

Jadwiga Bernardczyk-Meller i Krystyna Pecold

Etiopatogeneza i leczenie jaskry w zespole Sturge-Webera

Etiopathogenesis and treatment of glaucoma in Sturge-Weber syndrome

Summary. The theories that attempt to explain etiopathogenesis of glaucoma in Sturge-Weber syndrome are presented. The assumptions for treatment of this kind of glaucoma have been explained on the grounds of literature and 2 observed cases (one with bilateral location). The best results are obtained with pharmacological treatment. Surgical procedures may result in many intraoperative and postoperative complications.

Hasła: zespół Sturge-Webera, etiopatogeneza jaskry, zachowawcze i operacyjne leczenie jaskry
Key words: Sturge-Weber syndrome, etiopathogenesis and treatment of glaucoma

Zespół *Sturge-Webera* (Z.S.W.) należy do grupy fakomatoz^{7,12}. Jego występowanie uwarunkowane jest genetycznie, dziedziczny się autosomalnie dominująco^{7,8,12}. W wielu jednak przypadkach nie udaje się wykazać zmian chromosomalnych⁸. Pełnoobjawowa postać zespołu charakteryzuje się występowaniem: zmian naczyniowych na skórze twarzy w obszarze unerwanym przez nerw trójdzielny, rzadziej na błonie śluzowej nosa, jamy ustnej i spojówce, homolateralnego naczyniaka mózgu — dającego w 85% przypadków objawy neurologiczne (najczęściej napady padaczkowe), jednostronnego (w 82-90% przyp.) naczyniaka naczyniówki, zwykle przebiegającego wraz z jaskrą⁷. Z dodatkowych objawów klinicznych często obserwuje się naczyniakowatość spojówki, poszerzenie naczyń nadtwardówki i tęczówki wraz z jej różnobarwnością^{1,7,8}, krętość naczyń siatkówki⁸. Zespół może przebiegać niepełnoobjawowo^{1,7}. Lokalizacja zmian jest zwykle jednostronna^{1,7}. Obustronne występowanie jest rzadkie (tylko w 10% przypadków)⁸.

Jaskra w Z.S.W. występuje w 30% przypadków, ujawniając się często już we wczesnym dzieciństwie lub okresie dojrzewania⁴. Występuje zwykle u chorych z naczyniakiem skóry obejmującym powiekę lub naczyniakiem, spojówki.

Mimo istnienia kilku teorii dotyczących patogenezы jaskry w Z.S.W., nie jest ona jednoznacznie

wyjaśniona. *Phleps*⁸ przytacza 3 teorie o znaczeniu raczej historycznym. Pierwsza tłumaczy podwyższone ciśnienie wewnątrzgałkowe zaburzeniem odpływu cieczy wodnistej przez patologicznie zmieniony kąt przesączania, w którym stwierdza się pogrubienie utkania beleczkowatego, słabo rozwiniętą ostrogę twardówki i przesunięty ku przodowi przyczep tęczówki. Teoria ta nie wyjaśnia przyczyn jaskry u tych chorych, u których rozpoznaje się ją w wieku późniejszym nie stwierdzając opisywanej patologii kąta. Ponadto teoria ta nie bierze pod uwagę anomalii naczyniowych występujących w tym zespole. Druga teoria zakłada nadmierne wydzielanie cieczy wodnistej, spowodowane przez naczyniaka naczyniówki. Przeciw niej przemawia częste występowanie naczyniaka, bez objawów jaskry. Trzecia teoria, oparta na badaniach gonioskopowych i histopatologicznych enukleowanych gałek, tłumaczy utrudnienie odpływu cieczy wodnistej obecnością naczyniaka tęczówki lub naczyniówki, rosnącego w kierunku komory przedniej i tworzącego blok mechaniczny na drodze odpływu.

W 1973 r. *Weiss* zaproponował nową teorię wyjaśniającą etiopatogenezę jaskry w Z.S.W., w której czynnikiem powodującym ją jest podwyższone ciśnienie w żyłach nadtwardówki^{5,8}. Patologiczne połączenia tętnico-żyłne z naczyniakami dają znaczne podwyższenie ciśnienia w naczyniach odprowadzających krew z zatoki żyłnej twardówki. *Phleps*⁸ we wszystkich obserwowanych przez siebie przypadkach jaskry w Z.S.W. stwierdził podwyższone ciśnienie w żyłach nadtwardówki.

