

Az angiomatosis retinae terápiás lehetőségei

Dr. M. Gök (Esseni Egyetemi Klinika Szemészeti Centrum) előadása
(VHL- Rundbrief Nov./ 2010; Heft 4; Jahrgang 11)
Fordította: Zwickl Erzsébet

Dr Gök az Esseni Egyetemi Szemklinika főorvosa, aki más szakorvosokkal együtt minden szerdán a klinika tumor szakrendelésén rendel. Ezen a rendelésen hetente 70-80 páciens fogadnak, akik vagy először jelentkeznek a szemüket érintő tumoros folyamattal további megítélés és terápia céljából, vagy terápia utáni kontrollra érkeznek. A Freiburgi Egyetemi Klinika és a Berlin-westendi DRK- Klinika (Dr Kreuse) után az Esseni Szemklinikán fordul meg a legtöbb szemérintett VHL- páciens.

Dr Gök egy kérdéssel vezette be előadását: „Miért olyan veszélyesek a kapilláris retinális angiómák?” Válaszában a különös veszélyt úgy fogalmazta meg, hogy ezek az angiómák súlyos másodlagos elváltozásokat okozhatnak, amelyek erősen veszélyeztethetik a látást, sőt kezeletlenül vaksághoz vezethetnek.

A Hoppel-Lindau angiomából folyadék szivárog (exsudáció: gyulladás hatására a kapilláris erekből a vér komponensei a környező szövetekbe kerülnek), mely a z ideghártya alatt összegyűlik (ideghártya ödéma) és az ideghártya leválásához vezethet. A folyadékhoz zsírlerekódások (lipidexsudációk) is társulhatnak, melyek gyakran az éleslátás helyén (makula) jelennek meg és csökkentik a látásélességet. Ezen kívül, valamint az érdaganatok kezelése után is kötőszöveti membránok alakulhatnak ki az ideghártya felszínén és az üvegtesti térben. Ezeknek a membránoknak az ideghártyára gyakorolt húzó hatása végül „trakciós” ideghártya-leváláshoz vezethet és szintén látásromlást, legrosszabb esetben vakságot okozhat.

A retinális angiómák felépítése

A retinális angioma - a véredények burjánzása - vékony érfallal rendelkezik, viszont szorosan körül van véve támasztósejtekkel. Ily módon az érburjánzások gyakorlatilag kompakt módon be vannak „csomagolva”, és emiatt rendkívül ellenállóak a kezelésekkkel szemben.

A retinális angioma terápiájának célja az érdaganat elpusztítása mellett a másodlagos pl. membrán elváltozások megszüntetése, ill. csökkentése.

A következőkben a korábban ismert és bevált terápiás eljárásokat ismertetjük. Ezen kívül röviden bemutatunk újabb kezelési formákat is.

Lézerkoagulálás (Lézerkezelés)

A leggyakrabban alkalmazott terápia az angioma argonlézer általi elsorvasztása. A lézerezés célja a daganat teljes elpusztítása anélkül, hogy a hozzá- és tőle elvezető ereket is lézereznénk, ami komplikációkhoz vezethetne.

Lézerkezelésre a max. 1mm (1/2-1 papilla átmérőjű) angiómák alkalmasak. Nagyobb angiómák lézerezése kockázatos lehet, mert az esetek kb. 20%-ában az angiómák újra megjelennek. Ezen kívül szükségessé válhat az angioma többszöri lézerezése. A lézerkezelésre ugyan többnyire ambulánsan kerül sor, ritkán mégis előfordulhat vérzés. További kockázatot jelenthet a lézerezés következtében fellépő hegesedés, amely húzó hatást gyakorolhat az ideghártyára és annak leválásához is vezethet.

Kryoterápia (Fagyasztásos kezelés)

A kryoterápia a 60-as évek óta létező terápiaforma, mely a maximálisan kétszeres papilla átmérőjű angiómák kezelésére alkalmazható. A fagyasztószondával való jobb elérhetőség érdekében többnyire az ideghártya perifériáján található angiómák kezelésére használható. Ebben az esetben a fagyasztószondával kívülről fagyasztják el a daganatot. A kryoterápiának a lézerezéshez hasonló kockázatai vannak, de a másodlagos komplikációk (membránképződés vagy az exsudáció szaporodása) kockázata még nagyobb.

Applikátorokkal végzett sugárterápia (Brachyterápia)

Ezzel a terápiával 5 mm nagyságig kezelhetők angiómák. Különösen jó eredmények várhatók az ideghártya perifériáján elhelyezkedő angiómák esetében. A kezelendő angioma mögötti ínhártyára kívülről egy 5-cent nagyságú sugárzó lemezkét (applikátort) varrnak fel, amely egy pontosan kiszámított – az angioma elroncsolásához szükséges ideig – marad ott. Majd egy második beavatkozás során eltávolítják a sugárzó applikátort. Az applikátor belső oldalán sugárzó anyag, pl. ruténium található. Az applikátor hatóideje alatt a páciens az intézetben tartózkodik. Ez a módszer a nagyobb méretű, sem lézerrel, sem fagyasztással nem kezelhető angiómák terápiájára alkalmazható.

