

Zespół błędnej cyrkulacji płynu – patofizjologia i leczenie

Fluid misdirection syndrome – pathophysiology and treatment

Andrzej Grzybowski^{1,2}, Piotr Kanclerz³

¹Katedra i Klinika Okulistyki, Uniwersytet Warmińsko-Mazurski w Olsztynie

Kierownik Katedry: prof. nadzw. dr hab. n. med. Andrzej Grzybowski

²Institut Okulistycznych Badań Naukowych, Fundacja Wspierania Rozwoju Okulistyki

Kierownik: prof. nadzw. dr hab. n. med. Andrzej Grzybowski

³Klinika Okulistyki, Gdański Uniwersytet Medyczny

p.o. Kierownika Kliniki: dr n. med. Leopold Glasner



NAJWAŻNIEJSZE

Zespół błędnej cyrkulacji płynu cechuje się przepływem płynu irygacyjnego przez obwódkę rzęskową podczas operacji zaćmy, ale może też wystąpić po szeregu zabiegów okulistycznych.

HIGHLIGHTS

Fluid misdirection syndrome is a result of improper movement of balanced salt solution via the zonular fibers during cataract surgery, however, it can occur after several eye surgeries.

STRESZCZENIE

Ostry zespół błędnej cyrkulacji płynu charakteryzuje się nasilonym spłyceniem komory przedniej przy braku patologii przepony tęczówkowo-soczewkowej oraz krwotoku do przestrzeni nadnaczyniówkowej. Do rozwoju objawów może dojść podczas fakoemulsyfikacji zaćmy, szczególnie w oczach nadwzrocznych, w wyniku przepływu płynu irygacyjnego przez obwódkę rzęskową do komory ciała szklistego. Zespół ten może też wystąpić od kilku godzin do miesięcy lub lat po zabiegu. Patofizjologia jaskry złośliwej jest oparta na podobnym mechanizmie bloku przepływu cieczy wodnistej, dlatego proponujemy określenie *przewlekły zespół błędnej cyrkulacji płynu*.

Słowa kluczowe: jaskra zamkniętego kąta, trabekulektomia, witrektomia, zaćma, zespół błędnej cyrkulacji płynu

ABSTRACT

Acute fluid misdirection syndrome is characterized by a very shallow anterior chamber with the absence of suprachoroidal effusion or hemorrhage and no noticeable pathology of the iris-lens diaphragm. It usually occurs during uneventful phacoemulsification, particularly in hyperopic eyes, as a result of inappropriate movement of balanced salt solution via the zonular fibers. This syndrome occurs from hours to months, or years, after the initial surgery. The pathophysiology of malignant glaucoma is based on a similar mechanism of aqueous outflow interference, therefore we suggest the term chronic fluid misdirection syndrome.

Key words: angle-closure glaucoma, trabeculectomy, vitrectomy, cataract, fluid misdirection syndrome

WPROWADZENIE

Zespół błędnej cyrkulacji płynu jest poważnym powikłaniem zabiegów w obrębie przedniego odcinka oka. Znany jest pod nazwami: zespół niewłaściwego skierowania infuzji (*infusion misdirection syndrome*), zespół błędnej cyrkulacji cieczy wodnistej, blok torebkowy, blok tęczówkowo-szklistkowy, blok rzęskowy, zamknięcie podtorebkowe płynu (*subcapsular fluid entrapment*), śródoperacyjny zespół oka twardego jak kamień (*acute intraoperative rock-hard eye syndrome*), jaskra z dodatnim ciśnieniem w ciele szklistym (*positive vitreous pressure glaucoma*) i jaskra złośliwa. Wcześniej proponowane definicje zespołu błędnej cyrkulacji płynu były niespecyficzne i cechował je brak kompleksowej analizy mechanizmów patofizjologicznych.

