BrienHoldenVisionInstitute

NHỮNG TỔN THƯƠNG CỦA MÀNG DESCEMET VÀ NỘI MÔ

TÁC GIẢ THỨ NHẤT

Kristine Dalton: Đại học Waterloo

Isabelle Jalbert: Đại học New South Wales

TÁC GIẢ THỨ HAI

Joel Silbert: Đại học Salus

THẨM ĐỊNH

Laura Downie: Đại học Melbourne

NỘI DUNG CỦA CHƯƠNG

GIỚI THIỆU: MÀNG DESCEMET 1
VÒNG KAYSER-FLEISCHER 2
LOẠN DƯỠNG NỘI MÔ FUCHS 2
LOẠN DƯỠNG GIÁC MẠC SAU ĐA HÌNH 4
LOẠN DƯỠNG NỘI MÔ BẨM SINH DI TRUYỀN (CHED) 5
DELLEN 5
THOÁI HÓA VÙNG RÌA TERRIEN 6
LOÉT MOOREN 6
VIÊM LOÉT GIÁC MẠC CHU VI TRONG BỆNH HỆ THỐNG 7

GIỚI THIỆU: MÀNG DESCEMET

Màng Descemet là màng đáy của nội mô giác mạc. Nó được tổng hợp bởi nội mô, nằm ở mặt đáy của lớp tế bào và dày lên theo tuổi.

Những biến đổi của màng Descemet gồm:

- Nếp gấp
  - Phù giác mạc do vượt quá khá năng duy trì của nội mô
    - Chấn thương phẫu thuật, nhãn áp thấp, viêm nhu mô
- Vết rách

    - Giác mạc to
        - Chấn thương sản khoa, giác mạc hình chóp
        - Có thể làm cho thủy dịch ngấm vào giác mạc = phù giác mạc
- Phồng màng Descemet
    - Thoát vị giống như bong bóng của màng Descemet vào giác mạc
        - Bịt kín một tổn hại toàn bộ độ dày

VÒNG KAYSER-FLEISCHER

Trong bệnh Wilson (thoái hóa gan-nhân đậu), một bệnh chuyển hóa toàn thân di truyền hiếm gặp, 95% số bệnh nhân có vòng Kayser-Fleischer. Do đó, phát hiện vòng Kayser-Fleischer là cách đơn giản để giúp chẩn đoán một bệnh có thể gây tử vong.

- Rối loạn chuyển hóa đồng dẫn đến giảm sự bài tiết khỏi cơ thể
    - Dẫn đến tăng tích trữ đồng ở gan
    - Lắng đọng đồng ở các mô như thận, não và màng Descemet
    - Thường có tổn hại thần kinh trung ương
- Lắng đọng đồng ở giác mạc chu vi
    - Đầu tiên thấy ở góc phần tư trên, sau đó đến góc dưới
    - Đồng ở huyết thanh gắn vào protein ở màng Descemet
    - Vùng đục hình vòng ở chu vi giác mạc gọi là vòng Kayser-Fleischer, màu sắc thay đổi từ nâu sẫm (thường gặp nhất) tới màu vàng, da cam, hoặc xanh lục
    - Không có khoảng trong ở vùng rìa
        - Bắt đầu từ vùng rìa và phát triển về hướng trung tâm và vòng theo chu vi

GHI CHÚ: Tránh nhầm với vòng Fleischer trong bệnh giác mạc hình chóp

LOẠN DƯỠNG NỘI MÔ FUCHS

Bệnh này ảnh hưởng đến giác mạc trung tâm và thường gặp nhất ở phụ nữ nhiều tuổi.

