

Pigmentdispersjonssyndrom med mulig synsfelttap

Ellen Svarverud*

Avdeling for optometri og synsvitenskap, Høgskolen i Buskerud, Frogs vei 41, 3611 Kongsberg, Norge

Sammendrag

Pigmentdispersjonssyndrom (PDS) er en tilstand i øyets fremre segment som karakteriseres av pigmentavleiringer i en rekke strukturer i øyet. Tilstanden er vanligvis bilateral, men ofte asymmetrisk, og skyldes at pigment løsner fra pigmentepitelet på bakflaten av iris som følge av friksjon mellom iris og zonulatrådene. I seg selv er tilstanden uproblematisk, men pigmentavleiringer i trabekelverket kan hindre drenering av kammervannet og medføre sekundært pigmentglaukom (PG). Denne kasuistikken presenterer en ung myop kvinne som viser mange av de klassiske tegnene på PDS; Krukenbergs spindel, midt-perifer iristransilluminasjon, dype forkammere, konkav irisprofil og økt pigmentering av trabekelverket. Vanlige diagnostiske metoder ble benyttet og viste at synsnerver og intraokulært trykk var normale. Derimot viste synsfelt resultater i grenseområdet og pasienten ble anbefalt videre oppfølging hos optiker og øyelege. Kasuistikken diskuterer oppfølging av pasienter med PDS og tar for seg risikofaktorer for å utvikle PG.

Nøkkelord: Pigmentdispersjonssyndrom, myopi, glaukom, synsfelttap

Received January 1, 2010; accepted July 28, 2010

*Correspondence: ellen.svarverud@hibu.no

Innledning

Epidemiologi

Pigmentdispersjonssyndrom (PDS) som en spesifikk tilstand ble først beskrevet av Sugar og Barbour (1949), men Krukenbergs spindel har vært kjent så tidlig som i 1899 (se f. eks. Niyadurupola & Broadway, 2008). Tidligere trodde man at PDS var sjelden ettersom tilstanden gjerne ikke ble oppdaget med mindre pasienten ble diagnostisert med glaukom. Eksakt forekomst av PDS er ikke kjent, men det har blitt anslått at omlag 2.5-4% har tilstanden i en kaukasisk befolkning (Bovell, Damji, Dohadwala, Hodge, & Allingham, 2001; Ritch, 1998). PDS er langt sjeldnere hos andre etniske grupper, men er dokumentert både hos afroamerikanere (Roberts, Chaglasian, & Meetz, 1997) og kinesere (Qing, Wang, Tang, Zhang, & Chen, 2009). Vanligvis sees tilstanden hos de mellom 20 og 40 år (Niyadurupola & Broadway, 2008), selv om den også er blitt beskrevet hos barn så unge som 11 år (Dorairaj et al., 2007). Studier tilsier at 60-80% av de som har tilstanden er myope og at pasienter med høy myopi muliggjør utvikling av PDS tidligere enn andre (Collicott, 1998; Franklin, 2002). Det kan se ut som om menn er noe mer utsatt enn kvinner (Ritch, 1998) og at de muliggjør blir diagnostisert i yngre alder (Collicott, 1998). Mye tyder på at PDS kan gå tilbake ved økende alder ettersom mange av tegnene ofte gradvis forsvinner (Ritch, 1998).

Arvelighet

Det har blitt foreslått at PDS er autosomal dominant arvelig (Bovell et al., 2001; Dorairaj et al., 2007) og tilstanden har blant annet blitt knyttet til et spesifikt gen hos familier med irisk herkomst (Andersen et al., 1997). Imidlertid viser PDS et variabelt klinisk bilde mellom ulike individer i en familie og er sannsynligvis assosiert med flere ulike gener (Dorairaj et al., 2007; Niyadurupola & Broadway, 2008). Stankovic rapporterte blant annet om autosomal recessiv arvegang i fire generasjoner i en familie (se Niyadurupola & Broadway, 2008).

Synsmessige komplikasjoner

PDS er asymptomatisk og påvirker vanligvis ikke synsfunksjonen med mindre pasienten utvikler komplikasjoner som pigmentglaukom eller netthinneavløsning. Imidlertid har det vært rapportert redusert syn ved ekstrem pigmentavleiring på bakflaten av linsen (Lin, Volpicelli, & Singh, 2003; Turgut, Turkuoglu, Deniz, & Catak, 2008).

Pigmentglaukom (PG)

PDS er assosiert med både okulær hypertensjon (OHT) og PG (Niyadurupola & Broadway, 2008). I en studie av pasienter med PDS ble gjennomsnittlig intraokulært trykk for gruppen som ikke hadde PG funnet å være rundt 24 mmHg mens gruppen med PG hadde et trykk på omlag 29 mmHg (Siddiqui, Ten Hultzen, Cameron, Hodge, & Johnson, 2003). Det er kjent at trykket øker fordi pigmentavleiringer i trabekelverket hindrer dreneringen, men histologiske studier har foreslått at disse pasientene også har strukturelle endringer i trabekelverket (Niyadurupola & Broadway, 2008).

Studier foreslår at pasienter med høy myopi muliggjør har en økt risiko for å utvikle PG sammenliknet med de som er hypermetrope eller har lav til moderat myopi (Collicott, 1998; Franklin, 2002). Risikoen for å utvikle PG ser ut til å være fire til fem ganger høyere hos menn enn hos kvinner (Niyadurupola & Broadway, 2008). Roberts et al. (1997) viser til studier som tilsier at PG oppstår hos 10-50% av de med PDS. I en studie over en 24-årsperiode fant imidlertid Siddiqui et al. (2003) at risikoen for å utvikle PG var 10% etter fem år og 15% etter femten år i en populasjon med 113 pasienter med PDS. Dette er betydelig lavere tall enn tidligere anslått og trolig mer realistiske ettersom tidligere tall har vært basert på studier foretatt i spesialiserte glaukomklinikker med henviste pasienter (Ritch, 1998). På samme måte som at mange av de klassiske tegnene på PDS ofte reduseres ved økende alder, blir gjerne det intraokulære trykket mer normalisert og tilstanden enklere å håndtere (Niyadurupola & Broadway, 2008).