PATOFIZJOLOGIA OSTREGO ZESPOŁU BŁĘDNEJ CYRKULACJI PŁYNU

Zespół błędnej cyrkulacji płynu jest rzadkim stanem klinicznym, do którego może dojść podczas fakoemulsyfikacji zaćmy, szczególnie w oczach nadwzrocznych. Charakteryzuje się on bardzo płytką komorą przednią przy braku patologii przepony soczewkowo-tęczówkowej oraz krwotoku nadnaczyniówkowego [1]. Do rozwoju objawów dochodzi najczęściej pod koniec irygacji/aspiracji (I/A), a spłylenie komory przedniej może utrudniać lub uniemożliwiać usunięcie mas soczewkowych albo wprowadzenie sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej. U podstaw patomechanizmu ostrego zespołu błędnej cyrkulacji płynu leży rozerwanie integralności bariery ustanowionej przez podstawę ciała szklistego i komorę tylną. Wysoki przepływ najczęściej generowany jest przez kaniulę do hydrodysekcji (27 gauge), rzadziej kaniulę irygacyjną lub głowicę do fakoemulsyfikacji. Akumulacja płynu w komorze ciała szklistego powoduje gradient ciśnienia, co z kolei skutkuje dalszym przesunięciem przepony soczewkowo-tęczów-

kowej ku przodowi, spłyleniem komory przedniej i wtórnym zamknięciem kąta przesączania. Powagę tego stanu podkreśla angielska nazwa *acute intraoperative rock-hard eye syndrome* (śródoperacyjny zespół oka twardego jak kamień). Czynniki ryzyka dla zespołu błędnej cyrkulacji płynu przedstawiono w tabeli 1.

LECZENIE ZESPOŁU OSTREGO ZABURZENIA CYRKULACJI PŁYNU

Przed podjęciem jakiegokolwiek interwencji należy się upewnić, czy przyczyną spłylenia komory przedniej nie jest krwotok nadnaczyniówkowy. W łagodnych przypadkach skuteczne mogą być podanie wiskoelastyku do komory przedniej lub mechaniczna aspiracja płynu zatorebkowego [2]. Najczęściej jednak wymagana jest dekompresja komory ciała szklistego z dojścia przez *pars plana*. Dokonuje się jej poprzez wykonanie punkcji igłą o małej średnicy w odległości 3 mm od rąbka rogówki, a następnie aspirację płynu znajdującego się za torebką soczewki [2–4]. Istnieje niebezpieczeństwo trakcji szklistkowo-siatkówkowej podczas wykonywania takiej procedury, co więcej, skuteczność tej metody może być niewystarczająca [2]. Dlatego proponuje się odbarczenie przy zastosowaniu noża witrektomijnego o małej średnicy (23, 25 lub 27 gauge) [5]. Cięcie powinno być wykonane stycznie do płaszczyzny twardówki po przesunięciu spojówki, a płyn usunięty z użyciem wysokiej częstotliwości cięć.

PATOFIZJOLOGIA PRZEWLEKŁEGO ZESPOŁU BŁĘDNEJ CYRKULACJI PŁYNU

Jaskra złośliwa jest oporną na leczenie i potencjalnie wyniszczającą postacią jaskry wtórnej z zamkniętym kątem przesączania występującym od kilku godzin do kilku miesięcy lub lat po zabiegu chirurgicznym [6]. Terminu tego

TABELA 1

Czynniki ryzyka zespołu błędnej cyrkulacji płynu.

Czas wystąpienia objawów	Czynniki ryzyka
Podczas operacji fakoemulsyfikacji zaćmy ze wszczepieniem soczewki wewnątrzgałkowej lub podczas trabekulektomii	nasiloną irygacją w komorze przedniej
	kaszel lub wysoki poziom stresu pacjenta połączony z niestosowaniem się do poleceń operatora
	nadwzroczność
	zaćma dojrzała
	zespół pseudoeksfoliacji
Podczas przeszczepienia drążącego rogówki z jednoczesną operacją zaćmy	irygacja/aspiracja <i>open-sky</i>
	nadwzroczność
Po operacji zaćmy, trabekulektomii lub fakotrabekulektomii	zamknięcie kąta przesączania w wywiadzie
	konfiguracja płaskiej tęczówki
	spłylenie komory przedniej po operacji

używano również w związku z niekorzystnym efektem pilokarpiny zastosowanej w ramach leczenia jaskry. Typowo występuje triada objawów: rozległe spłycenie komory przedniej, wysokie ciśnienie wewnątrzgałkowe oraz nagromadzenie cieczy wodnistej w obrębie ciała szklatego lub jego przedniej części. Dzieje się tak pomimo obecności drożnej irydotomii lub irydektomii. Zespół ten obserwuje się najczęściej po trabekulektomii, chociaż może on wystąpić po szeregu procedur wykonywanych w obrębie przedniego odcinka oka, w tym operacji zaćmy i po zabiegach setonowych [2, 7–10]. Witrektomia z dostępu przez *pars plana* jest najskuteczniejszą formą leczenia jaskry złośliwej, chociaż znane są przypadki wystąpienia tego stanu jako późnego powikłania po tej operacji [11–13].