- Ít gặp trong thực hành chung, nhưng là loạn dưỡng giác mạc thường gặp đứng thứ 3 sau loạn dưỡng màng đáy biểu mô và giác mạc hình chóp
- Di truyền trội nhưng kiểu di truyền chưa được xác định rõ
- Tỉ lệ theo giới là khoảng 4 nữ/1 nam
- Triệu chứng xuất hiện sau khi mãn kinh
- Bệnh ở 2 mắt, thường không cân đối
    - Triệu chứng hiếm gặp trước tuổi 50, nhưng guttata thường có từ tuổi 30
- Khi guttata tăng, chức năng nội mô giảm, dẫn đến phù nhu mô
    - Đục như kính mờ, nhu mô ở trung tâm dày
    - Có thể có phù biểu mô giống như nốt phồng
- Thị lực giảm khi các bọng biểu mô vỡ ra, dẫn đến tróc giác mạc kèm theo đau, sẹo dưới biểu mô và nhu mô

DẤU HIỆU:

Bệnh tiến triển qua 3 giai đoạn:

Giai đoạn 1

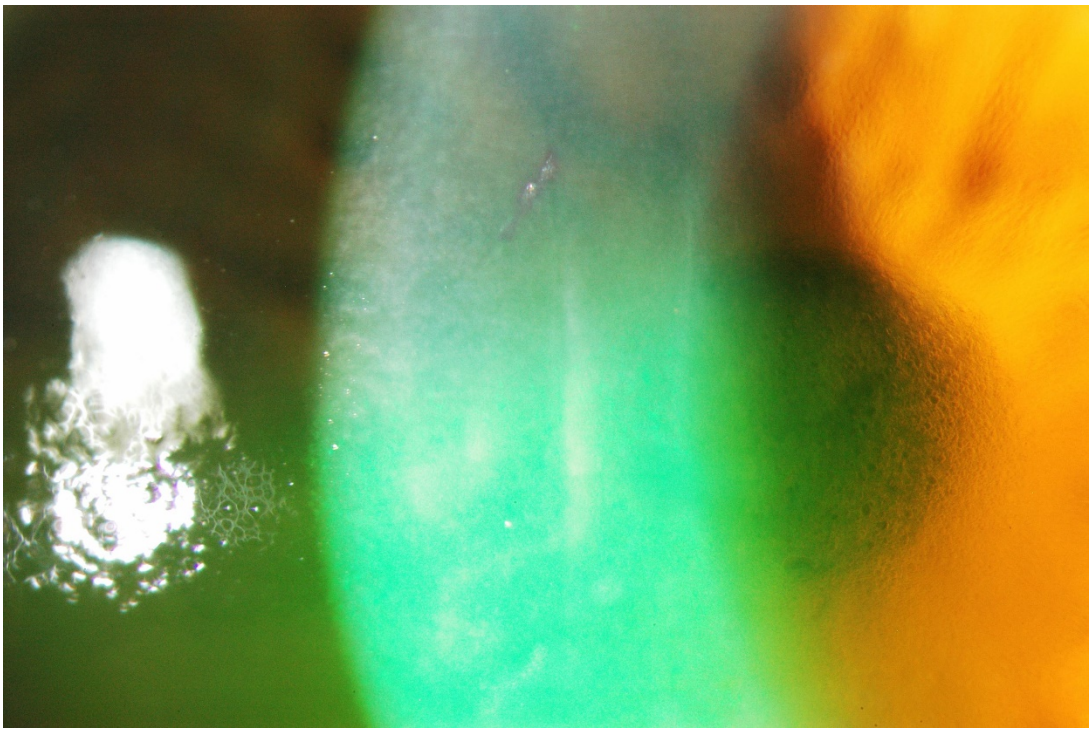
- Tăng dần guttata ở trung tâm kèm theo lan ra chu vi và nhập vào nhau
- Nội mô có hình ảnh "mặt kim loại dát”