Netthinneforandringer

Netthinneforandringer som lattice degenerasjon og rifter er mer vanlig ved PDS enn i alders- og refraksjonsavstemte populasjoner (Franklin, 2002; Niyadurupola & Broadway, 2008). Risikoen for å få netthinneavløsning ser også ut til å være økt ved PDS, og det har blitt anslått at omtrent 6-10% av de som har PG får netthinneavløsning (Niyadurupola & Broadway, 2008).

Årsak til tilstanden

Friksjon mellom bakflaten av iris og zonulatrådene er årsaken til at pigment frigjøres. Denne teorien ble først fremsatt av Campbell (1979) og har senere blitt støttet ved hjelp av elektronmikroskopi og høyfrekvent ultralyd biomikroskopi (Kampik, Green, Quigley, & Pierce, 1981). En konkav perifer irisprofil gir trolig en predisposisjon for at strukturene kommer i kontakt. Årsaken til at noen har konkav irisprofil er ikke helt klar, selv om det har blitt foreslått at det skyldes trykkforskjeller mellom fremre og bakre kammer (Sokol, Stegman, Liebmann, & Ritch, 1996). Mange mulige medvirkende faktorer har blitt foreslått, som fremskyting av linsen ved akkommodasjon (Sokol et al., 1996), større avstand mellom basen av trabekelverket og irisroten (Kanadani et al., 2006) og større iris (Collicott, 1998). Sokol et al. (1996) hevder

at det er høy sannsynlighet for at en genetisk defekt påvirker utviklingen av midt-perifere sone i iris.

Klinisk bilde

PDS oppdages ved spaltelampeundersøkelse og tilstanden er vanligvis bilateral, men ofte asymmetrisk. Det kliniske bildet varierer mellom individer og forandrer seg gjerne over tid. Selv om de kliniske funnene gjerne gradvis blir mer påfallende er det ikke uvanlig at tilstanden etter en tid stopper opp, og videre at funnene gradvis reduseres. Fremre kammer er som oftest uvanlig dypt og forkammervinklene svært vide (Sokol et al., 1996). Som nevnt over har iris ofte konkav profil.

Krukenbergs spindel består av ørsmå, støvliknende pigmentpartikler på bakflaten av hornhinnen, som oftest organisert i en vertikal spindelformasjon som følge av at forkammervæsken har et bestemt strømningsmønster (oppover ved iris og nedover ved hornhinnen). Transilluminasjon i iris (TI) er en manifestering av pigmenttap og sees som radiære spalteformede og rød-gyldne linjer i midt-perifere iris når en bruker gjennomfallende lys. Ved større pigmenttap kan pasienten utvikle anisokori, der pupillen er størst i øyet med det største pigmenttapet, og det er også vanlig å se distorsjoner av pupillen (Niyadurupola & Broadway, 2008). Selv om TI kan være vanskelig å oppdage forekommer dette ofte hos kauasiere, men sees svært sjelden hos afroamerikanere og kinesere (Qing et al., 2009; Roberts et al., 1997).

Gonioskopi vil avsløre om det er økt pigmentering i trabekelverket. Ved PDS er det tendens til at det er tett og homogen pigmentering, men igjen avhenger graden av hvor lenge tilstanden har vært tilstede (Niyadurupola & Broadway, 2008). Omfanget av pigmenteringen varierer også. I enkelte tilfeller dekkes bare bakre del av trabekelverket, mens i andre tilfeller kan pigment sees i alle forkammerstrukturene inkludert Schwalbes linje, og til og med helt frem til perifere del av hornhinnen. Kraftig pigmentert trabekelverk kan forekomme hos individer uten TI eller Krukenbergs spindel, og derfor er det spesielt viktig å utføre gonioskopi når det er positiv familiehistorie (Bovell et al., 2001).

Når pigmentet avleires på forflaten av iris skjer det vanligvis i irisfurene eller i de konsentriske ringene. Mer diffus avleiring resulterer i et mørkere øye og hvis tilstanden er asymmetrisk kan heterokromi oppstå (Franklin, 2002). I øyne med naturlig mye pigmentering kan det være vanskeligere å skille mellom PDS og et normalt øye. Andre mulige kliniske observasjoner er pigmenteringer på fremre linsekapsel og zonulatrådene. Pigmentavleiringer har også blitt rapportert på bakflaten av linsen og i perifere netthinne (Franklin, 2002; Lin et al., 2003).

Differensialdiagnoser

Det er flere mulige årsaker til at pigment blir frigjort i øyet, slik som pseudoeksfoliasjonssyndrom, fremre uveitt, pigmentfrigjøring som følge av at en intraokulær linse etter kataraktkirurgi skrubber mot irisbakflaten samt fremre uveale cyster eller tumorer. Imidlertid vil en grundig pasienthistorie og spaltelampeundersøkelse enkelt hjelpe til å skille mellom PDS og andre tilstander.

Kasuistikk

Pasient

Pasienten var en 24 år gammel kvinne som hadde brukt korreksjon for myopi uten syns- eller øyeplager siden hun var barn. Hun visste at hun hadde pigmentforandringer i iris, men hadde

aldri vært henvist til øyelege. Hun kjente ikke til om den eneggede tvillingsøsteren eller andre i familien hadde pigmentforandringer, men rapporterte at bestemoren hadde glaukom av ukjent årsak.