Istnieje również teoria próbująca wyjaśnić wzmożoną produkcję cieczy wodnistej patologiczną neurostymulacją.

Jaskra w zespole Sturge-Webera

Wg *Phleps'a* oko z jaskrą w przebiegu Z.S.W. charakteryzuje się obecnością naczyniaka skóry powieki górnej po tej samej stronie (100%), naczyniaka nadtwardówki (100%), podwyższonym ciśnieniem w żyłach nadtwardówki (powyżej 12 mm Hg — 92%), prawidłowym kątem przesączania (86%) oraz „powrotem krwi” do kanału *Schlemma* w czasie gonioskopii (50%). Celem naszej pracy jest przedstawienie 2 przypadków Z.S.W. będących w obserwacji i leczeniu Kliniki Okulistycznej w Poznaniu.

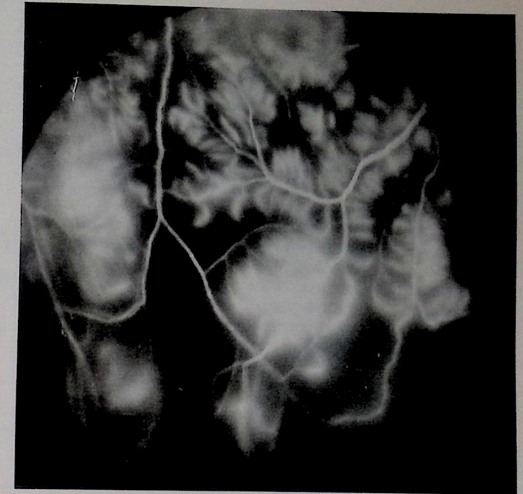
Przypadek 1

Dziecko I. D. ur. w 1979 r., u którego w drugim roku życia stwierdzono naczyniaka skóry powiek, poszerzenie naczyń spojówki oraz tęczówki (ryc. 1). Ciśnienie wewnątrzgałkowe było w granicach normy. Na zaproponowane wówczas badania i leczenie rodzice dziecka nie wyrazili zgody. W piątym roku życia dziecka, podczas ponownego badania okulistycznego, stwierdzono powiększenie gałki ocznej i rogówki prawej oraz podwyższone ciśnienie wewnątrzgałkowe do 42 mmHg. Tarcza nerwu wzrokowego była kredowo biała, z pęczkiem naczyniowym przesuniętym w kierunku nosowym. W angiografii fluoresceinowej rozpoznano naczyniaka (ryc. 2).



Ryc. 1. Przyp. 1. Zespół Sturge-Webera po stronie prawej.

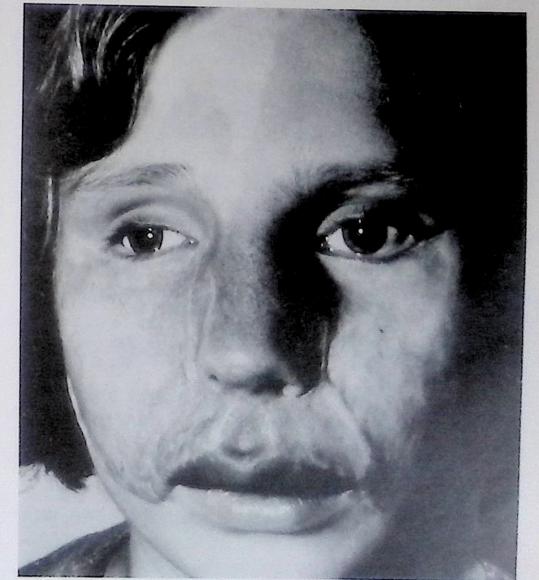
W gonioskopii kąt przesączania był średnio szeroki, otwarty, bez cech patologicznych. Ze względu na brak normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego przy leczeniu zachowawczym (miotyki, Diuramid), u dziecka wykonano przetokową operację przeciwjaskrową, po której nie uzyskano normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego. Ostrość wzroku, zarówno przed jak i po operacji wynosiła 1/50. Drugi zabieg operacyjny — trabekulektomię, wykonano w innym ośrodku, uzyskując normalizację ciśnienia wewnątrzgałkowego. W przebiegu pooperacyjnym wystąpiło całkowite odwarstwienie siatkówki, które leczono promieniami rtg, uzyskując przyłożenie siatkówki. Powstała w wyniku napromieniania zamię usunięto operacyjnie. Ostrość wzroku po leczeniu ograniczona była do poczucia światła z dobrą lokalizacją.



