió angiográfia képen bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája (Borden II., Cognard IIa) látható oldalirányú felvételen



5. ábra: DSA képen bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája figyelhető meg (a-p felvétel)



ről beszámoló esetekkel is (1, 14). Szemészeti tünetek közül *Robert és munkatársai* döntő többségében papilláris ödémáról számoltak be (69,2%), ezt követte a chemosis (61,5%), a látásvesztés (38,5%), az exophthalmus (38,5%) és az ocularis hipertenzió (7,7%) (12). Esetünkben a chemosis, exophthalmus és látáscsökkenés mellett megemelkedett intraocularis szemnyomás és chorioidea ablatio is jelentkezett.

Annak ellenére, hogy a DAVF általában idősebb korban kerül felismerésre, az irodalomban találkozzhatunk korai gyermekkorban diagnosztizált esetekkel is: egy 26 napos és egy 22 hónapos baba esetét találtuk az irodalomban (13, 15). Mindkét esetben ipsilaterális tünetekről olvashatunk. Első esetben proptosisról és tágult sclerális vénákról számoltak be *Solarte és munkatársai*, második esetben pedig exophthalmus és kései motoros funkciófejlődés olvasható *Teranishi és munkatársai* cikkében. Ilyen esetekben nagy valószínűséggel congenitalis ok állhat a háttérben. Az

előbb említett esetekben szerencsére az embolizáció sikeres volt, 3-6 hónapos utókövetéssel a panaszok megszűntek.

A felnőttkori esetek tekintetében is elsőként választandó eljárás az embolizáció. Az irodalom számos ilyen esetről számol be. *Campbell és munkatársai* (3), *Baartman és munkatársai* (1), illetve *Tellouck és munkatársai* (14) által közölt esetbemutatókban sikeres endovascularis embolizációról olvashatunk. *Robert és munkatársai* által végzett kutatás során minden beteg endovascularis terápiában részesült. 7 esetben 1 beavatkozás sikeresnek bizonyult, 4 esetben 2, 2 esetben pedig 3 beavatkozással sikerült elérni a teljes diszkonnectiót. Az embolizációk összességét tekintve a sikerráta 52,2%-nak bizonyult. Egy beteg esetében mikrosebészeti beavatkozásra is szükség volt a sikertelen embolizációt követően (12). *Feyissa és munkatársai* azonban olyan esetről számoltak be, ahol az elsőként választandó mikrosebészeti beavatkozással sikerült a fisztulát megszüntetni, amelyet követően a beteg látóélessége,

proptosisa és chemosisa drámai javulást mutatott (9).

Következtetés

Betegünknel elsőként észlelt tünet a chemosis és az exophthalmus volt. Mivel ilyen esetekben az elsőként felmerülő lehetőség a sinus cavernosus trombózisa, ezért sürgős CT-vizsgálatot végeztünk, amely ezt a diagnózist nem igazolta. Az ezt követően megjelenő tünetek, a megemelkedett intraocularis nyomás, látáscsökkenés és chorioidea ablatio további vizsgálatokat indikált. Mivel az exophthalmussal járó kórképek körében a DAVF előfordulása rendkívül ritka, az irodalomban is csak elvétve jelentkeztek. Az elmúlt 5 évben mindössze 3 esettanulmányt publikáltak. Az utóbbi 15 évben pedig összesen 10 esetről számoltak be. Az esetek 20%-a gyermek, 50%-a 50 és 70 év közötti, a fennmaradó 30% pedig 70 év fölötti. Az irodalmi esetek 80%-a számol be maradványtünetek nélküli utókövetésről. Mindössze egy esetről

olvashatunk szemfenéki eltérésről, exudatív retinaválásról, amely a kezelést követően teljes mértékben gyógyult. A mi esetünkben is teljes gyógyulásról számolhatunk be. Ezen diagnózis felállítása és kezelése fontos kooperációt igényel a szemész, ideggyógyász, radiológus és

idegsebész között. Amint esetünk is mutatja, amennyiben a diagnózis idejében felismerésre kerül, az eredmények kedvezőek.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetis-

mertetés megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Baartman BJ, Bauer A, Hui F, Lystad L. Dural Arteriovenous Fistula Presenting with Purely Contralateral Ophthalmic Manifestations. *Ocul Oncol Pathol* 2017; 3: 106–109. <https://doi.org/10.1159/000452337>
2. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 1995; 82: 166–179. <https://doi.org/10.3171/jns.1995.82.2.0166>
3. Campbell S, Hack E, Philip B. A rare red eye: cavernous sinus dural arteriovenous fistula masquerading as conjunctivitis and sinusitis. *Med J Aust* 2019; 210 (9): 398–399.e1. <https://doi.org/10.5694/mja2.50157>
4. Chong GT, Mukundan S, Kirkpatrick JP, Zomorodi A, Sampson JH, Bhatti MT. Stereotactic Radiosurgery in the Treatment of a Dural Carotid-Cavernous Fistula. *J Neuro-Ophthalmol* 2010; 30: 138–144. <https://doi.org/10.1097/WNO.0b013e3181ceb3e3>
5. Cognard C, Casasco A, Toevi M. Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 308–16. <https://doi.org/10.1136/jnnp.65.3.308>
6. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 1995; 194: 671–680. <https://doi.org/10.1148/radiology.194.3.7862961>
7. Davies MA, TerBrugge K, Willinsky R, Coyne T, Saleh J, Christopher M. The validity of classification for the clinical presentation of intracranial dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1996; 85: 830–837. <https://doi.org/10.3171/jns.1996.85.5.0830>
8. Elhamady MS, Ambekar S, Heros RC. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas. *Handb Clin Neurol* 2017; 143: 99–105. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-63640-9.00009-6>
9. Feyissa AM, Ponce LL, Patterson JT, Von Ritschl RH, Smith RG. Dural arteriovenous fistula presenting with exophthalmos and seizures. *Journal of the Neurological Sciences* 2014; 338: 229–231. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2014.01.008>
10. Gandhi D, Chen J, Pearl M, Huang J, Gemmete JJ, Kathuria S. Intracranial dural arteriovenous fistulas: classification, imaging findings, and treatment. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012 Jun; 33(6): 1007–13. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A2798>
11. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg* 2013 Feb; 118(2): 437–43. <https://doi.org/10.3171/2012.10.JNS121280>
12. Robert T, Botta D, Blanc R, Fahed R, Ciccio G, Smajda S, Redjem H, Pottin M. Ocular Signs Caused by Dural Arteriovenous Fistula without Involvement of the Cavernous Sinus: A Case Series with Review of the Literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 2016; 37 (10): 1870–1875. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4831>
13. Solarte CE, Levin AV, Armstrong D. Acute proptosis in a newborn infant: A presentation of infantile dural fistula. *Journal of AAPOS* 2010; 14: 88–89. <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2009.10.008>
14. Tellouck L, Schweitzer C, Barreau X, Colin J. Dural arteriovenous fistula of the sigmoid sinus with a clinical expression on the opposite eye: A case report. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2012; 35: 191.e1–191.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2011.03.025>
15. Teranishi K, Takaya J, Yamahara T, Numa Y, Yamanouchi Y, Kaneko K. Case of dural arteriovenous fistula with proptosis. *Pediatr Int* 2010; 52 (4): 674–676. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2010.03109.x>
16. Youssef PP, Schuette AJ, Cawley CM, Barrow DL. Advances in surgical approaches to dural fistulas. *Neurosurgery* 2014; 74(Suppl 1): S32–41. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000000228>
17. Zyck S, De Jesus O, Gould GC. Dural arteriovenous fistula. 2023. Web site: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532274>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Stekler Virág, 4031 Debrecen, Bartók Béla út 2–26., szürke szektor, 6. emelet
E-mail: steklervirag@gmail.com

Polypoidealis chorioidealis vasculopathiás beteg kivizsgálása során felfedezett központi idegrendszeri terime

ÉLŐ ÁGNES DR.¹, SALOMVÁRY BERNADETT DR.², SIPOS LÁSZLÓ DR.², ECSÉDY MÓNIKA DR.¹

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest

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

²Semmelweis Egyetem, Idegsebészeti és Neurointervenciós Klinika, Budapest

(Igazgató: med. habil. Dr. Erőss Loránd PhD)

Célkitűzés: Az alábbiakban egy olyan esetet mutatunk be, amely során egy polypoidealis chorioidealis vasculopathiával (PCV) kezelt beteg vizsgálata során központi idegrendszeri elváltozást találtunk.

Esetbemutató: A 49 éves férfi beteget jobb szemén észlelt subretinalis vérzés miatt irányították klinikánkra. Intravitrealis afliberceptkezelésben részesítettük, majd később üvegtesti vérzése alakult ki. A vitrectomia elvégzése után szemfenéki érfejtéses vizsgálatok alapján peripapillárisan jobb oldalon a maku-la centrumát is érintő, bal oldalon peripapillárisan elhelyezkedő polypoidealis chorioidealis vasculopathiára jellegzetes mintázatot találtunk. A beteg jobb szemének fényérzés nélküliségét a szemfenéki kép alapján nem tudtuk magyarázni. Kiegészítő vizsgálatként koponya MRI-angiográfiás vizsgálat is készült, amely során a hipofízis területén terime igazolódott, amely a chiasma opticumot is komprimálta, a bal szemén is már szektorális látótérkiesést okozott. Az elváltozás idegsebészeti műtétet igényelt. A szövettani eredmény Rathke-tasak-cisztát igazolt.

Következtetések: A két betegség között valószínű nincs kapcsolat, de a koponya képalkotó vizsgálatának elvégzése nélkül nem derült volna ki a központi idegrendszeri terime, így a beteg esetében időben megtörténhetett az idegsebészeti műtét.

A central nervous system tumour was discovered in association with polypoidal choroidal vasculopathy (Case report)

Introduction: In the following, we present a case in which a central nervous system tumour was found during the examination of a patient treated for polypoidal choroidal vasculopathy (PCV).

Case report: The 49-year-old male patient was referred to our clinic due to subretinal bleeding in his right eye. He underwent intravitreal aflibercept treatment, and later vitreous haemorrhage was found. After vitrectomy, characteristic patterns of polypoidal choroidal vasculopathy were found involving the macular centre on the right side and peripapillary region on the left side based on fundus fluorescein angiography examination. However, the patient's loss of light perception in the right eye could not be explained based on the fundus image alone. As an additional examination, cranial MRI angiography was performed, revealing a tumour in the area of the pituitary gland, which compressed the optic chiasm and caused sectoral visual field loss in the left eye as well. The condition required neurosurgical intervention. Histopathological results confirmed Rathke's cleft cyst.

Conclusion: According to our current scientific knowledge, we do not know if there is a connection between the two conditions, but without performing cranial imaging, the central nervous system tumour would not have been discovered, allowing neurosurgical treatment in the patient's case in time.

KULCSSZAVAK

polypoidealis chorioidealis vasculopathia, Rathke-tasak-ciszta, koponya MRI

KEYWORDS

polypoidal choroidal vasculopathy, Rathke's cleft cyst, cranial MRI

Bevezetés

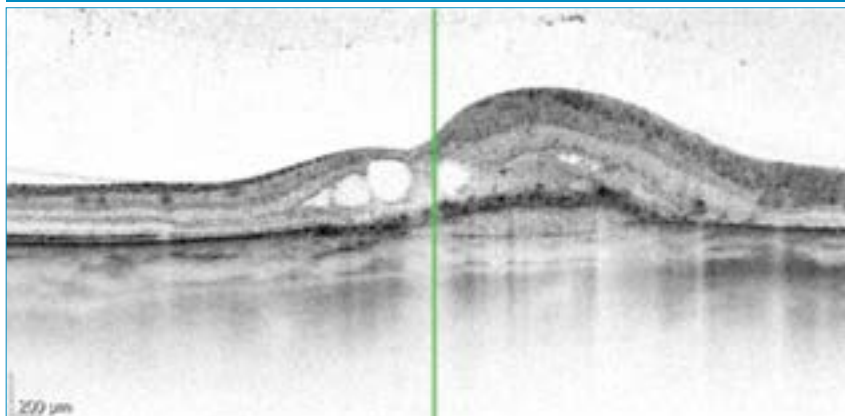
A polypoidealis chorioidealis vasculopathia (PCV) egy olyan chorioideát érintő kórkép, amelyre jellemző a chorioidea ereinek abnormális polypoid morfológiájú tágulata, amely gyakran serosanguinosus pigment-epithelium-leválásokkal (PED) társul (1).

Magyarországon ritkán találkozunk ezzel a betegséggel, és az alábbiakban egy olyan esetet mutatunk be, ahol egy PCV-vel diagnosztizált beteget kezeltünk, és a kórképhez nem illő társtünetek kivizsgálása során a látóideg kompresszióját is okozó, sürgős műtéti ellátást igénylő, központi idegrendszeri elváltozást találtunk.

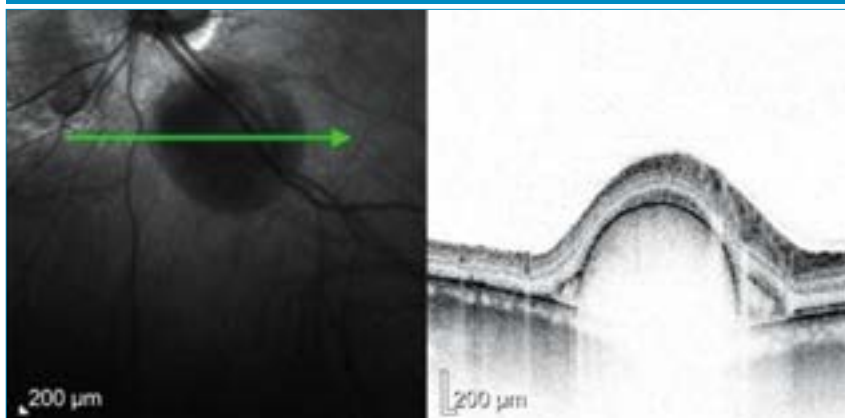
Esetismertetés

A 49 éves férfi beteg 6 hónapja tartó panaszokkal érkezett, a jobb szemével látott foltot a látótere közepén, amelyet más intézményben observáltak. Pupillatágítós vizsgálata során a jobb makulátájon és a makula alatt subretinalis vérzést találtunk, amelyet makula OCT-vizsgálattal is megerősítettünk (1. ábra). Legjobb korrigált látóélessége a jobb szemén 1,5 méterről ujjolvasás volt, a bal szemén 1,0. Anamnéziséből kiemelő, hogy 4 évvel a megjelenése előtt pericarditissal kezelték, amelynek hátterében vírusos fertőzést feltételezték, ezért szerológiai és immunológiai vizsgálatokat végeztünk, amelyek alapján aktív fertőzésre utaló eltérést, illetve antitest-pozitivitást nem találtunk. Ezt követően 5 alkalommal kapott intravitreális aflibercept injekciót, amelynek hatására 0,1-re javult a látóélessége a jobb szemén. 4 hónappal később friss látásromlást észlelt ugyanezen a szemén, ekkor üvegtesti vérzést diagnosztizáltunk az érintett szemén, amely 3 hónap observáció után sem szívódott fel, így előjegyeztük Pars Plana Vitrectomia műtétre. Látóélessége a jobb szemén a műtét előtt már fényérzés nélküli volt. A műtét során az üvegtesti vérzést eltávolítottuk, a szemfenéken a makula alatt szervült heg,

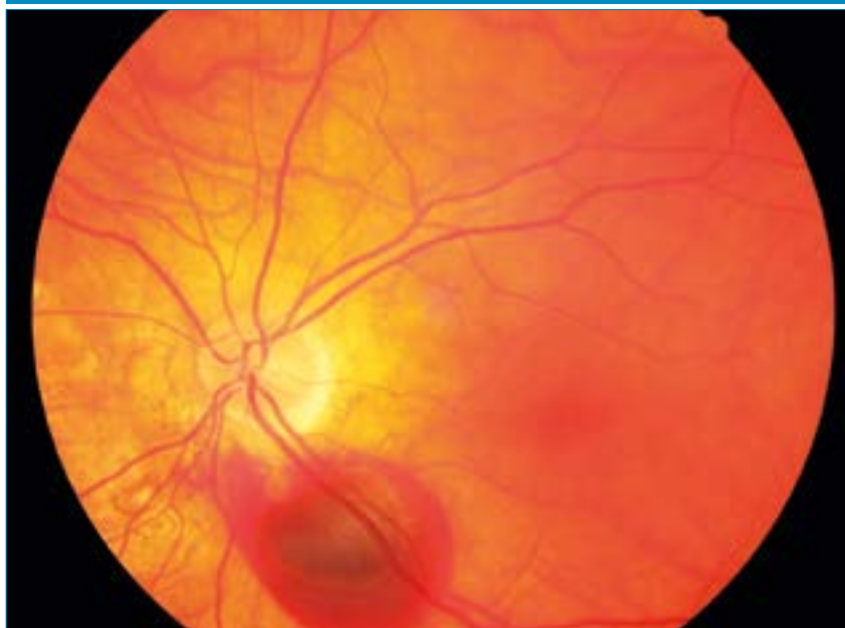
1. ábra: A beteg megjelenésekor készült OCT-felvétel: a makulátájon subretinalis vérzés, a retina állományában cisztoid üregek



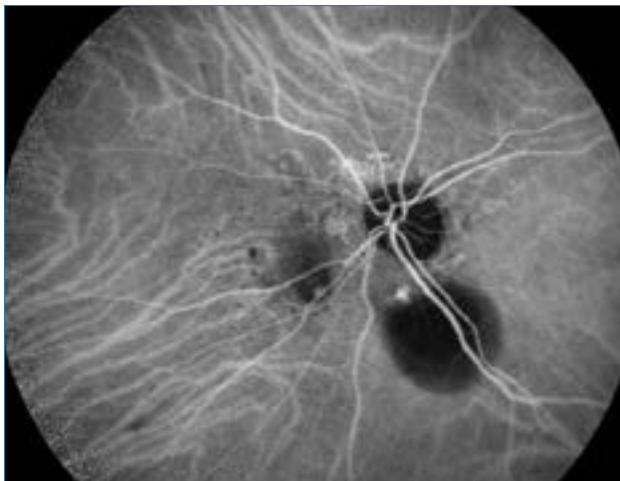
2. ábra: A bal szemről készült OCT-felvételen látható friss subretinalis vérzés nagy pigment epithelleválással



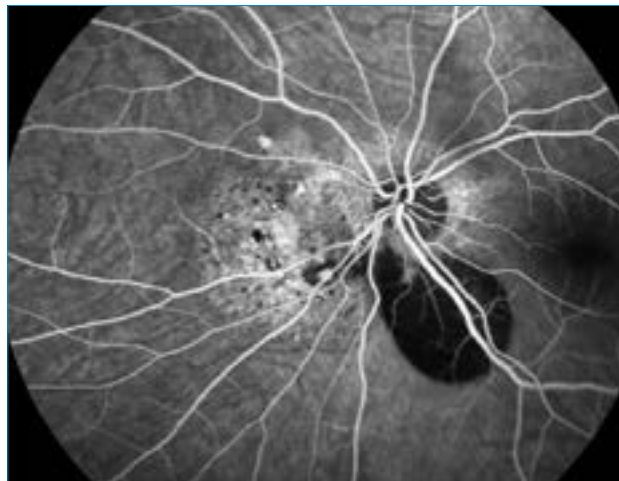
3. ábra: Fundusfotó a bal oldali subretinalis vérzésről



4. ábra: Késői ICGA-felvétel a bal szemről: a vérzés területe hipofluoreszcens, mellette a vérzésforrás hiperfluoreszcens lézióként ábrázolódik



5. ábra: Korai FLAG-felvétel a bal szemről: a vérzés területe hipofluoreszcens, hiperfluoreszcencia a pigmentepithel-réteg zavarának megfelelő területeken

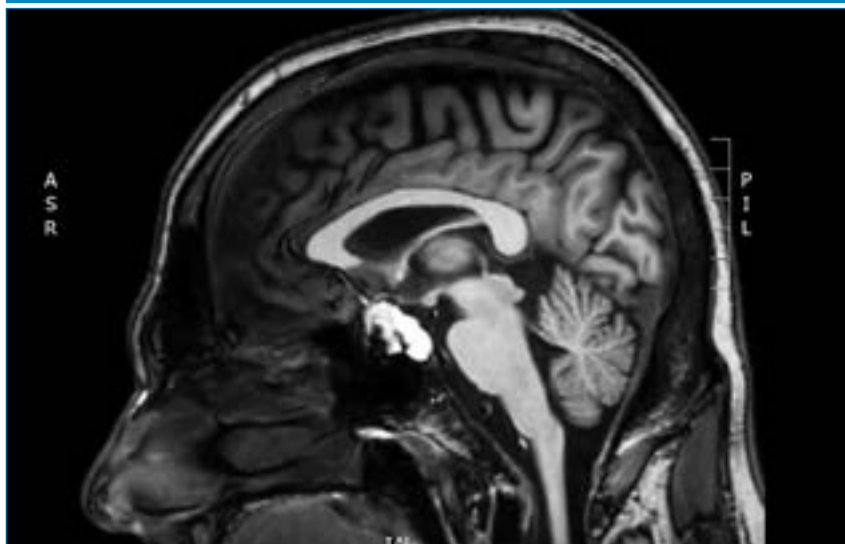


körülötte subretinalis vérzés vált láthatóvá. Az üvegtesti teret BSS-sel töltöttük fel. A posztoperatív vizsgálatok során a jobb szemben tiszta törőközegeket láttunk, a szemfenék vizsgálható volt, a szemfenéki kép megegyezett a műtét során észlelt státusszal. A látóélesség az operált szemben továbbra is fényérzés nélküli volt, amelyet a fenti státusz nem magyarázott. Osztályos bennfekvése során a bal szemén friss subretinalis vérzést találtunk, amely panaszt nem okozott, látóélessége a bal szemben továbbra is 1,0 volt (2., 3. ábra). A visszatérő szemfenéki vérzések eredetének felderítésére a posztoperatív szakban laboratóriumi vizsgálatokat végeztünk és hematológiai konzílium történt, amely során a vérzés háttérben véralvadási zavart, szisztémás betegséget kizártak. Ezt követően ICGA- és FLAG-vizsgálat történt: az ICGA-felvételeken a chorioideában polypusokat, aneurizmákat láttunk, a FLAG-vizsgálattal a pigmentepithel-réteg zavarait észleltük, amely korábbi vérzésre utalhat. A felvételek a polypoideal is chorioidealis vasculopathiára jellemző mintázatot mutattak. A bal szem intravitreális afliberceptkezelését megkezdtük. Központi idegrendszeri érintettség kizárására koponya MR-angiográfiás vizsgálatra

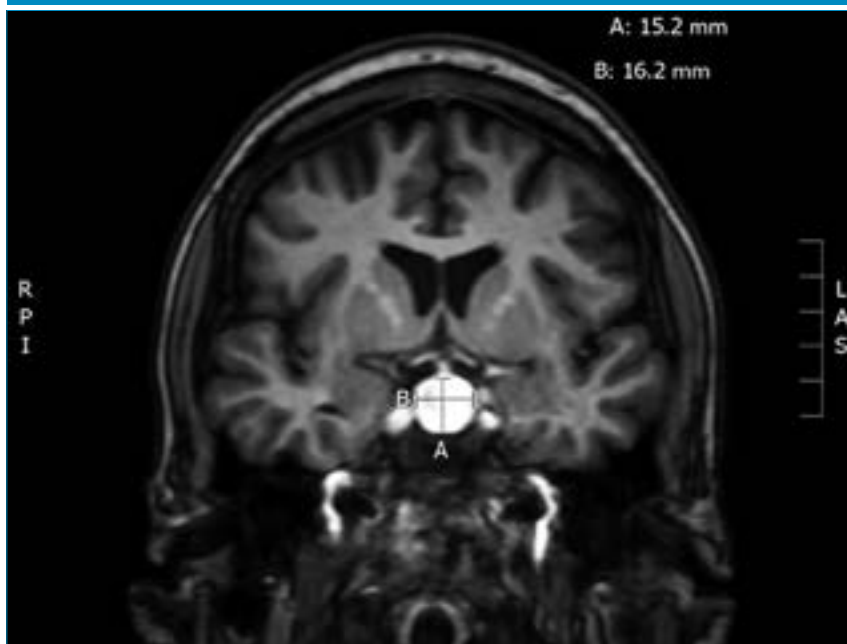
küldtük a beteget. A vizsgálat során a sellában egy 15×16×16 mm-es, körülírt léziót írtak le, friss és régebbi bevérzésekkel, amelyet a kép alapján a hipofízis területén Rathke-tasak-cisztának, vagy makroadenomának vélelmeztek (6., 7. ábra). A lézió a chiasma opticumot diszlokálta és szűkítette. Látótérvizsgálattal a bal szemben temporális felső kvadráns kiesést találtunk (8. ábra). Folytattuk a bal szem intravitreális afliberceptkezelését, a jobb szem továbbra is fényérzés nélküli maradt.

A beteget sürgősséggel idegsebészetre és endokrinológiára irányítottuk. Az endokrinológiai laborvizsgálatok során a GH-, az FSH-, az LH-, illetve a kortizolszintje is a határérték alatt volt, per os kortizolterápiát indítottak. Az idegsebészeti vizsgálat során az elváltozás eltávolítását javasolták. A műtét során a terimét egészben eltávolították, a szövettani eredmény Rathke-tasak-cisztát igazolt. A műtétet követő szemészeti vizsgálat során a jobb szem fényérzés nem volt, a bal szem 1,0 maradt a látóélesség.