Undersøkelser

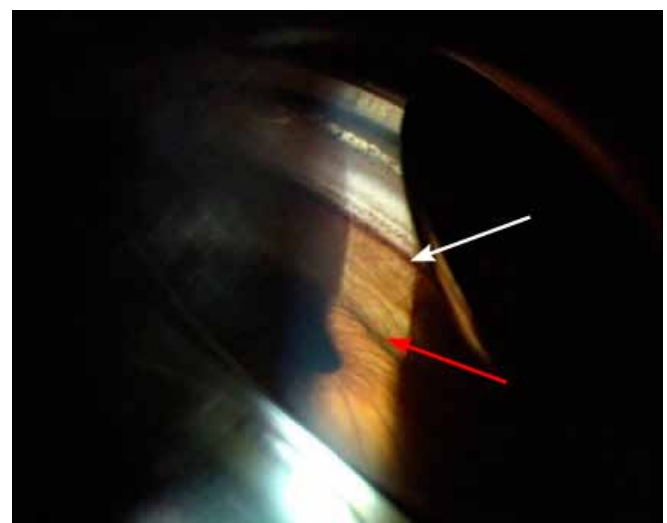
Pasienten kom for en rutineundersøkelse. I tillegg til standard optometriske undersøkelser av synsfunksjonen ble det foretatt en omfattende undersøkelse av fremre segment, inkludert gonioskopi, samt dilatert fundusundersøkelse ved hjelp av Volk 90-linse. Oxibuprokain 0.4% (Chauvin) ble benyttet som lokalbedøvelse for gonioskopi og Tropikamid 0.5% (Chauvin) for pupilledilatasjon. Intraokulært trykk ble målt med et non-contacttonometer (Topcon CT-80). Synsfeltundersøkelser ble foretatt med et Octopus 301-perimeter der programmet G1/TOP ble valgt siden det skal være sensitivt for synsfeltdefekter ved glaukom (King, Taguri, Wadood, & Azuara-Blanco, 2002; Wadood, Azuara-Blanco, Aspinall, Taguri, & King, 2002). Teststimulus var Goldman standard III med bakgrunnsbelysning 10 cd/m² og stimulusvarighet var 100 ms. Pasientens avstandskorreksjon ble benyttet.

Optometriske undersøkelser

Det var ingen endring i refraksjonen på -4.25 DS i begge øyne med monokulær og binokulær visus henholdsvis 1.2 og 1.5. Binokulære og akkommodative forhold samt fargesyn (Ishihara, 38 plater) og pupillereaksjoner var normale.

Undersøkelse av øyets fremre segment

Spaltelampeundersøkelse viste rolige forhold i bulbus og fremre kammer. Hornhinnen så frisk og klar ut med et normalt utseende endotel. Imidlertid var det moderate mengder pigmentavleiringer på endotelet i en typisk Krukenbergs spindel-formasjon som var mest uttalt i venstre øye. Iris hadde tilsynelatende lik farge i begge øyne uten påfallende mengder løst pigment på overflaten. Det var en svak grad av midt-perifer transilluminasjon kl. 1 i høyre øye og kl. 4 og 12 i venstre øye. En antydning til distorsjon av pupillen kunne sees kl. 4 i venstre øye. Irisprofilen var tydelig konkav i begge øyne (Figur 1) og forkammervinkelen ble vurdert til en åpen grad 4 nasalt og temporalt.

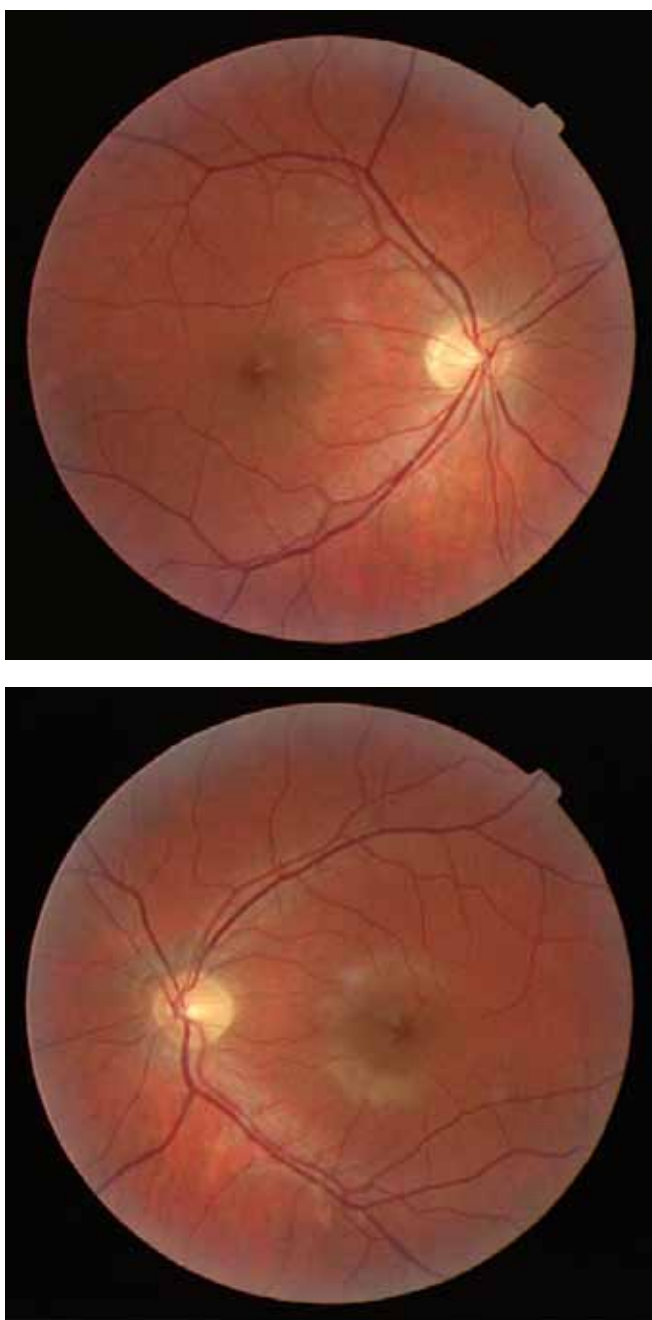


Figur 1. Gonioskopisk bilde av høyre øye. Alle strukturene i forkammervinkelen inkludert ciliærligemetets fremre del (hvit pil) er klart synlige. Den konkave irisprofilen kommer her tydelig fram (rød pil).

