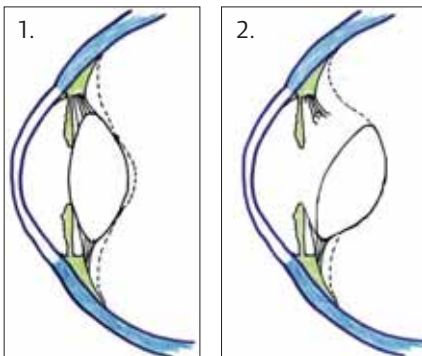




Primær linseluksation hos hund

CLAUS BUNDGAARD NIELSEN • SPECIALDYRLÆGE I ØJENSYGDOMME HOS HUND OG KAT • AARHUS DYREHOSPITAL A/S

Linseluksation er kendt som en alvorlig øjensygdom, der kan føre til blindhed og smerte. Sygdommen optræder i en primær og en sekundær form. Ved den sekundære form er linseluksation en følge af en anden øjensygdom, det kan fx være glaukom, uveitis, microfaki (lille og underudviklet linse), neoplasi eller traume. Denne artikel omfatter primær linseluksation



Figur 1. Linsens normale placering.
Figur 2. Posterior dislokation af linsen s.f.a. bristede zonulae lentis.

(PLL), herunder ætiologi, patogenese og diagnostik, samt behandlingsmuligheder og prognose.

Ætiologi og patogenese

Linsen er placeret i det bagerste (posteriore) øjenkammer bag iris. Den støttes af iris, der ligger over den forreste (anteriore) del af linsen og holdes på plads af vitreous i fossa patellaris, der udgør den forreste del af vitreous. Linsen er ophængt i zonulae lentis, der udgår fra corpus ciliare og hæfter i linsens ækvator. Zonulae lentis er en helt central anatomisk enhed, når man taler om PLL, idet det er defekter i zonulae, der betinger en løsning af linsen. (Figur 1).

Når zonulae lentis brister, løsnes linsen. Der er meget ofte ledsagende degenerative forandringer i vitreous, der bevirker en anterior eller posterior dislokation af linsen. (Figur 2) Ved den anteriore dislokation opstår der blokering af kammer-vinklen og dræneringen af kammervæske

kompromitteres. Dermed udvikles hurtigt sekundært glaukom. Hvis der er tale om en posterior dislokation, er symptomerne typisk mindre dramatiske – men der er synsnedsættelse og risiko for glaukom. En dislokeret linse udvikler varierende grader af katarakt på grund af ændrede nutritive forhold i linsen.

Zonulae lentis er udviklet fra epithelcellerne i corpus ciliare og består bl.a. af fibrillin, et glycoprotein med elastiske egenskaber. Hos mennesker med Weill-Marchesani-Like Syndrom ses linseluksation, og dette skyldes en mutation i kromosom 3 i ADAMTS17-genet. Herved opstår der ændringer i proteinstrukturen i zonulae, således at disse brister. I 2010 påvist denne mutation hos hunde med PLL som en autosomal recessiv sygdom, hvor homozygoter udvikler PLL. Man har dog efterfølgende observeret, at også heterozygoter kan udvikle PLL, og at andre faktorer spiller ind.

ADAMTS17-mutationen er hyppigt

forekommende hos en lang række af de hunderacer, som er disponeret for PLL. Det drejer sig om alle terrier racer, herunder Miniature bull terrier, Tibetansk terrier, Jack- og Parson Russell terrier, Lancashire heeler og Chinese crested (Kinesisk hårløs), Tysk jagt terrier, Patterdale terrier, Rat terrier, Sealyham terrier, Tenterfield terrier, Toy fox terrier, Volpino italiano, Welsh terrier, Ruhåret fox terrier, Yorkshire terrier og Australsk cattle dog. PLL er også konstateret hos andre racer, fx Shar pei og Brittany spaniel, men hos disse racer har man ikke fundet ADAMTS17-mutationen, og der er således også andre genetiske årsager til PLL hos hund.