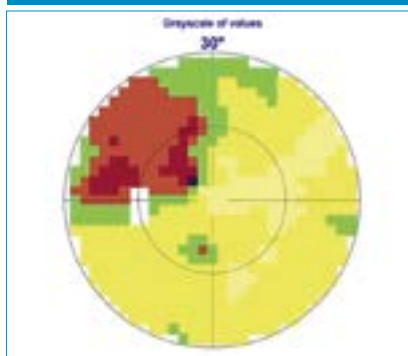
6. ábra: Koponya-MRI-angiográfia, keresztmetszeti felvétel



7. ábra: A koponya MRI-angiográfiás felvételen a terime átmérői milliméterben (A: 15,2 mm, B: 16,2 mm)



8. ábra: A bal szem látótér, felső temporális kvadráns kieséssel



Megbeszélés

A polypoidealis chorioideal vasculopathia (PCV) klinikailag sok hasonlóságot mutat a nedves típusú időskori makuladegenerációval (AMD), így kezdetben az okkult, I-es típusú neovaszkuarizáció egy speciális formájának tekintették. A kutatások és képalkotó vizsgálatok során azonban kiderült, hogy a két betegségnek eltérő a patomechanizmusa. A PCV-t jelenleg a pachychoidealis kórképek közé sorolják (6). A rizikófaktorok közé sorolható az ázsiai rassz, a magas vérnyomás, a hyperlipidaemia, a fokozott vérviszkozitással járó kór-

képek, a thrombocytopenia, egyes tanulmányok szerint a gyulladásos markereknek, az emelkedett katekolaminszinteknek és bizonyos mutációknak is szerepük lehet a kialakulásában (3). A szemfenéki vizsgálat során narancssárga vagy piros szabálytalan alakú subretinalis léziókat láthatunk, amelyek ismétlődő vérzésekkel és exsudatív leválásokkal társulhatnak a retina és a retinapigment-epithelium (RPE) rétegében. Egyes esetekben a betegség üvegtesti vérzéssel is társulhat. A diagnosztikában fontos szerepe van az optikai koherencia tomográfiának (OCT), a fluoreszcen-angiográfiának (FLAG), és különösen az indocianin-zöld angiográfiának (ICGA). OCT-vizsgálattal láthatjuk a pigmentepithelium leválását, a kórképre jellegzetes ún. „dupla réteg jel”-et, amely erek jelenlétére utal a Bruch-membrán és a pigmentepithelium között, a megvastagodott chorioideát, illetve a retina szerkezetének következményes károsodását (8). FLAG-vizsgálattal hiperfluoreszcenciát láthatunk a lézióknak megfelelően, illetve szivárgás jelenléte vagy hiánya segíthet a betegség aktivitásának megítélésében. Az ICGA-vizsgálat

során a polypoid léziók hiperfluoreszcensek, a környezetük pedig hipofluoreszcens a korai felvételeken. Mivel ezzel a vizsgálattal láthatjuk közvetlenül a chorioidea ereit, így kiemelendő mind a diagnosztikában, mind a kezelés követésében. A klinikumban jelenleg használatos kezelések az anti-VEGF-injekció, a fotodinámiás terápia (PDT), illetve a kettő kombinációja is lehetséges, és az olyan eseteknél, ahol nincs foveális érintettség, fokális argonlézerrel kiegészíthető a kezelés (4). Az anti-VEGF-injekciók hatására csökkenthető a PED-ek mérete, a retinalis ödéma, a retina vastagsága, továbbá csökken a vérzéses szövődmények előfordulása. A PDT során verteporfin festéket injektálnak intravénásan, amely fotoszenzitivizálónak működik és felhalmozódik a kóros chorioidea érrendszer endothelsejtjeiben. A diódlézer fototrombózt okoz ezekben a kóros erekben, aminek eredményeként azok elzáródnak (10). A jelenleg elfogadott legoptimálisabb kezelési protokoll szerint amennyiben felmerül a PCV gyanúja, úgy meg kell kezdeni az anti-VEGF-injekciós kezelést. Ha a kezelés hatására javul a klinikai kép, akkor az anti-VEGF-kezelést monoterápiában kell folytatni. Ha nem látunk javulást, akkor ismételt ICGA-vizsgálat javasolt, amely alapján a polypusok területén céltartan egészíthető ki az injekciós kezelés a PDT-vel (2). A PDT-kezelés jelenleg Magyarországon nem elérhető, így a diagnosztizált eseteket anti-VEGF-injekciós kezelésekkal tudjuk csak hazánkban gyógyítani. A fentiekben bemutatott férfi beteg esete több szempontból is tanulságos. Első vizsgálata során felmerülhet a klinikusban a nedves AMD lehetősége, ám a makula OCT-felvételen a subretinalis vérzésen kívül más, AMD-re jellemző eltérést nem látunk, illetve a beteg életkora sem az AMD-re jellemző korcsoportban van. Subretinalis vérzést okozhat még az AMD-n kívül a diabéteszes retinopathia, hipertenzív retinopathia, fejet érintő trauma, rit-

kásban anémiát okozó betegségek, szisztémás autoimmun betegségek, vérképző rendszeri betegségek (5). Mivel a beteg esetében a fenti betegségeket kizártuk, így merült fel a PCV diagnózisa, amelyet ICGA- és FLAG-vizsgálat is igazolt. A beteg anamnézisében a lezajlott virális pericarditis és kezelt hipertónia szerepelt csupán, és a jobb szem fényérzés nélküli állapota, amely a vitrectomia hatására sem mutatott javulást és szemészeti előzményei alapján nem tudtuk magyarázni, ezért úgy döntöttünk, hogy koponya MR-angiográfiás vizsgálatot végzünk, központi idegrendszeri folyamatok kizárása céljából. A hipofízis daganatok az összes intracranialis daganat 10-15%-át teszik ki, a felnőttkori agydanatok közül a harmadik leggyakoribbak. Ezek a léziók az esetek többségében jóindulatú, hormonálisan aktív vagy inaktív adenomák, ritkábban rosszindulatú elváltozások, és külön csoportot képeznek az embrionális eredetű Rathke-tasak-ciszták (7). A Rathke-tasak-ciszták jóindulatú, a Rathke-tasak maradványaiból származó, selláris és/vagy supraselláris elváltozások. Előfordulásuk bármely életkorban lehetséges, de leggyakrabban a 4. és a 6. évtized között fedezik fel. Ennek az lehet az oka, hogy lassan növekednek, és ezért későbbi életkorban okoznak klinikai tüneteket (11).

A Rathke-tasak-ciszta gyakorlatilag a Rathke-tasak kóros fejlődés-tani maradványa, amely nem záródik be, ahogyan normális esetben a magzati fejlődés korai szakaszában kellene. Ennek eredményeként a ciszták általában a hipofízisben vagy éppen a Rathke-tasak normális migrációs útvonalán bárhol megtalálhatók. A Rathke-tasak-ciszták lehetnek tünetmentesek, okozhatnak kompressziós tüneteket, például látóélesség csökkenést, diplópiát, látótérdefektusokat, bitemporális hemianopsiát, fejfájást, ritkán krónikus gyulladást vagy fertőzést is (9). Betegünknel a fent említett tünetek közül a látóélesség csökkenését, illetve a látótérdefektust tudjuk a teriméhez társítani. Hormonális rendszerrel összefüggő tüneteket nem említett, bár a beteg sápadt, sima bőre, és csökkent szőrnövekedése endokrin beteg gyanúját keltette bennünk. Esetünkben, egy időben két kórkép okozott látásromlást, amely a koponya MRI-vizsgálat után vált egyértelművé. A felfedezett Rathke-tasak-ciszta, amely komprimálta a chiasma opticumot, megmagyarázza a bal szem látótérdeketusát, illetve a jobb szem látásvesztését is. Betegünknel nem a kompressziós tünetek domináltak, így ez csak később került felfedezésre, illetve az üvegtesti vérzés is elfedte a kompresszió okozta látásromlást.

Következtetés

A PCV diagnosztizálása nagy körültekintést igényel, ugyanis ritkán fordul elő hazánkban, és fontos szerepe van a differenciáldiagnosztikának. Egyrészt ki kell zárni az egyéb kórképeket, amelyek subretinalis vérzést okozhatnak, illetve el kell különíteni a centrális serosus chorioretinopathiától (CSCR), amely szintén a pachychorioideal is kórképek közé tartozik, és az előfordulása is sokkal gyakoribb a PCV-nél (3). A Rathke-tasak-ciszta és a PCV között valószínű nincs kapcsolat, de a PVC-hez társult féloldali fényérzés nélküli szem ellenoldali temporális látótér kvadráns anopiával koponya képalkotó vizsgálat elvégzését tette szükségessé, amely nélkül nem derült volna ki a központi idegrendszeri terime, így a beteg esetében időben megtörténhetett az idegsebészeti kezelés is, amely remélhetőleg megállítja a további látásromlást.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetismertetés megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Chawla H, Blair K, Vohra V. Polypoidal Choroidal Vasculopathy. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
2. Chong Teo KY, Sadda SR, Gemmy Cheung CM, et al. Non-ICGA treatment criteria for Suboptimal Anti-VEGF Response for Polypoidal Choroidal Vasculopathy: APOIS PCV Workgroup Report 2. Ophthalmol Retina 2021; 5(10): 945–953. <https://doi.org/10.1016/j.oret.2021.04.002>. Epub 2021 Apr 16
3. Daruich A, Matet A, Dirani A, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new pathophysiology hypothesis. Prog Retin Eye Res 2015; 48: 82–118. <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2015.05.003>. Epub 2015 May 27
4. Goldhardt R, Rosen BS. Polypoidal Choroidal Vasculopathy. Curr Ophthalmol Rep 2019; 7(1): 66–72. Epub 2019 Feb 2 <https://doi.org/10.1007/s40135-019-00201-4>
5. Hochman MA, Seery CM, Zarbin MA. Pathophysiology and management of subretinal hemorrhage. Surv Ophthalmol 1997; 42(3): 195–213. [https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(97\)00089-1](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(97)00089-1)
6. Holtz JK, Larsson JME, Hansen MS, van Dijk EHC, Subhi Y. Pachychoroid Spectrum Diseases in Patients with Cushing's Syndrome: A Systematic Review with Meta-Analyses. J Clin Med 2022; 11(15): 4437. <https://doi.org/10.3390/jcm11154437>
7. Jaurisch-Hancke C, Deutschbein T, Knappe UJ, Saeger W, Flitsch J, Fassnacht M. The Interdisciplinary Management of Newly Diagnosed Pituitary Tumors. Dtsch Arztebl Int 2021; 118(14): 237–243. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2021.0015>
8. Nagy ZZs, Récsán Zs. Optikai Koherencia Tomográfia a Szemészetben. Szemészet 2018; 107–110.
9. Oyesiku NM, Post KD. Rathke cleft cysts. Neurosurg Focus 2011; 31(1): <https://doi.org/10.3171/2011.5.FOCUS11116>
10. Sahu Y, Chaudhary N, Joshi M, Gandhi A. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy: a review of literature with clinical update on current management practices. Int Ophthalmol 2021; 41(2): 753–765. <https://doi.org/10.1007/s10792-020-01620-0>
11. Trifanescu R, Ansorge O, Wass JA, Grossman AB, Karavitaki N. Rathke's cleft cysts. Clin Endocrinol (Oxf) 2012; 76(2): 151–160. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2011.04235.x>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Élő Ágnes, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39.
E-mail: eloagi@gmail.com

Kétoldali hallás- és látásromlás esete

FARKAS ALEXANDRA DR., KRÁNITZ KINGA DR., NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.,
GÉHL ZSUZSANNA DR.

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

Célkitűzés: Két ritka, elsőként szemészek által leírt kórkép ismertetése egyazon eset bemutatásával.

Esetismertetés: 33 éves nőbetegünket kétoldali, visszatérő uveitisek miatt utalták intézetünkbe. Egy év leforgása alatt a beteg mindkét szemén számos gyulladásos epizód jelentkezett; elülső uveitis, episcleritis, conjunctivitis, interstitialis keratitis és scleritis formájában. Általános anamnéziséből kiemelendő, hogy 2 évvel ezelőtt jelentkező ismeretlen eredetű szédülést és fülcsengést követő hallásvesztés miatti cochlearis implantáció történt. Szerológiai vizsgálata *Bartonella henselae* fertőzést igazolt, azonban a megfelelő antibiotikumterápia ellenére is szemészeti gyulladásos epizódjai visszatértek. Egyéb laborvizsgálatai és immun-szerológiája eltérést nem mutatott. Mindezek alapján *Cogan-szindrómát* véleményyeztünk. Idővel a betegnél több szervet érintő érelzáródás tünetei jelentkeztek. Immunológiai kivizsgálása során Takayasu-arteritis igazolódott.

Megbeszélés: A nagyér vasculitisszel társuló *Cogan-szindróma* ismert irodalmi ritkaság. Betegünknel az irodalom által is javasolt tocilizumab hatékony terápiának mutatkozott.

Bilateral hearing and visual loss (Case report)

Purpose: To report a case of *Cogan's syndrome* and Takayasu's arteritis presented on the same patient.

Summary: A 33-year-old woman was referred to our clinic for recurrent, bilateral uveitis. For a year she had several inflammatory episodes on both eyes in the forms of anterior uveitis, episcleritis, conjunctivitis, interstitial keratitis, and scleritis. Medical history included vertigo and tinnitus of unknown origin for 2 years and hearing loss eventually requiring cochlear implants in both ears. Serological tests showed the signs of *Bartonella henselae* infection; despite the proper antimicrobial therapy, ocular inflammations have recurred, however. All other laboratory tests, including immunoserology, were within the normal limits. We made a clinical diagnosis of *Cogan's syndrome*. Over time, the patient developed symptoms of vascular occlusion affecting several organs. Her immunological examination established the diagnosis of Takayasu's arteritis.

Discussion: Cogan's syndrome associated with large vessel vasculitis is a known but rare case in the literature. In our patient, tocilizumab, already recommended by others, proved to be an effective therapy.

KULCSSZAVAK

Cogan-szindróma, Takayasu-arteritis

KEYWORDS

Cogan's syndrome, Takayasu's arteritis

Bevezetés

A *Cogan-szindróma* egy ritka, idiopátiás, multiszisztémás megbetegedés. A szindróma a nevét *David D. Cogan* amerikai szemészről kapta, aki 1945-ben 5 esetet dokumentált a következő tünetek együttes fennállásával: nem szifilisz eredetű in-

terstitialis keratitis és az audio-ves-tibularis rendszer diszfunkciója (1). Eddig az irodalomban összesen mintegy 400 esetet ismertettek, ezek alapján bármilyen életkorban jelentkezhet, de legfőként fiatal felnőtteket érint 25 év körüli csúcs incidenciával és mindkét nemet ha-

sonló arányban (2, 3). Egyes feltételezések szerint *Ludwig van Beethoven* is ebben a kórképben veszthette el a hallását (1). A Takayasu-arteritis, más néven „pulseless disease” egy ritka, idiopátiás, granulomatous vasculitis, amely a nagyereket érinti, főleg az aorta és az aortaív-

ből eredő nagy artériák szűkületét, elzáródását vagy dilatációját okozva (4). A szindróma nevét *Mikito Takayasu*, japán szemésztől kapta, aki elsőként, 1908-ban számolt be egy esetéről, ahol a szemfenéken a retinaerek malformációját figyelte meg nem tapintható brachialis pulzus mellett (5). Prevalenciája 4-15/1 millió (5). Világszerte előfordul, de főként fiatal, ázsiai nőket érint, 9:1 nő:férfi arányban, leggyakrabban húsz és negyven év között (6, 7).

Esetismertetés

33 éves, kaukázusi nőbeteget kétoldali, visszatérő uveitises gyulladások miatt utalták klinikánkra. Általános anamnéziséből kiemelendő 2 évvel korábban jelentkező, ismeretlen eredetű, kétoldali fülzúgás, egyensúlyzavar és progresszív hallásvesztés miatti kétoldali cochlearis implantáció. Ennek kapcsán végzett teljes kivizsgálása során a családi anamnézisben szereplő sclerosis multiplex, továbbá acusticus neurinoma, thyreotoxicosis és Meniér-betegség lehetőségét kizárták, illetve immunológiai kivizsgálása során szisztémás autoimmun betegséget nem igazoltak. Klinikánkon első vizsgálata során jobb szem távoli látóélesség 1,0, bal szemén 0,25 volt. Réslámpás vizsgálata során bal szemén kevert, conjunctivalis és ciliaris injekciót, a cornea hátlapján Descemet-redőket és az elülső csarnok tyndallizációját tapasztaltuk a hátsó szegment érintettsége nélkül, normál szemnyomás mellett. A beteg általános labor- és immunszerológiai vizsgálata eltérést nem mutatott (1. táblázat), humán leukocitaantigén B27 és B51 irányú vizsgálata is negatívnak bizonyult. Infekt-szerológiai vizsgálata *Bartonella henselae* fertőzést igazolt (2. táblázat). Ekkor infektológussal való konzultáció alapján szisztémásan doxycyclint kapott a beteg, illetve lokálisan dexamethason- és cyclopentolattartalmú szemcsep- pet. Később elvégzett *Bartonella henselae* és *Bartonella quintana* szerológiában mind az IgG (immun-

1. táblázat: Immunszerológiai vizsgálat eredménye

Antitest (AT)	Eredmény
Antinukleáris	negatív
Anticentromer	negatív
Anticitoplazmatikus	negatív
Anticitoskeleton	negatív
Anti-PCNA (proliferáló sejtmag-antigén)	negatív
Antinukleoláris	negatív
Lupus antikoaguláns	negatív
ENA (extrahálható nukleáris antigén)	negatív
RNP (ribonukleoprotein)	negatív
Anti-Sm (Smith-antigén)	negatív
Anti-SSA (Sjögren-szindrómához társuló A-antigén)	negatív
Anti-SSB (Sjögren-szindrómához társuló B-antigén)	negatív
Anti-scl-70	negatív
Anti-Jo-1	negatív
Anti-dsDNS (kettős szálú dexoziribonukleinsav)	negatív
Anti-cardiolipin	negatív
cANCA (citoplazmatikus mintázatú antineutrofil citoplazmatikus antitest)	negatív
pANCA (perinukleáris mintázatú antineutrofil citoplazmatikus antitest)	negatív
Anti-B2GPI (béta-2-glikoprotein)	negatív

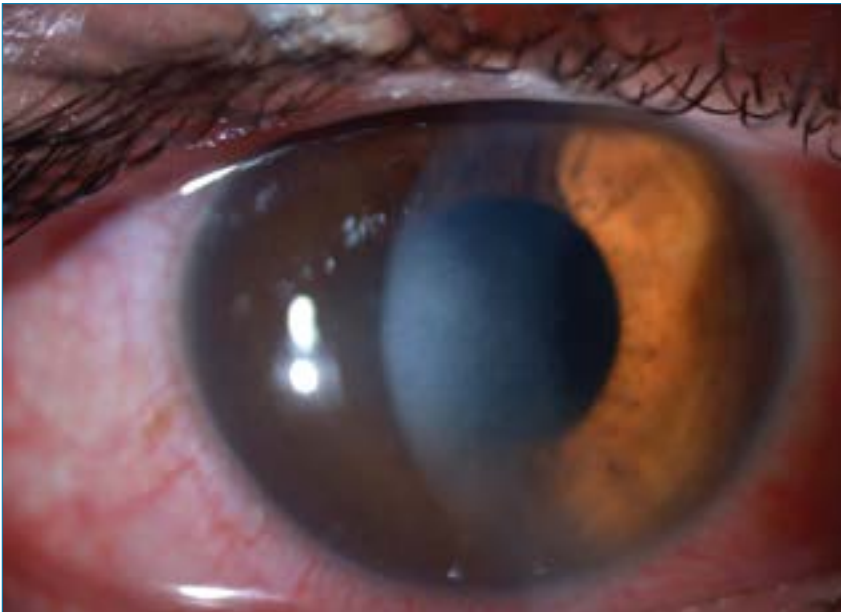
2. táblázat: Infekciós szerológiai vizsgálat eredménye

Kórokozó	IgM	IgG	Egyéb
CMV	negatív	negatív	
HSV 1	negatív	pozitív	
HSV 2	negatív	negatív	
EBV	pozitív	pozitív	IgA negatív
VZV	negatív	pozitív	
Toxoplasma gondii	negatív	negatív	
Treponema pallidum	negatív	negatív	RPR (rapid plasma reagin) negatív
Borrelia burgdorferi	negatív	negatív	
Bartonella henselae	pozitív	negatív	
Mycobacterium tuberculosis			Quantiferon negatív
HIV-1 (Humán immundeficiencia-vírus)			Antigén és antitest negatív
HIV-2			Antitest negatív

globulin G), mind az IgM negatív lett. A kezelés ellenére a jobb szemén a cornea stromális infiltrációja jelent meg (1. ábra). A cornea érzékenysége mindkét oldalon csökkent volt. Diagnosztikus elülső csarnoki punkciót végeztünk HSV (herpes simplex vírus) 1-2, VZV (varicella

zoster vírus), EBV (epstein-barr vírus) és CMV (citomegalovírus) vírusfertőzés irányába PCR (polimeráz-láncreakció) vizsgálattal, amely teljesen negatívnak bizonyult. Tekintettel az anamnézisre, a klinikai képre és laborvizsgálatok eredményére; noninfektív interstitialis

1. ábra: Jobb szemén interstitialis keratitis képe: erősen belövellt conjunctiva, cornea állománya centrumot is érintően infiltrált, hátlap harmatozott



keratitis és a kétoldali hallásvesztésre, *Cogan-szindrómát* véleményeztünk. Lokális, illetve szükség szerint szisztémásan kiegészített kezelés ellenére mindkét szemén a gyulladásos epizódok visszatértek; interstitialis keratitis, elülső uveitis, scleritis, episcleritis és conjunctivitis formájában (2. ábra). 1 év alatt a jobb szemén 8, bal szemén 9 gyulladásos epizódja volt a betegnek. A beteg távoli visusa ezen idő alatt jobb szemén 1,0 és 1 méterről ujjolvasás között, bal szemén pedig 1,0 és 0,1 között változott. A keratitis epizódok során a corneahomályok mértékét és lokalizációját numerikusan a Pentacam HR-készülék fényszóródás jelenségen alapuló denzitometriás szoftverével is vizsgáltuk, amely a cornea homályosságát négy koncentrikus zónában és három rétegben elemzi, és szűrkeskálás egységekben értékeli ki 0–100-ig terjedő skálán (0 = minimum, 100 = maximum visszaszóródás). A kapott értéket az irodalmi normáladatokkal hasonlítottuk össze (8) (2–3. ábra). A szemészeti panaszokon túl a betegnek ízületi panaszai is jelentkeztek, amelynek hátterében immunológiai szakrendelésen spon-

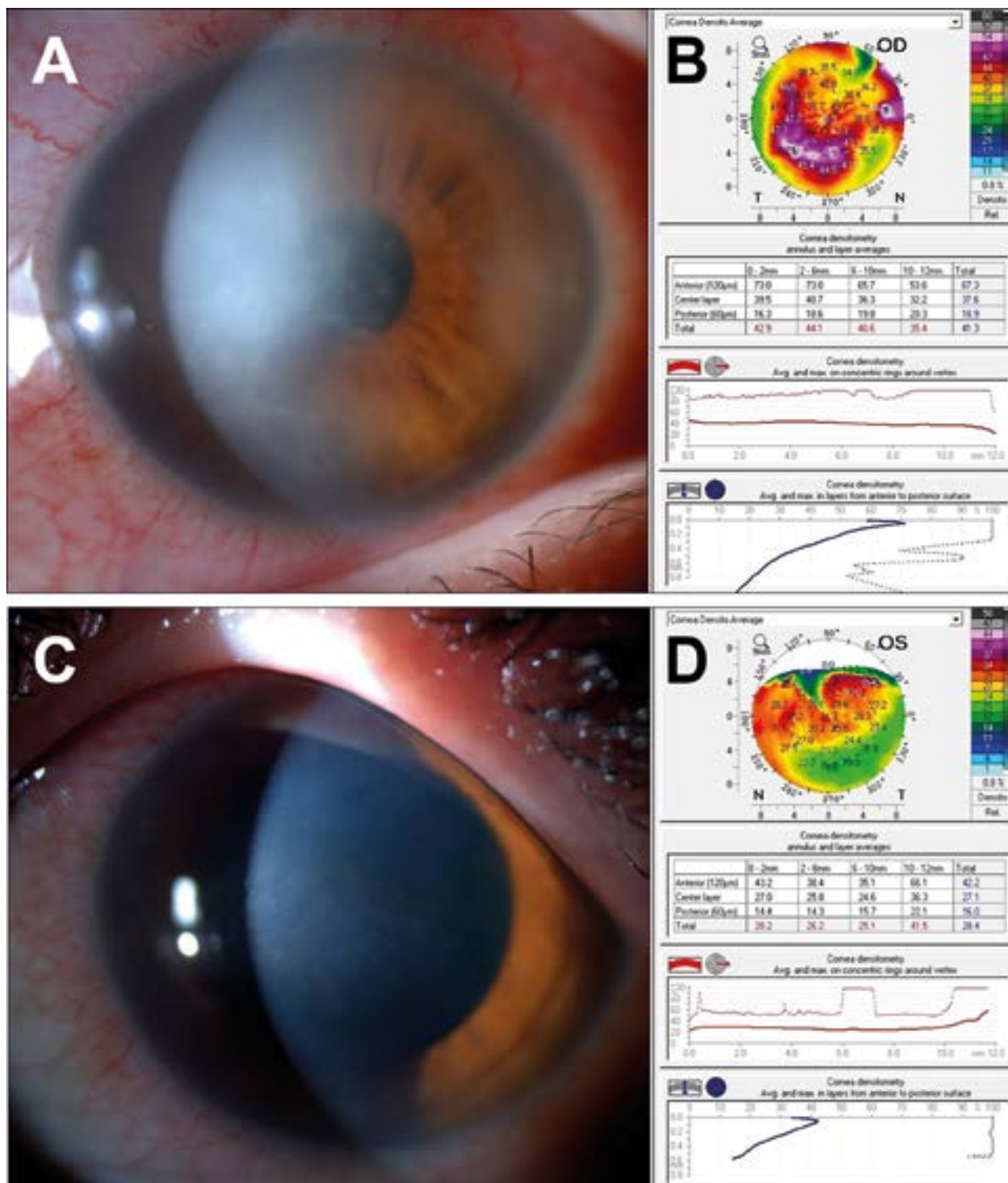
dyloarthritist vélelmeztek, ezért a beteg szisztémás TNF α (tumornekrozis-faktor-alfa) gátló és ciklosporinkezelésben részesült kis dózisú glükokortikoid szedése mellett. A folyamatosan progrediáló kétoldali, hátsó subcapsularis katarakta miatt mindkét szemén phaco + PCL impl. műtét történt. Időközben a betegnek újabb panaszai jelentkeztek; fejfájást, gyengeséget, szédülést, jobb lábban járás közben jelentkező klaudikációs fájdalmat, illetve fokozódó sternocostalis fájdalmat tapasztalt. Laborvizsgálata emelkedett süllyedést és C-reaktív protein értéket mutatott. Kismencedei MR (mágnesesrezonancia) angiográfia, továbbá koponya-, nyaki-, mellkasi- és hasi CT- (komputertomográfia) angiográfia készült, amelyek a bal arteria carotis communis eredésénél és az aorta alsó harmadában 50% körüli szűkületet és a jobb oldali arteria iliaca communis elzáródását mutatták ki. Mindezek alapján aktivitást mutató Takayasu-arteritist vélelmeztek és a beteg nagy dózisú szteroidkezelést kapott, illetve azathioprin és IL-17 (interleukin) gátló secukinumabterápiát indítottak. Pár héttel a beteg emíszíóját követően instabil anginák

miatt végzett koronarográfia során a bal főtörzs és a jobb koronária súlyos eredés körüli szűkületei igazolódtak. Bal főtörzs tágitása, sztent behelyezése és IL-6-gátló, tocilizumabterápia indítása történt. A beállított kezelés mellett a beteg panaszai javultak, kontroll angiográfia és koronarográfia progressziót nem igazolt. A szisztémás és a kétoldali lokális napi 2 $\times$ 1 csepp dexametason szemcsepp kezelés mellett szemészeti gyulladásos epizódjai is mérséklődtek. A beteg legutolsó szemészeti kontrollja során gyulladásos aktivitást nem tapasztaltunk, szemnyomása normáltartományban volt, távoli látóélessége jobb szemén 0,2, bal szemén 0,8 volt. A látóélesség csökkenését a cornea gyulladás utáni homályai, illetve egyenetlensége magyarázza (3–4. ábra).