Gonioskopi bekreftet en åpen forkammervinkel der alle strukturene inkludert ciliærlegemets fremre del (ciliary body band) var synlige (Figur 1). Pigmentering i trabekelverket ble vurdert til grad 3 (skala fra 1 til 4) i alle kvadranter i begge øyne, med unntak av øvre kvadrant som ble vurdert til grad 2 i begge øyne. For informasjon om vurdering av strukturer, se for eksempel Alward & Longmuir (2008) eller Svarverud (2007).

Undersøkelse av øyets bakre segment

Alle forhold i fundus ble vurdert til å være normale (Figur 2). Optisk nervehode fremsto som friskt og med klare avgrensninger i begge øyne. Cup-til-disk-forholdet ble estimert til 0.3 horisontalt og vertikalt i begge øyne. Ingen hull eller rifter ble oppdaget i de deler av fundus som var tilgjengelig for inspeksjon ved bruk av 90D linse.



Figur 2. Fotografier av henholdsvis høyre og venstre fundus. Fundus fremsto som normal i begge øyne, svakt tessellert med friskt utseende optiske nerver og en beskjeden myopisk crescent i høyre øye.

Intraokulært trykk

Intraokulært trykk ble målt kl 16.00 og var 12 og 13 mmHg i henholdsvis høyre og venstre øye.

Synsfeltundersøkelser

G1/TOP-programmet til Octopus 301 gir tilgang til statistisk informasjon som kan hjelpe operatøren til å vurdere om synsfeltet er normalt eller ikke. Første gangen synsfeltet ble målt viste alle de globale synsfeltindeksene verdier innenfor normalområdet.

Tabell 1

Diagnostiske parametere

	Første besøk		Andre besøk	
	HØ	VØ	HØ	VØ
BC	Normal	Marginalt utenfor	Marginalt utenfor	Normal
CC	3	2	3	2
CP	1	2	3	2

Tabell 1 viser diagnostiske parametere for synsfeltundersøkelser. Bebie-curve (BC) rangerer synsfeltdefekter fra de grunneste til de dypeste og angir normalområde. Tabellen angir om kurven er normal eller om den er utenfor normalområdet. Corrected comparisons plot (CC) angir testpunkter der det er lokal reduksjon i sensitivitet og tabellen angir antall testpunkter som har dette. Corrected probability plot (CP) angir verdier som sier noe om sannsynligheten for at testpunkter representerer et defekt synsfelt når de sammenliknes med verdier fra en normal aldersavpasset gruppe (her antall testpunkter med sannsynlighet $p < 0.05$). Synsfeltplottene fra begge øyne viste at verdiene fra Bebie-kurven (BC) var i grenseområdet og at plottene som sammenlikner verdier med normaldata (CC) og videre vurderer sannsynligheten for synsfeltdefekter (CP) antydte et synsfelt som hadde redusert sensitivitet. Synsfeltet ble på grunnlag av disse målingene gjentatt en måned senere og begge øyne viste liknende synsfelt som ved første besøk. Pasienten viste høy testpålitelighet ved alle undersøkelsene og hadde verken falske positive eller negative responser. Figur 3 viser et synsfeltplott for høyre øye fra andre besøk.

Diskusjon

Pasienten viste mange av de klassiske tegnene på PDS inkludert Krukenbergs spindel, konkav irisprofil, eksepsjonelt dype forkamre, moderat pigmentering i trabekelverket, svak grad av pupilledistorsjon i venstre øye og transilluminasjon i iris. De tre klassiske parameterne å vektlegge når man skal vurdere om det er glaukom tilstede, er evaluering av optisk nervehode, intraokulært trykk og synsfeltanalyse. Disse vurderes videre opp mot eksisterende risikofaktorer.

Optisk nervehode

Fundusevalueringen viste at pasientens optiske nervehoder tilsynelatende var normale og at nervefiberlaget fremsto som regelmessig uten noen påfallende fokale tap av fibre. Imidlertid kan ikke disse observasjonene utelukke et nervefibertap ettersom dette skjer gradvis og i mange tilfeller kan være vanskelig å stadfeste. Det finnes nå en rekke sofistikerte metoder som kan benyttes for evaluering av optisk nervehode og som kan indikere tap av nervefibre. Eksempler på dette er netthinneto-