Ennek a kezelésnek a kockázataként másodlagos heggesedés léphet fel, amely a látóideg végződést és a látóközpontot is elérheti és az ideghártyára húzó hatást fejthet ki. Ebben az esetben is fennáll a látásromlás, ill. előrehaladott állapotban a megvakulás veszélye.

Vitrektómia (Üvegtest műtét)

Ezt a módszert többnyire a betegség előrehaladott stádiumaiban választják a terápia formájaként. A vitrektómia különösen akkor javíthatja, ill. szüntetheti meg ezt az állapotot, amikor másodlagos elválkozás, például egy trakció által kiváltott ideghártya leválás áll fenn. Jól kombinálható ez a műtéti technika más kezelési módszerekkel, például a lézerkoagulációval. A vitrektómia során eltávolítják a páciens üvegtestét és a sebész közvetlenül az ideghártyán dolgozhat. A beavatkozás után az üvegtestet például szilikonolajjal pótolják, de más anyagok (BSS: balanced salt solution, levegő vagy gáz) is szóba jöhetnek. A szilikonolaj stabilizálja a kezelt szemet és visszanyomja az ideghártyát. A levegővel és a gázzal ellentétben a szilikonolajjal megtöltött üvegtest esetén lehetséges később repülni vagy hegyet mászni. A vitrektómia után kiegészítő brachyterápia is elvégezhető.

Új módszerek:

Proton-sugárterápia

Viszonylag keveset tudunk a retinális kapilláris érdaganatok protonokkal történő besugárzásáról. Az eddigi irodalmi adatok a terápiásan nehezen megközelíthető érdaganatokra korlátozódnak, különösen a szem hátsó pólusán találhatóakra, s ezek esetében stabilizáló hatást mutatnak. Ez egy nagyon bonyolult és drága eljárás, melyet csak néhány centrumban tudnak elvégezni. A proton-besugárzásnak más sugárterápiával összehasonlítva az az előnye, hogy a sugárdózis meredeken csökken, így az angiómával szomszédos struktúrák nem károsodnak a besugárzás során (Bragg-Peak). A protonbesugárzás megkezdése előtt jelző-clípeket varrnak a páciens ínhártyájára, hogy pontosan behatárolják a besugárzandó területet, melyen az angioma található. Ez után arcmaszket készítenek, hogy a páciens a besugárzás közben ne mozdíthassa meg a fejét. A protonbesugárzás előkészületei több napig is eltarthatnak, míg maga a besugárzás csak néhány másodpercig tart naponta.

Photodinamikai terápia (PDT)

A PDT egy további terápiás lehetőség a kapilláris angiomák kezelésére. Ez az eljárás leginkább a központi fekvésű daganatok kezelésére használható, melyek terápiás megközelítése nehézségekbe ütközik és az eddig alkalmazott módszerekkel csak részben vagy egyáltalában nem kezelhetők. Ezen kívül a PDT használható olyan angiomák esetében is, amelyek a látás szempontjából fontos struktúrák (pl. a látóideg) közelében helyezkednek el. A PDT –kezelés során a páciens vénájába testsúlyának megfelelő mennyiségben fotoszenzitizáló (fotoérzékenyítő, Visudyne[®]) anyagot juttatnak, mely összegyűlik a beteg ereken, majd lézertény hatására hegesedéssel a beteg erek elzáródását (fototrombózis) és ezáltal az érdaganat megsemmisülését okozza. A PDT-kezelést gyakran többször kell a kívánt eredmény eléréséhez alkalmazni. Korábban már más módszerrel kezelt szem esetében a PDT nem kívánt reakciókat (pl. exsudáció) válthat ki.

Az eddigi kísérleti és esettanulmányok azt mutatják, hogy a PDT-kezelésnek a retinális angioma inaktiválása mellett pozitív hatása van a látásélességre és az exsudációk visszafejlődésére is. Mindazonáltal egyelőre nem állnak rendelkezésre prospektív tanulmányok. A PDT-kezelés lehetősége a beteg szemének állapotától függ, és az egészségbiztosítónál kell kérvényezni.

VEGF-gátló terápia

VEGF-gátlók (Lucentis[®], Avastin[®] vagy Mucagen[®]) alkalmazása a retinális érdaganatok kezelésében viszonylag új eljárás. Az a feltételezés, hogy az érsejt receptorok blokkolásával a tumor véredényeinek növekedése megállítható és a másodlagos komplikációk visszafordíthatók, még nem igazolódott egyértelműen. Eddig ezeket a gyógyszereket az időskori makuladegeneráció kezelésére engedélyezték és használták sikerrel. A VEGF gátlók mind intravitrealisan (az üvegtestbe), mind szisztémásan adhatók. Az eddigi közlemények a szisztémásan alkalmazott VEGF kezeléseket esetében számolnak be biztató eredményekről. Szisztematikus prospektív tanulmány azonban jelenleg nem létezik. A kapilláris retinális angiomák kezelésében való felhasználás engedélyezéséig a VEGF-gátló hatóanyag csak „off-label” és minden esetben a páciens egyértelmű beleegyezésével alkalmazható.