Ryc. 2. Przyp. 1. Angiografia fluoresceinowa dna oka.

Przypadek 2

Dotyczy dziewczynki K. K. ur. w 1975 r. z obustronnymi naczyniakami skóry powiek, policzków i czoła, u której po urodzeniu rozpoznano Z.S.W. (ryc. 3). W czwartym roku życia stwierdzono jaskrę obu oczu. Mimo leczenia zachowawczego (Timoptic, Diuramid) w ciągu dwóch lat nie uzyskano normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego. W oku prawym wykonano, w innym ośrodku, trabekulektomię powiklaną krwotokiem wypierającym. Ze względu na często nawracające krwawienia do komory przedniej i zapalenie błony naczyniowej, po dwóch latach wykona-



Ryc. 3. Przyp. 2. Obustronny zespół Sturge-Webera.

no ewiscerację ślepej gałki ocznej prawej. W oku lewym ciśnienie wewnątrzgałkowe utrzymuje się przy leczeniu zachowawczym w granicach 22-26 mmHg, natomiast ostrość wzroku pozostaje prawidłowa. Powieka gorna i dolna pokryta jest płaskim naczyńniakiem, częściowo usuniętym przez operację plastyczną. Naczynia spojówki gałkowej oraz nadtwardówkowe są poszerzone. Widoczne jest także poszerzenie naczyń tętniczych oraz jej różnorodność. Tarcza nerwu wzrokowego jest bladobłękitna, z głębokim zagłębieniem obejmującym 2/3 jej powierzchni. Naczynia siatkówki są prawidłowe. Kąt rogówkowo-tętniczy jest średnio szeroki, otwarty, z widoczną podstawą tętnicy, na której stwierdza się dużą ilość naczyń krwionośnych, częściowo przesłaniających kąt. W polu widzenia, wykonanym na perymetrze Octopus 1-2-3 stwierdzono obniżenie czułości świetlnej siatkówki oraz ubytek pola widzenia w kwadrancie skroniowo-dolnym. Ze względu na dobrą ostrość wzroku jedynego oka, stacjonarny charakter zmian w polu widzenia oraz powikłany przebieg operacji przeciwjaskrowej w oku prawym, jaskra jest nadal leczona zachowawczo.

Omówienie

Leczenie jaskry w Z.S.W. jest trudnym zagadnieniem. Nasze doświadczenia wskazują, że u tych chorych należy dążyć do normalizacji ciśnienia wewnątrzgałkowego metodami zachowawczymi. Lekiem z wyboru jest Timoptic, przy czym niekiedy po wieloletnim jego podawaniu bardziej skuteczne są nowe beta-blokery, jak np.: Betagam, Betoptic, Metipranolol lub Teoptic. Celowe jest stosowanie różnych beta-blokerów³. Efekt synergistyczny można osiągnąć łącząc je z lekami sympatykomimetycznymi (Epirin, Eppy)^{3,9}. W przypadku trudności w utrzymaniu prawidłowego ciśnienia, należy dodatkowo stosować u tych chorych inhibitory anhidrazy węglanowej w dawkach podzielonych, cztery razy na dobę, ze względu na krótki okres półtrwania tych leków⁹. Mimo przewlekłego stosowania leki te są dobrze tolerowane przez chorych z Z.S.W.

Decyzja co do podjęcia leczenia operacyjnego, zwłaszcza u chorych ze zmianami obustronnymi jest bardzo trudna. Przed typowymi zabiegami filtrującymi, należy zawsze podjąć próbę przetrzaskawkowego zastosowania lasera YAG, rubinowego lub cyklokrjoaplikacji ciała rzęskowego¹⁰. Wskazaniem do zastosowania nieprzenikającej cyklo-diatemii dającej wyniki porównywalne z wymienionymi metodami, która jego zdaniem daje mniejszy odsetek powikłań. Normalizacja ciśnienia przy użyciu tych metod występuje przeciętnie w 60-66% przypadków.

Wg Waltona¹¹ nie ma efektywnej operacji przeciwjaskrowej w Z.S.W. Wykonana przez tego autora w 12 przypadkach trabekulektomia zakończyła się niepowodzeniem.