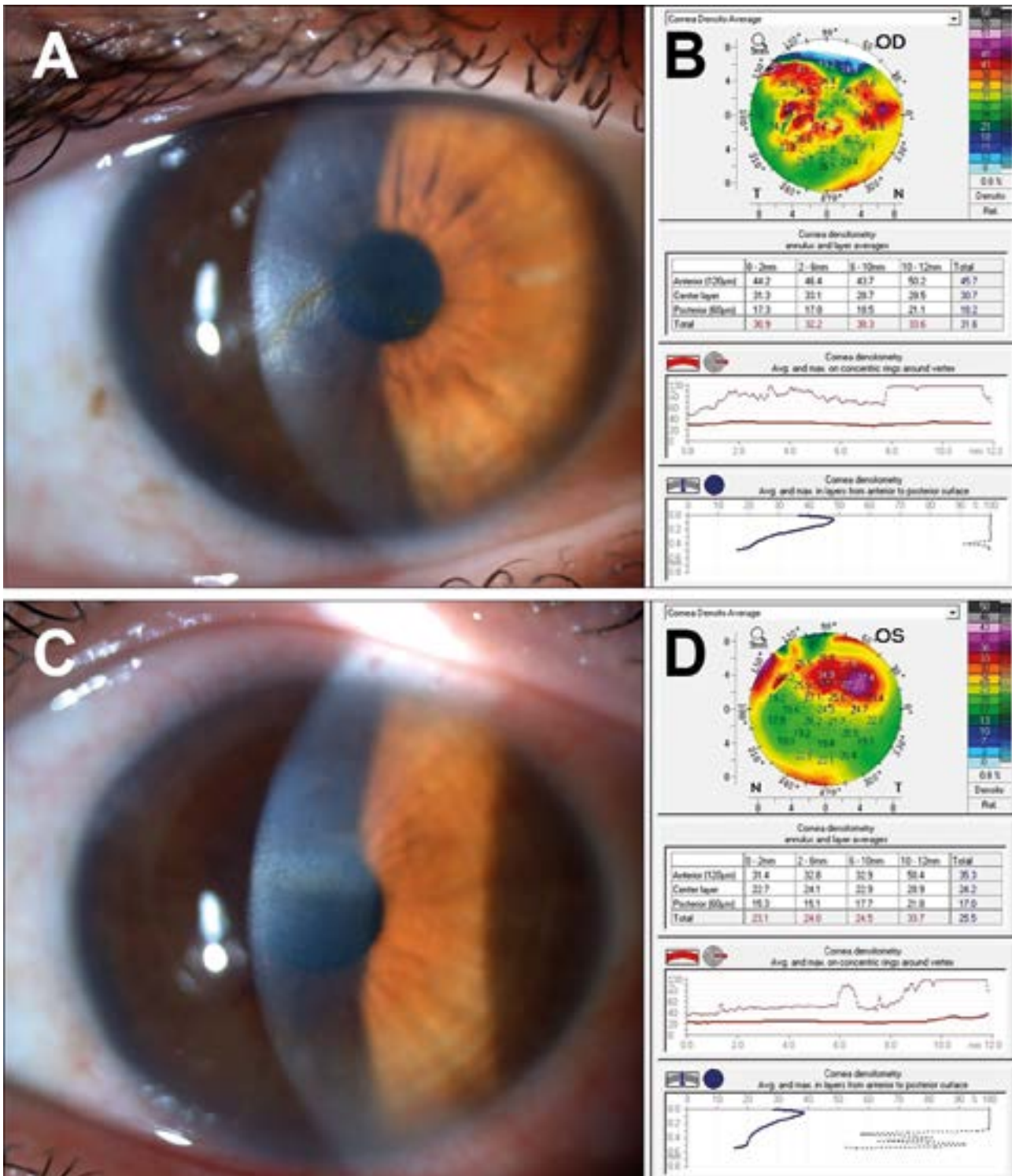
Megbeszélés

A *Cogan-szindróma* pontos patomechanizmusa nem ismert, autoimmun eredetű, primer vasculitisnek tartják, amely a kis, közepes és nagyereket is érintheti (9). 2 klinikai formáját különböztetjük el; típusos és atípusos formát. Típusos forma esetén nem szifilisz eredetű interstitialis keratitis és Menière-betegséghez hasonló audio-vestibularis tünetek (fülzúgás, hányinger, hányás, forgó jellegű szédülés és halláscsökkenés) együttes fennállása jellemző 2 éven belüli megjelenéssel. Atípusos forma esetén interstitialis keratitis nélkül vagy mellett egyéb szemészeti gyulladás (például scleritis, episcleritis, cisztoid makulaödéma, papillaödéma) áll fenn, az audio-vestibularis tünetek Menière-betegségre nem jellemzőek, illetve a szemészeti tünetekhez képest több mint 2 év eltérés tapasztalható a prezentációjukkor (10). Diagnózisa kizárólagos diagnózis, a panaszok hátterében ki kell zárni egyéb infekciózus vagy inflammatorikus okot. A betegek mintegy 80%-ának szisztémás érintettsége is van, lázat, ízületi-, neurológiai-, kardiovaszkuláris- és gasztrointesztinális

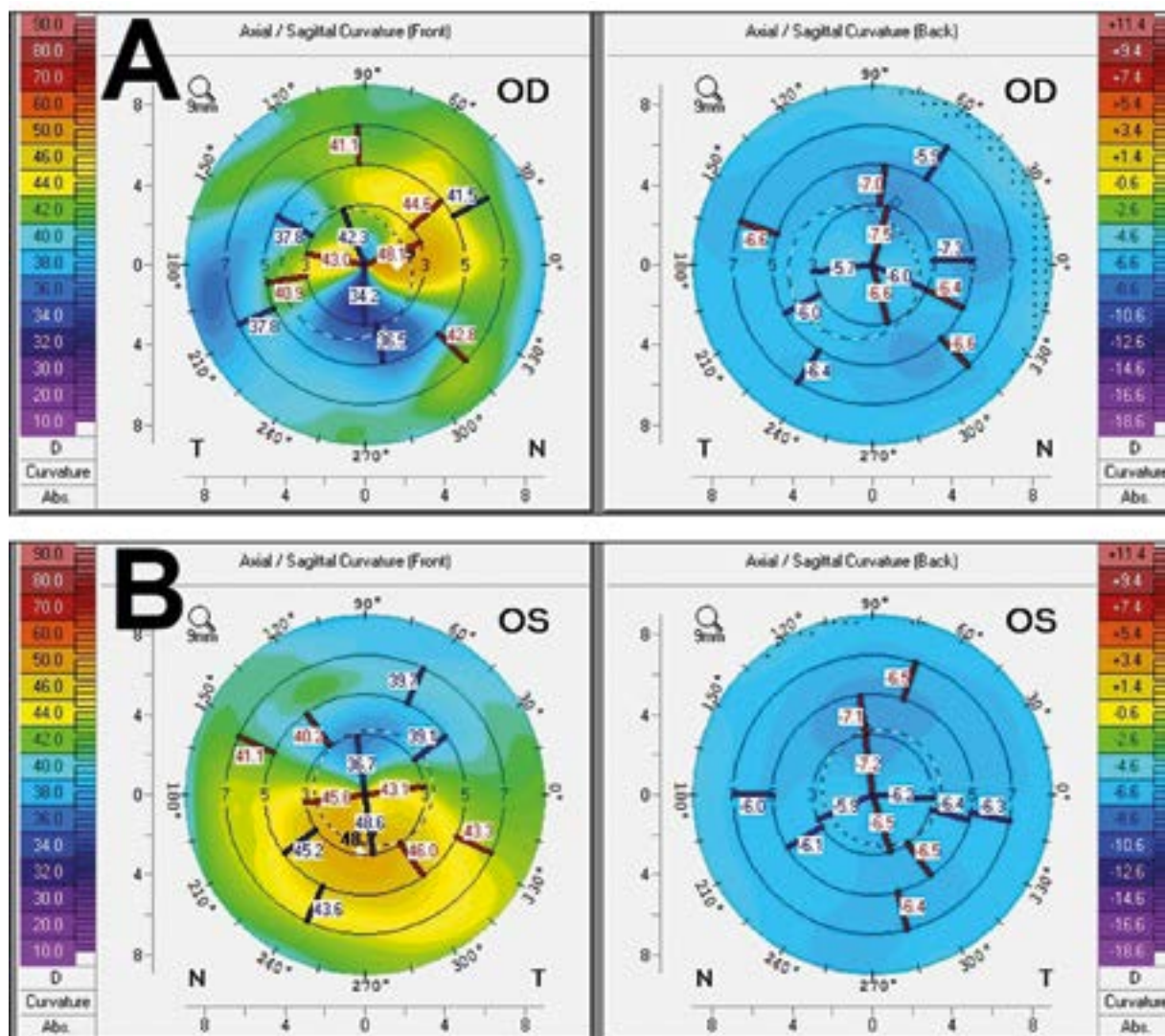
2. ábra: Jobb szem sclerokeratitis réslámpás (A) és denzitometriás (B) képe: jól látható a temporális félben elhelyezkedő, centrumot is érintő tömött stromális beszűrődés, illetve nasalisan III óránál is finomabb infiltráció a szaruhártyában. A szaruhártya egészében emelkedett denzitometriás értékek figyelhetők meg, legnagyobb értékek az infiltrációknak megfelelően. Bal szem sclerokeratitis réslámpás (C) és denzitometriás képe (D): cornea centrumát is érintő borússág kiterjedése és mértéke jól kivehető a denzitometriás felvételen



3. ábra: Jobb szem gyulladások utáni, heges állapota réslámpás fotón (A) és denzitometriás felvételen (B): a szaruhártya állományában centrumot is érintő vaslerakodás és hegesedés képe. Denzitometriás értékek is ennek megfelelően emelkedettek. Bal szem gyulladások utáni heges állapota réslámpás fotón (C) és denzitometriás felvételen (D): finom vaslerakodás és hegesedés pupilla felső harmadát érintően. Denzitometriás értékek gyulladásos állapotban mértékhez képest javultak, azonban a hegesedés következtében továbbra is emelkedettek a normatív értékekhez képest



4. ábra: Jobb (A) és bal (B) szem keratometriás képe: a gyulladások után, hegesedés következtében kialakult szabálytalan szemfelszín



panaszokat okozhatva. Aortitis a leggyakoribb szisztémás vasculitises prezentáció, a betegek mintegy 10%-ában fordul elő. Az aorta és belőle eredő ágak érintettsége esetén az alsó és felső végtag klaudikációs panaszai jelentkezhetnek (11). Kezelése a betegség súlyosságától, kiterjedésétől függ. Interstitialis keratitis jól kezelhető lokális szteroidtartalmú és cicloplégiás szemcseppekkel, ugyanakkor a sensoneuralis hallásvesztés elkerülése céljából elengedhetetlen a korai, nagy dózisú szisztémás kortikoszteroid-terápia (12). Ennek hatástalansága esetén nincs egyértelmű ajánlás, hogy milyen terápia lenne a leghatásosabb (10). Leggyakrabban használt kiegészítő

szívó immunszuppresszáns szerek az azathioprin, ciclosporin, methotrexát és a TNF α -gátlók (9). A már kialakult sükettség esetén a betegnek cochlearis implantáció nyújthat segítséget (11).

A Takayasu-arteritis klinikai lefolyása 2 fázisra osztható. A pre-occlusiv stádiumban nem specifikus, általános tünetek jellemzőek, mint például láz, fogyás, ízületi fájdalmak. Ezt követi az occlusiv stádium, ahol a nagyérgyulladás és a következményes célszerv-iszkémia okozta panaszok dominálnak (7). A leggyakoribb társuló szemészeti eltérések is az iszkémia következtében kialakult hipoperfúziós „Takayasu”-retinopathia, ocu-

laris iszkémia szindróma, opticus neuropathia, katarakta, illetve a renovascularis hipertónia következtében kialakult hipertenzív retinopathia (3, 5). Ritkábban előforduló szemészeti manifesztáció az uveitis, scleritis (3). A Takayasu-arteritis diagnózisa a klinikai tünetek, laboreredmények, képalkotó vizsgálat eredményein alapul, illetve felállítását az American College of Rheumatology által javasolt kritériumrendszer segítheti (13). Ezen kritériumokból legalább háromnak teljesülnie kell, amelyekből a következők voltak jelen betegünk-nél; a betegség kezdetekor a beteg életkora nem haladta meg a 60 éves kort, végtagi klaudikáció és ab-

normális arteriogram. Kezelése az aktív, gyulladásos fázisban nagy dózisú glükokortikoid (14). Adjuvánsan javasolt egyéb nem szteroid immunszuppresszáns szer, mint methotrexat, azathioprin, TNF-gátló vagy IL-6-antagonista tocilizumab adása (15, 16). Bizonyos esetekben sebészi, endovascularis intervenció is szükségessé válik (6). Esetünkben az ismeretlen eredetű kétoldali hallásvesztés mellett mindkét szemben jelentkező vizuomotoros uveitisek, scleritisek, episcleritis és keratitisek tünettana első sorban a Cogan-szindrómának felelt meg. A szisztémás tünetek változásával a Takayasu-arteritisre jellemző klinikai kép fejlődött ki. A Cogan-szindróma és a Takayasu-arteritis együttes előfordulása ritka, de nem példátlan az irodalomban

(17–19). Cogan-szindróma esetén a háttér gyulladásos citokinprofil kevésbé ismert, mindazonáltal vannak rá irodalmi adatok, hogy egyes Cogan-szindrómában szenvedő betegek szérumszintje emelkedett volt és a tocilizumab hatásos terápiának bizonyult (20). Aktivitást mutató Takayasu-arteritis esetén az IL-6 és a szolubilis IL-6-receptor szérumszintje is emelkedett a betegség aktivitásával korrelálva (21). Betegünkben az alkalmazott tocilizumabkezelés mind szemészetileg, mind általánosan hatékonyan bizonyult, a beteg gyulladásos jelei, panaszai remisszióba kerültek. Mindkét betegség diagnózisa igazi kihívás lehet a szerteágazó tünetek és a specifikus biomarkerek hiánya következtében, illetve mindkét kórképben szemészeti panasz lehet az

első, amivel a beteg orvoshoz fordul. Utóbbi talán nem is meglepő, annak tudatában, hogy elnevezésüket, az őket elsőként leíró szemorvosokról kapták. Mindezek miatt is különösen fontos, hogy szemészként ismerjük és gondoljunk ezen kórképekre, ugyanis mindkét betegség esetében a korai diagnózis és kezelés megelőzheti a maradandó szervkárosodást és akár letális következményeket.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy esetismertetésük megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összefüggés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Ilescu DA, Timaru CM, Batras M, De Simone A, Stefan C. Cogan's Syndrome. Rom J Ophthalmol 2015; 59(1): 6–13. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5729811/pdf/RomJOphthalmol-59-06.pdf>
2. Hu J, Du H, Su J, Wu T, Wu R, Zhu J. Intrathecal injection of methotrexate combined with dexamethasone for Cogan's syndrome with neurological involvement: A case report and literature review. Int J Rheum Dis 2023; 26(4): 786–8. <https://doi.org/10.1111/1756-185X.14518>
3. Espinoza GM, Liu JL. Orbital Vasculitides-Differential Diagnosis. Curr Rheumatol Rep 2019; 21(10): 54. <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0853-6>
4. Tombetti E, Mason JC. Takayasu arteritis: advanced understanding is leading to new horizons. Rheumatology (Oxford) 2019; 58(2): 206–19. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/key040>
5. Szydelko-Pasko U, Przewdzicka-Dolyk J, Nowak L, Malyszczak A, Misiuk-Hojlo M. Ocular Manifestations of Takayasu's Arteritis-A Case-Based Systematic Review and Meta-Analysis. J Clin Med 2023; 12(11). <https://doi.org/10.3390/jcm12113745>
6. Esatoglu SN, Hatemi G. Takayasu arteritis. Curr Opin Rheumatol 2022; 34(1): 18–24. <https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000852>
7. Thapa Magar M, Kafle S, Poudel A, Patel P, Cancarevic I. Takayasu's Arteritis and Its Association With Mycobacterium Tuberculosis: A Systematic Review. Cureus 2021; 13(8): e16927. <https://doi.org/10.7759/cureus.16927>
8. Ni Dhubghaill S, Rozema JJ, Jongenelen S, Ruiz Hidalgo I, Zakaria N, Tassignon MJ. Normative values for corneal densitometry analysis by Scheimpflug optical assessment. Invest Ophthalmol Vis Sci 2014; 55(1): 162–8. <https://doi.org/10.1167/iov.13-13236>
9. Kahnam-Lopez N, Vera-Duarte GR, Perez-Vazquez AK, Navas A, Ramirez-Miranda A, Graue-Hernandez EO. Cogan syndrome: a case report and review of the literature. Digit J Ophthalmol 2023; 29(3): 88–93. <https://doi.org/10.5693/djo.02.2023.07.001>
10. Maikap D, Pradhan A, Padhan P. A rare case of atypical Cogan's syndrome presenting as encephalitis. Mod Rheumatol Case Rep 2022; 6(2): 305–8. <https://doi.org/10.1093/mrcr/rxab055>
11. Wang Y, Tang S, Shao C, Liu Y. Cogan's syndrome is more than just keratitis: a case-based literature review. BMC Ophthalmol 2023; 23(1): 212. <https://doi.org/10.1186/s12886-023-02966-6>
12. Padoan R, Cazzador D, Pendolino AL, Felicetti M, De Pascalis S, Zanolletti E, et al. Cogan's syndrome: new therapeutic approaches in the biological era. Expert Opin Biol Ther 2019; 19(8): 781–8. <https://doi.org/10.1080/14712598.2019.1611779>
13. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Gibbons KB, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR classification criteria for Takayasu arteritis. Ann Rheum Dis 2022; 81(12): 1654–60. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223482>
14. Maz M, Chung SA, Abril A, Langford CA, Gorelik M, Guyatt G, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu Arteritis. Arthritis Rheumatol 2021; 73(8): 1349–65. <https://doi.org/10.1002/art.41774>
15. Wilson L, Chandran A, Fudge JC, Moguillansky D, Thatayatikom A, Philip J, et al. Takayasu's arteritis presenting as acute myocardial infarction: case series and review of literature. Cardiol Young 2021; 31(11): 1866–9. <https://doi.org/10.1017/S1047951121001700>
16. Szabó MZ, Kiss E. Nagyérvasculitisek korszerű kezelése. Orvosi Hetilap 2017; 158(1): 5–12. <https://doi.org/10.1556/650.2017.30630>
17. Raza K, Karokis D, Kitis GD. Cogan's syndrome with Takayasu's arteritis. Br J Rheumatol 1998; 37(4): 369–72. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/37.4>
18. Morinaka S, Takano Y, Tsuboi H, Goto D, Sumida T. Familial HLA-B*52 Vasculitis: Maternal, Atypical Cogan's Syndrome with Takayasu Arteritis-mimicking Aortitis and Filial Takayasu Arteritis. Intern Med 2020; 59(15): 1899–904. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.4067-19>
19. Kawasaki Y, Uehara T, Kawana S. Cutaneous Vasculitis in Cogan's Syndrome: A Report of Two Cases Associated with Chlamydia Infection. J Nippon Med Sch 2018; 85(3): 172–7. https://doi.org/10.1272/jnms.JNMS.2018_85-25
20. Hara K, Umeda M, Segawa K, Akagi M, Endo Y, Koga T, et al. Atypical Cogan's Syndrome Mimicking Giant Cell Arteritis Successfully Treated with Early Administration of Tocilizumab. Intern Med 2022; 61(8): 1265–70. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.7674-21>
21. Kaneko Y, Takeuchi T. An update on the pathogenic role of IL-6 in rheumatic diseases. Cytokine 2021; 146: 155645. <https://doi.org/10.1016/j.cyt.2021.155645>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Farkas Alexandra, Szemészeti Klinika, Semmelweis Egyetem, 1085 Budapest, Mária utca 39. E-mail: farkas.alexandra1@semmelweis.hu

Bilaterális diffúz uveális melanocytaproliferáció (BDUMP) – egy ritka paraneopláziás szindróma a szemészetben

BARSI HANNA ORVOSTANHALLGATÓ¹, MAGYAR MÁRTON DR.²,
NAGY ZOLTÁN ZSOLT DR.², SZEPESSY ZSUZSANNA DR.²

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Budapest
(Dékán: Prof. Dr. Nyirády Péter egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

A kétoldali diffúz uveális melanocytaproliferáció (BDUMP) egy ritka, szemészeti paraneopláziás szindróma. A szemészeti tünetek 3-12 hónappal is megelőzhetik a daganatra jellegzetes manifesztációkat, így felismerése nagy fontosságú a primer daganatkeresés szempontjából.

Célkitűzés: Egy eset ismertetésén keresztül bemutatni a BDUMP szemészeti és differenciáldiagnosztikai jellemzőit multimodális képalkotással.

Esetismertetés: 60 éves nőbeteg kétoldali látásromlással, foltlátással jelentkezett. Vizsgálatokor békés elülső szegmentum mellett mindkét oldalon diffúzán megvastagodott chorioideát találtunk serosus retinaválással. Kivizsgálásakor a lábakon jelentkező migráló thrombophlebitisek mellett, CT-felvételeken kórosan megnagyobbodott nyirokcsomók voltak a mediastiumban és a hasüregben is. A hasi nyirokcsomók tűbiopsziája nőgyógyászati eredetű metasztatikus karcinómát véleményezett. Nőgyógyászati műtét során vett szövettani vizsgálat: ovárium-adenocarcinómát diagnosztizált. A beteg kemoterápiás kezelésben részesült.

Következtetés: A BDUMP egy speciális, rossz prognózisú masquerade szindróma, amely kezelési lehetőségei korlátozottak, de a primer tumor gyors felkutatása és kezelése a beteg életét meghosszabbíthatja.

Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation (BDUMP) – a rare paraneoplastic syndrome in ophthalmology (Case report)

Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation (BDUMP) is a rare, paraneoplastic ocular syndrome. Ocular signs precede manifestation of systemic carcinoma by 3–12 months, highlighting the need for finding the primary malignancy.

Purpose: To describe the ophthalmic features of BDUMP and the ocular differential diagnosis of bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation with multimodal imaging.

Case Presentation: We report a case of a 60-year-old female with significant visual impairment in both eyes. The patient presented with a normal anterior segment of the eye and diffusely thickened choroid, accompanied by exudative retinal detachment in both eyes. During the examination, in addition to the migrating thrombophlebitis on the legs, CT showed lymphadenopathy of the mediastinum and abdominal cavity. Pathology of an abdominal lymph node needle biopsy was consistent with metastatic carcinoma with clear cell features of gynaecological origin. She underwent gynaecological surgery, and was pathologically diagnosed with ovary adenocarcinoma. She received chemotherapy treatment.

Conclusion: BDUMP is a special masquerade syndrome with poor prognosis, which has limited treatment options. Earlier detection and treatment of the primary malignancy can prolong the patient's life.

KULCSSZAVAK

BDUMP, masquerade szindróma, adenocarcinoma, paraneopláziás szindróma

KEYWORDS

BDUMP, masquerade syndrome, adenocarcinoma, paraneoplastic syndrome

Bevezetés

A szemészeti paraneopláziás szindrómák ritkák, a daganatos megbetegedések kevesebb, mint egy százalékhöz társulnak (2). Felismerésük azonban fontos, mert a kialakuló szemszindrómák gyakran (az esetek több mint felében), a tumor diagnózisa előtt jelentkeznek. Tehát ezek a szindrómák a primer tumor keresésre irányíthatják a figyelmet (7). Patomechanizmusuk nem egyértelmű. Két fő utat feltételeznek kialakulásukban: a tumor elleni antitestek autoimmunizációját vagy a tumor-expresszált növekedési faktorok által létrejött ún. ektópiás peptidek felhalmozódását a különböző szövetekben (7, 8).

Szemészeti paraneopláziás kórképek leggyakrabban nőkben ovárium-, uterus-, és emlődaganathoz kapcsolódnak, míg férfiakban leginkább tüdő- és prosztatacarcinómához. Mindkét nemben kialakulhatnak bőrmelanóma, vérképzőszervi, hematológiai daganatok és pajzsmirigy-tumorer esetében (4, 8).

A retinát érintő, paraneopláziás szindrómák a cancer-associated retinopathia (CAR), a melanoma-associated retinopathia (MAR), a paraneopláziás optikus neuropathia (PON) és a bilaterális diffúz uveális melanocytaproliferáció (BDUMP) (9). Felismerésük nem könnyű, mert a betegek tünetei általánosak (pl. fénykerülés, sötétben nehezebb tájékozódás, színlátás-zavar, foltlátás) és változatosak lehetnek. Mindenképpen multimodális kép-

alkotásra (OCT, ICG, FLAG, FAF), illetve gyakran elektrofiziológiai vizsgálatokra is szükség van a szemészeti diagnózis felállításához.

Jelen közleményünk célja egy eset bemutatása, ahol az elsőként jelentkezett szemészeti panaszok hátterében az interdiszciplináris összefogás, az alapos kivizsgálások után, a ritka BDUMP paraneopláziás szemészeti szindrómát diagnosztizáltuk, amelynek hátterében petefészek-daganat állt.

Esetismertetés

60 éves nőbeteg három hete tartó kétoldali látásromlással, foltlátással jelentkezett klinikánkon. A betegnek ismert szemészeti megbetegedése, szemműtete, szemsérülése nem volt. Általános anamnéziséből hipertónia és két hónappal ezelőtt diagnosztizált jobb, majd a bal lábát érintő migráló thrombophlebitis emelendő ki, amely miatt vérhígító kezelésben részesült.

Legjobb korrigált látóélessége 0,5/0,4 volt, szemnyomása a normál tartományban mozgott. Békés elülső szegmentum mellett a makulában mindkét oldalon optikai koherencia tomográfiával (OCT) igazolt serosus retinaleválás volt látható megvastagodott chorioideával (1. ábra). A szemfenék tükrözése során apró multiplex, kerek, ovális sárgás foltok tűntek fel mindkét funduson. Angio-OCT-felvételeken a serosus retinaleválás mellett a choriocapillaris rétegben hiperreflektív,

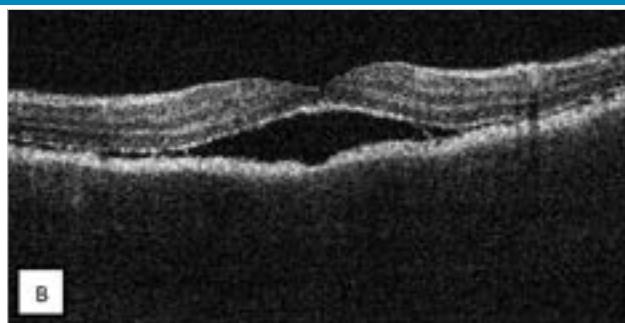
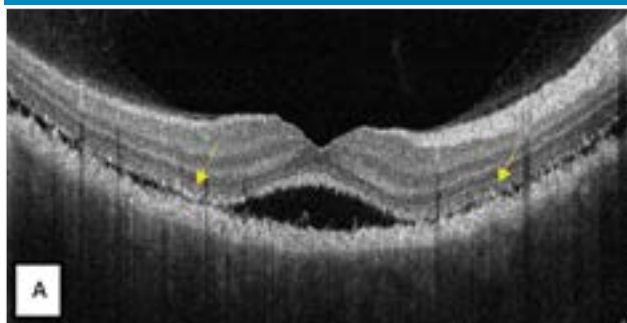
hiperdenz foltokat láttunk (2. ábra), amelyek nagysága fokozatosan növekedett (4. ábra). A retina perifériáján is kisebb multiplex, serosus retinaleválásokat találtunk (3. ábra). Fundus autofluoreszcia-felvételen (FAF) mindkét szemfenéken diffúz eloszlásban hipoautofluoreszcens foltokat észleltünk (5. ábra), míg fluoreszcein-angiográfiás vizsgálaton (FLAG) ezek festékszivárgást nem mutató hiperfluoreszcens foltokként jelentkeztek (6–7. ábra).

A beteg általános kivizsgálása során rutin, és immunológiai laborleletében eltérés nem mutatkozott. A szerológiai vizsgálat aktív fertőzést nem (korábban átvészelt EBV, HSV1, Rubeola, Toxoplasma gondii, VZV) igazolt. A beteg látásromlása mellett bal oldali fülzúgásról panaszkodott, de fül-orr-gégészeten halláscsökkenést nem tudtak kimutatni.

