

(17)

Dystrofia polimorficzna tylna rogówki – trudności diagnostyczne

Posterior polymorphous corneal dystrophy – diagnostic difficulties

Ewa Iwaszkiewicz, Wojciech Kołodziejczyk, Marek Czubak, Piotr Tesla

Z Katedry i Kliniki Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Jerzy Szaflik

Summary: Purpose: This paper describes complications due to the posterior polymorphous corneal dystrophy in one patient. Material and methods: Medical history of misdiagnosis and subsequent wrong procedures, to which patient with binocular posterior polymorphous corneal dystrophy was exposed, where presented. The eye misdiagnosed with profound keratitis was initially treated with high doses of steroids, what could possibly lead to extensive fungal corneal ulceration and complicated cataract. Results: Thanks to the detailed examination of the fellow eye in the slit lamp and specular microscope, correct diagnosis was made. Conclusions: Since posterior polymorphous corneal dystrophy is one of the rare conditions, especially with coexisting eye irritation, wrong diagnosis of this disorder is possible to be made. Therefore, extremely important in every day ophthalmological practice precise examination of the both eyes and special care during steroid treatment is essential.

Słowa kluczowe: dystrofia polimorficzna tylna, owrzodzenie grzybicze, przeszczep rogówki, dekompensacja śródbłonna rogówki.

Key-words: polymorphous posterior dystrophy, fungal corneal ulceration, corneal graft, corneal endothelium decompensation.

Dystrofia polimorficzna tylna, opisana po raz pierwszy w 1916 r. przez Koeppego (6), należy do bardzo rzadkich dystrofii śródbłonna rogówki (1,2,16). Stwarza ona często duże trudności diagnostyczne (5,9). Istotą choroby jest występowanie pomiędzy błoną Descemeta a śródbłonkiem komórek czynnościowo i strukturalnie podobnych do komórek nabłonka rogówki, produkujących włókna kolagenowe odkładające się w postaci złogów na tylnej powierzchni rogówki (2,13,15). Cechami odróżniającymi opisane powyżej komórki od typowych komórek śródbłonna są ułożenie warstwowe, obecność m. in. połączeń desmoidalnych i wypustek cytoplazmatycznych. W lampie szczelinowej obserwujemy zmiany na tylnej powierzchni rogówki w postaci pojedynczych bądź ułożonych zlewnie (geograficznie lub pasmowato) przymgleń o ostrych granicach, często otoczonych białoszarą obwódką (12,13,14,17). Proces ten jest dziedziczony autosomalnie dominująco lub rzadziej autosomalnie recesywnie, przebiega obustronnie, czasem asymetrycznie. Zmiany zaczynają się po urodzeniu lub we wczesnym dzieciństwie (9,10). Podczas badań nad genotypem rodziny, w której 21 członków miało dystrofię polimorficzną tylną, udowodniono zależność występowania dystrofii od zmian długiego ramienia chromosomu 20-20q11 (4).

W odróżnieniu od często spotykanej dystrofii Fuchsa dystrofia polimorficzna tylna ma w większości przypadków przebieg bezobjawowy i nie wymaga leczenia (5). W nielicznych przypadkach dochodzi do zaburzeń funkcji śródbłonna z następowym obrzękiem istoty właściwej, co prowadzi do dekompensacji rogówki i konieczności jej przeszczepu. Innym rzadkim powikłaniem jest jaskra otwartego lub zamkniętego kąta przesączania. Przebieg jaskry z zamkniętym kątem przesączania często jest powikłany występowaniem okrężnych zrostów tęczówkowo-rogówkowych. Wzrost ciśnienia

wewnątrzgałkowego spotyka się u ponad 15% pacjentów z dystrofią polimorficzną tylną (7).

W pracy przedstawiamy losy pacjenta z dystrofią polimorficzną tylną rogówki, który w wyniku złej diagnozy narażony był na szereg operacji ocznych i długotrwałe leczenie powikłań.

Chory, lat 45, został skierowany do naszej kliniki w 1995 r. z innego ośrodka, w którym rozpoznano i bezskutecznie leczono głębokie zapalenie rogówki oka lewego. Według relacji pacjenta w oku prawym nie stwierdzono zmian chorobowych, a oko lewe (z dobrą ostrością wzroku) było jedynie od kilku dni przed hospitalizacją zaczerwienione. Otrzymywał on ogólnie i w jonoforezach hydrocortison, a miejscowo maść Cortinef.