HAAG-STREIT
Seven-in-One

OCTOPUS 300Series

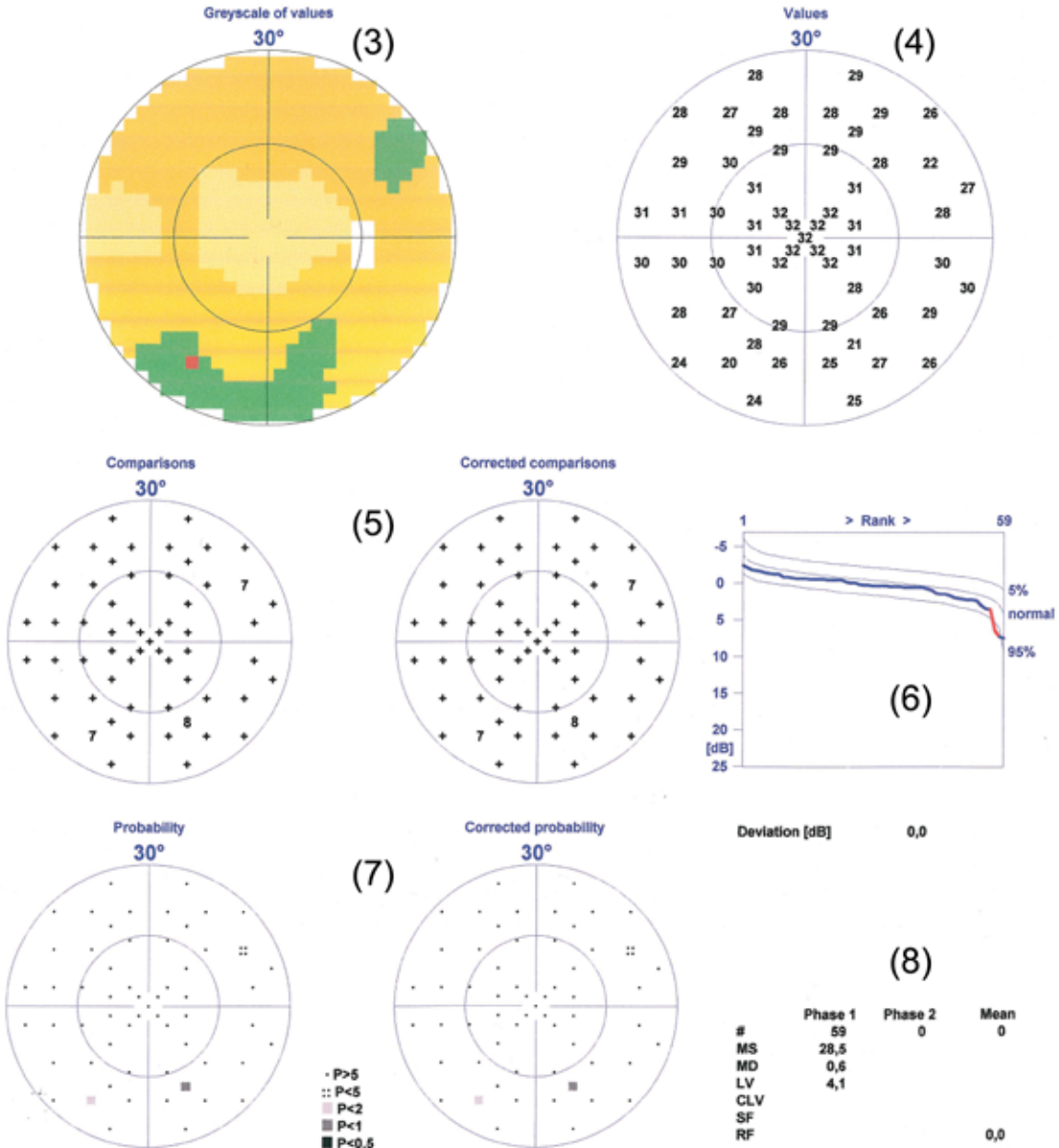
V 6,07c

Name:
First name:
ID #:
Birthdate:
Age:
Sex:
Refr. S / C / A:
Acuity:
IOP:
Diagnostics:
Patient file:



Eye / Pupil[mm]:
Date / Time:
Test duration:
Program / Code:
Stages / Phases:
Strategy / Method:
Test target / duration:
Background:
Questions / Repetitions:
Catch trials:
P:\ExDat\Demo.PVD

Right(OD) / 5.5
2: 9
G1
/ 1
TOP / Normal
III / 100 ms
10 cd/m²
69 / 0
pos 0 / 3, neg 0 / 4



Figur 3. Synsfeltplott for høyre øye fra andre besøk. De store tallene beskriver (1) Pasientdata, (2) Parametere for undersøkelse, (3) Gråskalaplott som gir informasjon om eventuelle synsfeltdefekter. Lys gul angir normal sensitivitet i forhold til pasientens alder, mens mørk gul, grønn og rød angir gradvis lavere sensitivitet, (4) Oversikt over sensitivitetsverdier (dB), (5) Plott som viser testpunkter med redusert sensitivitet (Comparisons og Corrected comparisons (CC)). Disse er markert med tall som angir redusert verdi (dB), (6) Bebie-curve. Lokale defekter vises som bratt fall i kurven, (7) Plott som viser sannsynlighet for synsfeltdefekt (Probability og Corrected probability (CP)). Disse er markert som grå firkanter, (8) Globale synsfeltindekser. MS (gjennomsnittlig sensitivitet) over 28 dB regnes som normalt for pasientens alder. MD (uniformt synsfelttap) bør være mellom -2.0 og 2.0. LV (lokalt synsfelttap) bør være mellom 0 og 6.0.

mografi (Heidelberg Retinal Tomography, HRT), scanning laser polarimetri (GDx-VCC) og okulær koherenstomografi (Ocular Coherence Tomography, OCT). Imidlertid er det begrensninger også ved disse metodene og det må understrekes at de ikke nødvendigvis gir høyere diagnostisk presisjon ettersom det er stor variasjon mellom individer både med og uten glaukom (Nicolela, Anton, Asawaphureekorn, Burgoyne, & Tomita, 2004; Yücel, 2004). Ekspertvurdering av stereoskopiske bilder av nervehodet tatt under 15 grader synsfelt regnes fortsatt som gullstandard.