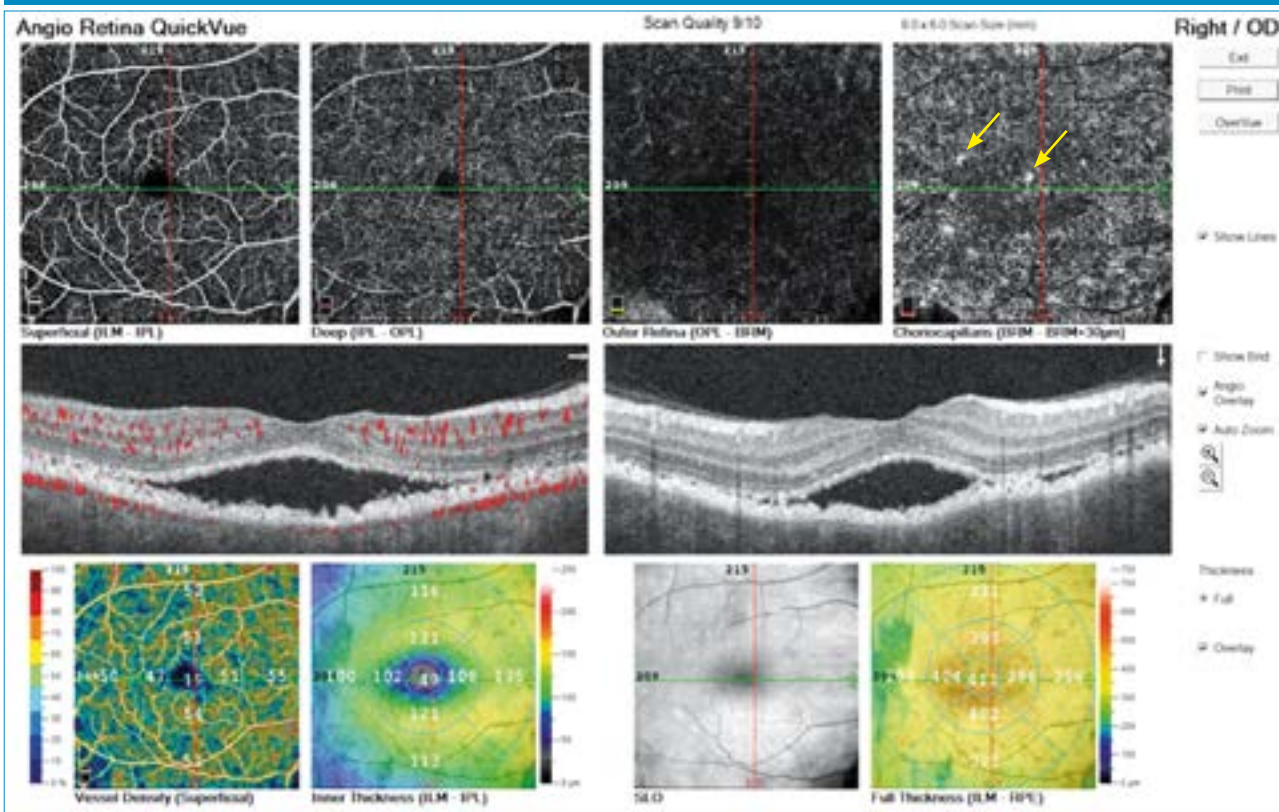
A klinikai kép alapján lymphoma és paraneopláziás, masquarade szindróma, a BDUMP lehetősége merült fel. Ezt alátámasztotta a mellkas CT-felvételeken a mediastinumban leírt megnagyobbodott nyirokcsomók jelenléte. Hasi ultrahangvizsgálaton retroperitoneális és mesenterialis lymphadenopathiát, valamint patológiás májkapu nyirokcsomókat véleményeztek, amelyekből endoszkópos biopszia mintavétele is történt. A szövettani vizsgálat metasztatikus adenocarcinómát diagnosztizált.

Onkológiai kivizsgálás során a primer tumor keresése szempontjából

1. ábra: Esetünk makula-OCT-felvétele első megjelenéskor. A: Jobb szem makula-OCT-felvételén serosus retinaleválás látható, diffúzan megvastagodott chorioideával és a külső retinarétegekben apró hiperreflektív pontokkal (sárga nyíl). B: Bal szem makula-OCT-felvételén serosus retinaleválás látható, megvastagodott chorioideával



2. ábra: Jobb szem angio-OCT-felvétele. A serosus retinaleválás mellett a felszínes és mély plexusban nincs eltérés, normál áramlás látható, de a chorio-capillaris rétegben hiperreflektív, hiperdenz foltok detektálhatóak (sárga nyíl)



PET CT (kismedencei FDG-dúsulással) és tumormarkerek vizsgálatát végezték el (CA 19-9 és CA 15-3 emelkedett értékekkel), amelyekből kismedencében elhelyezkedő primer tumort feltételeztek. Nőgyógyászati műtét következett, amely után végzett szövettani vizsgálat ovárium-adenocarcinomát diagnosztizált.

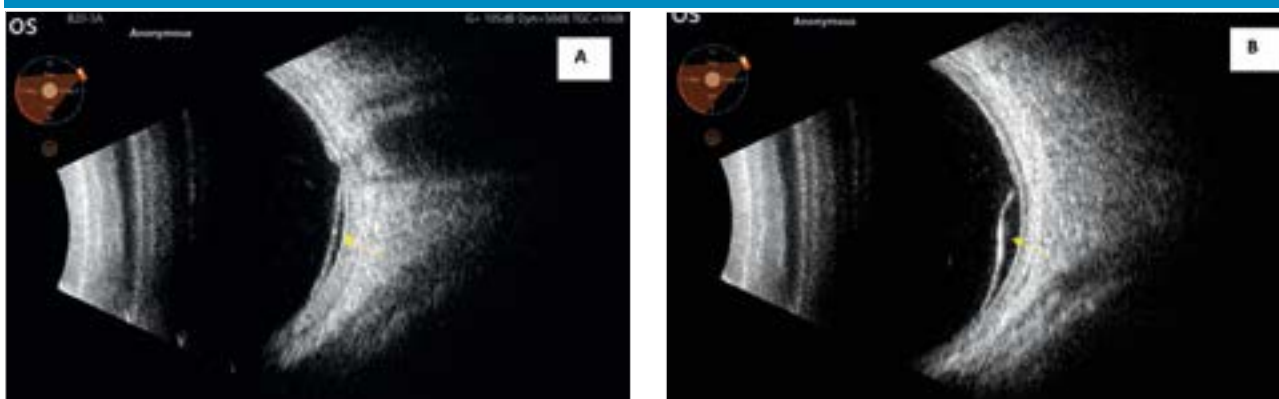
A beteg kemoterápiás kezelésben részesült, amelyre a serosus retinaleválások csökkentek. 6 hónappal a kezelés elindítása után azonban rapidan kialakuló kétoldali matur katarakta miatt jelentős látásromlás következett be, ezért szürkehálygműtét elvégzése történt mindkét szemén. Látóélessége a műtét után javult (V: 0,2/0,1).

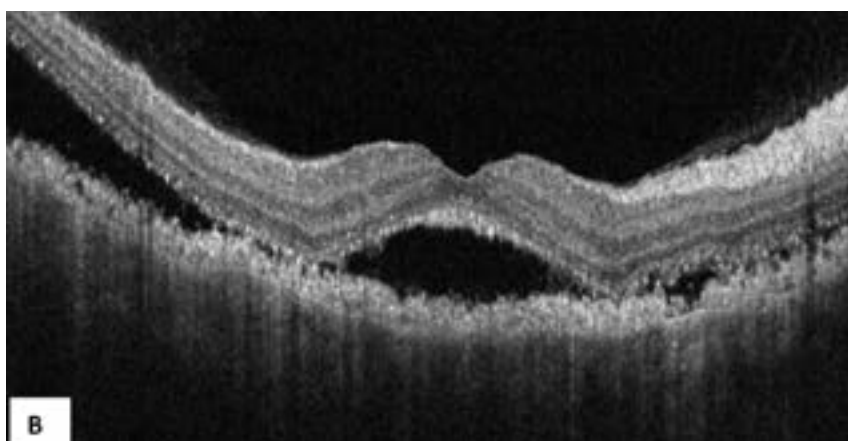
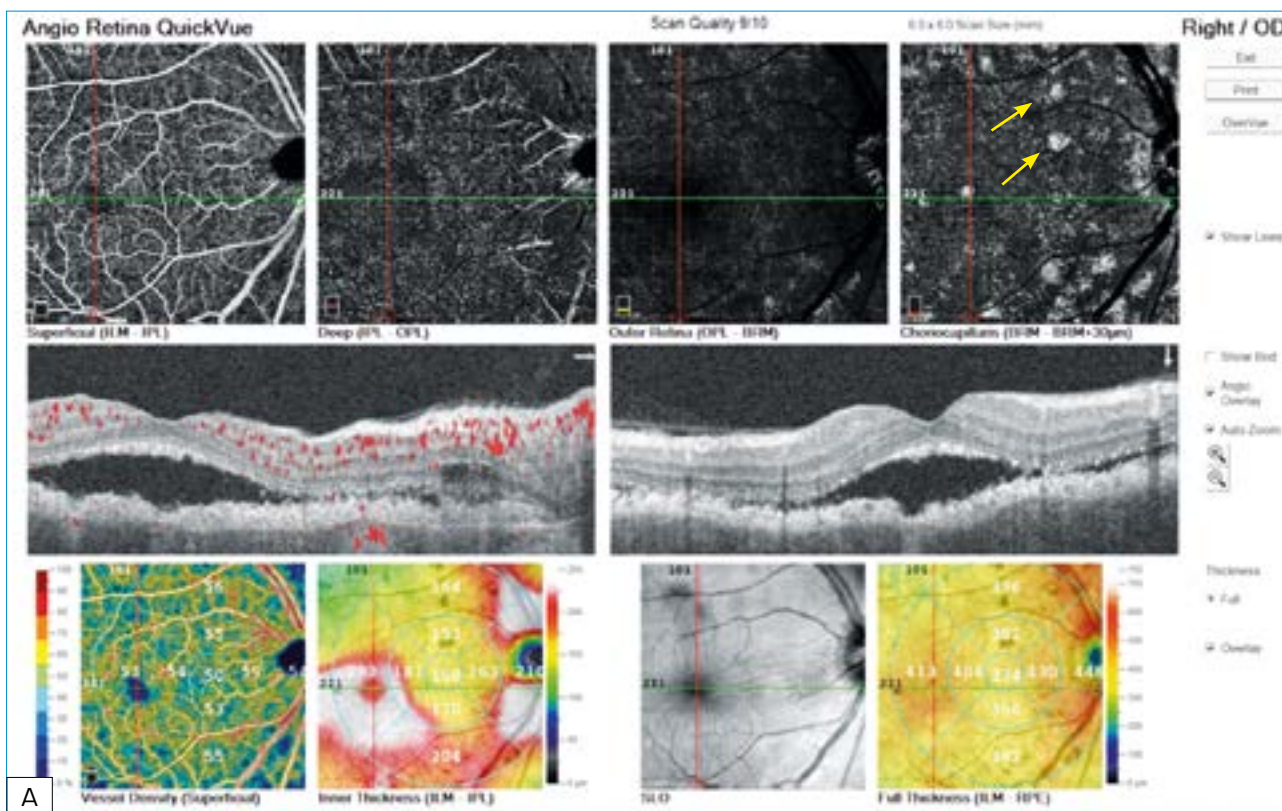
A beteg általános állapota a kemoterápiás kezelés ellenére rosszabbodott és 12 hónappal a BDUMP diagnózisa után elhunyt.

Megbeszélés

Machemer 1966-ban számolt be egy daganatos betegről, akinél kétoldali látásromlás, serosus retina-

3. ábra: Bal szem ultrahangos (B-scan) felvétele első megjelenéskor: A: A makula területén látható a serosus retinalemelkedés. B: A retina perifériáján is látható serosus retinaleválás

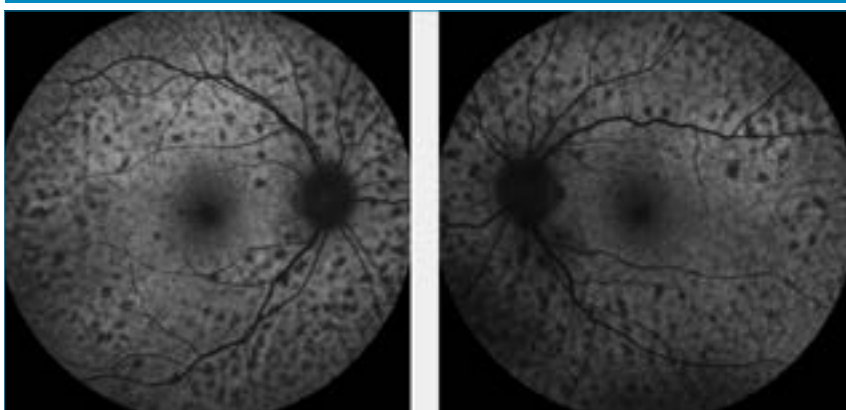




4. ábra: A Jobb szem angio-OCT-felvétele 10 nappal az első megjelenés után

A: A serosus retinaleválás fokozódott, a chorio-capillaris rétegben a hiperdenz foltok nagysága növekedett (sárga nyíl)
B: Bal szem OCT-felvételén is látható a serosus retinaleválás növekedése

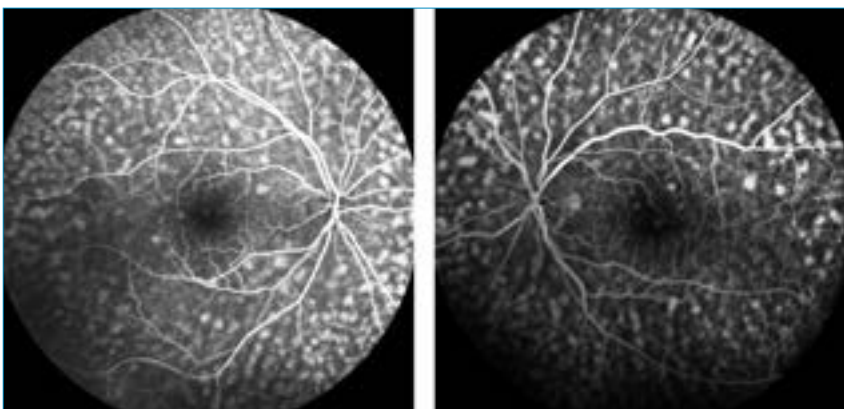
5. ábra: Fundus autofluoreszcia felvétel (FAF) mindkét szemről. Mindkét funduson diffúz eloszlásban hipoautofluoreszcens foltok láthatóak



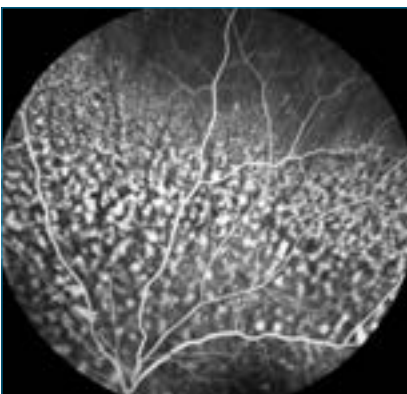
leválás jelentkezett (5), majd 1982-ben Barr alkotta meg a bilaterális diffúz uveális melanocytaproliferáció (BDUMP) kifejezést (1). A BDUMP egy igen ritka paraneopláziás intraokuláris szindróma, amely nagy kihívást jelent mind a diagnózis, mind a kezelés terén. A betegség, amely nőkben gyakoribb, progresszív látásvesztést okoz, és a betegek szemészeti tünetei gyakran hónapokkal a daganat szisztémás tünetei előtt jelentkeznek, ami kiemeli a korai felismerés és diagnózis fontosságát (4).

A BDUMP öt fő klinikai tünete, amelyekkel esetünkben is találkoztunk:

6. ábra: Fluoreszcein-angiográfiás felvétel (FLAG) mindkét szemről. Mindkét funduson diffúz eloszlásban festékszivárgást nem mutató hiperfluoreszcens foltok láthatóak



7. ábra: Fluoreszcein-angiográfiás késői felvétel a retina perifériás részéről. A retina perifériáján is diffúz eloszlásban festékszivárgást nem mutató hiperfluoreszcens foltok láthatóak



- multifokális, kerek, ovális sárgás-színű foltok a szemfenéken,
- fluoreszcein-angiográfiával korai hiperfluoreszcencia,
- kétoldali serosus retinaleválások,
- chorioideamegvastagodás és
- rapidan kialakuló szürkehályog.

Néhány esetben leírtak még iris-cisztát, csarnokzugi cisztát és hiperpigmentációt a conjunctiván (3). Patogenezisének pontos mechanizmusa még nem tisztázott, de számos kutatás feltételezi, hogy a „Cultured Melanocyte Elongation and Proliferation” (CMEP) faktornak fontos szerepe van. Ez a faktor

serkenti a melanocyták proliferációját, befolyásolja a melanocyták viselkedését, különösen a chorioidea területén. Ezt a mechanizmust laboratóriumi vizsgálatok is alátámasztják, amelyek kimutatták, hogy a BDUMP-betegek szérumban jelen van a CMEP-faktor (8, 6). A BDUMP szemészeti diagnózisának felállítása nehéz feladat, amely alapos klinikai vizsgálatot és különböző képalkotó technikák alkalmazását igényli. A fluoreszcein-angiográfia, az optikai koherencia tomográfia (OCT) és az ultrahangvizsgálatok mind fontos szerepet játszanak a jellegzetes elváltozások felismerésében. A fluoreszcein-angiográfia során megfigyelhető korai hiperfluoreszcencia, valamint az OCT-vel kimutatható subretinalis folyadék, és a chorioidea megvastagodása mind hozzájárulnak a pontos diagnózishoz. A döntő vizsgálómódszer, a fundus autofluoreszcencia (FAF), amelyen bilaterálisan, diffúzan megjelenő hipoautofluoreszcens foltok által kirajzolódó ún. „zsiráf-mintázat” jelezheti először a betegséget (4, 8). Differenciáldiagnosztika terén a chorioretinopathia centralis serosa, a *Vogt-Koyanagi-Harada-szindróma*, és a lymphoma emelhető ki. Jóindulatú betegségek közül a congenitalis RPE-hipertrófia (CHRPE), és a multiplex chorioidea-naevusok és sub-

retinalis hematomák különíthetők el, míg a rosszindulatú elváltozások közül a multifokális vagy diffúz chorioidea-melanoma emelhető ki (4, 8). A BDUMP diagnózisa és kezelése során kiemelt figyelmet kell fordítani a malignitások felismerésére és kezelésére, mivel ezek jelentős hatással vannak a betegség lefolyására és prognózisára. Ha nem ismert még, cél a primer tumor felkutatása és annak agresszív kezelése vagy ismert daganat esetén a metasztázis keresése és további onkológiai terápia alkalmazása.

A BDUMP kezelési lehetőségei szemészeti szempontból korlátozottak és többnyire az alaptergység kezelésére összpontosulnak. A szemészeti tünetek kezelése nagymértékben függ a primer malignitás hatékony kezelésétől. Az időben történő és célzott onkológiai terápia jelentősen javíthatja a betegség kimenetelét. A szemészeti tünetek enyhítésére leginkább plazmaferézis alkalmazása lehetséges, ha a beteg onkológiai státusza ezt lehetővé teszi. Intravitreális anti-VEGF vagy intravitreális szteroidkezelések nem hatásosak (10).

A betegség prognózisa kedvezőtlen, az átlagos túlélési idő a diagnózistól számítva 12-16 hónap (8, 10).

Következtetés

A BDUMP egy speciális, rossz prognózisú, ritka, masquerade, paraneopláziás szindróma, amely diagnosztikája és terápiája multidiszciplináris megközelítést igényel.

A szemészeti és onkológiai szakemberek közötti szoros együttműködés elengedhetetlen a betegség időben történő diagnosztizálása, a primer tumor gyors felkutatása és célzott kezelése érdekében. A BDUMP patofiziológiájának jobb megértéséhez további kutatások szükségesek, hogy a korlátozott kezelési lehetőségek bővüljenek és új, hatékonyabb terápiás stratégiákat lehessen kidolgozni.

Retinalis capillaris haemangiomatosis esetének – 17 éve folytatott – intravitrealis anti-VEGF injekciós kezelésével nyert tapasztalatok

GYÖRY JÓZSEF FERENC DR.

Retinaszervíz Kft., Veszprém

Bevezetés: A retinalis capillaris haemangiomatosis (RCH) a retinalis-szövetben elhelyezkedő, szövettanilag capillaris haemangioma-tömeg. Egymagában, vagy több gócban, a retina perifériáján, illetve a látóidegfő környezetében fordul elő. Exsudatív megjelenése a Coats-betegséghez teheti hasonlóvá. Az elváltozást vitreo-retinalis trakció, üvegtesti vérzés, epiretinalis membrán és retinaleválás kísérheti. Progresszív természetű.

Esetismertetés: A jelentkezésekor 43 éves férfi beteg 2002 óta (22 éve) áll ellenőrzésünk alatt. Mindkét szemben RCH-gócokat észleltünk; a jobb oldalon peripapillarisan egy preklinikai állapotút, a balban több kifejlett léziót, a retinalis középperiférián. Utóbbiak exsudatiója nyomán üvegtesti borúság, majd subretinalis anyaglerakódás és kezdődő tractiós retinaleválás indult. Irradiációs brachytherápia, majd pars plana vitrectomiás műtét történt, a gócok fagyasztásával, illetve lézeres koagulálásával kiegészítve. A szem később fájdalommentes hypoton atrófiás állapotba került. A jobb szemben lassan progrediáló elváltozás kezelése különböző, túlnyomórészt bevacizumab hatóanyagú intravitrealis anti-VEGF-injekciókkal történt. Ennek nyomán túl a 135. beavatkozáson, a szem funkcionális állapota megőrizhető maradt (látóélesség = 0,8–0,6).

Következtetések: Esetünkben az RCH kezelése az intravitrealis anti-VEGF-terápiával hosszú távon jó eredményt adott, számottevő mellékhatást nem tapasztaltunk.

Seventeen-year experience with intravitreal anti-vascular endothelial growth factor (VEGF) injection for retinal capillary haemangiomatosis (Case report)

Introduction: Retinal capillary haemangiomatosis (RCH) is a histologically capillary haemangioma mass located in retinal tissue. It occurs alone or in several foci, on the periphery of the retina, or around the optic nerve head; its exudative appearance can make it similar to Coats disease. The lesion may be accompanied by vitreoretinal traction, vitreous haemorrhage, epiretinal membrane, and retinal detachment; progressive in nature.

Case report: The male patient, 43 years old at first appearance is under our control since 2002, i.e. for 22 years. RCH foci were detected in both eyes; one in preclinical form peripapillary on the right side, and several more developed forms in the left eye, located on the central retinal periphery. As a result of the exudation in the right eye, vitreous clouding, subretinal mass production, and incipient tractional retinal detachment began. Irradiation brachytherapy and then pars plana vitrectomy surgery were performed, adding cryotherapy to the foci and supplementing with laser coagulation. The eye later transformed into a painless hypotonic atrophic state. The slowly progressing lesion in the right eye was treated with various intravitreal anti-VEGF injections, predominantly bevacizumab; following this, beyond the 135th intervention, the functional state of the eye was preserved (VA=0.8 – 0.6).

Conclusion: In our case, the treatment of RCH with intravitreal anti-VEGF therapy gave favorable results in the long term, and we did not experience any significant side effects.

KULCSSZAVAK retinalis capillaris haemangiomatosis

KEYWORDS retinal capillary haemangiomatosis

Kézirat beérkezése: 2024. 10. 28. Közlésre elfogadva: 2024. 11. 24.

Bevezetés

A retinalis capillaris haemangiomatosis (RCH) a phacomatosisok csoportjába sorolt elváltozás, gyakran a *Von Hippel–Lindau*-betegség (VHL) részjelensége. 1904-ben *Eugen von Hippel* fedezett fel szemben haemangiómát; 1927-ben pedig *Arvid Lindau* a kisagyban és a gerincvelőben. A VHL-terminológia, ami a két szerzőt összekapcsolva, mint külön szindrómát tárgyalja a betegséget, először 1936-ban kerül használatba, általánosan az 1970-es évektől említik. Szövettanilag retinaszövetben elhelyezkedő tömeges capillaris haemangioma, jellemzően egymagában a látóidegfő környezetében, vagy több gócban, perifériás helyzetben fordul elő. A capillaris haemangiómát felépítő epithel-pericita hálózatot lipid-va-cuolákkal telt „habos” stromasejtek veszik körül. A burjánzó erek falának – retinalis erektől eltérő – fokozott permeabilitási tulajdonságai miatt exsudatív jelenségek kísérik, ezért szemfenéki tükrözéskor látott képe sokban hasonlít a Coats-betegségben látottakhoz; sub- és intraretinalis tömeges lipiddepozíció; kisebb bevérzések, exsudatív lokális retinaleválások tarkítják a szemfenéki képet. A Coats-betegségben azonban bizonyos retinalis területeken kialakult capillarisfal zárási gyengeség nyomán keletkező teleangiectasiákból erednek az exsudatio tömeges jelei, míg RCH esetében ezek eredete a tumoros érszövet, és jellegzetes a tumor felé tartó és onnan elvezetést biztosító, kiszélesedett tápláló- és visszér. A krónikus, érfalon átszivárgó exsudatio nyomán a felszaporodó anyagok progrediáló retinaemelkedéshez, sub- és epiretinalis trakciós elemek, epiretinalis lemez képződéséhez vezetnek, illetve üvegtesti bevérzések fordulhatnak elő.

A Hippel–Lindau-betegség a 3p25.3 kromoszómán található VHL-tumorsuppresszor gén mutációja okán keletkezik, kb. 20%-ban de novo-, 80%-ban autoszóm domináns öröklődéssel adódik át (1, 2). Jellemző a többszervi érintettség, főképpen

visceralis ciszták és benignus tumorok formájában, malignus transzformációs hajlammal. Az angiomatosis góccok – haemangioblastomák – tipikusan a retinában keletkeznek.

Egyéb megjelenései: phaeochromocytoma, vesesejt-karcinóma, pancreas serosus cystadenoma, endolymphaticus-tágulati tumorok, papillaris lymphadenoma – utóbbi férfiakon az epididymisen, nőknél a széles méhszalagon jellegzetes. Következmenyesen gyakori a kardiális infarktus és egyéb kardiovaszkuláris betegségek megjelenése. 2015-ben a Szemészet folyóiratban két eset ismertetése kapcsán a betegség igen részletes elemző-bemutatása jelent meg (3).

Kezelésre cryo-, lézerkoagulációs-, transpupillaris thermoterapia, fotodinámias és direkt irradiációs technikák mellett a tumor pars plana műtét közbeni endoreszekciója, illetve újabban az antivaszkuláris endothelialis growth-faktor (VEGF) szerek alkalmazása jön szóba. Az érelváltozás ruténium plak-beültetéssel történt besugárzása nyomán normalizálódó intraocularis hemodinamikai paraméterekről hazánkban *Balázs és munkatársai* 1989-ben számoltak be. Az irodalmi hivatkozások többnyire jó morfológiai, de hosszabb távon kevésbé pozitív funkcionális eredményeket mutatnak be (4–8).

Esetismertetés

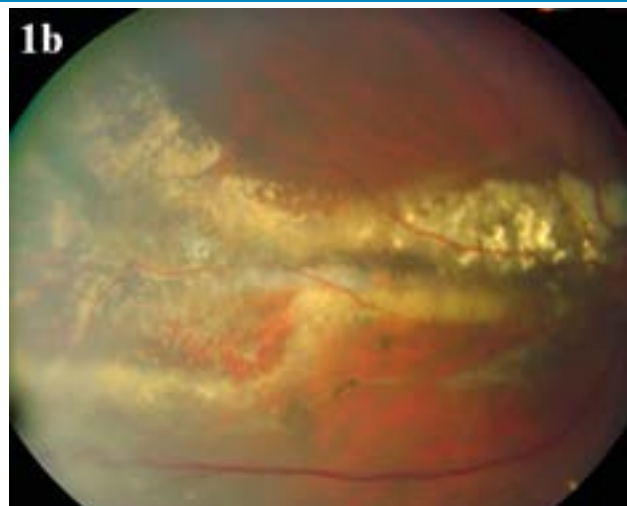
A jelentkezésekor (2002-ben) 43 éves férfi beteg szemeiben már előrehaladott elváltozásokat találtunk, látása jobb oldalon teljes, a balon 0,4 volt. Mindkét oldalon RCH-gócokat észleltünk; a jobbon egy enyhén értágulatos papillaszéli területet, ami még nem mutatott egyértelmű RCH-ra utaló jeleket; a balban pedig több, a retinalis periférián elhelyezkedő érgomolyt láttunk, a jellegzetesen tágult tápláló- és visszerekkel. Utóbbiak exsudatiója nyomán tömegesen látszott subretinalis lipiddepozíció; benne csillogó koleszterinszemcsékkel (1. a és 1. b ábra).