Istnieją anatomiczne predyspozycje do jaskry złośliwej. Większość pacjentów ma przewlekłą jaskrę zamykającego się kąta lub wąski kąt tęczówkowo-rogowkowy. Za czynniki ryzyka uznaje się również konfigurację płaskiej tęczówki i nadwzroczność [7, 9, 14, 15]. Ponieważ u kobiet komora przednia jest nieznacznie płytsza niż u mężczyzn, mogą one być predysponowane do wystąpienia jaskry złośliwej.

Błędna cyrkulacja cieczy wodnistej prowadzi do zwiększenia ciśnienia w obrębie komory ciała szklatego (jaskra z dodatnim ciśnieniem w ciele szklistym) [16] i przemieszczenia ku przodowi przepony soczewkowo-tęczówkowej. W rezultacie dochodzi do rozlanego spłycenia komory przedniej z towarzyszącym zamknięciem kąta przesączania i wzrostem ciśnienia wewnątrzgałkowego [7]. Istotne w rozwoju objawów może być też zwiększenie objętości naczyniówki [17]. Ponieważ ciśnienie w komorze ciała szklatego jest wyższe niż w komorze przedniej, ruch ciała szklatego ku przodowi, wraz z soczewką i tęczówką, prowadzi do dalszego spłycenia komory przedniej, co dodatkowo zmniejsza odpływ, powodując efekt błędnego koła. Sugeruje się, że pooperacyjna nieszczelność portów po operacji zaćmy lub nadmierna filtracja po trabekulektomii mogą doprowadzić do wystąpienia jaskry złośliwej poprzez spowodowanie spłycenia komory przedniej i przemieszczenia przepony tęczówkowo-soczewkowej ku przodowi [18].

LECZENIE PRZEWLEKŁEGO ZESPOŁU BŁĘDNEJ CYRKULACJI PŁYNU

Strategie leczenia jaskry złośliwej są ukierunkowane na ustabilizowanie ciśnienia wewnątrzgałkowego i przywrócenie warunków anatomicznych przedniego odcinka oka. Leki cykloplegiczne przesuwają przeponę tęczówkowo-soczewkową ku tyłowi, zwiększają średnicę ciała rzęskowego i tym samym obszar dyfuzji, umożliwiając uwolnienie cieczy z komory ciała szklatego. Środki osmotyczne zmniejszają

szają uwodnienie ciała szklatego oka, a β -adrenolityki i α -mimetyki hamują produkcję cieczy wodnistej. Leczenie farmakologiczne może doprowadzić do normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego, ponieważ jednak gradient ciśnienia pomiędzy komorą ciała szklatego a komorą przednią jest utrzymany, wskaźnik nawrotów może wynieść nawet 100% [9].

W oczach afakijnych i pseudofakijnych proponuje się wykonanie jednocześnie irydotomii, kapsulotomii tylnej oraz hialoidotomii (w jednej płaszczyźnie) za pomocą lasera fotodysrupcyjnego Nd:YAG [6]. Zabieg ten może doprowadzić do złagodzenia objawów, chociaż obserwuje się wysoki odsetek nawrotów (75%) [9]. Metodą, która powinna być brana pod uwagę, jest przetwardówkowa cyklofotokoagulacja. Koagulacja wyrostków rzęskowych zmniejsza wytwarzanie cieczy wodnistej, a także powoduje rotację ciała rzęskowego ku tyłowi. Ze względu na destrukcyjny charakter procedura może nie być preferowana u pacjentów z dobrą ostrością wzroku [19].