Giai đoạn 2

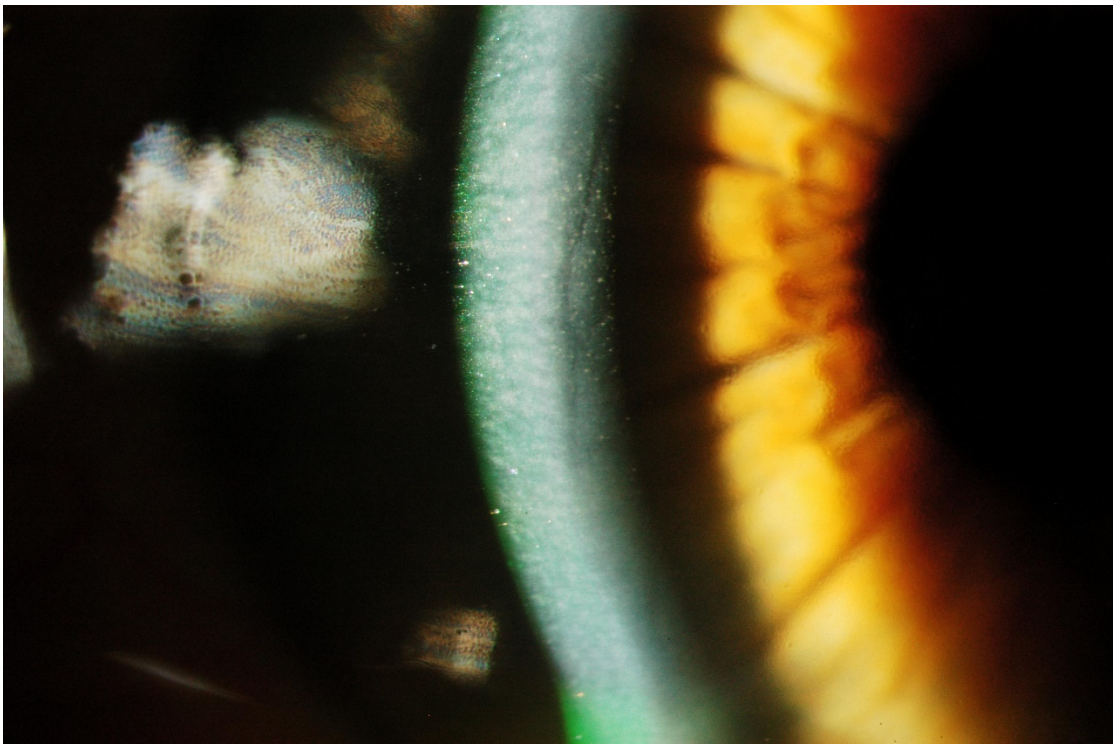
- Mất bù nội mô với phù nhu mô trung tâm và giảm thị lực
- Thị lực giảm nhiều hơn vào buổi sáng và nhìn rõ ở thời điểm muộn hơn trong ngày
- Phù biểu mô xảy ra sau khi nhu mô dày lên khoảng 30%

Giai đoạn 3

- Phù biểu mô dai dẳng làm xuất hiện những nang nhỏ và bọng nước
- Xuất hiện những bọng nước khi dịch bị kẹt ở bên dưới một lớp mô mỏng = bệnh giác mạc bọng
- Đau khi các bọng nước vỡ ra để lộ các tận cùng thần kinh
- Theo thời gian: đục nhu mô tăng dần



Hình 5.1: *Loạn dưỡng nội mô Fuch: bệnh giác mạc bọng*



Hình 5.2: *Loạn dưỡng nội mô Fuch: nếp gấp ở màng Descemet*

ĐIỀU TRỊ:

- Nếu có mờ mắt buổi sáng (phù giác mạc), dùng mỡ NaCl 5% khi đi ngủ và dung dịch nhỏ mắt NaCl 5%, 4 lần/ngày
- Thổi khí ấm ngang qua mắt bằng máy sấy tóc có thể giúp giảm phù nhu mô
- Kính tiếp xúc băng (kính mỏng, lỏng) có thể làm cho dễ chịu
- Giảm nhãn áp bằng thuốc chẹn bêta hoặc latanaprost
- Ghép giác mạc lớp sau (posterior laminectomy) (một phẫu thuật tương đối mới)
- Nếu thị lực giảm nặng thì cần ghép giác mạc xuyên
    - Tỉ lệ thành công cao
    - Thực hiện trước khi loạn dưỡng ảnh hưởng đến giác mạc chu vi
    - Loạn dưỡng Fuchs chiếm khoảng 10% các trường hợp ghép giác mạc

LOẠN DƯỠNG GIÁC MẠC SAU ĐA HÌNH

Trong bệnh này, ở mặt sau giác mạc có những đám tổn thương nhỏ, riêng rẽ, dạng mụn nước, thường có quầng màu xám xung quanh.