Cristini i wsp.² zastosowali w jednym przypadku sklerotomię tylną nieprzenikającą, wykonując w odległości 12 mm od rąbka rogówki 2 równoległe nacięcia twardówki o długości 10 mm każde. Po zabiegu, w ciągu 14-miesięcznej obserwacji utrzymywało się prawidłowe ciśnienie wewnątrzgałkowe, przy

czym ze względu na krótki okres obserwacji trudno ocenić wynik leczenia jako trwały.

Iwach i wsp.⁴ proponują u małych dzieci (do 4 roku życia) postępowanie takie jak w jaskrze wrodzonej, tj. wykonanie goniotomii, która ich zdaniem daje dobre wyniki, nawet po kilkakrotnie powtarzanych zabiegach operacyjnych i przy jednoczesnym stosowaniu leczenia farmakologicznego. U starszych dzieci autorzy ci proponują wykonanie goniotomii jako zabiegu wstępnego przed innymi rodzajami leczenia operacyjnego.

Wykonywanie zabiegów filtrujących u dzieci z jaskrą w Z.S.W. jest problemem dyskusyjnym^{4,6}. Wielu autorów zwraca uwagę na młody wiek chorych, który zmniejsza szansę udanej operacji przetokowej oraz znaczną patologię naczyniową zmieniającą dynamikę krążenia krwi w gałce i tkankach ją otaczających⁴. W oczach z jaskrą prostą, podczas trabekulektomii dochodzi do znacznej hypotonii. Natomiast u chorych z Z.S.W. podczas wykonywania operacji przetokowych dochodzi do wzrostu ciśnienia wewnątrzgałkowego powodującego uniesienie i odłączenie błony naczyniowej. Natychmiastowe wykonanie sklerotomii tylnej (nieprzenikającej by uniknąć krwawienia) może spowodować spłaszczenie naczyniówki. Po zabiegu, często po 24 lub 48 godzinach dochodzi do surowiczego odwarstwienia siatkówki lub odłączenia naczyniówki⁴. Wystąpienie tego rodzaju powikłań daje znaczne obniżenie już i tak niepełnej ostrości wzroku.

Wydaje się, że wyjaśnienie etiopatogenezy jaskry w Z.S.W. i opracowanie metod jej leczenia wymaga dalszych badań.

Piśmiennictwo

1. Baikoff G., Colin J., Bechetoille A., Jallet G.: Maladie de Sturge-Weber et glaucome. Bull. soc. Ophtal. France 80: 395-397 (1980).
2. Cristini G., Meduri R., Martinelli G., Martini E.: Sclérotomie postérieure dans le glaucome vasculaire. Ophtal. 2: 447-448 (1988).
3. Duncan C.: Mims. Monthly index of medical specialities. Haymarket Medical Ltd. London, December 1991, 227-229.
4. Iwach A. G., Hoskins H. D., Hetherington J., Shaffer R. N.: Analysis of Surgical and Medical Management of Glaucoma in Sturge-Weber Syndrome. Ophthalmology 97: 904-909 (1990).
5. Jorfensen J. S., Guthoff R.: Sturge-Weber-Syndrom: Glaukom mit erhöhten episkleralen venendruck. Klin. Mbl. Augenheilk. 191: 275-278 (1987).
6. Koraszewska-Matuszewska B., Samochowiec-Donocik E.: Leczenie jaskry dziecięcej we wrodzonych zespołach chorobowych. Klin. Oczna 91: 141-143 (1989).
7. Orłowski W. J.: Objawy oczne w eponimach pediatrycznych. PZWL Warszawa 1968, 120-123.
8. Phleps C. D.: The pathogenesis of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. Ophthalmology 85: 276-286 (1978).
9. Pojda S. M.: Leczenie chorób narządu wzroku. Śląska Akademia Medyczna, Katowice 1986, 391-437.
10. Waked N., Hamard H., Godde-Jolly D.: La cyclodiatemie: a-telle encorde une valeur dans le traitement du glaucome? J. Fr. Ophtal. 13: 159-164 (1990).
11. Walton D. S.: Discussion. Ophthalmology 97: 909 (1990).
12. Vaughan D., Asbury T., Cook R.: Podstawy okulistyki. PZWL Warszawa 1972, 175-177.