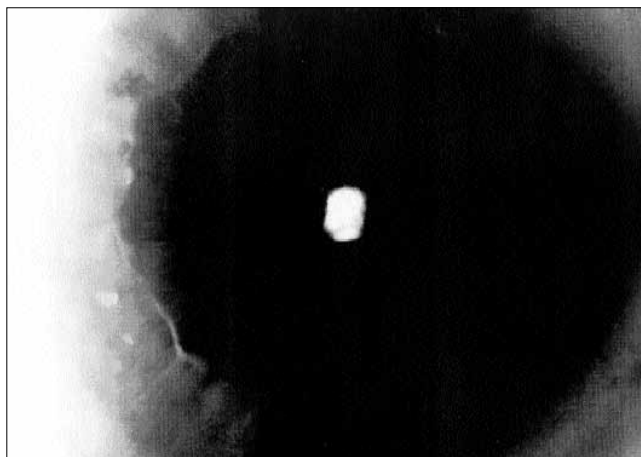
Stan w dniu przyjęcia do naszej kliniki:

Vod = 5/5 sc; sn 0,5sc; Tod = 16 mmHg,

Vos = 1/16 sc knp; sn nie czyta; Tos hypotonia.

W badaniu oka prawego rogówka była gładka, lśniąca, z widocznymi rozrzedzeniami śródbłonna i głębokimi pęcherzykowatymi przymgleniami na tylnej powierzchni rogówki, charakterystycznymi dla dystrofii polimorficznej tylnej (11) (ryc. 1,2). Dalsze struktury gałki ocznej prawej były bez zmian. W celu potwierdzenia rozpoznania dystrofii polimorficznej tylnej wykonano badanie śródbłonna w mikroskopie spekularnym (3,8), stwierdzając charakterystyczne zmiany śródbłonna (ryc. 3) (pęcherzyki i pasmowate zagęszczenia złożone z wielopostaciowych komórek o niewyraźnych granicach widoczne są na zdjęciu jako czarne pola w rysunku właściwych komórek śródbłonna, wokół powiększone komórki śródbłonna z jasnymi strukturami wewnątrzkomórkowymi).

Gałka oczna lewa była zadrażniona powierzchownie i głęboko, z białoszarą owrzodzeniem rogówki, widocznym od nosa i w cen-

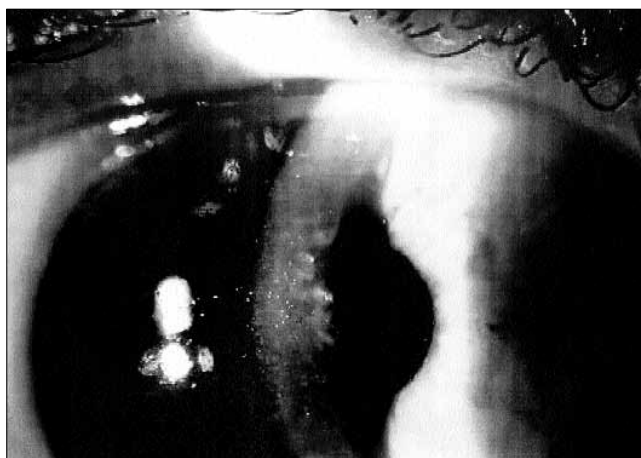


Ryc. 1. Fotografia oka prawego pacjenta w lampie szczelinowej.
Fig. 1. Biomikroskopy. Right eye.



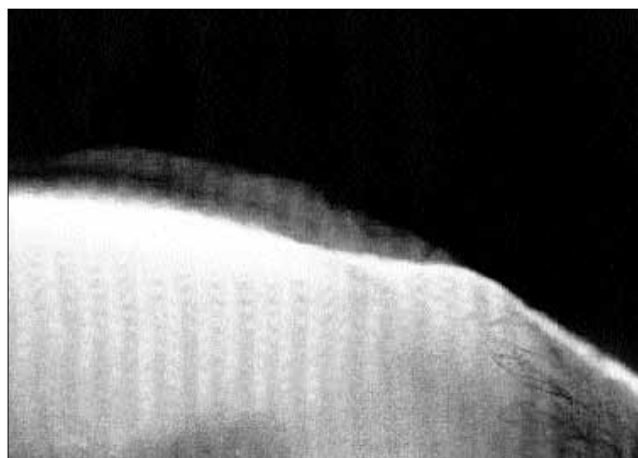
Ryc. 3. Fotografia śródbłonna rogówki oka prawego z mikroskopu spekularnego.