ADAMTS17-mutationen kan påvises ved en DNA-test, der er tilgængelig kommercielt bl.a. på Animal Health Trust og Optigen®. Herved kan afficerede homozygoter og heterozygoter (bærere) identificeres. Da mutationen er meget udbredt i nogle af de nævnte racer, og man ikke ønsker at indsnævre avlsmassen for voldsomt, anbefales det, at man også anvender heterozygoter i avlen og parrer disse med homozygotiske frie individer.

Diagnostik

PLL optræder typisk hos terrier-racerne, men kan som nævnt også forekomme hos andre racer. Sygdommen opstår hos voksne til midaldrende hunde i alderen 3-6 år. Der er tale om en bilateral sygdom, men typisk opstår sygdommen ikke samtidigt på begge øjne. Der går ofte 2-6 måneder efter dislokation på det ene øje, før det andet øje afficeres.

Desværre erkendes sygdommen ofte for

Racedisposition hos terrierracerne

- Alder: 3-6 år
- Blefarospasme
- Erythem/stase
- Korneaødem
- Okulær hypertension
- Anterior/posterior placering af linsen?
- Sublukseret linse?



Foto 1. Anterior lukseret linse hos gravhund. Kataraktforandringer, moderat korneaødem og vaskularisering i kornea vidner om kronicitet.



Foto 2. Posterior lukseret linse hos Cavalier king charles spaniel. Bemærk »aphakic crescent«, katarakt og udstakte zonulae lentis. Dette er et eksempel på microfaki og derfor ikke PLL.



Foto 3. Operation med intrakapsulær linse ekstraktion (ICLE) ved phacoemulcification.

sent eller fejlagnostiseres i den kritiske akutte fase. Derfor præsenteres hunden med dramatiske symptomer og sekundært glaukom s.f.a anterior linseluksation i det ene øje. Der ses her blefarospasme, smerte, episkleralt erythem og stase samt varierende grader af kornea-ødem (se faktaboks).

Placeringen af linsen kan være vanskelig at vurdere, men brug af stærkt fokalt lys og forstørrelse, ideelt med spaltelampe (biomikroskop), samt iagttagelse af linsen fra forskellige vinkler og evt. benyttelse af blåt lys kan lette undersøgelsen (foto 1). En intraokulær trykmåling er en vigtig del af undersøgelsen og har stor prognostisk betydning. Undersøgelsen skal altid omfatte begge øjne. I det »normale« øje skal man være meget opmærksom på de svage tegn, der kan være på bristede zonulae. Der kan ses prolaps af vitreous i kamera anterior, iridodonesis – »skælvende iris«, ændret kammerdybde og måske visualisering af linsens kant og evt. udstrakte zonulae FOTO 3. Sidstnævnte, »aphakic crescent« er patognomonisk for linseluksation, og det er kun linsekolobom, der er meget sjældent forekommende, der kan minde om dette.

Det kan være vanskeligt at afgøre, om der er tale om PLL med sekundært glaukom eller glaukom med sekundær linseluksation. Race og alder kan indikere PLL, ligesom der ved sekundær linseluksation vil være mere udtalte symptomer på anden øjensygdom, fx buftalmos ved kronisk glaukom. Ved sekundær linseluksation er der sjældent tale om sublaksation af linsen i det modstående øje.

Terapi

Tidligere var operation med fjernelse af den dislokerede linse eller fjernelse af øjet, den eneste mulighed, men der har gennem de senere år vist sig andre terapeutiske muligheder og forbedringer af teknikker. Det er vigtigt at rette terapien både mod det afficerede og det modstående øje.

Hvis der er tale om anterior linseluksation i et normotensivt øje, hvor synet er bevaret, benyttede man tidligere en teknik, hvor linsen blev fjernet i sin helhed, ekstrakapsulær linseekstraktion (ECLE). >

Øjet blev åbnet via en limbal incision på ca. 160 grader og linsen ekstraheret med et kryoapparat. Denne teknik var imidlertid forbundet med en høj komplikationsrate, typisk udvikling af glaukom.

