

(26)

Zespół Annette von Droste-Hülshoff – opis przypadku

Annette von Proste-Hülshoff syndrom – case report

Marta Pawlak, Anna Gotz-Więckowska

Z Katedry i Kliniki Okulistyki Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu
Kierownik: dr hab. n. med. Jarosław Kocięcki

Summary: Purpose: Annette von Droste-Hülshoff syndrome is characterized by pseudostrabismus due to macular ectopy in retinopathy of prematurity. The aim of the study is to present the case of Annette von Droste-Hülshoff syndrome. Material and methods: Fourteen years old girl was referred to the Outpatient Clinic of the Department of Ophthalmology of University of Medical Sciences in Poznan in order to attain qualification to surgical treatment of divergent strabismus of her left eye. Divergent strabismus of the left eye was diagnosed in early childhood. The girl was born in 32-nd week of twin pregnancy with a birth weight 1520 g. Her corrected vision was 1.0 for each eye with an apparent exotropia of both eyes and normal position of the head. The Hirschberg test revealed corneal reflex shifted to the nasal margin of the pupil. On eye fundus examination temporal pulling of vessels and temporal displacement of macula was noted in each eye. Kappa angle value was +8 degrees for each eye. Results: Pseudoexotropia due to temporal macular ectopy was diagnosed (in the course of suffered ROP). The girl was not qualified to surgical treatment. Conclusions: This case emphasizes fundamental importance of correct diagnosis and qualification to surgical treatment of strabismus.

Słowa kluczowe: Annette von Droste-Hülshoff syndrome, macular ectopy, pseudostrabismus.
Key words: Zespół Annette von Droste-Hülshoff, ektopia plamki, zez pozorny.

Wstęp

Zespół Annette von Droste-Hülshoff charakteryzuje się występowaniem zezu pozornego spowodowanego ektopią plamki w przebiegu retinopatii wcześniaków.

Nazwa zespołu pochodzi od nazwiska znanej niemieckiej poetki Annette von Droste-Hülshoff, żyjącej w XIX wieku. Urodziła się ona jako wcześniak, a jej liczne portrety pokazują duże krótkowzroczne gałki oczne ustawione w zezie rozbieżnym wywołanym, jak się przypuszcza, ektopią plamki obojga oczu (1).

Przed wprowadzeniem waluty euro jej podobizna zdobiła banknot dwudziesto-markowy.

Ektopia plamki w przebiegu retinopatii wcześniaków jest tylko jedną z przyczyn powstania zezu pozornego. Jego leczenie różni się od leczenia zezu towarzyszącego i jest bardziej ograniczone, dlatego właściwa diagnoza ma podstawowe znaczenie (1).

Materiał i metody

Czternastoletnia dziewczynka została skierowana do Poradni Dziecięcej Katedry i Kliniki Okulistyki UM w Poznaniu w celu kwalifikacji do leczenia operacyjnego zezu rozbieżnego oka lewego. Jak podawał ojciec, zez rozbieżny oka lewego stwierdzono we wczesnym dzieciństwie, okulary nosiła od 10. roku życia. Dziewczynka urodzona drogą cięcia cesarskiego, z ciąży bliźniaczej, w 32. tygodniu ciąży, masa urodzeniowa – 1520 g. W pierwszej i drugiej dobie życia dziecko przebywało w namiocie tlenowym (FiO₂ 40%). Wywiad okulistyczny dotyczący

pierwszych miesięcy życia – niezany. Dziewczynka ogólnie zdrowa, uczulona na pyłki traw i roztocza kurzu domowego. Jak podawał ojciec – brat bliźniak był zdrowy, nigdy nie był leczony okulistycznie. Wada refrakcja po porażeniu akomodacji wynosiła: oko prawe sph -0,5 cyl -3,75 ax 175; oko lewe sph -0,37 cyl -3,75 ax 1. W badaniu zwracała uwagę pełna ostrość wzroku do dali i do bliży z odpowiednią korekcją przy rozbieżnym ustawieniu obu gałek ocznych i prawidłowym ustawieniu głowy. Test Hirschberga wykazał w obojgu oczach przesunięcie refleksu rogówkowego do nosowego brzegu źrenicy (ryc. 1).