- Di truyền trội, ở 2 mắt và không cân đối
    - Tổn hại nhiễm sắc thể số 20
- Khởi phát:
    - Từ khi sinh hoặc sớm sau khi sinh
- Hiếm gặp, thường được phát hiện tình cờ
- Vô hại và không có triệu chứng
- Dấu hiệu:
    - Những tổn hại nội mô khó thấy, tế bào nội mô có những đặc điểm tương tự tế bào biểu mô

  - Những cụm nhỏ bọng nước, những vết lồi dạng nốt phồng, hoặc các lá màu hơi xám có hình ảnh "mặt kim loại dát"
  - Có thể dẫn đến dính mống mắt-giác mạc ở chu vi kèm theo phù giác mạc
  - Dính có thể ở 60-120 độ, tăng nhãn áp ở 15% số bệnh nhân (một số trường hợp dẫn đến glôcôm)
- Kèm theo:
  - Bất thường mống mắt
  - Dính mống mắt-giác mạc (dính trước ở chu vi), lệch đồng tử
  - Glôcôm, lộn màng bồ đào
  - Hội chứng Alport
  - Trong một số trường hợp, có thể kèm theo các hội chứng phân tách tiền phòng
- Điều trị:
  - Thường không cần
  - Bệnh nặng có thể cần ghép giác mạc xuyên

LOẠN DƯỠNG NỘI MÔ BẨM SINH DI TRUYỀN (CHED)

Trong bệnh này, có phù đáng kể của biểu mô và nhu mô. Biểu mô có biểu hiện xù xì tỏa lan và nhu mô giống như kính mờ.

- Bệnh hiếm gặp, di truyền trội hoặc di truyền lặn
  - CHED 1 (di truyền trội), CHED 2 (di truyền lặn)
- Phù nhu mô toàn bộ chiều dày cân đối 2 mắt và phù biểu mô không bọng nước ra tới vùng rìa
- Giác mạc dày gấp 2-3 lần bình thường
  - Màng Descemet trông giống như vỏ cam.
  - Hình khảm nội mô có thể không có hoặc không đều, tuy nhiên không có guttata
- Colagen ở sau màng Descemet
- Viêm giác mạc, tân mạch, rung giật nhãn cầu, và lác trong
- Có thể cần ghép giác mạc xuyên
  - Kết quả không chắc chắn

DELLEN

Dellen là vết trũng khu trú ở giác mạc chu vi, thường gặp nhất ở góc phần tư phía thái dương.

- Từ đồng nghĩa = vết trũng Fuchs
- Là vết trũng giác mạc ở một mắt, thường gặp, có thể phục hồi (nhu mô chặt chẽ) không có thâm nhiễm
- Do mất nước, thường kèm theo các cấu trúc nhô lên ở bên cạnh (thí dụ khối u, mộng thịt, phù sau phẫu thuật)
- Triệu chứng:
  - Cảm giác dị vật, sợ ánh sáng (nhẹ)
- Dấu hiệu:
  - Mảng trũng nhỏ ở chu vi, vị trí khe mi, biểu mô bên trên bị khô, đọng fluorescein, không bắt màu
  - Thường nhất thời, vô hại
  - Nếu lâu dài thì có thể tạo thành sẹo
- Điều trị:
  - Nước mắt nhân tạo
  - Loại bỏ nguyên nhân (thí dụ đặt lại KTX, phẫu thuật)

THOÁI HÓA VÙNG RÌA TERRIEN

Nguyên nhân của bệnh này còn chưa được hiểu rõ.