Podkreśla się, że szybka interwencja chirurgiczna daje największą szansę na trwałe ustąpienie objawów [20]. Celem leczenia jest odbarczenie komory ciała szklatego oraz stworzenie trwałego połączenia z komorą przednią. Przyjmuje się, iż witrektomia z dostępu przez *pars plana* jest najskuteczniejszą metodą leczenia w oczach pseudofakijnych. Tylko całkowita witrektomia w połączeniu z zonulektomią, irydektomią i kapsulektomią została opisana jako metoda skuteczna w 100% przypadków [8, 9]. Postuluje się konieczność wytworzenia pełnej komunikacji między komorą przednią a komorą ciała szklatego poprzez usunięcie wszystkich tkanek (tęczówki, torebki soczewki, więzadełek i podstawy ciała szklatego) [7–9, 19]. Problemem pozostaje fakt, iż podczas konwencjonalnej witrektomii w oczach z soczewką własną obwodowa część ciała szklatego nie może być usunięta w całości, co wyjaśnia dużą częstość nawrotów [14]. Alternatywnym zabiegiem proponowanym przez chirurgów przedniego odcinka oka jest zonulo-hialoidowitrektomia z dostępu przedniego [14, 21–23]. Wyniki leczenia tą metodą są dobre, chociaż z powodu możliwości zablokowania wytworzonej przetoki przez ciało szkliste lub włóknik nawroty mogą wystąpić nawet w 40% przypadków.

W jaskrze złośliwej w oku pacjenta z soczewką własną większość autorów zaleca wykonanie jednocześnie witrektomii i lensektomii [7]. Ponieważ przeprowadzenie zabiegu fakoemulsyfikacji może być trudne ze względu na warunki anatomiczne, proponuje się wykonanie odbarczającej witrektomii tylnej, a następnie jednocześnie fakoemulsyfikacji ze wszczepieniem soczewki wewnątrzgałkowej, witrektomii uzupełniającej oraz zonulo-hialoidotomii.

WNIOSKI

Zespół błędnej cyrkulacji płynu jest stanem klinicznym charakteryzującym się bardzo płytką komorą przednią przy braku patologii przepony soczewkowo-tęczówkowej oraz krwotoku nadnaczyniówkowego. Zablokowanie cieczy w obrębie komory ciała szklistego i związane z tym nadciśnienie powoduje przesunięcie przepony soczewkowo-tęczówkowej ku przodowi, co skutkuje zamknięciem kąta przesączania i ogranicza samoistne cofnięcie objawów. Nadwzroczność, wiotkość włókien wiążadełkowych i zespół pseudoeksfoliacji mogą zwiększać ryzyko wystąpienia tego zespołu. Ponadto po epizodzie jaskry złośliwej w jednym oku istnieje prawdopodobieństwo rozwoju objawów w czasie operacji lub w okresie pooperacyjnym w drugim oku [24]. Dowodzi to, że wszystkie te zaburzenia należy traktować jako jeden zespół nozologiczny.

Sugerujemy użycie określenia *ostry zespół błędnej cyrkulacji płynu* w odniesieniu do kaskady zdarzeń podczas fakoemulsyfikacji zaćmy. Patofizjologia tego zespołu opiera się na niewłaściwym przepływie płynu infuzyjnego przez ob-

wódkę rzęskową. Termin *przewlekły zespół błędnej cyrkulacji płynu* naszym zdaniem lepiej opisuje charakterystykę jaskry złośliwej. Chociaż wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego następuje dynamicznie, jest on poprzedzony poprawą widzenia bliży, wynikającą z przesunięcia przepony soczewkowo-tęczówkowej ku przodowi, a także spłyleniem komory przedniej. Przy obecnie dostępnych metodach leczenia oraz wczesnym rozpoznaniu rokowanie jest dobre, a termin *jaskra złośliwa* wydaje się już tylko nazwą historyczną. Ponadto obecna terminologia często prowadzi do nieporozumień – konieczne staje się wyjaśnienie pacjentom z jaskrą złośliwą, iż określenie *złośliwa* nie wskazuje na proces nowotworowy.

ADRES DO KORESPONDENCJI

prof. nadzw. dr hab. n. med. Andrzej Grzybowski

Instytut Okulistycznych Badań Naukowych,
Fundacja Wspierania Rozwoju Okulistyki
60-554 Poznań, ul. Gorczyzewskiego 2/3
e-mail: ae.grzybowski@gmail.com
tel.: (+48) 503-036-136