A rendelkezésre álló aktuális irodalmi beszámolások alapján a tumoros lézió és a hozzá futó értágulatok 532 nm-es lézerkoagulációs kísérlete történt. Ennek nyomán a szemtükri képen mindegyik góc határozott atrofizálódási jellegzetességeket mutatott, felszínük elfehéredett és néhány hét múlva határozott fibrosis jelei alakultak ki (1. c és 1. d ábra). Sajnos a nagyobb góccok környezetében az eredeti exsudatív aktivitás jelei mégsem csökkentek, sőt néhány hét után fokozott exsudatív jelek voltak megfigyelhetők rajtuk. Ez arra utalt, hogy csak felszíni atrofizálódást sikerült a hőhatással elérni és a mélyben az erek nem koagulálódtak, illetve gyorsan visszaférmálódtak. Az ismételt lézerkezelések nem változtattak a helyzeten. Ekkor krio-applikációval próbáltuk a tumorok elzáródását elérni; ami csarnokpunkcióval elősegített masszív bedomborítás mellett is technikailag nehezen volt kivitelezhető és a jónak látszó peroperatív elfehéredések ellenére javuláshoz nem vezetett, néhány hét elteltével a kezelés eredménytelensége nyilvánvalóvá vált.

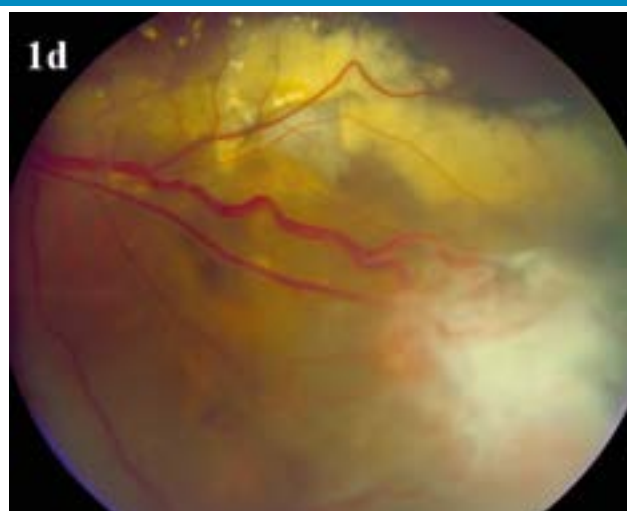
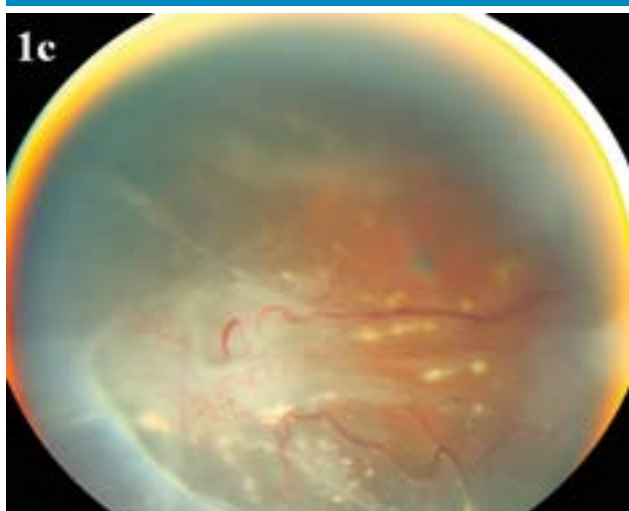
A következő néhány hónap során kifejezett progressziót lehetett megfigyelni. Az egyre tömegesedő lipidlerakódások mellett megjelentek az elvékonyodott retinalis szöveten áttűnő, choriocapillaris atrofia-ára utaló, jellegzetesen megmaradt nagyér-rajzolatok, pigmentrögök és formálódó subretinalis kötegek. Utóbbiak feszülő szarítókötélhez hasonlóan beljebb emelték az üvegtesti térbe a retinalis elemelkedéseket. Ezek mellett fokozódó üvegtesti borúság is indult és az exsudatív retinaleválás mellett a trakciós elem is progrediálni látszott.

A beteget a Debreceni Szemklinikára irányítottuk, ahol a két megmaradt, nagyobb méretű perifériás tumor brachyterápiában részesült. Kezdeti remisszió után az üvegtesti borúság erősen fokozódott, a trakciós retinaleválás progressziója mellett. Pars plana vitrectomiás műtét mellett döntöttek, a góccok fagyasztásával, illetve lézeres koagulálá-

1.a és 1.b ábra: A bal szemről készült szemfenéki képeken a laposan elő-emelkedő retina alatt tömegesen halmozódott fel csillogó, feltehetőleg lipid-tartalmú, besűrűsödött depozíció, ami a mögöttes érhártya állományát is sorvasztotta. Az intenzív subretinalis extravasatio a serosus és kompaktálódó anyaglerakódás folyamán feltartóztathatatlanul közelíti a foveát, ami drasztikus látásromlást eredményez



1. c és 1. d ábra: A masszív exsudatiót mutató perifériás léziók lézeres koagulálása utáni állapot. Az angiomatosishoz tartó tág erek perzisztálnak. Pre-retinalisan masszív trakciót okozó kötegek figyelhetők meg



sával kiegészítve; szilikonolaj-feltöltéssel sikerült elérni a retina centrális területének a visszafekvéseit. A perifériás tumorok teljes fibrosis jeleit mutatták, a tápláló-erek beszűkülésével. A trakciós elemek egy része azonban subretinalisan is perzisztált, illetve progrediált (2. ábra).

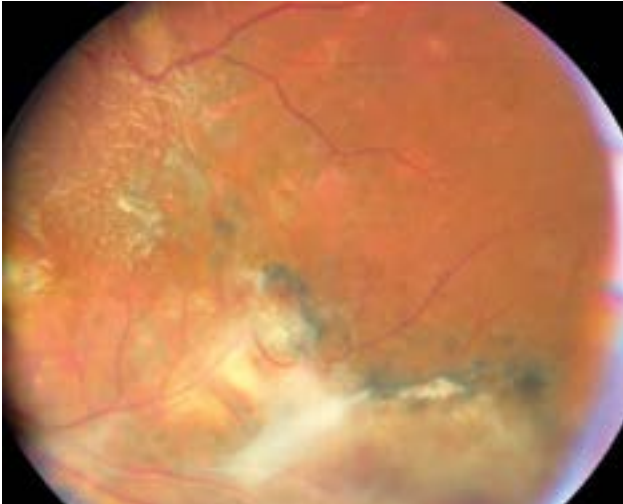
A szem gyulladáscsökkentő intenzív kezelése ellenére néhány hónap alatt hipotónná vált, az elülső szegmentumban letapadásokkal és a

bombáló irisen megjelenő neovaszkuláris erekkel. Az aktuális lehetőségek és a prognózis részletes megbeszélését követően a beteg kérésére újabb beavatkozás nem történt. Pár hónap alatt a beszűkült pupilla területében fehéres, erezett membrán képeben a retina egy része vált láthatóvá; az imperatív intenzitású retinalis rövidülés, tölcséres leválás és a szilikonolaj retro-retinalis helyzetbe kerülésének egyértelmű jeleként. Később a corneán opaci-

tás zonularis jelent meg a hipotón, fényérzés nélküli, de fájdalommentlen szemben. Ez az állapot rögzült (3. ábra).

2006-ban a jobb szemben eközben a lassan progrediáló elváltozás kezdte felvenni a parapapillaris angiomatosis jellemző képét; tágult tápláló- és visszérrel. Funkcionális panaszai a betegnek nem voltak, az elváltozás is csak minimális változásokat mutatott, ezért csak obszerváltuk. 2007-ben látásában homályosodást

2. ábra: A pars plana vitrectomiás beavatkozás nyomán biztató helyzet alakult ki: a hátsó pólus visszafe-küdt, az angiomasos fibrotizáló-dott, de a subretinalis lapos folya-déktér alul perzisztált



3. ábra: Néhány év kihagyás után a szem atrofizálódása megindult; a kép a jelenlegi (2024) teljes atrófiaállapotot mutatja



tapasztalt, látóélessége 0,8-re esett vissza (4. a és 5. a ábra). Szemfenéki képén parapapillarisán lipid-depozitumok kezdtek halmozódni. Stratus OCT-vizsgálattal a területi retina szerkezeti elrendeződésének megbomlása és kezdődő cisztózussága volt megfigyelhető, ami az exsudatio fokozati növekedését jelezte. Tekintettel a bal szemmel nyert negatív tapasztalatokra, az akkor teljesen új anti-VEGF, a pegaptanib (Macugen) intravitreális adását kíséreltük meg. Erre enyhe, de pozitívnak tűnő reakciót kaptunk; az OCT-n markáns makuláris visszarendeződést észleltünk, látóélessége 1,0-re javult. A hatás közel fél évig tartott, amikor ismét látásgyengülést jelzett a beteg és az OCT a cisztózusság megjelenését és a makula irányába való terjedését igazolta. Ismételt kezelése ranibizumabbal (Lucentis) történt; amire drámaian pozitív választ láttunk mind a látási élmény, mind a szemtükri- és az OCT-képeken. Mellékhatást nem észleltünk. A látás kb. 3 hónap után ismét gyengült (0,8-re), ami miatt az injekciós kezelést ismételtük és hasonlóan jó reakciót észleltünk. A későbbiekben a ranibizumab elérhetősége problematikusá vált és bevacizumab (Avastin) injekciót ad-

tunk. A ranibizumabbal gyakorlatilag megegyezően pozitív reakciót észleltünk, a hatás erőssége és tartama tekintetében egyaránt, ezért, a könnyebb hozzáférhetőség okán a továbbiakban bevacizumab adásánál maradtunk. A megfigyelés során arra a következtetésre jutottunk, hogy a kezelések után ugyan nagymértékben visszarendeződik a retinalis morfológia, de némi fibrosis, illetve feltételezhető neurosensoros atrófia marad utána. Emiatt az injekciók adását 2011 után sűríteni kellett, 1,5-2 havonkénti adagolásra (4. b ábra). A hatástartam gyengülését az jelezte, hogy betegünk látásában homályosodást kezdett észlelni; ilyenkor vizsgálatra jelentkezett. Az elvégzett OCT-vizsgálat a látásélességgel párhuzamba hozható recidív ödémásodást mutatott (6. a és 7. a ábra). A későbbiekben, 2014-ben 1-1 hosszabb (2-3 hónapos) időtartamú kezelési szünet negatív tapasztalata alapján áttértünk az állapottól független havonkénti szúrásra (4. c ábra). A kezelések 9. évében (2016-ban) a progrediáló lencsehomályok miatt phacoemulsificatiós műtét történt, hátsó csarnoki műlencse-beültetéssel. Próbaképpen aflibercept (Eylea) és faricimab (Vabysmo) injekció

adása is történt néhány alkalommal, amikre ugyan jól reagált, de a hatások erősségében és időtartamában nem volt érdemi különbség a bevacizumabhoz képest. Az időközben fokozódó üvegtesti opacitások a szemfenéki leképezést egyre jobban nehezítik. Jelenleg (2024. okt.) a bal szem fájdalomtalan, fényérzés nélküli hipotón volt és a jobb szem 0,8–0,6 között ingadozó látása mellett havonta bevacizumab injekciók adása történik (4. f és 5. b ábra).

A betegünk kezelése vesefunkció-elterései miatt történt kivizsgálása policisztás multiplex vesét talált; emiatt rendszeres nefrológiai ellenőrzést kezdtek. Mindeddig malignus transzformáció nem derült ki. Leánygyermekének haemangioblastomás cisztás elváltozása keletkezett a cerebellumban. Sikeres műtete megtörtént, jó felépüléssel, teljes funkciókkal. Az apa és leánygyermek genetikai vizsgálata mindkettőjükben kimutatta a VHL-gén 1 típusát.

Eredmény, megbeszélés

Az elmúlt 17 év alatt, összesen 135 alkalommal történt intravitreális szúrás nyomán a teljes értékű élet-

4.a, b, c, d, e, f ábra: A látóidegfő morfológiai változása 2006 és 2024 között

4. a ábra: 2007-ben az angioma még nem nevezhető jól felismerhetőnek; a parapapillaris exsudatív depozitumok jelzik az abnormis érhálózat jelenlétét. (Ezt akkor angiográfia is igazolta, de sajnos a felvételek nem elérhetőek).

4. b ábra: A tumor tápláló- és elvezető erei jellegzetes vastagodásukkal, a duzzanat hajszálereinek szabálytalan lefutásával már a haemangioblastoma képét kezdi mutatni. 2011-re a jellegzetességek kifejezettebbé válása mellett a stromalis szövet szaporodása előemelkedővé teszi a léziót; egyben körülhatároltabb megjelenést is ad



4. c ábra: 2014-ben a környező fibrosis már kezdi elhúzni a nagyobb ereket és a fibrosis által kifejezettebben érintett területen a drenáló vénaág szűkülése is megfigyelhető.

4. d ábra: 2018-ban a papillaszéli fibrosis előrehaladott volta mellett az atrófiás jelek is fokozottan megfigyelhetők; maga az elváltozás sokat lapult; a papilla területéből kiszorult; az erek a masszív húzó hatás nyomán erősen kanyargósakká, megtörtté és beszűkültté váltak, a környező fibrosis miatt kontúrjuk nehezebben kivehető



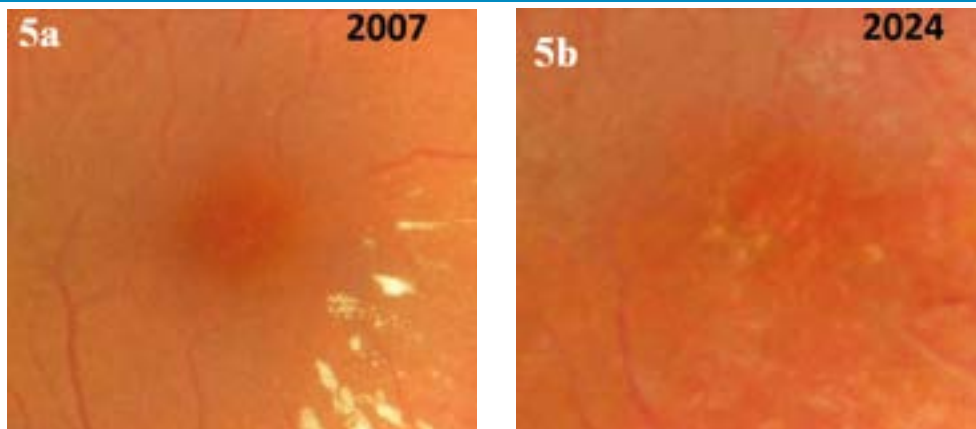
4. e ábra: 2021-ben a fenti tendenciák további erősödése látható; a trakciók nyomán a kis erekből apró petechiák, illetve (itt nem látható) gyapottépés góc jelezte mikroinfarctusok keletkeztek

4. f ábra: 2024-ben a papilla területéről teljesen kiszorult a tumorszövet, gyakorlatilag fibrotizálódott az elváltozás. Ennek eredményeként atrófiás-ellapult, gliotikus szövet látható; a trakciót kísérő apró intraretinalis vérzésekkel. Az OCT-képen még látható exsudatív jelenségekről már nehéz eldönteni, hogy azok az eredeti tumorerek falának permeabilitási elégtelenségének, vagy a trakciós hatásnak tudhatók inkább be

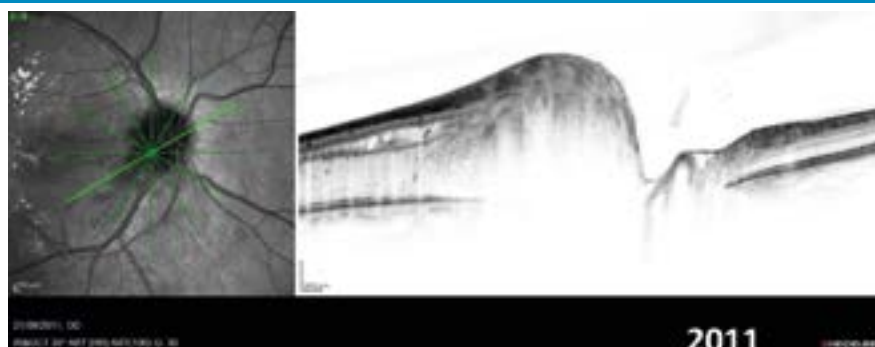


5. a ábra: 2007-ben a jobb makula kinagyított részletén egészséges foveareflex mellett a papilla felől rostirányban deponálódott kemény exsudatum-szemcsék látszanak

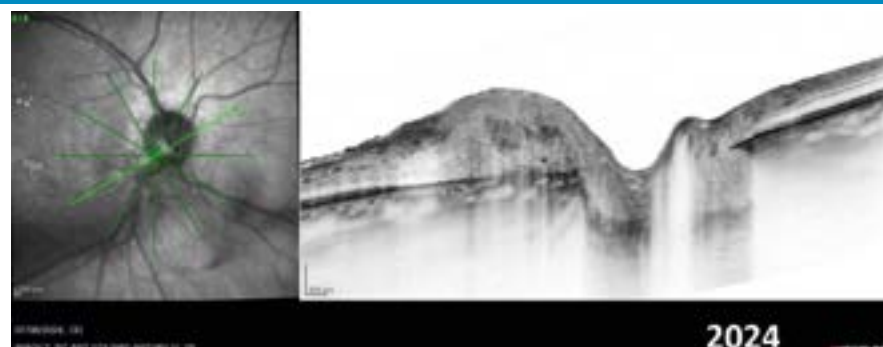
5. b ábra: A 2024-ben ugyanitt finom belfelszíni redőzöttség és egyenetlen csillogás látható; ami az ERM jelenlétére utal, A tápláló erek elvékonyodtak, a chorioideális rajzolat foltossá vált; a fovea környezetében kifejezett pigment-egyenetlenség és kopásos foltok láthatók



6. a ábra: Az első elérhető nagyfelbontású OCT-kép 2011-ben készült. A látóidegfőn és közvetlen környezetében már a normális parapapilláris szerkezethez képest jelentős változások figyelhetők meg; a ganglionsejt-réteg folytatásában szabálytalan fészkos-rögös metszetű átalakulás látható, ami a mélyebb rétegeket árnyékolja. A szomszédos belső- és külső magvas rétegben látható ödémásodás, kívül igen masszív formában



6. b ábra: 2024-re mélyreható változások következtek be; a papilla temporális területén és a közvetlen környezetében a belfelszínt átalakító gliotikus szövet már nagymértékben kompaktálódott; alatta a retinalis struktúra rétegzettsége és szabályossága felbomlott, a külső, fotoreceptor-réteg is erodálódott. Temporál irányban a belső retinalis rétegek alig elkülöníthetőek. A területet finom epiretinalis membrán (ERM) fedi; ami parapapillárisan laza belfelszíni ráncolódást okoz



vitelt biztosító funkcionális állapot megmaradt (0,8 – 0,6 közötti monocularis visus); mellette a morfológiai állapot lassú, ám a kiindulásihoz képest markáns változásokon ment keresztül. Legfontosabb eredménynek a progresszív hajlamú papilla-széli szoliter tumor teljes kifejlődésének a gátlása, illetve esetleges újabb tumorgóc kialakulásának a megakadályozása tekinthető. A morfológiai eltérések részben a fibrosis, részben az atrófia jelenségeiből tevődnek össze.

A szemfenéki képen az alapszínváltozás – a műlencsés állapot és üvegtesti opálosság mellett – az általános keringési jellemzők gyengülésére

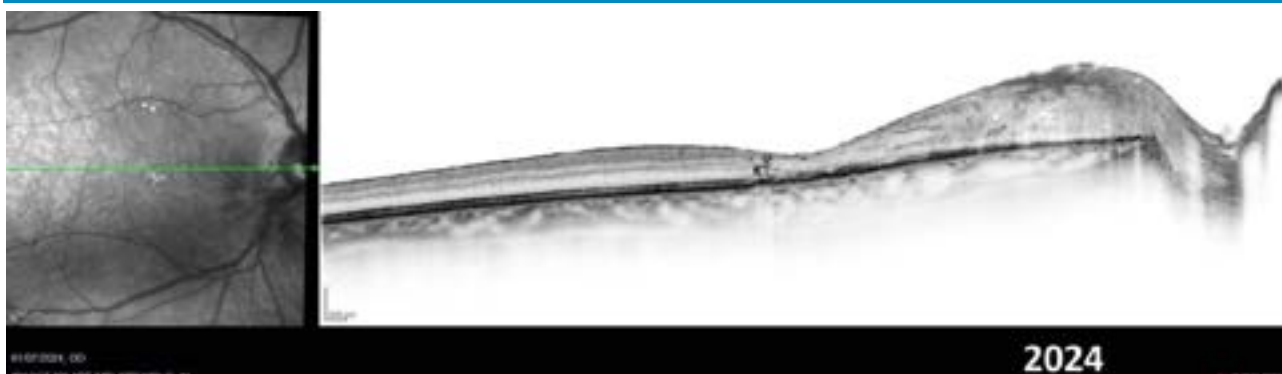
utalnak. A látóidegfő halványabbá vált, ami az eltelt évek fiziológiai mértékénél kissé kifejezettebb mértékű idegrostvesztést jelez, főleg a temporális területekről. A papilla-széli képződmény és környezete erősen zsugorodott, nem alakult ki tipikus érgomoly, de a retina gliotikus átépülése szembetűnő; ami a környező szövetek és az erek jelentős elhúzását eredményezi. Valószínűleg ennek a trakciós hatásnak tudhatók be a retinalis szövetben esetenként megjelenő petechiák, illetve mikroinfarktuszok gyapottépés göcai. A lézió tápláló- és elvezető erei mostanra nagymértékben beszűkültek. A makula fénytelené

vált; benne pigment-rögösödések, környezetében néhány fehér pontszerű lipiddepozitum alakult ki (4. a, b, c, d, e, f, ábra és 5. a, b ábra). Az OCT-képeken a papilla érintett széli területei, illetve az azzal közvetlen szomszédos területek kompaktabbá és vékonyabbá váltak. A belső rétegek szöveti állományában nagymértékű szerkezeti átrendeződés keletkezett; benne a gliosisra jellemző rost-szerkezeti kép dominál, a külső retinalis rétegek kárára, azokat is jelentősen átszöve. A belső rétegek húzó hatása nyomán a külsőbb rétegek is számottevően átépültek, itt a vékonyodás és szerkezeti egyenetlenné válás mérsékelt

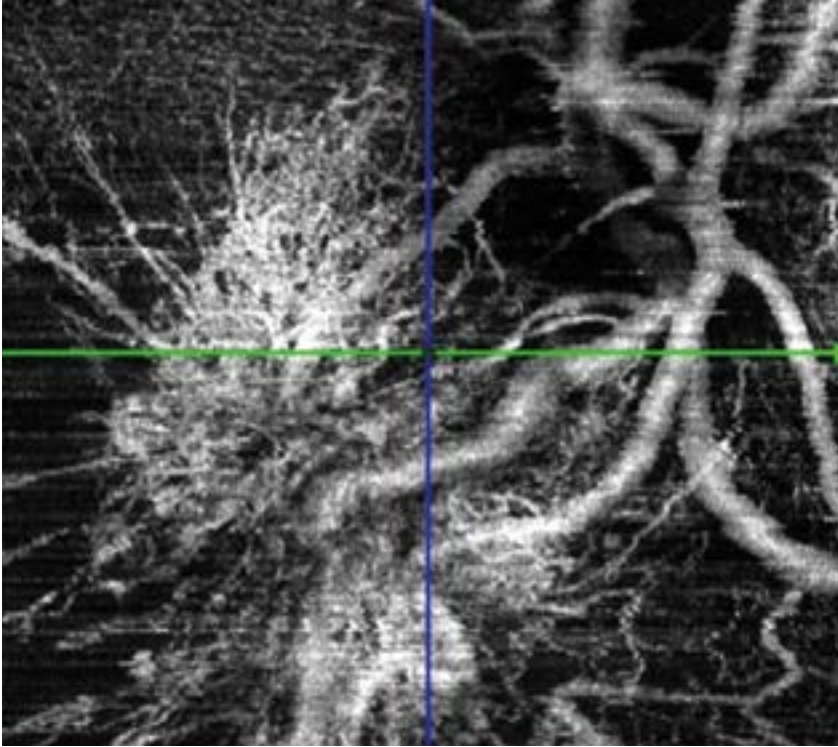
7. a ábra: A 2011-ben készült OCT-felvételen a makula irányába kiterjedő exsudatív következményeket mutatja; a külső magvas réteg masszív, schisoid ödémája mellett a besűrűsödött exsudátumok denzitásai rakódtak a rétegek közé



7. b ábra: A 2024-ben készült regisztrált metszet anti-VEGF-injekció adása után egy héttel készült; a tisztózusság visszavonult volta mellett a retinalis rétegek atrófiás jellegű szabálytalan metszeti mintázatát mutatja a papillomaculáris zónában; a belfelszíni ganglionsejt-réteg teljes eltűnése mellett egyenetlen átmetszetű ér lumenek, illetve mikrociszták látszanak. A fovea környezete nasalisan jelentősebben érintett; itt a külső rétegek rögös töredezettsége mellett a Henle-réteg szabálytalan rajzolata tűnik fel; utóbbi a fovea temporális részén lényegesen rendezettebb, de benne számos denz depozitum rakódott le



8. ábra: OCT-angiográfiás felvétel 2018-ból az angioma eredetileg gomolyszerű érhálózata helyett a fibrotizálódás nyomán kialakult vessző-seprűszerű rajzolatot mutatja. A tápláló- és elvezető erek erősen beszűkültek



sejtvesztésre utal. A tumoros képződmény érhálózata a zsugorodás és szöveti tömörödés nyomán gomolyszerűről vesszőseprűre emlékeztető rajzolatúvá vált. A papillomaculáris zónában főként a középső rétegek vissza-visszatérő cisztózus ödémája nyomán alakult ki néhány krónikus, atrófiás folyadék-üreg, emellett a rétegek ellapulása és szerkezeti szegényedése jellegzetes. A fovea környéki neurosensoriumban számottevő mértékben deponálódtak a denz rögek, ami a lipid exsudatio besűrűsödéséből, illetve azok feldolgozási- és elszállítási képességének elégtelen voltából fakadhat, de a Henle-réteg relatíve megtartott. A pigmenthám és fotoreceptorok extrafoveális részeinek rétegzettsége nagyrészt megmaradt, azonban a foveális területen finom rögs hullámosság alakult ki. Mindez a fundusfotó-felvételeken markáns változás formájában követhető nyomon (6. a, b, 7. a, b és 8. ábra). A VHL-gén a 3. kromoszóma rövid

karján található, a 3p25-26 régióban. Az általuk kódolt fehérjék fő feladata a sejt oxigénellátottságtól függő szabályozás: normoxiás körülmények között enzimatisz kaszkádrendszeren keresztül akadályozzák az erythropoetin, VEGF, vérlemezke-eredetű növekedési faktor (PDGF) termelését. A mutáció a VHL-fehérje funkcióvesztéséhez vezet, ezért megemelkednek az érképződést promotáló növekedési faktorok (VEGF, PDGF), amelyek éréjdonképződést indukálnak. Ezzel magyarázható a VHL-asszociált tumorok kifejezetten bő erezettsége. Anti-VEGF-kezelésünk eredményessége is ennek tudható be; a megemelkedett, éréjdonképződést promotáló tényezők lokális blokkolása révén.

A betegünk és leánya esetében a kimutatott VHL-gén 1 típusa igazolódott; ami mellett phaeochromocytoma kifejlődése kevésbé valószínű, de fokozott a veserák kockázata és várhatóak egyéb lokalizációkban is

angiomák, illetve haemangioblastomák kifejlődése. Ezért mindketten rendszeres szűrővizsgálatokra lettek irányítva. (A 2 típus phaeochromocytomára kifejezetten hajlamosít A variánsa csökkent-, B variánsa fokozott kockázatot jelent veserák kialakulásra; a C variánsban phaeochromocytomán kívül más tumor nem fordul el (9).