Ryc. 1. Test Hirschberga.
Fig. 1. The Hirschberg's test.



Ryc. 2. Dno oka prawego.
Fig. 2. The right eye fundus.



Ryc. 3. Dno oka lewego.
Fig. 3. The left eye fundus.

W badaniu ruchomości gałek ocznych stwierdzono pełen zakres ruchomości oka prawego i nieznaczne ograniczenie przywodzenia oka lewego. Funkcje widzenia przestrzennego były zachowane. Badanie odcinka przedniego nie wykazało odchyłeń od stanu prawidłowego. W badaniu dna oka zaobserwowano wyjście naczyń po skroniowej stronie tarczy n. II oraz skroniowe przesunięcie plamki o około 2 średnice tarczy w obojgu oczach (ryc. 2, 3). Wygląd plamki był prawidłowy. Wartość kąta kappa zmierzona na perymetrze Maggioriego wynosiła +8 stopni dla oczu prawego i lewego.

Wyniki

Rozpoznano zezą pozornego rozbieżnego spowodowanego ektopią plamki obojga oczu (przebyta ROP). Dziewczynki nie zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

Dyskusja

Zez pozorny (*pseudostrabismus*) jest stanem imitującym zezą i może mieć formę zezą pozornego zbieżnego (*pseudoesotropia*) lub zezą rozbieżnego (*pseudoexotropia*). Wynika on z nieprawidłowości w obrębie oczodołu, nieprawidłowości w obrębie aparatu ochronnego oka, a także ze zmian w strukturze samej gałki ocznej. Mały rozstaw źrenic, szeroka nasada nosa, zmarszczki nakątne (*epicanthus*), nosowe przesunięcie plamki w przebiegu retinopatii wcześniaków pozorują zezą zbież-

nego. Natomiast zbyt duży rozstaw źrenic, oczodołów (*hyper-telorismus*), boczne przemieszczenie kąta przyśrodkowego (*telecanthus*), skroniowe przesunięcie plamki w przebiegu retinopatii wcześniaków stwarzają wrażenie zezą rozbieżnego.

Kąt zezą pozornego można zmierzyć. W literaturze nie ma zgodności co do nazwy mierzonego kąta – używa się określeń zarówno kąt kappa, jak i kąt alfa.

Kąt kappa to kąt zawarty między osią widzenia a osią źreniczną, natomiast kąt alfa to kąt zawarty między osią widzenia a osią optyczną.

Różnica między tymi kątami jest niewielka, dlatego użycie obu określeń wydaje się uzasadnione. W niniejszym artykule autorzy zdecydowali się na użycie, za J.J. Kańskim, określenia kąta kappa.

Kąt kappa można zmierzyć za pomocą perymetru Maggioriego lub krzyża Maddoxa. Podczas pomiaru za pomocą perymetru, gdy drugie oko jest zakryte, poleca się, aby patrzeć okiem badanym na wprost na światło, i obserwuje się położenie odbłasku względem źrenicy. Miarą kąta kappa jest wielkość potrzebnego przesunięcia światła po łuku perymetru, aby refleks znalazł się w centrum źrenicy. Według drugiej metody badany siedzi w odległości 1 metra od skali Maddoxa, tak aby światelko ze środka skali znajdowało się na wprost oka badanego (drugie oko jest zakryte). Następnie poleca się badanemu fiksowanie na przedmiocie umieszczonym tuż nad skalą i przesuwania przedmiot tak, by refleks świetlny znalazł się w centrum źrenicy. Przesunięcie przedmiotu na skalę jest miarą kąta kappa. W zezie pozornym zbieżnym kąt kappa jest skroniowy, negatywny, w zezie pozornym rozbieżnym – nosowy, pozytywny.

Ektopia plamki w przebiegu retinopatii wcześniaków jest związana z procesami bliznowacenia proliferacji naczyńnowłóknistych na obwodzie siatkówki (2).