Piśmiennictwo

1. Grzybowski A, Kanclerz P. Acute and chronic fluid misdirection syndrome: pathophysiology and treatment. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017; 256(1): 135-154. DOI: 10.1007/s00417-017-3837-0.
2. Olson RJ, Younger KM, Crandall AS, Mamalis N. Subcapsular fluid entrapment in extracapsular cataract surgery. *Ophthalmic Surg* 1994; 25(10): 688-689.
3. Lau OCF, Montfort JM, Sim BW, et al. Acute intraoperative rock-hard eye syndrome and its management. *J Cataract Refract Surg* 2014; 40(5): 799-804.
4. Mackool RJ, Sirota M. Infusion misdirection syndrome. *J Cataract Refract Surg* 1993; 19(5): 671-672.
5. Grzybowski A, Prasad S. Acute aqueous misdirection syndrome: Pathophysiology and management. *J Cataract Refract Surg* 2014; 40(12): 2167.
6. Little BC, Hitchings RA. Pseudophakic malignant glaucoma: Nd:YAG capsulotomy as a primary treatment. *Eye* 1993; 7(Pt 1): 102-104.
7. Sharma A, Sii F, Shah P, et al. Vitrectomy-phacoemulsification-vitrectomy for the management of aqueous misdirection syndromes in phakic eyes. *Ophthalmology* 2006; 113(11): 1968-1973.
8. Rękas M, Krix-Jachym K, Żarnowski T. Evaluation of the Effectiveness of Surgical Treatment of Malignant Glaucoma in Pseudophakic Eyes through Partial PPV with Establishment of Communication between the Anterior Chamber and the Vitreous Cavity. *J Ophthalmol* 2015; 2015: 873124.
9. Debrouwere V, Stalmans P, Van Calster J, et al. Outcomes of different management options for malignant glaucoma: a retrospective study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2012; 250: 131-141.
10. Mastropasqua L, Ciancaglini M, Carpineto P, et al. Aqueous misdirection syndrome: a complication of neodymium: YAG posterior capsulotomy. *J Cataract Refract Surg* 1994; 20(5): 563-565.
11. Massicotte EC, Schuman JS. A malignant glaucoma-like syndrome following pars plana vitrectomy. *Ophthalmology* 1999; 106(7): 1375-1379.
12. Francis BA, Babel D. Malignant glaucoma (aqueous misdirection) after pars plana vitrectomy. *Ophthalmology* 2000; 107(7): 1220-1222.
13. Zacharia PT, Abboud EB. Recalcitrant malignant glaucoma following pars plana vitrectomy, scleral buckle, and extracapsular cataract extraction with posterior chamber intraocular lens implantation. *Ophthalmic Surg Lasers* 1998; 29(4): 323-237.

14. Zarnowski T, Rękas M. Efficacy and safety of a new surgical method to treat malignant glaucoma in pseudophakia: reply. *Eye* 2014; 28(11): 1391-1392.
15. Prata TS, Dorairaj S, De Moraes CG, et al. Is preoperative ciliary body and iris anatomical configuration a predictor of malignant glaucoma development? *Clin Experiment Ophthalmol* 2013; 41(6): 541-545.
16. Premshenthil M, Salowi MA, Siew CM, et al. Spontaneous malignant glaucoma in a patient with patent peripheral iridotomy. *BMC Ophthalmol* 2012; 12: 64.
17. Quigley HA, Friedman DS, Congdon NG. Possible Mechanisms of Primary Angle-Closure and Malignant Glaucoma. *J Glaucoma* 2003; 12(2): 167-180.
18. Tomey KF, Senft SH, Antonios SR, et al. Aqueous misdirection and flat chamber after posterior chamber implants with and without trabeculectomy. *Arch Ophthalmol* 1987; 105(6): 770-773.
19. Dave P, Senthil S, Rao HL, et al. Treatment outcomes in malignant glaucoma. *Ophthalmology* 2013; 120(5): 984-990.
20. Scott AS, Smith VH. Retrolental decompression for malignant glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1961; 45(10): 654-661.
21. Pasaoglu IB, Altan C, Bayraktar S, et al. Surgical Management of Pseudophakic Malignant Glaucoma via Anterior Segment-Peripheral Iridectomy Capsulo-Hyaloidectomy and Anterior Vitrectomy. *Case Rep Ophthalmol Med* 2012; 2012: 794938. DOI: 10.1155/2012/794938.
22. Madgula IM, Anand N. Long-term follow-up of zonulo-hyaloido-vitrectomy for pseudophakic malignant glaucoma. *Indian J Ophthalmol* 2014; 62(12): 1115-1120.
23. Lois N, Wong D, Groenewald C. New surgical approach in the management of pseudophakic malignant glaucoma. *Ophthalmology* 2001; 108(4): 780-783.
24. Saunders PP, Douglas GR, Feldman F, et al. Bilateral malignant glaucoma. *Can J Ophthalmol* 1992; 27(2): 19-21.