Következtetések

Esetünkben betegünk egyik szemében az előrehaladott RCH-gócok a hagyományos kezelésnek tekinthető irradiációs, krio- és lézer-beavatkozásokkal nem bizonyultak eredményesen kezelhetőnek és a szem funkcionális állapotát elvesztette. A másik szem enyhe látáspanaszai jelentkezésekor a funkciók szempontjából legérzékenyebb területen identifikáltuk a tumor kezdeti, de határozott jellegzetességeit. A régebbiről alkalmazott eljárások itt nem jöhettek szóba. A folyamatosan és rendszeresen végzett intravitreális anti-VEGF-terápiával hosszú távon jó funkcionális eredményt értünk el, számottevő mellékhatást nem tapasztaltunk. Bár gyógyulás nem történthetett és a szemfenéken a kezelés 17 éve alatt markáns változások következtek be, de újabb góc nem keletkezett és nem alakult ki a tumor florid formája, sőt gliotikus-atrófiás transzformálódása involúciós jellegként értékelhető. Többfajta forgalomban lévő anti-VEGF-szert alkalmaztunk, ezek hatásosnak bizonyultak, és hatásereőségük, illetve tartamuk tekintetében nem észleltünk számottevő különbséget.

Köszönetnyilvánítás

Ezúton mondunk köszönetet dr. Damjanovics Juditnak, aki a Debreceni Szemklinikai radioterápiás és műtéti lehetőségeit lehetővé tette a beteg számára. Ugyanígy köszönettel tartozom dr. Somfai Gábornak, aki a 2007 előtti időszakban a kórházunkban nem elérhető OCT-vizsgálatokat végezte el.

Nyilatkozat

A szerző kijelenti, hogy az esetismertetés megírásával kapcsolatban nem áll

fenn vele szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a köz-

leményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Losonczy G, Fazakas E, Pfliegler G, et al. Three novel germ-line VHL mutations in Hungarian von Hippel-Lindau patients, including a nonsense mutation in a fifteen-year-old boy with renal cell carcinoma. BMC Medical Genetics 2013; 14: 3.
<https://doi.org/10.1186/1471-2350-14-3>
2. Latif E, Tory K, Gnarr J, et al. Identification of the von Hippel-Lindau disease tumor-suppressor gene. Science 1993; 260: 1317–1320.
<https://doi.org/10.1126/science.8493574>
3. Horváth H, Dunai Á, Récsán Zs. Von Hippel-Lindau szindróma – esetbemutató, elkülönítő diagnosztika. Szemészet 2015; 152(4): 180–189.
4. Balázs E, Berta A, Rózsa L, Kolozsvári L, Rigó Gy. Haemodinamikai változások Hippelangiomas Ruthenium irradiációja után. Szemészet 1989(5): 79–84.
5. Szabó A, Gehl Zs, Seres A. Photodynamic (verteporfin) therapy for retinal capillary haemangioma, with monitoring of feeder and draining blood vessel diameters. Acta Ophthalmol Scand 2005; 83(4): 512–513.
<https://doi.org/10.1111/j.1600-0420.2005.00476.x>
6. Ketkar M, Raval VR, Reddy PVA, Kannan K, Kaliki S. Indocyanine green-enhanced transpupillary thermotherapy for juxtapapillary retinal capillary hemangioblastoma. Indian J Ophthalmol 2024 Aug 1; 72(8): 1150–1155. Epub 2024 Mar 8. PMID: 8454849
https://doi.org/10.4103/IJO.IJO_1684_23
7. Otero-Marquez O, Chui TY, Pinhas A, Castanos Toral MV, Zhou BD, Migacz J, Rosen RB. 3-D OCT angiographic evidence of Anti-VEGF therapeutic effects on retinal capillary hemangioma. Am J Ophthalmol Case Rep 2022 Feb; 7: 101394. eCollection 2022 Mar.
<https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2022.101394>
8. Zhang X, Wen Y, Yang Y, Xiao H, Peng J, Zhao P. Vitreoretinal Surgery for Retinal Capillary Hemangiomas With Retinal Detachment. Asia Pac J Ophthalmol (Phila) 2023 Nov-Dec; 12(6): 623–625. Epub 2022 Dec 13.
<https://doi.org/10.1097/APO.0000000000000588>
9. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, et al. Von-Hippel-Lindau disease. Lancet 2003; 361: 2059–2067.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)13643-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(03)13643-4)

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Győry József Ferenc, e-mail: gyjf@hotmail.com

Alapítvány a Tudományos Szemészetért

Az alapítvány célja a szemészeti biokémia, illetve retinakutatás terén kifejtett tudományos tevékenység segítése, további eredmények elérésének ösztönzése továbbá a tudományos eredményt elért orvosok és kutatók elismerése pénzjutalommal és emléklappal.

Az alapítvány nyitott, a csatlakozók vagyoni hozzájárulásukkal, támogathatják az alapítványt. A díjra pályázni lehet biokémiai vagy szemészeti élettani kutatómunka, illetve retinakutatás alapján készített, az elmúlt évben megjelent magyar vagy idegen nyelven publikált tudományos dolgozattal.

A pályázó a pályázati határidő lejártakor nem lehet több 35 évesnél.

A beérkező pályázatokat a Kuratórium elbírálja és 2025-ben 2 díjat oszt ki: szemészeti (retinakutatás) és biokémiai témában.

A díjakat és az okleveleket a Magyar Szemorvostársaság Kongresszusán adjuk át.

A pályázatok beadási határideje: 2025. április 30., az SZTE ÁOK Szemészeti Klinika
Dr. Sohár Nicolette címére: 6720 Szeged, Korányi fasor 10–11.

Szeged, 2024. 11. 25.

Dr. Sohár Nicolette
az Alapítvány a Tudományos Szemészetért,
a Kuratórium elnöke

Subfovealisán rekedt perfluorodecalin műtéti megoldása

HÉJJA REBEKA DR., TÓTH-MOLNÁR EDIT DR., HÁRI-KOVÁCS ANDRÁS DR.

SZTE, Szemészeti Klinika, Szeged

(Igazgató: Prof. Dr. Tóth-Molnár Edit egyetemi tanár)

Bevezetés: A pars plana vitrectomiák (PPV) során használt perfluorocarbon folyadékok (PFCF) véletlenül a subretinalis térbe kerülhetnek, elsősorban nagyobb méretű retinaszakadások, dialízis és sérülések ellátása során, illetve proliferatív vitreoretinopathiával (PVR) szövődött retinaleválásokban, ahol a tractiókat nem vagy csak részlegesen sikerül oldani. A toxicitását tagláló irodalom ugyan szerteágazó, de elhelyezkedésének, valamint nagyságának függvényében műtéti eltávolítása indokolt lehet, ami kihívások elé állíthatja a gyakorlott operatórt is.

Célkitűzés és módszerek: Egy eset ismertetése kapcsán bemutatni a subretinalis PFCF műtéti eltávolításának preferált módját és spontán távozásának optikai koherencia tomográfia (OCT) felvételekkel dokumentált folyamatát, valamint áttekinteni az intraocularis PFCF toxicitásával foglalkozó irodalmat.

Esetismertetés: Egy 56 éves férfi beteg jobb szem makulát is érintő retinaleválását PPV-vel, a fennálló PVR miatt belső határhártya-eltávolítás (ILM-peeling) alkalmazásával operáltuk. Később reablatioval jelentkező, ismételt PPV történt szilikonolaj-implantációval. A kontrollvizsgálata során készített OCT-felvételen egy mintegy 700 mikron nagyságú subfovealis perfluorodecalin gyöngy volt látható, ezt egy újabb műtét során direkt transretinalis aspirációval távolítottuk el.

Megbeszélés: Az áttekintett irodalom a subretinalis PFCF toxicitásának kérdésében nem egységes. Véleményük szerint extrafovealis lokalizáció esetén az obszerváció is elégséges. Subfovealis, kisebb méretű PFCF esetén a követés szintén megengedett a spontán távozás lehetősége miatt. Ez leginkább szilikonolajjal implantált, korábban ILM-peelingben átesett szemeken fordulhat elő. Amennyiben a subfovealis PFCF nagyobb méretű és így a külső retinarétegek tápanyag ellátását fizikailag akadályozza, annak műtéti eltávolítása javasolt. A közlemények egy része a subfovealis PFCF diszlokációját és extrafovealis retinotómián keresztüli eltávolítását, míg mások, jelen közlemény szerzőit is ide sorolva, a direkt transretinalis aspirációt ajánlják, amihez előzetes ILM-peeling is szükséges.

Surgical removal of subfoveally retained perfluorodecaline – case report

Introduction: Perfluorocarbon liquids (PFCL), which have been widely used in vitreoretinal surgeries, can be retained subretinally, especially in cases of managing large retinal tears, dialysis, injuries, or retinal detachments complicated by proliferative vitreoretinopathy (PVR) with unsolved or partly solved tractions. Publications regarding PFCLs ocular toxicity are heterogeneous, and if surgical removal is suggested depending on its location and size, it may be challenging even for an experienced vitreoretinal surgeon.

Materials and Methods: To report a case presenting the preferred method of surgical removal of subretinal PFCL and its spontaneous resolution documented by optical coherence tomography (OCT) and review the publications regarding PFCLs ocular toxicity.

Case report: Due to a macula-off retinal detachment that complicated with PVR in his right eye, a 56-year-old male patient underwent pars plana vitrectomy (PPV) along with internal limiting membrane (ILM) peeling. Later, he showed up with retinal redetachment and we performed re-PPV with silicone oil implantation. The OCT image, made on his control, displayed a subfoveal perfluorodecaline bubble with a diameter of 700 microns, which we removed with direct transretinal aspiration, conducted on a repeated operation.

Discussion: Regarding subretinal PFCLs toxicity, the relating literature is somewhat controversial. In the management of subretinal PFCL, observation without intervention is acceptable in cases of extrafoveal retention. For smaller subfoveal PFCL, follow-up may also be allowed due to the possibility of spontaneous resolution. This scenario can occur, especially in eyes implanted with silicone oil and having previously undergone ILM peeling. In the case of larger subfoveal PFCL, which may act as a physical barrier in the nutrition of the outer retinal layers, surgical removal is advocated. Some of the publications recommend the removal of subfoveal PFCL through extrafoveal retinotomy after its displacement towards the periphery, while others, including the authors of this article, prefer direct transretinal aspiration, which requires prior ILM-peeling.

KULCSSZAVAK

subretinalis perfluorodecalin, direkt transretinalis aspiráció

KEYWORDS

subretinal perfluorodecaline, direct transretinal aspiration

Kézirat beérkezése: 2024. 11. 04. Közlésre elfogadva: 2024. 11. 22.

Bevezetés

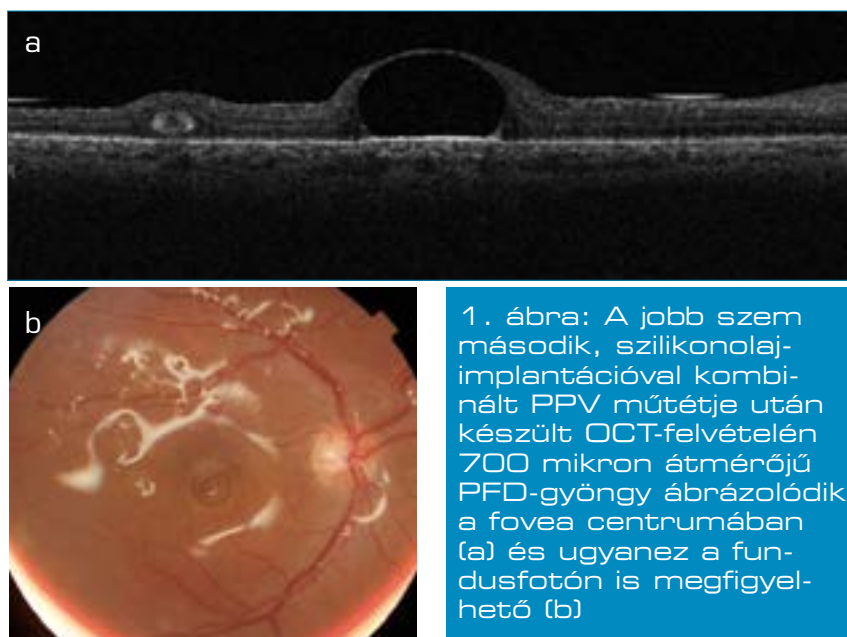
A perfluorocarbon folyadékok (PFCF) használata hatékony segítséget nyújt a vitreoretinalis sebészetben, különösen komplex patológiák esetén, mint például óriás szakadással vagy PVR-rel szövődött retinaleválások, perforáló sérülések, valamint elsüllyedt lencsék, műlencsék műtéti megoldása esetén (2, 3, 12, 19, 23). A leggyakrabban használt PFCF-ek (pl. perfluorodecalin, perfluorooctan, perfluorohydrophenanaten, stb.) mesterségesen előállított, nagy fajsúllyal, alacsony felületi feszültséggel és viszkozitással rendelkező, transzparens, a szem törőközegeitől eltérő törésmutatójú, inert folyadékok, amely adottságok ideálisá teszik őket a korábban említett komplikált műtéti szituációk biztonságosságának és hatékonyságának javítására (2, 7, 23). Ugyanakkor alkalmazásuk kockázatot is rejthet magában, az esetek 1-11%-ában fordulhat elő subretinalis retenciójuk intraoperatív szövődményként, különösen nagyobb méretű retinaszakadások, dialízis és sérülések ellátása során, illetve PVR-rel szövődött retinaleválásokban, ahol a tractiókat nem vagy csak részlegesen sikerül oldani (6, 8, 12, 19). A kockázat csökkentésére egyes szerzők a PFCF eltávolításánál az üvegtesti tér átöblítését ajánlják többszöri folyadék-levegő cserével (6). A subretinalis PFCF retinára gyakorolt hatását taglaló irodalom szerteágazó. Egyes közlemények szerint toxikus, mind strukturálisan, mind funkcionálisan károsíthatja a retinát, így a subfovealis, valamint a subfovealis migráció lehetőségét magában hordozó PFCF eltávolítását komolyan mérlegelni kell (11, 21). Más szerzők szerint a tapasztalt retinalis károsodás inkább mechanikai jellegű, a nagy fajsúlyú PFCF-ek direkt nyomásának köszönhető, illetve inkább diffúziós barrierként károsíthatják a külső retinalis elemeket, semmint direkt toxicitásuk révén (1, 5, 8, 16, 23). Ugyanakkor akadnak olyan esetismertetések is, ahol hosszú távon sem tapasztaltak jelentős negatív következményeket

subfovealis lokalizációjú PFCF kapszán (8, 12, 14). Tovább színezheti a képet, hogy a PFCF-ek előállításuk során különböző nitrogén- és hidrogénkövekkel szennyeződhetnek, amelyek biokémiai aktivitásuk révén citotoxikus és proinflammatorikus hatással bírhatnak (7, 17, 23). Ráadásul a szervezet reakciója egyénenként is eltérő lehet, például kimutatták, hogy fiatalabb páciensek nagyobb kockázatnak vannak kitéve (1, 23). Mindezek mellett a subretinalisan fixálódott PFCF műtéti eltávolítása mégis indokolt lehet annak elhelyezkedése és vagy mérete miatt (12). A műtét technikai nehézsége mellett a problémával csak a posztoperatív szakban szembesülő operatőrnek a szükségessé váló ismételt beavatkozás pszichés terhet is viselni kell. Esetismertetésünk kapcsán bemutatjuk a különböző kezelési lehetőségek indikációját, hatékonyságát és biztonságosságát.

Esetismertetés

Egy 56 éves férfi beteg jobb szem makulát is érintő, proliferatív vitreoretinopathiával (PVR C-P) szövődött retinaleválásával jelentkezett 2023 szeptemberében. Pars plana vitrectomiát (23 G PPV) hajtottunk végre, és a fennálló PVR miatt ILM-peelinget is végeztünk.

Az 1 hónapos kontrollon a beteg látóélessége 0,3 volt, a retina fekküdt. Közel 2 hónappal később a jobb szemén ismét megromlott a látása, az alsó retinafél a makulát is érintve levált. Ismételt PPV-t végeztünk szilikonolaj-implantációval. A beteg posztoperatív visusa 0,08 volt, amelyen korrekció nem javított, és torzlátásra panaszkodott. Biomikroszkópos vizsgálat során a makula alatt perfluorodecalin (PFD) volt sejthető, amit az OCT-felvétel igazolt: egy csaknem 700 mikron átmérőjű PFD-gyöngy ábrázolódott a fovea centrumában (1. ábra). Ekkor még az obszervációt választottuk, mivel a periféria irányába történő spontán migráció lehetősége is ismert (22). Egy hét múlva a beteg visusa 0,2-re javult, de a torzlátása megmaradt, és a subfovealis PFD átmérője sem csökkent, így az elhelyezkedésére és a nagyságára való tekintettel a műtéti eltávolítás mellett döntöttünk. Hozzávetőlegesen 2 héttel a komplikáció első észlelése után ismételt PPV-t végeztünk, amelynek során az emulgeálódott szilikonolajat explantáltuk, decalin alatt a subfovealisan elhelyezkedő PFD-gyöngyöt 41 G-s kanülön át, direkt transretinalis, aktív aspirációval (450 Hgmm-es vákuum) távolítottunk el, a kanül végét a PFD „ciszta” széléhez irányít-



1. ábra: A jobb szem második, szilikonolaj-implantációval kombinált PPV műtétje után készült OCT-felvételén 700 mikron átmérőjű PFD-gyöngy ábrázolódik a fovea centrumában (a) és ugyanez a fundusfotón is megfigyelhető (b)

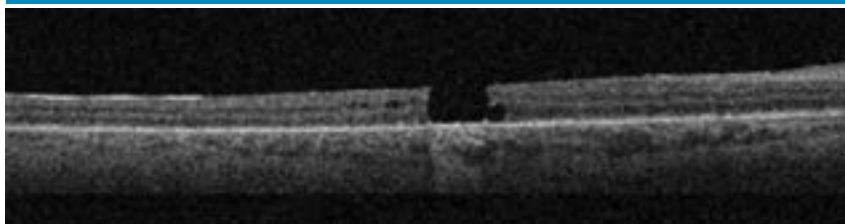
va, majd az üvegtesti teret gázzal (16% C2F6) töltöttük fel. Mintegy 3 héttel később az alsó retinafél leválása miatt ismételt PPV történt szilikonolaj-implantációval. Kontroll alkalmával a beteg torzlátást említett, a korrigált látóélessége 0,3 volt, az OCT-felvételen a foveolában folytonossághiány és juxtafovealis apró PFD-gyöngy volt detektálható (2. ábra). A kis méret és a juxtafovealis elhelyezkedés miatt obszerváció mellett döntöttünk és a következő kontrollok alkalmával készült OCT-felvételeken a foveoláris folytonossághiány mérete fokozatosan csökkent, valamint a juxtafovealis PFD fölötti retina elvékonyodott, majd megnyílt, a PFD „ciszta” szakaszos távozását észleltük (3. ábra). A júniusban elvégzett szilikonolaj-eltávolítást követően az OCT-felvételen szabálytalan fovealis behúzotttság és a külső rétegek dezintegráltsága ábrázolódott, de a korábban látott fovealis folytonossághiány és juxtafovealis PFD-gyöngy már nem látszott (4. ábra). Legutóbbi kontrollon a beteg a torzlátást már negálta, látóélessége 0,5 volt, az OCT-felvételen a külső rétegek dezintegráltsága csökkent.

Megbeszélés

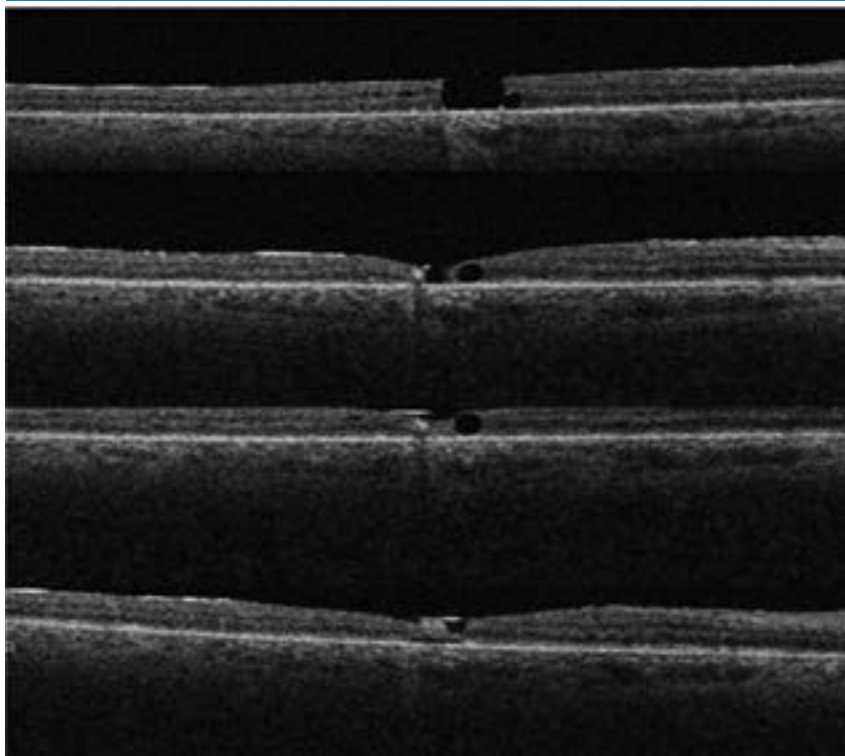
Esetünket azért tartottuk közlésre érdemesnek, mert egyidejűleg tudtuk demonstrálni a subretinalis PFCL műtéti eltávolításának általunk preferált módját és spontán távozásának OCT-felvételekkel dokumentált folyamatát. Továbbá szerettük volna bemutatni, hogy a subretinalis PFCL toxicitását illetően, valamint a műtéti eltávolítás indikációjának és módjának kérdésében a vonatkozó irodalom nem egységes.

Habár a PFCL kémiaiilag és biológiailag inert anyag (17), egyes tanulmányok a subfovealis elhelyezkedés és migráció kapcsán a fotoreceptorok és a retinalis pigmentepithelium strukturális károsodását írják le, előbbit elsősorban OCT-vel, utóbbit pedig autofluoreszcens fotókkal is demonstrálva

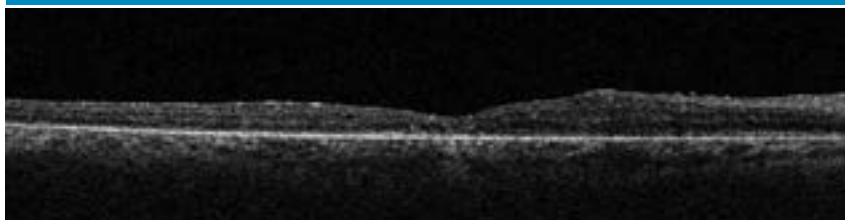
2. ábra: A subfovealis PFD direkt transretinalis aspirációja utáni OCT-felvételen a foveolában folytonossághiány és juxtafovealis apró PFD-gyöngy detektálható, az üvegtesti teret szilikonolaj tölti ki



3. ábra: Obszervációnk során készült OCT-felvételeken a foveoláris folytonossághiány mérete fokozatosan csökken, valamint a juxtafovealis PFD-gyöngy fölötti retina elvékonyodik, majd megnyílik, a PFD-gyöngy szakaszos távozása figyelhető meg. Az utolsó felvételen már csak a szilikonolaj hiper-reflektív filmrétege „zárja” a PFD távozása után maradt üreget



4. ábra: Szilikonolaj-eltávolítást követően az OCT-felvételen szabálytalan fovealis behúzotttság és a külső rétegek dezintegráltsága ábrázolódik, de a korábban látott fovealis folytonossághiány és juxtafovealis PFD-gyöngy már nem látható



(12, 22). Emellett *Wu Liu és munkatársai* a retinalis funkció károsodását is kimutatták microperimetria és multifokális elektroretinográfia segítségével (12). A károsító hatásban szerepet játszhat, hogy a PFCF fizikai tulajdonságai révén diffúziós barriert képez a fotoreceptorok és a retinalis pigmentepithelium között, gátolva ezzel a neuroretina külső rétegeinek tápanyag és oxigénellátását (8). Az intraocularis PFCF toxicitását *in vivo*, *ex vivo* és *in vitro* állatkísérletekben vizsgálva sem születtek egységes eredmények (17, 18), így véleményünk szerint a retina esetleges károsodása nem a PFCF direkt toxicitásának, hanem mechanikai, fizikai hatásai révén létrejövő strukturális és következményes funkcionális elváltozásoknak köszönhető. Ezért elsősorban subfovealis elhelyezkedésű és nagyobb méretű PFCF esetén javasoljuk a mielőbbi műtéti eltávolítást, bár ennek pontos időzítése és technikája szintén nincs meghatározva (12). Extrafovealis lokalizáció esetén az obszerváció is megengedett, hiszen *Enrique Garcia-Valenzuela és munkatársai* leírták, hogy az extramacularis elhelyezkedés esetén a subretinalis PFCF jelenlétének hosszú távon sincs hatása a funkcionális és anatómiai eredményekre (6); ugyanakkor azzal a lehetőséggel is számolni kell, hogy a PFCF a periféria felől a fovea irányába migrál (15). Esetünk kapcsán egy viszonylag nagy, 700 mikron átmérőjű PFD-csepp rögzült subfovealisán, ezért a műtéti eltávolítás mellett döntöttünk. Azért választottuk a direkt transretinalis aspirációs technikát, mert a diszlokációs módszer (a PFCF makula területéről történő elmozdítása submacularisan adott folyadék/levegő, illetve egyéb módszerek segítségével, majd perifériás retinotomián keresztüli aspirációja) technikailag nehezebb, több bukattót rejt magában (13, 19), és ezzel az eljárással egy korábbi eset során

kedvezőtlen tapasztalataink voltak. *Stefano De Cilla és munkatársai* valamint *Jae Min Kim és munkatársai* is hatékony és biztonságos technikaként írnak a direkt aspirációról (4, 10). A módszer kulcsfontosságú lépése az ILM-peeling, amely jelentősen csökkenti a retinalis felszín rigiditását, és növeli annak átjárhatóságát, így számottevőbb szöveti károsítás nélkül is aspirálható a subretinalis PFCF (4). Ezen lépés további megkönnyítésére ajánlják, hogy intravitrealisan adott PFCF alatt végezzük, ami a retina két oldalán jelen lévő felületi feszültség kiegyenlítése révén facilitálja a subretinalis PFCF üvegtesti térbe történő távozását, valamint csökkenti az aspiráció után kialakuló makulalyuk méretét (10). Az így létrejövő „terápiás” makulalyuk gáztamponád alkalmazásával és a beteg posztoperatív pozícionálásával teljesen záródik (10), amit mi is tapasztaltunk, igaz szilikonolaj-endotamponád mellett, és hosszabb idő alatt. Egyes operatőrök a PFCF „ciszta” oldalán, mások a tetején tanácsolják az aspiráció megkezdését (12). Oldalról biztosabban elkerülhetjük a foveola sértését, viszont közelebb vagyunk a retinalis pigmentepithelhez, így nagyobb a iatrogén károsítás veszélye, valamint nagyobb esély van a parciális retencióra, vagyis, hogy nem tudjuk a PFCF-t teljességében eltávolítani. A „ciszta” tetején megkezdett aspiráció során jobb a folyadékáramlás dinamikája, így sokkal nagyobb valószínűséggel távolítható el maradéktalanul a subretinalis PFCF (4, 12), továbbá a 41 G-s kanüllel okozott hiatus a retina rétegeiben kisebb, hisz a PFCF-gyöngy feletti retina rendkívül elvékonyodik (4). Esetünk során a direkt aspiráció nem volt teljes, posztoperatív OCT-felvételen juxtafovealisán kis PFD-maradék látszott, amelynek „eltűnése” rezonál azokkal a szórványos esetismertetésekkel, ahol a PFCF spontán távozását írták le

(8, 9, 15, 20). Ezek áttekintése során feltűnő, hogy a legtöbb esetben ILM-peeling történt és szilikonolajjal töltött szemekben fordult elő (9, 15). Ezek alapján feltételezzük, hogy esetünkben is a kis, reziduális PFD spontán távozását az ILM-peeling és a PFCF felületi feszültségéhez közel álló szilikonolajos kontaktközeg facilitálta. Ilyenkor általában teljes vastagságú makulalyuk képződik, ami idővel spontán záródik, ahogy *Tanabu és Ghoraba* által közölt példák is mutatják (8, 9, 20). Esetünk külön érdekessége, hogy ugyanezt a folyamatot tudtuk demonstrálni juxtafovealis lokalizációban is.

