



Ögon och Marfans syndrom

Linsen faller ned

Det vanligaste ögonproblemet hos personer med Marfan är att linsen åker på sned inne i ögat. 60–70 procent av de med syndromet har denna defekt. Den vanligaste orsaken till att människor med Marfan är närsynta är just dessa sneda linser.

Närsynthet kan även orsakas av att ögat är för stort (för långt). Detta brukar kallas äkta närsynthet och det är också detta tillstånd som hos vissa människor med Marfan (men även hos de utan syndromet) orsakar näthinneavlossning. Kraftigt närsynta personer löper alltid större risk att drabbas av näthinneavlossning än de med lättare närsynthet. Linsen sitter fast med smala, smala trådar av bindväv. Eftersom bindväven är försvagad hos en person med Marfan försvagas även dessa trådar och linsen hamnar på sned.

Starr

Förr eller senare drabbas i stort sett alla människor av grå starr. Det är en normal åldersprocess. Människor med Marfan drabbas ofta tidigare än andra beroende på att linserna sitter på sned. Det är helt enkelt inte bra för linsen att inte sitta i rätt läge. Grön starr hänger däremot inte direkt samman med syndromet. Men om linsen lossnar helt och ligger löst inne i ögat släpper den ifrån sig substanser som kan ge ökad risk för grön starr.

Operation av lös lins

Operation bör göras innan linserna har lossnat helt. Ju längre man väntar desto svårare blir operationen. Hur vet man då när det är dax för operation. Helt enkelt när man ser så dåligt att inga glasögon hjälper. Om man har lösa linser men ser bra med glasögon brukar operation i allmänhet inte behövas. Att synen försämras på grund av den lösa linsen beror på att man inte kan se genom dess

mitt, där skärpan är som bäst. Linsoperationen föregås naturligtvis också av en undersökning.

Vid en sådan tittar man in i ögat med hjälp av ett så kallat hornhinnemikroskop, efter att först ha givit pupillvidgande droppar i ögat. I ett friskt öga ska linsen, så att säga, döljas helt av pupillen och det är tämligen enkelt för en ögonläkare att se huruvida linsen sitter snett eller ej.

Operation utförs när

- synen är dålig även med maximalt slipade glasögonen
- doktors ser genom mikroskop att linsen sitter snett
- synen kommer förbättras avsevärt efter operationen (körkortssyn kan vara ett bra mått).

Operation är tämligen enkel men som vid alla operationer, finns det vissa risker. Om man vinner för lite väljer läkarna att inte operera. Vid linsoperationer finns i vissa fall risk för näthinneavlossning, företrädesvis hos personer som även är närsynta på grund av att ögat är för stort.

Konstgjorda linser

Nu för tiden ersätts alltid den grumlade/lossnade linsen med en konstgjord lins i plast. Sedan en tid tillbaka har man vid operation lyckats spara patientens egen lins-kapsel, sytt den på plats och däri lagt den nya linsen. Fördelen med denna metod är att man inte rör glaskroppen (den geléartade substansen som finns inne i ögat).

Om glaskroppen rörs kan näthinnan, hos vissa personer, rubbas. Eftersom glaskroppen, så att säga, håller fast näthinnan mot ögats vägg. Tidigare avlägsnades både lins-kapsel och lins och den konstgjorda linsen syddes fast i ögat.

Efter operationen

Efter en linsoperation (beroende på operationsmetod) är det väldigt lite man själv behöver tänka på. De flesta är

tillbaka på jobbet eller i skolan efter en vecka. Unga människor måste börja använda läsglasögon. Det beror på att den konstgjorda linsen inte kan ackommodera (ställa om sig för långt eller nära håll). De unga människorna förlorar alltså något påtagligt med det samma. Vuxna människor behöver ofta redan läsglasögon. Faktum är att i stort sett alla över 45 år har svårt att ackommodera och behöver därmed hjälp för att kunna läsa.