Fig. 3. Specular mikroskopy. Corneal endothelium of right eye.



Ryc. 2. Fotografia oka prawego w lampie szczelinowej (szczelina światła ustawiona skośnie).

Fig. 2. Biomikroskopy. Right eye. Oblique slit.



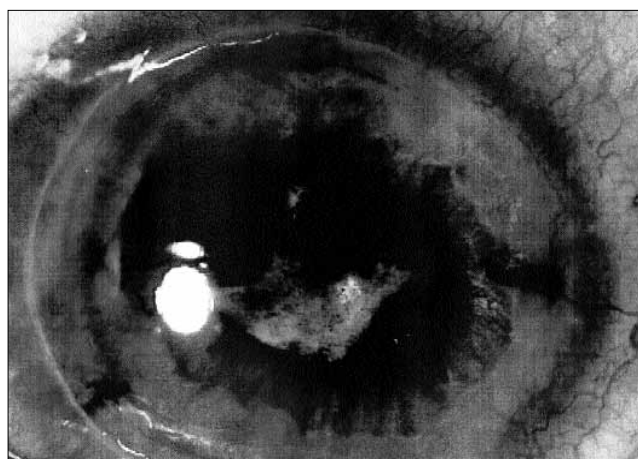
Ryc. 4. Fotografia oka lewego pacjenta z lampy szczelinowej – rozległe owrzodzenie.

Fig. 4. Biomikroskopy. Left eye – extensive ulceration.

trum, oraz satelitarnym połączonym mniejszym ogniskiem od skroni. Rogówka w całości była obrzęknięta i barwiła się fluoresceiną, komora przednia z wysiękiem ropnym, źrenica szeroka, nierówna, w kilku zrostach tylnych (ryc. 4).

Pobrano zeszkrobiny z rogówki na posiew i ze względu na obraz kliniczny i dotychczasowe leczenie oraz stwierdzoną u chorego grzybicę paznokci rąk zastosowano leczenie przeciwgrzybicze: Fungisone co 1 godz. w kroplach i maść Clotrimazol 4 x dziennie, oraz zlecono 1% Atropinę 4 x dziennie i 3% Targesinę co 2 godz. Ogólnie podano 200 mg Fluconazolu pomimo ujemnych wyników posiewów mykologicznych. Po okresowych wznowach (po odstawieniu leków przeciwgrzybiczych) i remisjach owrzodzenie wygoiło się w czerwcu 1998 r.

W lutym 1999 r. wykonano u chorego przeszczepienie drążące rogówki oka lewego (8,5/8,0) i ze względu na stwierdzoną w czasie operacji zaćmę – uwolnienie zrostów tylnych oraz pozatorebkowe usunięcie zaćmy z wszczepieniem soczewki tylnokomorowej (przy wypisie: Vos = 5/10 sc knp; sn 0,5 cc + 1,5 Dsph). Płatek wysłany do badania histopatologicznego uległ zniszczeniu w czasie transportu, uniemożliwiając dodatkowe potwierdzenie rozpoznania, które postawiono *ex iuvantibus*. Grzybica paznokci również została



Ryc. 5. Fotografia oka lewego pacjenta w lampie szczelinowej – w źrenicy duża błona pozapalna.

Fig. 5. Biomikroskopy. Left eye – large inflammatory membrane.

wyleczona. Przebieg pooperacyjny był powikłany zapaleniem błony naczyniowej, z powstaniem zrostów tylnych i nieregularnej litej błony

ny przed implantem (w marcu 2001 r.: Vos 5/30 sc knp; sn 1,5 cc + 1,5 Dsph). Bez względu na stałe podawanie Atropiny i Neosynephyryny przed implantem utrzymywała się bliznowata, biała błona – (ryc. 5). Pomimo gęstości śródbłonka 500/mm² przeszczep rogówki pozostał przezroczysty.

W kwietniu 2001 r. zdecydowano się na ostrożne wycięcie pod osłoną leków wiskoelastycznych błony źrenicznej zrośniętej z implantem (po zabiegu: Vos = 5/25 sc, sn 0,5 cc + 1,5 Dsph; źrenica była wolna i okrągła). Po kolejnym miesiącu wystąpiła choroba przeszczepu w postaci linii śródbłonkowej, która doprowadziła do dekompenсации śródbłonka i zwyrodnienia drobnopęcherzowego nabłonka przeszczepu. Chory oczekuje obecnie na retransplantację rogówki.