Következtetések

Összefoglalva, amennyiben subfovealis elhelyezkedése és nagyobb mérete miatt indokolt a subretinalis PFCF műtéti eltávolítása, a direkt transretinalis aspiráció biztonságos és hatékony technika. Inkomplett eltávolítás esetén a kisméretű reziduális PFCF megfelelő körülmények esetén további beavatkozás nélkül is elhagyhatja a subretinalis teret, amit esetünk kapcsán lépésről-lépésre nyomon tudtunk követni. Ebben fontos szerepe volt az OCT-nek, ami a modern szemészeti képalkotó diagnosztika legfontosabb eszközévé vált. Újabban az intraoperatív OCT is egyre nagyobb teret nyer, amely esetünkben is komoly technikai segítséget jelenthetett volna az inkomplett PFD-eltávolítás elkerülésében.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetismertetés megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Alovici C, Panico C, de Sanctis U, Eandi CM. Vitreous Substitutes: Old and New Materials in Vitreoretinal Surgery. *J Ophthalmol* 2017; 2017: 3172138. <https://doi.org/10.1155/2017/3172138>
2. Chang S. Low viscosity liquid fluorochemicals in vitreous surgery. *Am J Ophthalmol* 1987; 103(1): 38–43. [https://doi.org/10.1016/s0002-9394\(14\)74166-2](https://doi.org/10.1016/s0002-9394(14)74166-2)
3. Chang S, Ozmert E, Zimmerman NJ. Intraoperative perfluorocarbon liquids in the management of proliferative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1988; 106(6): 668–74. [https://doi.org/10.1016/0002-9394\(88\)90698-8](https://doi.org/10.1016/0002-9394(88)90698-8)
4. De Cilla S, Alkabes M, Radice P, Carini E, Mateo C. Direct transretinal removal of subfoveal perfluorocarbon liquid: the role and timing of internal limiting membrane peeling. *Eur J Ophthalmol* 2017; 27(2): 249–252. <https://doi.org/10.5301/ejo.5000934>
5. de Queiroz JM Jr, Blanks JC, Ozler SA, Alfaro DV, Liggett PE. Subretinal perfluorocarbon liquids. An experimental study. *Retina* 1992; 12(3 Suppl): S33–9.
6. Garcia-Valenzuela E, Ito Y, Abrams GW. Risk factors for retention of subretinal perfluorocarbon liquid in vitreoretinal surgery. *Retina* 2004; 24(5): 746–52. <https://doi.org/10.1097/00006982-200410000-00010>
7. Georgalas I, Ladas I, Tservakis I, Taliantzis S, Gotzaridis E, Papaconstantinou D, Koutsandrea C. Perfluorocarbon liquids in vitreoretinal surgery: a review of applications and toxicity. *Cutan Ocul Toxicol* 2011; 30(4): 251–62. <https://doi.org/10.3109/15569527.2011.560915>
8. Ghoraba HH, Ghoraba HH, Heikal MA, Elgouhary SM, Mansour HO, Abdelhafez MA, Zaky AG. Submacular perfluorocarbon liquid: long-term follow-up. *Int Ophthalmol*. 2020; 40(5): 1209–1219. <https://doi.org/10.1007/s10792-020-01287-7>
9. Ghoraba HH, Ghoraba HH, Zaky AG. Unprompted Closure of Spontaneous Macular Hole Secondary to Retained Subfoveal Perfluorocarbon Liquid. *Case Rep Ophthalmol Med* 2022; 2022: 5306029. <https://doi.org/10.1155/2022/5306029>
10. Kim JM, Woo SJ, Park KH, Chung H. Surgical removal of retained subfoveal perfluorocarbon liquid through a therapeutic macular hole with intravitreal PFCL injection and gas tamponade. *Korean J Ophthalmol* 2013; 27(5): 392–5. <https://doi.org/10.3341/kjo.2013.27.5.392>
11. Lee GA, Finnegan SJ, Bourke RD. Subretinal perfluorodecalin toxicity. *Aust N Z J Ophthalmol* 1998; 26(1): 57–60. <https://doi.org/10.1046/j.1440-1606.1998.00083.x>
12. Liu W, Gao M, Liang X. Management of Subfoveal Perfluorocarbon Liquid: A Review. *Ophthalmologica* 2018; 240(1): 1–7. <https://doi.org/10.1159/000488118>
13. Lorenzi U, Mora P, Luciani E, Barale PO, Muraine M. Treatment of subretinal perfluorocarbon liquid bubbles complicating retinal detachment surgery using air for drainage. *Retin Cases Brief Rep* 2022; 16(4): 528–531. <https://doi.org/10.1097/ICB.0000000000001023>
14. Nowlaty SR. Ten-year follow-up of retained subfoveal perfluoro-N-octane liquid. *Retin Cases Brief Rep* 2007; 1(1): 41–3. <https://doi.org/10.1097/01.ICB.0000256947.57576.74>
15. Oellers P, Charkoudian LD, Hahn P. Spontaneous resolution of subfoveal perfluorocarbon. *Clin Ophthalmol* 2015; 9: 517–9. <https://doi.org/10.2147/OPHTH.S82019>
16. Peyman GA, Schulman JA, Sullivan B. Perfluorocarbon liquids in ophthalmology. *Surv Ophthalmol* 1995; 39(5): 375–95. [https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(05\)80093-1](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(05)80093-1)
17. Romano MR, Ferrara M, Nepita I, D'Amato Tothova J, Giacometti Schiaroni A, Reami D, Mendichi R, Liggieri L, Repetto R. Biocompatibility of intraocular liquid tamponade agents: an update. *Eye (Lond)* 2021; 35(10): 2699–2713. <https://doi.org/10.1038/s41433-021-01596-w>
18. Sørensen NB. Subretinal surgery: functional and histological consequences of entry into the subretinal space. *Acta Ophthalmol* 2019; 97(Suppl A114): 1–23. <https://doi.org/10.1111/aos.14249>
19. Takahashi K, Kimura S, Hosokawa MM, Shiode Y, Doi S, Matoba R, Kanzaki Y, Yonekawa Y, Morizane Y. Release and extraction of retained subfoveal perfluorocarbon liquid facilitated by subretinal BSS, vibration, and gravity: a case report. *BMC Ophthalmol* 2020; 20(1): 427. <https://doi.org/10.1186/s12886-020-01698-1>
20. Tanabu R, Suzuki Y, Suzuki K, Takahashi S, Nakazawa M, Mizutani H. Macular Hole Caused by Retained Subfoveal Perfluorocarbon that Subsequently Closed After Its Spontaneous Resolution: A Case Report. *Ophthalmol Ther* 2017; 6(2): 381–384. <https://doi.org/10.1007/s40123-017-0107-5>
21. Tewari A, Elliott D, Singh CN, Garcia-Valenzuela E, Ito Y, Abrams GW. Changes in retinal sensitivity from retained subretinal perfluorocarbon liquid. *Retina*. 2009; 29(2): 248–50. <https://doi.org/10.1097/IAE.0b013e318188c7ea>
22. Yiu G, Fekrat S, Hahn P. Spontaneous peripheral migration of subfoveal perfluorocarbon. *Retina* 2014; 34(11): 2315–6. <https://doi.org/10.1097/IAE.0000000000000185>
23. Yu Q, Liu K, Su L, Xia X, Xu X. Perfluorocarbon liquid: its application in vitreoretinal surgery and related ocular inflammation. *Biomed Res Int* 2014; 2014: 250323. <https://doi.org/10.1155/2014/250323>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Héjja Rebeka, SZTE SZAOK, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ, Szemészeti Klinika 6720 Szeged, Korányi fasor 10–11. E-mail: hejja.rebeka.dorottya@med.u-szeged.hu

In memoriam dr. Nyiri Sándor (1948–2024)



1948. november 5-én született Békéscsabán, ahol az általános és középiskolát is végezte. 1967-ben érettségizett és ugyanebben az évben nyert felvételt a Szegedi Orvostudományi Egyetem Általános Orvosi Karára, ahol 1973-ban kapott diplomát „Summa cum laude” minősítéssel.

1973. szeptember 10-től 1976. április 1-ig a Szegedi Orvostudományi Egyetem Anatómiai Intézetében dolgozott. Ez idő alatt több egyetemi jegyzet és tudományos közlemény szerzője volt.

1976. április 1-től a Szegedi Orvostudományi Egyetem Szemészeti Klinikáján folytatta pályafutását, ahol 1979-ben szemészetből jeles eredménnyel szakvizsgázott.

A SZOTE Szemészet Klinikán fő tudományos területei elsősorban a pszeudoexfoliatív glaucoma és intraocularis daganatok ultrastrukturális vizsgálata volt.

1988-ban a „Dr. Paloczay Ferenc” pályázaton első helyezést ért el.

1991-ben megkapta Kecskeméten a 2. sz. Katonai Kórház szemészeti osztályvezetői állást. Kiemelkedő munkásságának eredményét bizonyítja, hogy Bács-Kiskun

megyében elsőként végzett cataracta extractiót hátsó csarnoki műlencse-beültetéssel és 1999-ben ugyancsak elsőként phacoemulsificatiót. Ebben az évben a már az MH Kecskeméti Repülőkórház nevet viselő intézménynél dolgozott és repülõorvostanból is szakvizsgát tett.

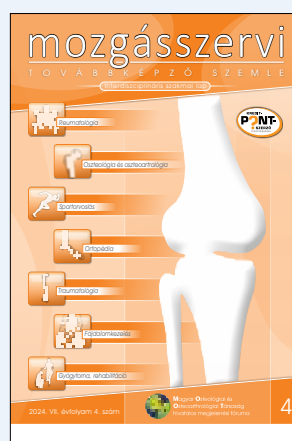
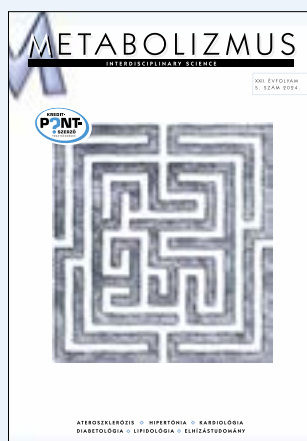
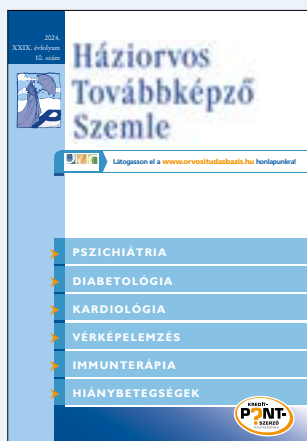
2001-től 2004-ig a Kiskunhalasi Semmelweis Kórház szemészeti osztályát vezette, majd 2004-től visszatért az MH Kecskeméti Repülőkórházba, ahol a szemészeti osztály osztályvezető főorvosának nevezték ki.

2007. március 1-től az MH Kecskeméti Repülőkórház jogutódjaként megalakult MH Dr. Radó György Honvéd Egészségügyi Központ Repülõorvosi-, Egészségvizsgáló és Kutató Intézetnél dolgozott, ahol alkalmassági vizsgálatokat végzett.

Az intézet 2013-tól MH Egészségügyi Központ, Védelem-egészségügyi Igazgatóság, Repülõorvosi-, Alkalmasságvizsgáló és Gyógyító Intézet (MH EK RAVGYI) néven működött, ahol 2021. szeptember 30-ig dolgozott, mint szemészorvos.

2024. augusztus 22-én, 75 éves korában, súlyos betegségben elhunyt.

Lapjainkból



Rövidített, módosított tájékoztatás a szerzőknek

A Szemészet folyóiratba elsősorban szembetegségekkel, szemészetrel kapcsolatos klinikai vonatkozású eredeti munkákat várunk közlésre. Emellett szívesen adunk helyet alapkutatási és kísérletes munkáknak, klinikopatológiai tanulmányoknak, esetismertetéseknek, új műtéti technikát, műszert, újítást bemutató közléseknek, határterületekkel foglalkozó írásoknak. Szívesen fogadunk szakmatörténeti írásokat. Összefoglaló irodalmi referátum, szerkesztőségi közlemény vagy oktatási anyagok megjelentetésére szerkesztőségi felkérés alapján kerül sor. A közlemények magyar nyelvűek, minden esetben magyar és angol nyelvű összefoglalóval.

A kéziratot elektronikus formában vagy a Szemészet Szerkesztőbizottság címére (**office.opht@med.u-szeged.hu**) vagy a főszerkesztő címére (**sziklaipal@gmail.com**) (ez a gyorsabb) küldje el. A cikk nyelve vagy magyar vagy angol lehet.

Csak a cím, az absztrakt és a kulcsszavak esetében szükséges mindkét változatot, az angol és magyar verziót is elkészíteni.

Minden benyújtott kézirat bírálati eljáráson esik át. Amennyiben a kézirat nem felel meg a benyújtási feltételeknek, akkor alkalmatlannak bizonyul a bírálati folyamatra és 7 napon belül visszautasításra kerül. Minden egyéb kéziratot 2 független, szakmailag releváns bíráló értékeli. Az első vélemények a kézirat benyújtásától számítva 21 napon belül rendelkezésre állnak. A bírálat elkészültéről a szerző e-mailben értesítést kap.

A kézirat

A kéziratot A/4 nagyságú lap egyik oldalára **1,5-ös sor-közzel** írjuk, minden oldalon legalább 2,5 cm-es margóval. **Betű: Times New Roman 12 pont.**

Az első oldal tartalmazza a fejléctet, amelyben fel kell tüntetni

1. a közlemény címét és a szerzők teljes nevét, tudományos vagy szakmai címek nélkül,
2. a szerző(k) munkahelyét, zárójelben az intézet (osztály) vezetője nevét és beosztását.

Kéziratot csak a munkahelyi vezető ellenjegyzésével fogad el a szerkesztőség.

A magyar nyelvű összefoglalás nem haladhatja meg a 250 szót. Az összefoglalás – kivéve a kazuisztikát – a következő alcímek alapján tagozódjon: célkitűzés, módszer(ek), eredmények, következtetések. A kulcsszavak utaljanak a közlemény lényegére, számuk legfeljebb 5 legyen.

A második oldal tartalmazza angol nyelven a közlemény címét, az összefoglalást és a kulcsszavakat. (Angol vagy német nyelvű közlemény esetén magyar nyelvű összefoglalót is kérünk.)

A harmadik oldaltól következik a szöveg, az alábbi alcímek szerinti tagolásban: bevezetés, betegek (vagy anyag)

és módszerek, eredmények, megbeszélés. Az eredeti közlemény szövege (összefoglaló, táblázatok, ábrák és irodalom nélkül) 10-15 gépelt oldal, az esetismertetés és rövid közlemény 5-8 oldal lehet. Kivételes esetekben a főszerkesztő engedélyezhet bővítést.

Köszönetnyilvánítás a közlemény szövege után következik dőlt betűvel.

Irodalom: a kézirat végén; a dolgozatban hivatkozott munkák száma 25-50 lehet. A hivatkozások az irodalomjegyzékben arab számokkal, külön sorban kezdve, névsor szerint (abc sorrend) kerülnek listára. A hivatkozás módja a szövegben: zárójelben a hivatkozott közlemény jegyzékben szereplő száma.

Idézett közlemény (a Medline/Pubmed) szerint: szerző(k) neve (vezetéknev, keresztnév kezdőbetűje, vessző, utolsó név után pont), a közlemény teljes címe, pont, folyóirat címe (nemzetközi rövidítés szerint), megjelenés éve, pontosvessző, a kötet száma, kettőspont, az első és utolsó oldal száma, pont. Pl.: Hammer H, Németh J, Andriska M. Idézett cikk címe. Szemészet 1989; 126: 7–9. **Minden hivatkozás végén – ahol van – a DOI azonosítót fel kell tüntetni.**

Idézett könyv: szerző(k) neve, utolsó szerző után pont, fejezet címe, pont, szerkesztő(k) neve, (ed. vagy szerk.): a könyv címe, kötetszám, a kiadó neve, a kiadás helye, kiadás éve, pontosvessző, a hivatkozott oldalszámok, pont. Pl.: Miller NR. Sparing of the macula. In: Miller NR (ed.): Walsh and Hoyt's Clinical Neuroophthalmology. 4th ed. Vol. 4. Williams & Wilkins, Baltimore 1991; 145–147.

A kézirat végén a levelező szerző teljes neve, levelezési és e-mail címe közlendő.

Táblázatok: Az irodalom után arab számokkal jelölve, mindegyik táblázat külön lapon készüljön. A táblázat legyen könnyen áttekinthető és a szöveges részt pótolja. A táblázat címét és a megértéséhez szükséges magyarázatot a táblázat fölé, a táblázat sorszáma után gépeliük (Pl.: 1. táblázat. A szaruhártya-átültetések száma évenként).

Ábrák szövege: A kézirat végén, külön lapon szerepel. Az ábra címe és leírása rövid és kifejező legyen. Az ábrák számozása arab számmal történik. Az ábra szó helyett ne használjunk „kép” kifejezést.

Formai követelmények

- A szövegszerkesztés Times New Roman betűtípussal történjen. Szimbólumok, speciális karakterek: megkötés nincs. **Word formátumban kell elküldeni, korrektúra nélkül.**
- Táblázatok formája: MS Wordben készített.
- Grafikonok formája: JPG formátum.
- Képek formája: 300 DPI felbontásban készült JPG formátum.

Az ábrák és táblázatok pontos elhelyezését kérjük a kéziratban, a vonatkozó mondat végén megjelölni.

Hivatkozások mondat végén: a hivatkozás száma zárójelben és ezután jön a mondatvégi pont.

Etikai elvárások

Emberen végzett kísérletek leírásában jelezni kell, hogy a kísérletek megfelelnek a felelős bizottságok etikai normáinak (regionális vagy intézeti), az 1975-ös Helsink Deklarációnak, illetve az 1983-as revíziójának. Ennek megfelelően a bemutatott beteg nevét, nevének kezdőbetűit, kórházi ismertető jeleit nem szabad a közleményben felhasználni, különösen a képanyagban nem. Ha állatkísérletek bemutatásáról van szó, jelezni kell, hogy a kísérletek lebonyolítása, az állatok tartása megfelelt a helyi, nemzeti, illetve nemzetközi előírásoknak.

Ismételt közlés

Ismételt közlés megengedhető az alábbi feltételekkel:

1. mindkét érintett folyóirat szerkesztőségét értesíték a kettős közlésről;
2. az első folyóiratban levő közlés prioritása biztosított;

3. a második közlés adatai és következtetései kis eltéréssel egyeznek;

4. a második közlésben lábjegyzetként kijelenti(k) a szerző(k): „Ez a közlemény a folyóiratban (teljes hivatkozás) megjelent cikk adatain alapul”.

Lektorálás

Minden cikket két lektor bírál el; statisztikai elemzés esetén statisztikus lektor véleményét is kikéri a szerkesztőség.

A lektori vélemények alapján átjavított kéziratokat ismételten be kell nyújtani, mellékelve egy részletes listát, amely a lektorok véleménye szerinti sorrendben válaszol a lektorok által felvetett kérdésekre, és tételesen közli a kéziratban tett változtatásokat.

Kefelenyomatot javítás céljára az első szerzőnek küldünk. A javítás helyessége a szerző felelőssége. A javítás az eredeti szöveg legkisebb változtatásával történjen. A kefelenyomatot a javítások, változtatások felsorolásával és a változtatás helyének megjelölésével kell visszaküldeni. A kéziratotól eltérő változtatások nyomdai költsége a szerzőt terheli.

A Szemészet szerkesztőbizottsága

2025. Március 15-i pályázat

A Magyar Szemorvostársaság március 15-e alkalmából minden évben pályázatot hirdet 35 évnél fiatalabb szemész orvosok részére.

A 2025. évre meghirdetett témák:

1. A szemészet története, nagy elődök a magyar szemészetben
2. Legújabb eredmények a szemészetben
3. Kazuisztika

Díjazás (kategóriánként): I. díj: 100 000 Ft; II. díj: 60 000 Ft; III. díj: 40 000 Ft

A pályázat maximális terjedelme 10 szabvány oldal. A szöveg a Szemészet újságban elvárt formátumot kell hogy kövesse (lásd: Rövidített, módosított tájékoztató a szerzőknek, Szemészet 2024. 161. 4. 215. oldal).

A pályázatot elektronikus úton kell beküldeni a Magyar Szemorvostársaság címére: elnokseg@szemorvostarsasag.hu

A pályázat jelíges, kérjük 2 külön pdf fájlt küldjön:

1. Kézirat olyan formában, hogy sem a szerző neve, sem a munkahelye ne legyen beazonosítható.
A fájl neve a jelíge legyen (pl. „Vision 2020 pályázó pdf”)
2. A pályázó nevét, munkahelyét, e-mail címét, valamint telefonszámát tartalmazó fájl.
A fájl neve a jelíge legyen (pl. „Vision2020 pályázó pdf”).

Az e-mail tárgyszavába írja: „Március 15 pályázat”

Beküldési határidő: 2025. március 31.

Az elnökség biztosítja a pályázat elbírálásának anonimitását.

A pályázatok elbírálását a Magyar Szemorvostársaság által felkért zsűri végzi, a díjak átadása a Magyar Szemorvostársaság 2025 évi kongresszusán történik.

Prof. Dr. Nagy Zoltán MSZT elnök sk., Prof. Dr. Csutak Adrienne MSZT főtktár sk.

A NORMÁL LÁTÁS FENNTARTÁSÁÉRT*



MIÉRT AJÁNLJUK?

20 mg lutein
20 mg cink

Komplex készítmény
7 hatóanyag

napi 1
filmtabletta



HATÓANYAGOK	1 DB FILMTABLETTÁBAN	FELNŐTTEKRE VONATKOZÓ NAPI BEVITELI REFERENCIAÉRTÉK %-A
A-vitamin	800 µg	100%
B ₂ -vitamin	2,8 mg	200%
C-vitamin	100 mg	125%
E-vitamin	15 mg	125%
Réz	1,1 mg	110%
Cink	20 mg	200%
Lutein (nagy bársony-virág kivonatából) **	20 mg	—

** zeaxantint is tartalmazhat

A készítményt javasolt legalább **6 hónapon** keresztül alkalmazni.

* Az A-vitamin, valamint a B₂-vitamin (riboflavin) hozzájárul a normál látás fenntartásához.

A BÉRES Szemerő Forte filmtabletta étrend-kiegészítő készítmény. Az étrend-kiegészítő nem helyettesíti a kiegyensúlyozott, vegyes étrendet és az egészséges életmódot.

Kizárólag egészségügyi szakembereknek szóló kommunikáció. Kérjük, ne tegyék fogyasztók részére elérhetővé vagy láthatóvá!

Lezárás dátuma: 2024. 06. 07. Forgalmazza: BÉRES Gyógyszergyár Zrt., 1037 Budapest, Mikoviny u. 2-4., www.beres.hu

nAMD

DMO

RVO

VABYSMO

A VABYSMO® ▼ az első és egyetlen engedélyezett bispecifikus antitest, amely a VEGF-A és Ang-2 célzott blokkolásával helyreállítja a vaszkuláris stabilitást az nAMD-ben, DMO-ban és RVO-ban is.¹⁻⁴

Referenciák: 1. A VABYSMO® Alkalmazási előírás: https://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2024/20240726163393/anx_163393_hu.pdf; 2. Heier, JS et al. Lancet vol. 399,10326 (2022): 729–740; 3. Wyckoff, CC et al. Lancet vol. 399,10326 (2022): 741–755; 4. Tadayoni, R., et al. Ophthalmology, 131(8), 950–960 (2024).

▼ Ez a gyógyszer fokozott felügyelet alatt áll, mely lehetővé teszi az új gyógyszerbiztonsági információk gyors azonosítását. Az egészségügyi szakembereket arra kérjük, hogy jelentsenek bármilyen feltételezett mellékhatást. A feltételezett mellékhatásokat bejelentheti közvetlenül a hatóság honlapján található bejelentő lapon (https://www.ogyei.gov.hu/gyogyszer_mellekhatas). A bejelentő lapot elküldheti e-mailen: adr.box@nngyk.gov.hu, faxon: +36-1-886-9472 vagy postai úton a Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ címére (NNGYK 1372 Budapest, Pf. 450). A nemkívánatos események a Roche gyógyszerbiztonsági egysége felé is jelenthetők a www.roche.hu honlapon található bejelentő lapon, a hungary.drugsafety@roche.com e-mail címen vagy az alábbi elérhetőségeken: Roche Magyarország Kft. H-1112 Budapest, Balatoni út 2/a, Tel.: 06-1-279-4500 Fax: 06-1-279-4501.

A Vabysmo 120 mg/ml oldatos injekció 28,8 mg faricimabot tartalmaz 0,24 ml oldatban, injekciós üvegenként. A Vabysmo felnőtt betegek számára javallott az alábbiak kezelésére: neovasculáris (nedves) időskori maculadegeneratio (nAMD), diabeteses maculaoedema (DMO) okozta látásromlás, és retinális vena occlusio (RVO – retinális vénás ág vagy vena centralis retinae elzáródása) következtében kialakult maculaoedema okozta látásromlás.

Adagolás: Neovasculáris (nedves) időskori maculadegeneratio (nAMD): Az ajánlott adag 6 mg (0,05 ml oldat) intravitrealis injekció formájában alkalmazva, amelyből az első 4 adagot 4 hetente (havonta) kell beadni. A kezelés megkezdése után 20 és/vagy 24 héttel a betegség aktivitásának anatómiai paraméterek szerinti és/vagy látásélességgel mért értékelése javasolt, annak érdekében, hogy a kezelés egyénre szabható legyen. Ezt követően a kezelés egyénre szabható a "kezelés és kiterjesztett adagolási rend" megközelítéssel. Diabeteses maculaoedema (DMO) okozta látásromlás: Az ajánlott adag 6 mg (0,05 ml oldat) intravitrealis injekció formájában alkalmazva, amelyből az első 4 adagot 4 hetente (havonta) kell beadni. Ezt követően a kezelés egyénre szabható a "kezelés és kiterjesztett adagolási rend" megközelítéssel. Maculaoedema RVO (retinális vénás ág vagy vena centralis retinae elzáródása) következtében Az ajánlott adag 6 mg (0,05 ml oldat) intravitrealis injekció formájában 4 hetenként (havonta) alkalmazva; 3 vagy több egymást követő, havi injekcióra lehet szükség. Ezt követően a kezelés egyénre szabható a "kezelés és kiterjesztett adagolási rend" megközelítéssel. Ezt a készítményt kizárólag intravitrealis injekciók beadásában jártas szakorvos adhatja be. Minden egyes injekciós üveget csakis egyetlen szem kezelésére szabad alkalmazni. Időskori neovaszkuláris (nedves) macula degeneratio (nAMD) indikációban a gyógyszer teljes elszámolás alá esik; a közfinanszírozás alapjául elfogadott ára 306 331 Forint, a támogatás összege 0 Forint, a térítési díj 306 331 Forint.