Håller det?

De konstgjorda linserna beräknas hålla livet ut. Idag syr man till och med in konstgjorda linser på små barn redan från ett års ålder. Människans öga växer under det första levnadsåret, därefter avstannar tillväxten och när man är sju år har ögat vuxit helt klart.

Metoden med konstgjorda linser är tämligen gammal. Det första kända fallet är hos en stridspilot under andra världskriget som fick ett plexiglas inopererat i ögat. I början av femtiotalet började man utveckla bättre konstgjorda linser. Men komplikationer uppstod ofta. Metoden kom sedan stort i början på åttiotalet.

Därefter har man sett en fullkomlig revolution inom detta område. Innan de konstgjorda linserna började användas opererade man bort den defekta linsen helt (lösa eller grå starrlinser) och personen fick istället bära starka och tjocka glasögon. Nu förekommer denna metod över huvud taget inte. Alla får konstgjort lins.

På exempelvis S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm har man opererat personer med Marfan sedan början av nitiotalet. Man har sett mycket få komplikationer. Någon har fått en blödning efter att ha fått ett slag mot huvudet, där man alltså inte kan veta om det säkert hade samband med operationen eller ej.

Näthinnan

Näthinneavlossning är en allvarigare skada i ögat eftersom den kan orsaka att man förloras synen. Självkontroll är den bästa metoden för personer med Marfan att undersöka sina ögon. Lossnade linser och grå starr orsakar ned-satt syn, så som tidigare nämnts. Det är alltså tämligen lätt för en person att själv upptäcka genom att titta med ett öga i taget och se hur man ser.

En lossnad näthinna eller en näthinna med hål i upptäcker man själv genom att man ser som en skugga som kan komma uppifrån, nerifrån eller från någon av sidorna. Det kan även i vissa fall beskrivas som sotflagor eller

spindlar i synfältet. Upptäcker man detta ska man genast söka konsultation hos en ögonläkare, i synnerhet om man dessutom är närsynt. En lossnad näthinna måste åtgärdas med det samma.

Eftersom vissa tillstånd just kan vara akuta kan det vara farligt att bara lita sig till sina regelbundna kontroller hos ögonläkare. Man kanske går en gång per år. Om en näthinna lossnar (man själv ser skuggor, sotflagor eller spindlar) kan man absolut inte tänka att ”Jag har ju en tid hos ögonläkaren om två veckor”, utan man måste gå meddetsamma.

Små barn

De små barnen kan inte göra sin egen självkontroll. Därför finns det större skäl att kontrollera Marfanbarnens ögon med regelbundenhet än vad det gör hos vuxna. Exempelvis lösa linser bör åtgärdas så fort som möjligt. En lös lins hos ett barn gör att barnet inte kan träna sin syn som det bör. Dessa barn löper risk att bli svagsynta; det vill säga att de aldrig kommer få full syn även om de korrigerar med glasögon.

Ändra på livet

Personer med Marfan behöver i allmänhet inte leva ett annorlunda liv än andra på grund av sina ögon. Men kan leva som vanligt, men inga ögon mår bra av slag och gnuggningar. Man ska akta sig för att få hårda bollar direkt på ögat (exempelvis skuashbollar). Hårda gnuggningar i ögat kan orsaka exempelvis brytningsfel även hos annars helt friska personer.

Samsyn

Att samsynen skulle påverkas hos personer med Marfan finns det inga belägg för. En fullständig samsyn kräver dock att man har kunnat träna och utveckla denna från första början; att det lilla barnet har sett lika bra med båda ögonen.

Människor som inte kunnat det från födseln tränar sig i att inte ha någon samsyn och det är inget större problem för många av dem. Det som är besvärligt är om man förlorar sin samsyn som vuxen.

Ögonkirurg Charlotta Zetterström, klinikchef vid S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm har bidragit med sakkunskaper till detta faktablad.