Wnioski

Ponieważ dystrofia polimorficzna tylna rogówki należy do jej rzadkich schorzeń, możliwe jest, zwłaszcza przy współistniejącym zadrażnieniu oka, błędne rozpoznanie innej choroby. Dlatego bardzo ważne w codziennej praktyce okulistycznej jest:

1. Dokładne badanie obojga oczu.
2. Zachowanie dużej ostrożności podczas leczenia sterydami, szczególnie przy braku efektów leczenia.

PIŚMIENNICTWO: 1. Cibis J. W. et al.: *The clinical spectrum of posterior polymorphous dystrophy*. Arch. Ophthalmol., 1977, 95, 1529. 2. Felice G. P. et al.: *Posterior polymorphous dystrophy of the cornea. An ultrastructural study*. Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol., 1985, 223, 265. 3. Hirst L. W., Waring G. O. III: *Clinical specular mikroskopy of posterior polymorphous dystrophy*. Am. J. Ophthalmol., 1983, 95, 143. 4. Heon E et al.: *Linkage of posterior polymor-*

phous dystrophy to 20q11. Hum. Mol. Genet., 1995, 4, 485. 5. Kański J.: *Okulistyka kliniczna*. Urban & Partner, 1997, 160. 6. Koeppe L.: *Klinische Beobachtungen mit der Nernstspaltlampe und dem Hornhautmikroskop. I. Mitteilung. Fruhjahrskatarrh. Streifenrubung ohne Faltenbildung. Keratitis bullosa interna. Angeborene Dellenbildung der Hornhauthinterflache*. Albrecht von Graefes Arch. Ophthalmol., 1916, 72, 363. 7. Krachmer J. H., Phelps C. D.: *Posterior polymorphous corneal dystrophy: a disease characterised by epithelial-like endothelial cells which influence management and prognosis*. Trans. Am. Ophthalmol., 1985, 83, 413. 8. Laganowski H. C., Sherrard H. S., Muir M. G.: *The posterior corneal surface in posterior polymorphous dystrophy: a specular mikroskopical study*. Cornea, 1991, 10, 2249. 9. Leibowitz H. M.: *Corneal disorders*. W. B. Saunders Company, 1984, 57-62. 10. Levy S. G., Moss J., Noble B. A.: *Early – onset posterior polymorphous dystrophy*. Arch. Ophthalmol. 1996, 114, 1265. 11. Pardos G. J., Krachmer J. H., Mannis M. J.: *Posterior corneal vesicles*. Arch. Ophthalmol., 1981, 99, 1573. 12. Paugh J. R., Quin T. G.: *Polimorphic corneal abnormalites*. J. Am. Optom. Assoc., 1984, May, 55 (5), 347-52. 13. Polack F. M. et al.: *Scanning electron microscopy of posterior polymorphous dystrophy*. Am. J. Ophthalmol., 1980, 89, 575. 14. Renard G. et al.: *Posterior polymorphous dystrophy. Hystological and ultrastructural study of 2 cases*. J. Fr. Ophthalmol., 1983, 6 (1), 7-23. 15. Waring G. O.: *Posterior layer (PLC) of the cornea*. Arch. Ophthalmol., 1982, 100, 122. 16. Waring G. O., Rodrigues M. M., Laibson P. R.: *Corneal dystrophies. Endothelial Dystrophies*. Surv. Ophthalmol., 1978, 23 (3), 147-168. 17. *Dystrophies*. Surv. Ophthalmol., 1978, Nov. -Dec., 23 (3), 147-168.

Praca wpłynęła do Redakcji 20.03.2002 r. (74).

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr hab. n. med. Ewa Iwaszkiewicz
SPKSO
ul. Sierakowskiego 13
03-709 Warszawa

Komitet Organizacyjny

V SYMPOZJUM KONTAKTOLOGICZNEGO PTO

zaprasza do udziału w symposium, które odbędzie się w Warszawie w dniach

18–20 września 2003 roku

Program symposium obejmuje zarówno wykłady, sesje sponsorowane, jak i szereg kursów praktycznych oraz wystawę firm.

Miejsce obrad: Wojskowe Centrum Kongresowe, ul. Żwirki i Wigury 9/13, Warszawa

Imprezy towarzyszące: koktail powitalny, bal

Komitet Organizacyjny V Symposium Kontaktologicznego PTO

Katedra i Klinika Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie,
ul. Sierakowskiego 13, 03-709 Warszawa

Prof. dr hab. med. Jerzy Szaflik
Przewodniczący Sekcji Kontaktologicznej PTO