Praca wpłynęła: 30.09.1992.

Stanisław Kwiek, Beata Gołka, Joanna Lewin-Kowalik,
Mieczysław Krause i Jarosław Jerzy Barski

Regeneracja w drodze wzrokowej — jeszcze fantazja czy już rzeczywistość?

Regeneration in visual tract — still fantasy or reality?

Summary. The aim of this paper was to present recent principal directions of studies, concerning regeneration in visual tract, being the substantial part of the central nervous system.

Hasła: droga wzrokowa, regeneracja, wszczep autologiczny, substancje neurotroficzne
Key words: visual tract, regeneration, autologic implant, neurotrophic substances

Uszkodzenia w przebiegu drogi wzrokowej, a szczególnie nerwu wzrokowego (NW) i jego tarczy, pociągają za sobą następstwa strukturalne, których konsekwencją jest trwały ubytek, bądź całkowita utrata wzroku.

Skutki uszkodzeń w obrębie nerwu wzrokowego są praktycznie takie same, jak w innych strukturach mózgu i rdzenia kręgowego, ponieważ NW jest integralną częścią OUN. Budowa histologiczna NW jest analogiczna do szlaków białej substancji mózgu i rdzenia kręgowego. Aksony komórek zwojowych nie posiadają osłonki Schwanna, natomiast zmielinizowane włókna przebiegają w sąsiedztwie komórek glejowych. Po wyjściu z blaszki siatki NW przebiega w otoczeniu opony miękkiej, pajęczynówki i opony twardej, która bez wyraźnej granicy zaczyna się od twardówki. W związku z tym niektórzy autorzy proponują zmianę nazwy nerwu wzrokowego na pęczek wzrokowy.

Zdolność komórek OUN do samorzutnego wzbudzenia odrętu po uszkodzeniu opisał już Ramon y Cajal³⁰, wybierając sobie jako model doświadczalny właśnie nerw wzrokowy. Okazało się jednak, że nowe „pędy” aksonów, które wykazywały zdolność odrętu ginęły po 3-4 dniach wskutek degeneracji i resorpcji.

Co jest powodem niezdolności aksonów OUN do spontanicznego kontynuowania procesów regeneracyjnych? Uważa się obecnie, że procesom regeneracji

nie sprzyja skład środowiska neurytów w OUN dorosłych ssaków. Wykazuje on istotne różnice w porównaniu z warunkami panującymi zarówno w OUN w okresie embriogenezy i tuż po urodzeniu, jak i w obwodowym układzie nerwowym dorosłych ssaków. W związku z tym chcąc wzbudzić regenerację, próbuje się wywołać takie zmiany środowiska zewnętrznego neurytów aby upodobnić je do tego jakie istnieje w okresie rozwoju OUN bądź w nerwach obwodowych.

Zasadnicze kierunki ciągle jeszcze opracowywanych metod doświadczalnych można przedstawić następująco:

A) Implantacja do dojrzałego OUN tkanek embrionalnych oraz komórek zmodyfikowanych genetycznie^{8,16,20}.

B) Wszczypty autologiczne segmentów nerwów obwodowych^{3,9,10}.

C) Wprowadzanie do OUN różnych substancji, zmieniających środowisko lub pobudzających odrętkonalny, takich jak: wyciągi tkanek nerwowych, komponenty macierzy pozakomórkowej, związki chemiczne o działaniu pobudzającym wzrost albo wreszcie naturalne stymulatory wzrostu tkanek nerwowych jak NGF, BDNF, FGF, NE i inne^{11,29,33}.

Skuteczne odtwarzanie uszkodzonych dróg nerwowych przypomina niektóre istotne etapy procesu rozwoju tkanki nerwowej. Pierwszym z nich jest wytworzenie przez uszkodzony neuron nowej wypustki aksonalnej, która zastąpiłaby zdegenerowane włókno osiowe. Drugim momentem krytycznym w powstaniu procesu rozwojowego przez regenerujące aksony jest ukierunkowanie wzrostu do naturalnego celu, czyli odtworzenie przerwanego połączenia w ob-

Z Katedry i Zakładu Fizjologii Ślaskiej AM w Katowicach-Ligocie
Kierownik: prof. dr hab. Mieczysław Krause

Reprint requests to:
Lek. med. Stanisław Kwiek,
ul. Panewnicka 347 m. 7, Katowice