I dag anvendes og anbefales tohånds phaco-teknik, hvor man via en 3,2 mm limbal incision foretager intrakapsulær ekstraktion af linsen (ICLE) ved hjælp af phacoemulcifikation. Ved denne teknik knuses, suges og skylles linsens indhold ud via en phaco-kanyle og til sidst fjernes linsekapslen gennem incisionen. Eventuel prolaberet vitreous fjernes med vitrektomi, og der er beskrevet teknikker til placering af en kunstig linse i sulcus iridis (bag iris) (foto 4). Det er basalt set samme teknik der anvendes ved kataraktoperation, og succesraten ligger på linje med denne, typisk 80-90 %. Operationen skal udføres så hurtigt som muligt, idet der er en latent risiko for okulær hypertension. Hvis operation eller henvisning ikke umiddelbart er mulig, bør der behandles med Mannitol (1-2 gram/kg med infusionshastighed på 400 ml/time) og en karbonanhydraseinhibitor (fx Dorzolamid), indtil operation kan udføres.

Hvis der er tale om en posterior linseluk-sation eller en subluskation af linsen, som typisk ses på det modstående øje, vælger man medicinsk terapi. Denne har til formål at holde linsen i den posteriore position og modvirke sekundært glaukom. Pilokarpin har tidligere været anvendt som miotikum, men midlet var forbundet med lokal irritation og ofte ikke tilstrækkelig potent. I dag findes Pilokarpin øjendråber kun i 4 % opløsning på det danske marked og anvendes kun sjældent veterinært. Prostaglandinanaloger som fx Latanoprost har en miotisk og tryksænkende effekt og har afløst Pilokarpin som foretrukket lægemiddel ved posterior linseluk-sation eller subluskation af linsen. Ved behandling 1-2 gange dagligt opnår man miosis og reduktion af det intraokulære tryk. Herved mindskes risikoen for anterior dislokation af linsen og udvikling af sekundært glaukom. Behandlingen vil være livslang, og regelmæssig monitorering er nødvendig. Det skal bemærkes, at behandling med

prostaglandinanaloger er kontraindiceret ved anterior linseluk-sation.

Hvis der allerede er tale om PLL med glaukom og blindhed, er prognosen slet. Ved akut blindhed og glaukom er der dog mulighed for at reducere det intraokulære tryk med intensiv behandling med Mannitol, tryksænkende øjendråber (fx Dorzolamid) og antiinflammatoriske midler (steroider 2-4 mg/kg eller NSAID). Hvis trykket normaliseres, og synet hurtigt vender tilbage, dvs. indenfor 24 timer, kan der opereres (ICLE), om end prognosen er dårligere end ved operation på et normotensivt, seende øje.

Ved et blindt og smertefuldt øje skal man anbefale fjernelse af øjet, enten via enukleation eller med ilæggelse af en intraskleral protese. Herefter vil terapien alene rette sig mod det modstående øje.

På den seneste ACVO-kongres (American College of Veterinary Ophthalmologists) beskrev en kollega en teknik, hvor man under anæstesi transkornealt manipulerer den anterior placerede linse, således at den flyttes til det posteriore segment. Herefter gives miotikum (Latanoprost), og linsen forbliver forhåbentligt efterfølgende i det posteriore segment. Teknikken er en mulighed, hvis ICLE eller fjernelse af øjet ikke kan udføres, enten s.f.a. patientens tilstand, alder, økonomi eller andet. Forfatteren har anvendt teknikken enkelte gange med varierende resultat og anbefaler kun teknikken som en nødløsning.

Konklusion

PLL er en alvorlig, smertevoldende og synstruende arvelig øjensygdom. Profylakse er mulig i form af avlsmæssige foranstaltninger. Hurtig diagnostik er essentiel for en god prognose. Terapien er forbedret via anvendelse af phaco-teknik ved operation og ved introduktion af nye farmaka til medicinsk behandling. Prognosen har derved ændret sig, således at man har gode chancer for bevarelse af øjet og synet hvis adækvat terapi indledes hurtigt. ■

Debat, stillingsannoncer og fagligt nyt hver 3. uge næste gang 22. maj

Mail eller ring til redaktionen:
dvt@ddd.dk
38 71 08 88