Intraokulært trykk

Pasientens intraokulære trykk var henholdsvis 12 og 13 mmHg, noe som er godt innenfor aksepterte normalverdier (15.5±2.5 mmHg) i følge Goldmann & Schmidt (1957). Imidlertid er det nyttig å ta i betraktning at ulike forhold som hornhinnens tykkelse, kurve og elastisitet samt tårefilm påvirker resultatene når en skal vurdere om det intraokulære trykket er innenfor normale verdier (Goldmann & Schmidt, 1957). For eksempel vil en tynnere hornhinne bidra til at det intraokulære trykket som måles er lavere enn det reelle trykket. Det må likevel understrekes at et avvik fra gjennomsnittlig sentral hornhinnetykkelse kun må betraktes som en indikator på at det reelle intraokulære trykket kan være høyere eller lavere enn det som ble målt. Siden så mange faktorer spiller inn på måleresultatene finnes det ingen konsensus for hvordan en kan justere det målte trykket (se for eksempel Chihara, 2008; Iester, Mete, Figus, & Frezzotti, 2009). Sentral hornhinnetykkelse ble ikke målt hos denne pasienten, men det intraokulære trykket hennes var betydelig lavere enn 21 mmHg, noe som innebærer at det burde være god margin selv med en tynn hornhinne.

Likevel er ikke et normalt trykk en garanti for at glaukom kan utelukkes, selv om det har blitt foreslått at et intraokulært trykk over 21 mmHg er den viktigste risikofaktoren for å utvikle PG ved PDS (Siddiqui et al., 2003). Det har, ikke overraskende, blitt påvist at pasienter med PDS har mer fritt pigment i forkammeret enn de i en kontrollgruppe, og at de har mer fritt pigment ved dilatasjon (Küchle, Mardin, Nguyen, Martus, & Naumann, 1998). Hos noen pasienter med PDS er det en markant økning i intraokulært trykk etter pupilledilatasjon (Ritch, 1998; Sugar & Barbour, 1949). I enkelte studier har det også blitt foreslått at fysisk aktivitet kan øke trykket hos noen pasienter (Ritch, 1998). For pasienten i denne kasuistikken representerer ikke det intraokulære trykket mistanke om glaukom. Hun hadde ikke forhøyet trykk, heller ikke ved dilatasjon, og i tillegg hadde det intraokulære trykket blitt målt til tilsvarende verdier flere ganger i løpet av en toårsperiode.

Synsfelt

Synsfelt ble målt ved to forskjellige anledninger og begge gangene var resultatene i grenseområdet. Globale synsfeltindekser er nyttige å bruke som rettesnor for vurdering og selv om disse ved alle målingene var innenfor normalverdiene hos denne pasienten antydte CC og CP noe redusert sensitivitet (Tabell 1 og Figur 3). Områdene og punktene for redusert sensitivitet var i liten grad overlappende, men dette indikerer ikke i seg selv om det er reelle synsfeltdefekter eller ikke, siden det er mange faktorer som kan påvirke testresultatene.

Det er viktig å stille spørsmålet om hvilke faktorer som kan forårsake variable synsfeltverdier. Først og fremst er variabel sensitivitet forventet ved alle metoder for synsfeltundersøkelser (se

f. eks. Flammer, Drance, Fankhauser, & Augustiny, 1984). I tillegg har synsfeltundersøkelser en tendens til å vise bedre resultater med erfaring både for pasienter med normalt syn og glaukopasienter (Henson, 2000). Denne pasienten hadde tidligere blitt testet ved hjelp av andre typer instrumenter og kan dermed ikke regnes som uerfaren. I tillegg viste hun høy testpålitelighet ved alle undersøkelsene og hadde verken falske positive eller negative responser, noe som reduserer sannsynligheten for at hun var ukonsentrert eller at hun misforsto oppgaven. Imidlertid har studier foreslått at variabilitet kan være et tidlig tegn på synsfelttap siden variabiliteten har vist seg å være større hos glaukomsuspekterte og glaukopasienter enn hos de uten sykdommen (Flammer, Drance, & Zulauf, 1984).

En studie har vist at netthinnefunksjon generelt ser ut til å være dårligere hos pasienter med PDS, også hos de som ikke har glaukom (Greenstein, Seiple, Liebmann, & Ritch, 2001). Greenstein et al. benyttet elektro-okulogram og undersøkte funksjonen til netthinnes pigmentepitel i individer med PDS, PG, okulær hypertensjon (OHT) og primær åpenvinklet glaukom (POAG). Her ble det funnet signifikant dårligere funksjon hos pasienter med PDS og PG enn hos pasienter med OHT og POAG. Forfatterne foreslo at medfødte og/eller strukturelle anomaliteter i pigmentepitel/fotoreseptor-komplekset kan ha en betydning for etiologien til PDS. Disse funnene er interessante og åpner for muligheten av at synsfeltet hos pasienten i denne kasuistikken heller kan være noe redusert som følge av selve tilstanden enn som følge av for eksempel en glaukomskaide.

Det hevdes at rundt 30% av nervefiberlaget kan være tapt før det oppdages ved tradisjonell synsfeltundersøkelse (Kerrigan-Baumrind, Quigley, Pease, Kerrigan, & Mitchell, 2000). Dette medfører at det er viktig å følge opp synsfeltundersøkelser hos pasienter der det er en økt risiko for redusert sensitivitet i synsfeltet. Det har blitt foreslått at funksjonsmålinger med stimuli som er ganglionspesifikke er mer sensitive for glaukomdefekter enn funksjonsmålinger med tradisjonelle stimuli med hvite lys (Harwerth, 2004). For eksempel finnes det bevis, om enn ikke entydige, for at frekvensdoblingsteknologi (FDI) kan påvise glaukomatøse synsfeltutfall tidligere enn standard perimetri (Heijl, Bengtsson, Patella, & Wild, 2004; Johnson, Fingeret, & Iwase, 2004). Imidlertid tyder nyere forskning på, i motsetning til hva man tidligere har antatt, at synsfelttesting med blå stimuli på gul bakgrunn ikke har høyere sensitivitet for glaukomatøse synsfeltutfall (van der Schoot, Reus, Colen, & Lemij, 2010).

