Glaukom – Pigmentspridning – Syndrom/Glaukom

Hitta i dokumentet

Sammanfattning
Definitioner
Patogenes
Anamnes
Kliniska fynd – oftast bilaterala
Prognos
Utredning vid första besök
Uppföljning vid normalt ögontryck
Vid IOP=21 eller högre
Primärprevention, behandling
Differentialdiagnos
Uppföljning
Referenser
Bilagor
Uppdaterat från föregående version

Glaukom - Pigment spridning - Syndrom/Glaukom

Sammanfattning

Pigment spridning syndrom eller pigment dispersion syndrom (PDS) är ett tillstånd som oftast är bilateralt. Typisk hos yngre män 20-40 år och 3 gånger vanligare hos män än hos kvinnor. 3 gånger högre risk för att utveckla PG hos män än hos kvinnor och det har snabbare progress. Oftast myopa Kaukasier. Sporadisk förekomst men vissa studier har hittat ärftlighet (AD, 7. kromosom). Om glaukom utvecklas är det oftast svårreglerat. Tidig screening, diagnos och behandling är önskvärt hos dessa patienter.

Definitioner

PDS/pigment dispersion syndrom: dispersion av pigment från iris pigmentepitel med speciella kliniska fynd se nedan.
POH/Pigmentary ocular hypertension: PDS+ högre intraokulär tryck
PG/Pigmentary glaucoma: PDS + synfältdefekt eller papilldefekt/defekt i nervfiberlaget. Ca 30-35% av PDS övergår till PG.

Patogenes

Vanligen har patienter djup främre kammare med helt öppen kammarvinkel. Konkav iris resulterar i reverse pupillblock med ökat tryck i främre kammaren som leder till posterior bowing av iris. Iris kontaktar zonulatrådar och mekanisk rubbning leder till pigmentsläpp från irisens epitel. Pigment ger tilltäppning i kammarvinkeln, vilket kan leda till ökat ögontryck med glaukom till följd.

Anamnes

Oftast symtomfri. Eventuellt milda episoder med dimsyn, ögonirritation, huvudvärk.
Ärftlighet?

Kliniska fynd – oftast bilaterala

- Djup främre kammare med helt öppen kammarvinkel.
    - Konkav iris med pigmentepitelatrofi radiellt i midperiferin, ”church windows” typiskt för sjukdomen.
    - Krukenbergs spole: vertikal pigmentsamling på korneas endotel. Inferiort bredare. Ofta första markör. (Inte specifikt och inte sensitivt heller. Kan uppstå vid trauma eller uveit med.)
    - Pigmentdepositer på andra stället:
    - -Zentmayer ring eller Scheie stripe - i bakre segment.
    - -Egger”s line- deposit på the anterior hyaloid - capsular ligament.
    - -Pigment deposit längs Schwalbe`s linje - Schampaolesi`s linje.
    - -Diffus stark pigmentering av trabekelverk i 360 grader. Reverse Pigmentering.
    - Lattice degenerationer- 20-30%. (Större risk för näthinneavlossning).
- Typiskt mycket höga tryck >35Hmm.

Prognos

Ca 35% av PDS utvecklar POH/PG under livet.
PG utvecklas hos PDS 10% inom 5 år och 15% inom 15 år.
Ofta feldiagnostiserat till primärt öppenvinkelglaukom. Framförallt hos äldre, de har endast revers pigmenterat trabekelverk. Viktigt att utföra gonioskopi. Både pigmentering och iris transillumination defekt minskas med tiden samt iris blir mindre konkav på grund av linsens åldersförändringar. Även IOP kan minska till normalt nivå- feldiagnostiserats som normaltrycksglaukom.

Utredning vid första besök

Klinisk undersökning läkare – kornea, iris, bakre pol, gonioskopi.
Tonusmätning. Synfältsundersökning Humphrey sita faster 24-2, papill OCT, (främre segment OCT)

Uppföljning vid normalt ögontryck

Hos denna patientgrupp IOP<21
Tryckmätning hos optiker 1 gång per år.
Observera att utveckling av glaukom kan ske efter mer än 10 år.

Vid IOP=21 eller högre

Åter till ögonmottagning
Överväg behandling alternativt tätare tryckkontroller.
När det blir allmänt svårare att reglera trycket och mer fluktuerande tonus - Behandla tidigt!

Primärprevention, behandling

1) Medicinsk behandling: Föredra de som ökar utflödet:
A) Prostaglandinanaloger

B) Pilokarpin: minskar även pigmentsläppet men tolereras sällan av den yngre patienten (huvudvärk, svårare att ackommodera.
Man sett i vissa studier IOP stegring i samband med hård fysisk aktivitet (jogging, basket, kampsport) och eventuellt profylaktisk mios med 1% pilokarpin 30 minuter innan aktivitet rekommenderas.

2) Iridotomi
Minskar alltid pigment spridningen, omvända pupillblocket upphävs
Rekommenderas om patienten är ung (under 40), konkav iris IOP normal eller lätt förhöjt och har ingen papillskada.
Kan sänka IOP med ca 2 mm Hg.

Framförallt hos äldre patienter motsägelsefull litteratur.
Ej säkert effektiv när OHT/PG har utvecklats.

3) SLT
Försiktighet rekommenderas, behandling med mindre styrka
Viktigt: premedicinering med Iopidine 10 mg/ml samt tryckmätning 2 timmar efter behandling, stor risk för tryckstegring.
Vid PDS/PG ges endast 50 effekter vid ett enskilt behandlingstillfälle, oftast är styrkan på 0,3-0,5 ml.; MJ/effekt tillräcklig.

4) Trabekulektomi
Med samma indikation som för alla glaukom.
Effektiv – göras med MitomycinC
Ökad risk för näthinneavlossning och blödningar.

Differentialdiagnos

Pseudoexfoliation
Anterior uveit: Trabekelverket är inte diffust pigmenterat, inflammatoriska celler i främre kammaren, eventuellt syneki, precipitat.
Oculär tumör: kan leda till pigmentsläpp och sekundärt glaukom. – unilateralt, tumor mass effekt
Trauma, rhegmatogen näthinneavlossning, IOL dislokation

Uppföljning

Patienter med pigmentspridningssyndrom är oftast yngre och löper större risk för snabba tryckvariationer. Dessa patienter kan behöva tätare kontroller.

Referenser

1. Gianluca Scuderi, Maria Teresa Contestabile et al. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma: a review and update. Int Ophthalmol. 2019 Jul;39(7):1651-1662.

2. Manuele Michelessi and Kristina Lindsley .Peripheral iridotomy for pigmentary glaucoma. Cochrane Database Syst Rev. 2016 Feb 12;2(2):CD005655.
3. Ahmad A. Aref, MD, Christine E. Callahan, MD, and Ingrid U. Scott, MD, MPH. Dx and Tx of Pigment Dispersion Syndrome and Pigmentary Glaucoma, Ophthalmic Pearls 2009 January.
4. S M Farrar et al. Risk factors for the development and severity of glaucoma in the pigment dispersion syndrome. AM J Ophtalmol. 1989 Sep 15;108(3):223-9.
5. G Scuderi et al. Retinal involvement in pigment dispersion syndrome. Int Ophtalmol. 1995-1996;19(6):375-8.
6. P Weseley –, J Liebmann, J B Walsh, R Ritch Lattice degeneration of the retina and the pigment dispersion syndrome. AM J Ophtalmol. 1992 Nov 15;114(5):539-43.
- Daniel Porter: What Is Pigment Dispersion Syndrome? American Academy of Ophtalmology 2021 Mar 12.

Uppdaterat från föregående version

Ny rutin 220317