Prawidłowo plamka jest położona 3-4 mm skroniowo i 0,7 mm w dół od tarczy n. II. Wartości te, podane po raz pierwszy przez Landolta, mogą w warunkach fizjologicznych ulegać nieznacznym wahaniom (3). Zmiana nie większa niż pół średnicy tarczy n. II od powyższych wartości jest uznawana za fizjologiczną (1).

W ektopii plamki związanej z retinopatią wcześniaków natomiast położenie plamki względem tarczy n. II jest patologicznie zmienione. Najczęściej jest ona wyraźnie przemieszczona skroniowo, ale może też ulec przeciągnięciu nosowo lub ku dołowi od tarczy n. II. Obraz oftalmoskopowy dołeczka pozostaje zwykle prawidłowy. Nieprawidłowy jest natomiast wygląd tarczy n. II – naczynia wychodzą z tarczy po jej stronie skroniowej, a następnie zakręcają, aby przebiegać w prawidłowych obszarach dna oka (tarcza przybiera wygląd ośmiornicy). Mogą występować także inne nieprawidłowości tarczy n. II – tarcza olbrzymia lub szczelina tarczy. Współistnieją także nieprawidłowości siatkówkowe – sierpowate fałdy siatkówki, obwodowe obszary zwłókniałej siatkówki ze zmianami barwnikowymi (3).

Ostrość wzroku i widzenie obuoczne pozostają najczęściej prawidłowe (3).

Rokowanie jest najczęściej pomyślne ze względu na charakter zmian – zbliznowaciały i ustalony. Jednak, jak wynika z dostępnego piśmiennictwa, na skutek obkurczania się błon włóknistych może dojść do trakcyjnego lub przedarciowego odwarstwienia siatkówki, nawet w 2.-3. dekadzie życia.

W leczeniu zeza pozornego nie stosuje się obturacji, a korekcja chirurgiczna ustawienia gałek ocznych jest wskazana tylko ze względów kosmetycznych przy towarzyszącym znacznym niedowidzeniu (4).

Piśmiennictwo:

1. Alfieri MC, Magli A, Chiosi E, De-Crecchio G: *The Annette von Droste-Hulshoff syndrome. Pseudostrabismus due to macular ectopia in retinopathy of prematurity*. *Ophthalmic Paediatr Genet* 1988, 9(1), 13-16.

2. Soong GP, Shapiro M, Seiple W, Szlyk JP: *Macular structure and vision of patients with macular heterotopias secondary to retinopathy of prematurity*. *Retina* 2008, 28, 1111-1116.
3. Woillez M, Dercourt G: *Decollement retinien après ectopie maculaire congenitale*. *Bull Soc Ophth Fr* 1964, 64, 541-543.
4. Rados W, Scholz R: *Pseudostrabismus with heterotopia of the macula*. *Am J Ophthalmol* 1958, 45, 683-692.

Praca wpłynęła do Redakcji 20.09.2009 r. (1161)
Zakwalifikowano do druku 20.03.2010 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. Marta Pawlak
Katedra i Klinika Okulistyki UM w Poznaniu
ul. Długa 1/2
61-848 Poznań
martapawlak@wp.pl



WROCŁAW, 18-20 listopada 2010

Katedra i Klinika Okulistyki Akademii Medycznej
we Wrocławiu

zaprasza na Międzynarodową Konferencję

Okulistyka – kontrowersje farmakoterapii i chirurgii”

która odbędzie się we Wrocławiu w dniach 18-20 listopada 2010 r.

Forma spotkania:

debaty i dyskusje panelowe dotyczące najbardziej kontrowersyjnych
problemów we współczesnej okulistyce.

W imieniu Organizatorów:

Kierownik Katedry i Kliniki Okulistyki AM we Wrocławiu
Marta Misiuk-Hojło

Więcej informacji na stronie internetowej konferencji:
www.okulistyka-kontrowersje.pl

Biuro Organizacyjne:

InspireCongress Sp. z o.o.
ul. Nowowiejska 38, 50-315
Wrocław
tel.: +48 (71) 780 90 52,
faks: +48 (71) 780 90 54
e-mail: biuro@inspirecongress.pl