Vurdering av risiko for komplikasjoner og videre håndtering

Det er umulig å si med sikkerhet om synsfeltet i dette tilfellet er marginalt redusert eller ikke. Imidlertid virker det rimelig å anta at pasienten ikke har glaukomskaide når funn og risikofaktorer blir sett under ett. For det første var optiske nervehoder upåfallende og det intraokulære trykket var normalt. Videre er den typiske risikopasienten en høygradig myop mann med intraokulært trykk over 21 mmHg. Som nevnt innledningsvis er også risikoen for å utvikle PG relativt liten (Siddiqui et al., 2003). Imidlertid hadde denne pasienten en bestemor med glaukom og det kan ikke utelukkes at hennes sykdom skyldtes PDS. I tillegg regnes fortsatt synsfelt som gullstandard for diagnose av glaukom, og selv uten andre kliniske indikasjoner på glaukom, er det all grunn til å ta et mistenkelig synsfeltresultat på alvor. I tidlig stadium av glaukom vil både strukturelle og funksjonelle metoder gjerne være negative (Heijl et al., 2004).

Uavhengig av om det er glaukommistanke eller ikke er det viktig at pasienter med PDS får grundig og jevnlig oppfølging slik at optiske nervehoder, intraokulært trykk og synsfelt kan vurderes. Det bør gjennomføres gonioskopi med jevne mellomrom for å vurdere mengden av pigment i trabekelverket. Ettersom det er noe økt risiko for netthinneavløsning bør en dilatert fundusundersøkelse gjøres rutinemessig. Som i alle tilfeller der det er en særskilt risiko for netthinneavløsning må pasienten informeres om tegn og symptomer samt at bruk av øyevern i forbindelse med kontaktsportsaktiviteter bør diskuteres. Siden tilstanden har blitt funnet å være arvelig er det viktig at pasienten informeres om muligheten for at den også kan finnes hos familiermedlemmer. Fremfor alt er det, som ved alle kliniske diagnoser, viktig å gi nøktern informasjon slik at pasienten forstår at denne tilstanden i seg selv vanligvis ikke innebærer særlig risiko for syns- eller øyeplager og at det viktigste er at de blir fulgt opp regelmessig slik at eventuell glaukom kan oppdages og behandles tidlig i sykdomsforløpet.

Pasienten i denne kasuistikken hadde allerede blitt fulgt i vår klinikk i over to år uten at man hadde sett indikasjoner på glaukom og man kan argumentere for at hun kunne fortsette med dette. Imidlertid hadde tilstanden aldri blitt diagnostisert av øyelege samt at hun skulle flytte til en annen kant av landet. Hun ble informert grundig om tilstanden og om viktigheten av å få undersøkt synet og øynene regelmessig hos optiker. Siden tilstanden aldri hadde blitt diagnostisert av en øyelege ble hun anbefalt å ta kontakt med en øyelege via optiker eller fastlege på det nye hjemstedet. I tillegg ble hun informert om risikoen for at andre familiemedlemmer, og spesielt den en-eggede tvillingsøsteren, kunne ha tilstanden og dermed burde bli undersøkt.

Takk

Takk til Helle K. Falkenberg for verdifulle kommentarer på tidligere versjoner av manuskriptet.