Vényköteles gyógyszer. Az Európai Gyógyszerügynökségnek a gyógyszerre vonatkozó bejegyzése: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/vabysmo>. A jóváhagyott alkalmazási előírás dátuma: 2022. szeptember 15. és legújabb frissített változata 2024. július 26. ami az Európai Bizottság oldalán érhető el: https://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2024/20240726163393/anx_163393_hu.pdf. Bővebb információért olvassa el a gyógyszer alkalmazási előírását az Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézet honlapján is: https://ogyei.gov.hu/gyogyszeradatbazis?action=show_details&item=230428.

További információ: Roche (Magyarország) Kft., 1112 Budapest, Balatoni út 2/a, Tel: 06-1-279 4500, Fax: 06-1-279 4501, e-mail: hungary.medinfo@roche.com, www.roche.hu

MHU-00000982 | Lezárás dátuma: 2024.08.29



Látogasson el a
Magyar Szemorvostársaság online oldalára,
ahol a nyomtatásban megjelent cikkek
mellett bővebb tartalmat talál!

- Friss, aktuális társasági hírek
 - Szakmai újdonságok
- Videóinterjúk hazai és külföldi szaktekintélyekkel
- Beszámolók hazai és nemzetközi kongresszusokról
 - Tudományos cikkek
 - Továbbképzések
- A folyóiratban megjelent cikkek bővített,
interaktív tartalmakkal

REGISZTRÁCIÓT KÖVETŐEN RENDSZERES
ONLINE HÍRLEVÉLBEN ÉRTESÜLHET A FRISS TARTALMAKRÓL.

www.szemorvostarsasag.hu

Lapjainkból



Látogasson el a Magyar Szemorvostársaság
online oldalára, ahol a nyomtatásban megjelent cikkek
mellett bővebb tartalmat talál!



- Friss, aktuális társasági hírek
 - Szakmai újdonságok
- Videóinterjúk hazai és külföldi szaktekintélyekkel
- Beszámolók hazai és nemzetközi kongresszusokról
 - Tudományos cikkek
 - Továbbképzések
- A folyóiratban megjelent cikkek bővített, interaktív tartalmakkal

REGISZTRÁCIÓT KÖVETŐEN RENDSZERES
ONLINE HÍRLEVÉLBEN ÉRTESÜLHET A FRISS TARTALMAKRÓL.

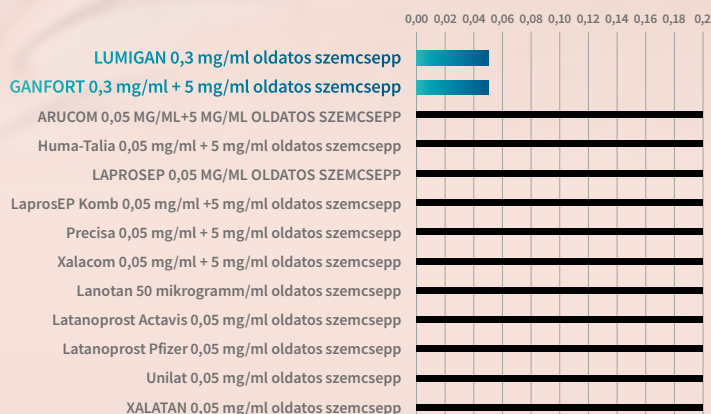
szemorvostarsasag.hu

LUMIGAN® ÉS GANfort®

75%-kal alacsonyabb BAK tartalommal!*

BAK tartalmú PGA analógok

BAK tartalom (mg/ml)



*Az összehasonlítás a 2023.06. hónapban Magyarországon forgalomban levő, BAK tartósítószeret tartalmazó (IQVIA-sellin adatok) termékek hivatalos OGYÉI hivatalos alkalmazási előírása (spc) vagy EMA hivatalos kísérőirata (Európai törzskönyv) alapján készült. A kapcsolódó termékdokumentumok letölthetőek: www.ogyei.gov.hu/gyogyszeradatbazis oldalról. BAK= benzalkónium-klorid. Bővebb információért kérjük olvassa el a készítményekhez tartó alkalmazási előírásokat!

A készítményekhez tartozó hivatalos árak érvényesek 2023.09.01-től, és elérhetőek itt: http://www.neak.gov.hu/felso_menu/szakmai_oldalak/gyogyszer_segedeszkoz_gyogyfurdlo_tamogatasi_egeszsegugyi_vallalkozasoknak/pupha/Vegleges_PUPHA_Kizarolag_egeszsegugyi_szakemberek_reszere_keszult_anyag

LUMIGAN 0,3 MG/ML OLDATOS SZEMCSEPP

https://ogyei.gov.hu/gyogyszeradatbazis&action=show_details&item=30283 Br. Fogy ár:
1x3 ml: 4.313 Ft; 3x3 ml: 11.340 Ft TB támogatás mértéke (Eü90% 22/a) 1x3 ml: 2.166 Ft; 3x3 ml: 6.499 Ft Térítési díj emelt tám. mellett: 1x3 ml: 2.147 Ft, 3x3 ml: 4.841 Ft KGY: igen

GANFORT 0,3 MG/ML + 5 MG/ML OLDATOS SZEMCSEPP

https://ogyei.gov.hu/gyogyszeradatbazis&action=show_details&item=30088 Br. Fogy ár:
1x3 ml: 4.476 Ft; 3x3 ml: 13.010 Ft TB támogatás mértéke (Eü90% 22/a) 1x3 ml: 2.272 Ft; 3x3 ml: 6.817 Ft Térítési díj emelt tám. mellett: 1x3 ml: 2.204 Ft, 3x3 ml: 6.193 Ft KGY: igen

OPHT-2023.09/02 Lezárás dátuma: 2023.09.04. HU-GAN-230001



MagnaPharm
One Team. One Solution

abbvie

További információk:
MagnaPharm Hungary Kft. 1119, Budapest, Fehérvári út 97-99. Telefonszám: +36-1-354-1840

NYÚJTOTT FÓKUSZÚ PRÉMIUM MŰLENCSEK

LUXSMART™
PRELOADED



LUXSMART™
PRELOADED **TORIC**



**PREMED
PHARMA**

PREMED PHARMA KFT.
CÍM 2040 Budaörs, Gyár utca 2.
TELEFON 06 23 889 700
E-MAIL info@premedpharma.hu
WEB www.premedpharma.hu



Legfeljebb
31 napig
eltartható
25 °C-ig

Citrátmentes

Magas
koncentráció

Latex
mentes

Yuflyma (adalimumab), társ az uveitis és gyermekkori uveitis kezelésében

A faricimab valós hatásossága és biztonságossága neovaszkuláris, időskori makuladegenerációban: A TRUCKEE-tanulmány – 6 hónapos eredmények

Ez az összefoglaló a TRUCKEE-vizsgálat 6 hónapos eredményeit mutatja be, amely a faricimab valós hatékonyságát és biztonságosságát vizsgálja a neovaszkuláris időskori makuladegeneráció (nAMD) kezelésében. A tanulmány multicentrikus, retrospektív vizsgálatot végzett azon betegeken (betegek száma = 335, szemek száma = 376), akik 2022 februárja és 2022 szeptembere között faricimabkezelést kaptak nAMD esetén. Az egyszeri faricimab-injekciót kapott szemeknél (n=376) a BCVA értéke átlagosan +1,1 betűvel javult korábban kezelt szemek esetében (n=337), míg a kezelésnaiv szemeknél (n=39) +4,9 betűvel. A CST-ben tapasztalt csökkenések –31,3 µm, –25,3 µm és –84,5 µm voltak, attól függően, hogy a szemek korábban kezelték voltak vagy sem. Három injekciót követően (n=94) a BCVA-értékek +3,4 betű, +2,7 betű és +8,1 betűre emelkedtek, míg a CST csökkenése rendre –43,4 µm, –38,1 µm és –80,1 µm volt. A tanulmány megállapítja, hogy a faricimab javítja az nAMD-s betegek látásélességét és anatómiai paramétereit, jó tolerálhatóságot és biztonságosságot nyújtva a valós klinikai körülmények között. A folyamatban lévő kutatások megerősítik a faricimab szerepét az nAMD-ben szenvedő betegek ellátásában.

Bevezetés

A neovaszkuláris, időskori makuladegeneráció (nAMD), más néven nedves vagy exsudatív AMD a choriocapillarisból a retinába nyúló kóros érrendszerrel jár, amely veszélyezteti a retina pigmenthámját (RPE) és a fotoreceptorokat (1). Ez folyadékfelhalmozódáshoz, exsudációhoz és vérzésekhez vezethet, ami látásvesztést, RPE-leválást vagy szubretinális fibrózist okozhat, amennyiben a kezelés nem kezdődik meg időben, nem kezelik megfelelő időben. A közelmúltban törzskönyvezésre került a faricimab, egy bispecifikus monoklonális antitest, amely a VEGF-A és az angiopoietin-2 (Ang-2) ellen irányul. Mindkét faktor a neovaszkularizációt és az érszivárgást serkenti, az Ang-2 pedig súlyosbítja az instabilitást és az exsudációt (2). A faricimab kettős gátlása potenciálisan teljes körű szuppressziót kínál, fokozva az érstabilitást (3).

A TENAYA és a LUCERNE III. fázisú vizsgálatokba 1300 kezelésnaiv nAMD-s beteget vontak be, és a kiindulási legjobb korrigált látásélesség (BCVA) változását vizsgálták. A faricimabbal kezelt betegek +5,8 vagy +6,6 betű BCVA-növekedést értek el, hasonlóan az aflibercept +5,1 és +6,6 betűjéhez, megerősítve a non-inferioritást

(4). Hasonló csökkenés tapasztalható a centrális mező (átlagos) vastagsága (angolul: Central Subfield [Mean] Thickness, rövidítés: CSMT vagy CST; a choroidális neovaszkularizáció [CNV]) méretében és a szivárgásban, hasonló biztonságosság mellett. Az első évben a faricimabbal kezelt betegek 80%-a fenntartotta a 16 vagy 12 hetes adagolási intervallumot, 45% pedig a 16 hetes adagolási intervallumot (5). A második év adatai alapján a faricimabbal kezelt betegek 60%-a tartotta fenn a 16 hetes adagolási intervallumokat, a Q8W aflibercepthez hasonló látásjavulással és hasonló anatómiai eredményekkel (6). A mindennapi gyakorlatban eddig még kevés klinikai adat állt a rendelkezésünkre, különösen a refrakter nAMD-betegek esetében. A TRUCKEE-vizsgálat ezt a hiányosságot kívánja pótolni, betekintést nyújtva a faricimab valós hatékonyságába, hatástartamában és biztonságosságába valós klinikai körülmények között.

Módszerek Résztevők

14 amerikai helyszínen azonosítottak és vontak be nAMD-kezelésre szoruló betegeket a tanulmányba. Mivel azonosító adatokat nem gyűjtöttek, Ad-

varra Institutional Felülvizsgáló Testület (IRB) a vizsgálatot nem felügyelte. A helyszínek titoktartást biztosítottak. Minden faricimabbal kezelt beteg bekerült a vizsgálatba, további kizárások nélkül, ezzel is biztosítva azt, hogy a vizsgálatban gyűjtött adatok a mindennapi klinikai gyakorlatot fedjék le.

Vizsgálati terv

A vizsgálatban nem állítottak fel kizárási kritériumokat, de az elemzésbe csak azok a betegek kerültek be, akiknél volt követéses vizsgálat (néhány betegnél az adatfelvétel időpontjában még nem volt befejezett a követés). Az összegyűjtött adatok között szerepeltek a demográfiai adatok (életkor, nem), adott esetben a kezelési előzmények (korábbi kezelések száma, korábbi kezelés típusa, korábbi kezelési időköz, uveitis és intraokuláris gyulladás (IOI), látásélesség, CST, retinafolyadék jelenléte (intra- vagy szubretinális – IRF és SRF), pigmenthám-leválás (PED) és PED magassága, ha volt ilyen, valamint mellékhatások. A retinafolyadék vagy PED jelenlétét az egyes vizsgálok optikaikoherenca-tomográfia (OCT) alapján határozták meg. A PED magasságát OCT szoftveres mérőeszközzel mérték. A Snellen látásélességet az ETDRS (Early

Treatment Diabetic Retinopathy Study) BCVA-pontszámára az „ETDRS = $85+50 \times \log_{10}$ (Snellen-frakció)” (7) képlet segítségével számították át.

Statistikai elemzés

A kiindulási és demográfiai adatokat deskriptív statisztikával értékelték. A hatékonyságot a korábbi kezelési előzmények alapján is felosztották, mint például korábbi anti-VEGF-kezelés vagy kezelésnaiv, hogy meghatározható legyen a javulás az egyes populációkban. A hatékonyságot a BCVA, CST, és PED-magasság változása, valamint a PED, az IRF és az SRF jelenlétének százalékos arányában mérték. A biztonságosságot a nemkívánatos események ismertetésével összegezték, és szignifikanciájukat kétoldali t-próba-elemzéssel vizsgálták, $p < 0,05$ értékkel.

Eredmények

Résztvevők jellemzői

Összesen 335 beteg, 376 szemét követtek nyomon, akik egyetlen faricimabinjekcióban részesültek. Ezek közül 39 szemet nem kezeltek korábban, míg 337 szemet előzőleg anti-VEGF-kezelésben részesítettek, 237 szemet pedig afliberceptkezelésben részesítettek a korábbi vizit során (1. táblázat).

Hatékonyság

Egy faricimabinjekció utánkövetése (1FU)

Egy faricimabinjekciót követően 376 szem átfogó vizsgálata során jelentős javulás mutatkozott a kiindulási értékhez (K) képest. Minden betegnél ($n=376$ szem) átlagosan $+1,1$ betű BCVA-növekedés és jelentős, $-31,3$ μm -es CST-csökkenés volt tapasztalható. A bármely anti-VEGF-ről váltó betegek ($n=337$ szem) átlagosan $+0,7$ betűs BCVA-növekedést és jelentős, $-25,3$ μm -es átlagos CST-csökkenést mutattak, a korábbi kezelésükhöz hasonló kezelési intervallumot fenntartva. Ezeknek a betegeknek a többsége, akiket kihívást jelentő esetekként jellemeztek, átlagosan 31,1 korábbi injekciót kaptak az első faricimabkezelés előtt. Az afliberceptről faricimabra váltó betegek ($n=237$ szem) szerény,

1. táblázat: TRUCKEE-vizsgálat betegek demográfiai jellemzői, beleértve az életkort, a nemet és a részletes kezelési előzményeket

Változó	Átlag	Tartomány
Életkor (év)	79,8	44*–100
Változó	Groups	N (%)
Nem	Férfi	150 (44,8%)
	Nő	185 (55,2%)
Korábbi anti-VEGF hatóanyag	Aflibercept	237 (63,0%)
	Ranibizumab	58 (15,4%)
	Brolucizumab	26 (6,9%)
	Bevacizumab	16 (4,3%)
	Kezelésnaiv	39 (10,4%)

*Érdemes kiemelni, hogy egy 44 éves beteget vontak be az elemzésbe, amely lényegesen fiatalabb életkor, mint a nAMD tipikus megjelenése. Ezt a beteget a Best vitelliform makuladisztrófia másodlagos CNV-vel diagnosztizálták. Módosítva: Khanani et al, 2023.

átlagosan $+0,2$ betűs BCVA-növekedést és jelentős, átlagosan $-26,3$ μm -es CST-csökkenést mutattak hasonló kezelési időközön belül. A kezelésnaiv betegek ($n=39$ szem) látványos javulást mutattak, $+4,9$ betű átlagos BCVA-növekedéssel és $-84,5$ μm átlagos CST-csökkenéssel (2. táblázat).

Az anatómiai eredményeket OCT-n keresztül vizsgálva több betegnél az IRF és SRF felszívódása vagy PED teljes feloldódása következett be egyetlen faricimabinjekciót követően. Azoknál, akik bármilyen anti-VEGF-ről váltottak, az IRF 17,8%-ban, az SRF 36,6%-ban és a PED 11,1%-ban oldódott fel. Az afliberceptről váltók körében az IRF felszívódása 12,3%, az SRF felszívódása 37,2%, a PED feloldódása pedig 3,2% volt. A kezelésnaiv betegek 40,0%-ánál az IRF felszívódása, 25,0%-ánál az SRF felszívódása és 41,7%-ánál a PED feloldódása következett be (3. táblázat).

Három faricimabinjekció utánkövetése (3FU): 89 beteg ($n=94$ szem) átfogó értékelése három faricimabinjekciót követően még inkább alátámasztotta a faricimab hatékonyságát. Minden beteg jelentős, átlagosan $+3,4$ betűs BCVA-növekedést és átlagosan $-43,4$ μm -es CST-csökkenést mutatott a kiindulási értékhez képest. A bármely anti-VEGF-ről áttérő betegeknél ($n=81$ szem) jelentős, $+2,7$ betűs átlagos BCVA-növekedést és $-38,1$ μm -es átlagos CST-csökkenést tapasztaltak a kiindulási értékhez képest. Az afliberceptről faricimabra áttérő betegeknél ($n=64$ szem) $+2,2$ betű átlagos

BCVA-növekedést és $-42,6$ μm jelentős átlagos CST-csökkenést tapasztaltak. A korábbi anti-VEGF-kezelésről való váltást követően ≥ 5 , ≥ 10 vagy ≥ 15 betű BCVA-javulást mutató betegek elemzése során 24, 17, illetve 11 betegnél tapasztaltak ilyen javulást, ami kiemeli a faricimab látásélesség-előnyét. A kezelésnaiv betegek ($n=13$ szem), átlagosan $+8,1$ betűs BCVA-növekedést és jelentős, átlagosan $-80,1$ μm -es CST-csökkenést mutattak a kiindulási értékhez képest (4. táblázat).

Az anatómiai eredmények három injekció után is biztatóak maradtak, az IRF 21,4%-os, az SRF 20,8%-os felszívódással és a PED 14,9%-os feloldásával az összes betegnél. Az anti-VEGF-ről váltók esetében az IRF 9,6%, az SRF felszívódása 20,5%, a PED feloldódása pedig 20,5% volt. Az afliberceptről faricimabra áttérő betegeknél az IRF felszívódása 23,8%, az SRF felszívódása 36,4%, a PED feloldása pedig 22,2% volt. A kezelésnaiv betegek esetében az IRF feloldása 45,5%, az SRF feloldása 25,0%, a PED előfordulása pedig 40,0%-kal csökkent (5. táblázat).

Biztonságosság

A biztonságossági megfigyelések során két esetben számoltak be intraokuláris gyulladásról. Egyik eset egy fertőző endophthalmitis, amelyet intravitreális antibiotikummal kezelve a beteg látása három hét múlva visszaállt a kiindulási szintre. A második eset a negyedik faricimabinjekciót követő enyhe elül-

2. táblázat: Hatékonyság egy faricimab injekciót követően				
Teljes hatékonyság 1 faricimabinjekció után (n = 335 beteg, 376 szem)				
Változó	Kiindulási érték Átlag [SEM]	Utánkövetési érték Átlag [SEM]	Változás	p-érték
ETDRS (betű)	59,5 betű [0,06]	60,6 betű [0,05]	1,1 betű	0,035
CST (µm)	334,3 µm [0,32]	303,0 µm [0,28]	-31,3 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	244,5 µm [1,37]	185,6 µm [1,59]	-58,9 µm	<0,001
Bármilyen anti-VEGF-ről átállított betegek hatékonysága (n = 298 beteg, 337 szem)				
ETDRS (betű)	60,0 betű [0,06]	60,7 betű [0,06]	0,7 betű	0,196
CST (µm)	328,0 µm [0,35]	302,7 µm [0,35]	-25,3 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	244,5 µm [1,55]	185,6 µm [1,60]	-58,9 µm	<0,001
Hatékonyság az Afliberceptről átváltott betegeknél (n = 209 beteg, 237 szem)				
ETDRS (betű)	61,5 betű [0,08]	61,7 betű [0,08]	0,2 betű	0,782
CST (µm)	329,8 µm [0,48]	303,5 µm [0,45]	-26,3 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	231,6 µm [1,87]	180,1 µm [1,91]	-51,5 µm	<0,001
Hatékonyság kezelésnaiv betegeknél (n = 37 beteg, 39 szem)				
ETDRS (betű)	55,8 betű [0,59]	60,7 betű [0,51]	4,9 betű	0,076
CST (µm)	380,4 µm [2,86]	295,9 µm [2,26]	-84,5 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	199,3 µm [10,4]	105,5 µm [12,6]	-93,8 µm	0,001
*Adott esetben. Módosítva: Khanani et al, 2023.				

ső kamrai gyulladásként jelentkezett, amelyet lokális szteroidokkal kezeltek a megszűnésig. Ezen betegnél bro-lucizumabkezelés során ugyanabban a szemben elülső uveitis alakult ki, okkluzív vasculitis nélkül. A faricimabkezelések során nem volt példa retinavasculitisre, sem retinaartéria-elzáródásra vagy RPE-szakadásra.

Következtetések

A klinikai vizsgálatok alapvető fontosságúak az újonnan engedélyezett

gyógyszerek megismerésében, azonban a tipikus vizsgálati beteg nem mindig tükrözi a klinikán látottakat. Valós adatokra van szükségünk a gyógyszerek klinikai heterogenitásának megértéséhez.

A vizuálisan és anatómiaiailag is pozitív eredmények a faricimab hatékonyságát emelik ki a különböző kezelési előzményekkel rendelkező betegek körében. Különösen az olyan demográfiai jellemzők iránt mutatkozik érdeklődés, mint a korábban kezelt betegek, különösen azok, akik

az afliberceptről, a retinaspecialisták körében elterjedt standard-of-care-ről váltottak. A korábban már kezelt betegek esetén kevés adat áll rendelkezésre, mivel ezek a betegek nem vettek részt a faricimab nAMD klinikai vizsgálataiban. Az itt bemutatott valós elemzések bemutatják ezen betegek tartós látásélességét és jelentős anatómiai javulását is. Ebből beleértve a centrális mező vastagságát (CST) és az IRF, SRF és PED javulását. Figyelemre méltó, hogy ezek a paraméterek már egyetlen injekció beadása után is javulást mutattak, amely három adag beadása után fennmaradt. Ez arra utal, hogy a faricimab előnyeinek optimalizálásához a korábban kezelt betegeknél feltöltő dózisokra vagy több injekcióra lehet szükség. Ezek az adatok útmutatást adhatnak az orvosoknak a tartósan fennálló folyadékkal küzdő betegek kezelési stratégiájának testre szabásához, és ha lehetséges, három kezdeti havi injekciót javasolnak, vagy a korábbi kezelési intervallumot három injekció erejéig fenntartják, a kezelési intervallum kiterjesztésének mérlegelését megelőzően.

A retinaorvosok hatékony, engedélyezett szerekkel kezelik a nAMD-t, de aggályok merülnek fel bizonyos mellékhatások, mint a szemben belüli

3. táblázat: Betegek száma akiknél IRF, SRF, és PED feloldódott 1 faricimabinjekció után			
Változó	Betegszám (kiindulás)	Betegszám (utánkövetés)	Δ [%]
Bármely anti-VEGF-ről átváltott betegek			
IRF	112	92	-17,2
SRF	172	92	-36,6
PED	171	152	-11,1
Afliberceptről átváltott betegek			
IRF	73	64	-12,3
SRF	121	76	-37,2
PED	125	121	-3,2
Kezelésnaiv betegek			
IRF	25	15	-40
SRF	20	15	-25
PED	12	7	-41,7
Módosítva: Khanani et al, 2023.			

4. táblázat: Hatékonyság három faricimabinjekciót követően				
Teljes hatékonyság 3 faricimabinjekció után (n = 88 beteg, 94 szem)				
Változó	Kiindulási Érték Átlag [SEM]	Utánkövetési Érték Átlag [SEM]	Változás	P-érték
ETDRS (betű)	57,2 betű [0,11]	60,6 betű [0,20]	3,4 betű	0,03
CST (µm)	359,9 µm [0,75]	316,5 µm [1,27]	-43,4 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	273,6 µm [2,66]	211,3 µm [5,63]	-62,3 µm	0,043
Bármilyen anti-VEGF-ről átállított betegek hatékonysága (n = 75 beteg, 81 szem)				
ETDRS (betű)	58,2 betű [0,24]	60,9 betű [0,23]	2,7 betű	0,045
CST (µm)	356,0 µm [1,81]	317,9 µm [1,24]	-38,1 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	277,1 µm [6,09]	213,5 µm [6,33]	-69,0 µm	0,006
A BCVA ≥ 5, 10 vagy 15 betűs javulást mutató betegek száma		≥5 betű 24	≥10 betű 17	≥15 betű 11
Hatékonyság az Aflibercepttről átváltott betegeknél (n = 61 beteg, 64 szem)				
ETDRS (betű)	61,0 betű [0,27]	63,2 betű [0,19]	2,2 betű	0,142
CST (µm)	351,6 µm [1,97]	309,0 µm [1,16]	-42,6 µm	<0,001
PED magasság* (µm)	248,7 µm [6,16]	191,6 µm [7,36]	-57,1 µm	0,016
Hatékonyság kezelésnaív betegeknél (n = 13 beteg, 13 szem)				
ETDRS (betű)	50,5 betű [2,45]	58,6 betű [1,49]	8,1 betű	0,437
CST (µm)	388,1 µm [11,38]	308,0 µm [11,12]	-80,1 µm	0,204
PED magasság* (µm)	173,3 µm [26,68]	98,3 µm [56,77]	-75,0 µm	0,528

*adott esetben. Módosítva: Khanani et al, 2023.

5. táblázat: Betegek száma akinél IRF, SRF és PED feloldódott 3 faricimab injekció után			
Változó	Betegszám (kiindulás)	Betegszám (utánkövetés)	Δ (%)
Kezelésnaív betegek			
IRF	42	33	-21,4
SRF	48	38	-20,8
PED	171	40	-14,9
Bármely anti-VEGF-ről átváltott betegek			
IRF	31	28	-9,6
SRF	44	35	-20,5
PED	44	35	-20,5
Aflibercepttről átváltott betegek			
IRF	21	16	-23,8
SRF	33	21	-36,4
PED	36	28	-22,2
Kezelésnaív betegek			
IRF	11	5	-45,5
SRF	4	3	-25
PED	5	3	-40

Módosítva: Khanani et al, 2023.

gyulladás és a retinavasculitis miatt. Sokan óvatosságból keresnek megerősítő biztonsági adatokat az új kezelések bevezetése előtt. A faricimab hat

hónapos vizsgálata 0,53%-os intraokuláris gyulladást mutatott, és bár ez alacsony, az óvatosság fenntartása javasolt.

A faricimab az nAMD kezelésére elsőként engedélyezett bispecifikus antitestként új lehetőségeket kínál. A hat hónapos, egy és három faricimab-injekciót magában foglaló TRUCKEE-vizsgálat eredményei alátámasztják a faricimab előnyeit mind a kezelésre naív, mind a korábban kezelt nAMD-s betegek esetében. A TRUCKEE további adatai feltárják a faricimab tartósságát a kihívást jelentő, korábban kezelt esetekben, valamint további adatokat szolgáltatnak a kezelésnaív betegekről, valós helyzetben.

IRODALOM

1. Samanta A, et al. Asia Pac J Ophthalmol (Philos) 2020; 9: 250–9.
2. Khanani AM, et al. Ophthalmol Retin 2020; 4: 122–33.
3. Khan M, et al. Cells 2020; 9: 1869.
4. Khanani AM, et al. JAMA Ophthalmol 2020; 138: 964–72.
5. Khanani AM, et al. Ophthalmol Sci 2021; 1: 100076.
6. Heier JS, et al. Lancet 2022; 399: 729–40.
7. Khanani AM, et al. Am Soc Retina Specialists Meeting; Jul 14, 2022.
8. Gregori NZ, et al. Retina 2010; 30: 1046–50.