- Mô tả:
  - Mỏng giác mạc chu vi vô căn ở 2 mắt, không có viêm
- Hiếm, thường gặp hơn ở nam giới và ở tuổi già nhưng có thể xảy ra ở bất kì tuổi nào
  - Khởi phát sau tuổi 40, 75% là nam
- Bệnh căn chưa được biết rõ, ở 2 mắt (nhưng thường không cân đối)
- Dẫn đến giãn nhu mô và loạn thị không đều (độ trụ thường từ 10D đến 15D, bao giờ cũng là loạn thị ngược)
- Triệu chứng:
  - Ban đầu không có triệu chứng
  - Giảm thị lực dần dần
  - Thường xuyên phải thay đổi kính
  - Cuối cùng gây kích thích
- Dấu hiệu:
  - Tổn thương dưới biểu mô màu trắng ở phía trên và tổn thương cạnh rìa kết hợp lại, dẫn đến mỏng hóa
  - Góc phần tư phía trên thường là vùng đầu tiên bị tổn hại
  - Tiến triển chậm
  - Có thể tạo thành màng máu; sau đó là giả mộng thịt
  - Giác mạc mỏng có thể bị phình ra
  - Thường lắng đọng lipit ở cạnh tân mạch nông
  - Không loét, không viêm (khác với loét Mooren), biểu mô lành lặn
  - Có thể có phù giác mạc cấp tính
- Khám nghiệm bổ sung:
  - Chụp bản đồ giác mạc, đo độ dày giác mạc
- Điều trị:
  - Kính tiếp xúc RGP hoặc kính củng mạc
  - Phẫu thuật cắt bỏ đường máng
  - Ghép giác mạc toàn bộ chiều dày hoặc ghép lớp giác-củng mạc

LOÉT MOOREN

Đây là một bệnh loét giác mạc vùng rìa mạn tính, tăng dần, không sinh mủ.

- Rất hiếm (nhưng tương đối phổ biến ở Tây Phi)
- Bệnh tự miễn (chống lại colagen?)
- 2 dạng:
  - Bệnh 1 mắt, ít viêm hơn, ở nam giới nhiều tuổi, chủng tộc da trắng
  - Bệnh 2 mắt, tiến triển mạnh, ở nam giới dòng dõi châu Phi
- Chẩn đoán loại trừ:
  - Viêm loét giác mạc chu vi khác, viêm giác mạc do herpes, viêm giác mạc do zona, viêm giác mạc do vi khuẩn
- Triệu chứng:
  - Chảy nước mắt, đau, sợ ánh sáng
- Dấu hiệu:
  - Loét giác mạc chu vi và tổn hại biểu mô, thường có hình liềm, lan rộng tới vùng rìa, bất kì vị trí nào nhưng tổn thương ở nhiều khoảng giờ
  - Thường bắt đầu ở góc tư phía mũi và phía thái dương
  - Củng mạc không bị ảnh hưởng
  - Mỏng giác mạc chu vi thứ phát phát triển vào trung tâm theo thời gian ("bờ nhô ra ở trên"); cuối cùng "giác mạc tiếp xúc với thể thủy tinh"

- Nguy cơ mù 2 mắt

ĐIỀU TRỊ:

- Cần chuyển đến chuyên khoa khớp hoặc miễn dịch lâm sàng
  - Thường dùng corticosteroid uống và nhỏ mắt, kháng sinh dự phòng, thuốc giãn đồng tử sau đó là các thuốc gây độc tế bào
  - Thường phẫu thuật sớm, mặc dù còn nhiều tranh cãi
  - Có thể dùng kính tiếp xúc băng

VIÊM LOÉT GIÁC MẠC CHU VI TRONG BỆNH HỆ THỐNG

Đây là một thâm nhiễm giác mạc chu vi nặng, dai dẳng, có mỏng hoặc loét. Thường không có dấu hiệu mắt kèm theo để giải thích nó.

- Xem xét: các bệnh viêm mạch hệ thống
  - Viêm khớp dạng thấp
    - Thường gặp nhất, có những biến chứng mắt ở giai đoạn muộn
  - Bệnh u hạt Wegener
    - Thường gặp thứ hai, biến chứng mắt là biểu hiện đầu tiên ở 50%
  - Hiếm gặp: Viêm đa sụn tái phát, bệnh luput ban đỏ hệ thống
- Dấu hiệu:
  - Loét hình liềm và thâm nhiễm nhu mô vùng rìa
    - Viêm vùng rìa, viêm thượng củng mạc hoặc viêm củng mạc
    - Lan theo chu vi, vào trung tâm (hiếm) hoặc ra củng mạc
- Điều trị:
  - Viêm loét giác mạc chu vi kèm theo viêm mạch hệ thống có thể đe dọa sinh mạng phải được điều trị bằng thuốc ức chế miễn dịch toàn thân phối hợp với bác sĩ chuyên khoa khớp
    - Steroid, các thuốc bôi trơn, kháng sinh, phẫu thuật