Referanser

- Alward, W. L. M., & Longmuir, R. A. (2008). *Color Atlas of Gonioscopy* (2nd ed.). San Fransisco, USA: American Academy of Ophthalmology.
- Andersen, J. S., Pralea, A. M., DelBono, E. A., Haines, J. L., Gorin, M. B., Schuman, J. S., ...Wiggs, J. L. (1997). A gene responsible for the pigment dispersion syndrome maps to chromosome 7q35-q36. *Archives of Ophthalmology*, 115, 384-388.
- Bovell, A. M., Damji, K. F., Dohadwala, A. A., Hodge, W. G., & Allingham, R. R. (2001). Familial occurrence of pigment dispersion syndrome. *Canadian Journal of Ophthalmology*, 36, 11-17.
- Campbell, D. G. (1979). Pigmentary dispersion and glaucoma. A new theory. *Archives of Ophthalmology*, 97, 1667-1672.
- Chihara, E. (2008). Assessment of true intraocular pressure: the gap between theory and practical data. *Survey of Ophthalmology*, 53, 203-218. doi: 10.1016/j.survophthal.2008.02.005
- Collicott, T. (1998). Pigment-dispersion syndrome, and pigmentary glaucoma. *Optician*, 216(5674), 16-22.
- Dorairaj, S. K., Robin, A., Shihadeh, W., Greenberg, S., Liebmann, J. M., & Ritch, R. (2007). Phenotypic variability of pigment dispersion syndrome in children. *Archives of Ophthalmology*, 125, 136-138.
- Flammer, J., Drance, S. M., Fankhauser, F., & Augustiny, L. (1984). Differential light threshold in automated static perimetry. Factors influencing short-term fluctuation. *Archives of Ophthalmology*, 102, 876-879.
- Flammer, J., Drance, S. M., & Zulauf, M. (1984). Differential light threshold. Short- and long-term fluctuation in patients with glaucoma, normal controls, and patients with suspected glaucoma. *Archives of Ophthalmology*, 102, 704-706.
- Franklin, A. (2002). Pigment dispersion syndrome. *Optician*, 226(5931), 19-23.
- Goldmann, H., & Schmidt, T. (1957). Applanation tonometry (Engelsk oversettelse). Reprint fra Über applanationstonometrie. *Ophthalmologica*; 134: 221-242. In R. Ritch & R. M. Caronia (Eds.), (2000). *Classic Papers in Glaucoma* (pp. 155-162). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.
- Greenstein, V. C., Seiple, W., Liebmann, J., & Ritch, R. (2001). Retinal pigment epithelial dysfunction in patients with pigment dispersion syndrome: implications for the theory of pathogenesis. *Archives of Ophthalmology*, 119, 1291-1295.
- Harwerth, R. S. (2004). *Histopathology underlying glaucomatous damage - I*. In R. N. Weinreb & E. L. Greve (Eds.), *Glaucoma Diagnosis. Structure and Function* (pp. 13-19). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.
- Heijl, A., Bengtsson, B., Patella, M., & Wild, J. (2004). *Standard automated perimetry (SAP)*. In R. N. Weinreb & E. L. Greve (Eds.), *Glaucoma Diagnosis. Structure and Function* (pp. 83-92). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.
- Henson, D. (2000). *Visual fields* (2nd ed.). Boston, USA: Butterworth-Heinemann.
- Iester, M., Mete, M., Figus, M., & Frezzotti, P. (2009). Incorporating corneal pachymetry into the management of glaucoma. *Journal of Cataract and Refractive Surgery*, 35, 1623-1628. doi: 10.1016/j.jcrs.2009.05.015
- Johnson, C. A., Fingeret, M., & Iwase, A. (2004). *Frequency doubling technology (FDT) perimetry*. In R. N. Weinreb & E. L. Greve (Eds.), *Glaucoma Diagnosis. Structure and Function* (pp. 109-117). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.
- Kampik, A., Green, W. R., Quigley, H. A., & Pierce, L. H. (1981). Scanning and transmission electron microscopic studies of two cases of pigment dispersion syndrome. *American Journal of Ophthalmology*, 91, 573-587.
- Kanadani, F. N., Dorairaj, S., Langlieb, A. M., Shihadeh, W. A., Tello, C., Liebmann, J. M., & Ritch, R. (2006). Ultrasound biomicroscopy in asymmetric pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Archives of Ophthalmology*, 124, 1573-1576.
- Kerrigan-Baumrind, L. A., Quigley, H. A., Pease, M. E., Kerrigan, D. F., & Mitchell, R. S. (2000). Number of ganglion cells in glaucoma eyes compared with threshold visual field tests in the same persons. *Investigative Ophthalmology and Visual Science*, 41, 741-748.
- King, A. J., Taguri, A., Wadood, A. C., & Azuara-Blanco, A. (2002). Comparison of two fast strategies, SITA Fast and TOP, for the assessment of visual fields in glaucoma patients. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*, 240, 481-487. doi: 10.1007/s00417-002-0482-y
- Küchle, M., Mardin, C. Y., Nguyen, N. X., Martus, P., & Naumann, G. O. (1998). Quantification of aqueous melanin granules in primary pigment dispersion syndrome. *American Journal of Ophthalmology*, 126, 425-431. doi: 10.1016/S0002-9394(98)00098-1
- Lin, D. Y., Volpicelli, M., & Singh, K. (2003). Dense pigmentation of the posterior lens capsule associated with the pigment dispersion syndrome. *Journal of Glaucoma*, 12, 491-493.
- Nicollela, M., Anton, A., Asawaphureekorn, S., Burgoyne, C., & Tomita, G. (2004). *Scanning laser tomography (HRT)*. In R. N. Weinreb & E. L. Greve (Eds.), *Glaucoma diagnosis. Structure and Function* (pp. 53-60). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.

Niyadurupola, N., & Broadway, D. C. (2008). Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma--a major review. *Clinical and Experimental Ophthalmology*, 36, 868-882. doi: 10.1111/j.1442-9071.2009.01920.x

Qing, G., Wang, N., Tang, X., Zhang, S., & Chen, H. (2009). Clinical characteristics of pigment dispersion syndrome in Chinese patients. *Eye (Lond)*, 23, 1641-1646. doi: 10.1038/eye.2008.328

Ritch, R. (1998). Pigment dispersion syndrome. *American Journal of Ophthalmology*, 126, 442-445.

Roberts, D. K., Chaglasian, M. A., & Meetz, R. E. (1997). Clinical signs of the pigment dispersion syndrome in blacks. *Optometry and Vision Science*, 74, 993-1006.

Siddiqui, Y., Ten Hulzen, R. D., Cameron, J. D., Hodge, D. O., & Johnson, D. H. (2003). What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome? *American Journal of Ophthalmology*, 135, 794-799. doi: 10.1016/S0002-9394(02)02289-4

Sokol, J., Stegman, Z., Liebmann, J. M., & Ritch, R. (1996). Location of the iris insertion in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*, 103, 289-293.

Sugar, H. S., & Barbour, F. A. (1949). Pigmentary glaucoma; a rare clinical entity. *American Journal of Ophthalmology*, 32, 90-92.

Svarverud, E. (2007). Gonioskopi. *Optikeren*, 4, 40-44.

Turgut, B., Turkuoglu, P., Deniz, N., & Catak, O. (2008). Annular and central heavy pigment deposition on the posterior lens capsule in the pigment dispersion syndrome: pigment deposition on the posterior lens capsule in the pigment dispersion syndrome. *International Ophthalmology*, 28, 441-445. doi: 10.1007/s10792-007-9158-2

van der Schoot, J., Reus, N. J., Colen, T. P., & Lemij, H. G. (2010). The ability of short-wavelength automated perimetry to predict conversion to glaucoma. *Ophthalmology*, 117, 30-34. doi: 10.1016/j.ophtha.2009.06.046

Wadood, A. C., Azuara-Blanco, A., Aspinall, P., Taguri, A., & King, A. J. (2002). Sensitivity and specificity of frequency-doubling technology, tendency-oriented perimetry, and Humphrey Swedish interactive threshold algorithm-fast perimetry in a glaucoma practice. *American Journal of Ophthalmology*, 133, 327-332. doi: 10.1016/S0002-9394(01)01424-6

Yücel, Y. (2004). *Histopathology underlying glaucomatous damage - III*. In R. N. Weinreb & E. L. Greve (Eds.), *Glaucoma Diagnosis. Structure and Function* (pp. 33-37). The Hague, Netherlands: Kugler Publications.