

8. Schwartz A.L., Kopelman J.: *Four year experience with argon laser trabecular surgery in uncontrolled open-angle glaucoma*. Ophthalmology, 1983, 90, 771-781.
 9. Schwartz A.L., Love D.C., Schwartz M.A.: *Long-term follow-up of argon laser trabeculoplasty for uncontrolled open-angle glaucoma*. Arch. Ophthalmol., 1985, 103, 1482-1489.
 10. Schwartz L.W., Spaeth G.L., Travers C., Greendge K.C.: *Variation of techniques on the results of argon laser trabeculoplasty*. Ophthalmology, 1983, 90, 781-785.
 11. Van Buskirk E.M., Pond V., Rosenquist R.C., Ascott T.S.: *Argon laser trabeculoplasty. Studies of mechanism of action*. Ophthalmology, 1984, 91, 1005-1008.
 12. Wickham M.G., Worthen D.M.: *Argon laser trabeculotomy: long-term follow-up*. Ophthalmology, 1979, 86, 495-503.
 13. Wise J.B.: *Long-term control of adult open-angle glaucoma by argon laser treatment*. Ophthalmology, 1981, 88, 197-202.
 14. Wise J.B., Witter S.L.: *Argon laser therapy for open angle glaucoma. A pilot study*. Arch. Ophthalmol., 1979, 97, 319-322.
- Praca wpłynęła do Redakcji 23 stycznia 1996 r. (415)

Prace oryginalne

Klinika Oczna 1996, 98 (4): 307-310
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Etiologia zaćmy wrodzonej – obserwacje kliniczne Etiology of congenital cataract – clinical observations

Anna Niwald, Mirosława Grałek, Janusz Czajkowski, Bazyli Bogorodzki¹

Purpose: To analyse the etiologic factors of the congenital cataract.

Methods: The authors analyzed 49 cases of congenital cataract in patients hospitalized at Polish Mother's Memorial Hospital in Łódź. The diagnostic procedures were based on own multiprofile algorithm which included natural history, complete ophthalmologic examination, metabolic, cytogenetic and serologic investigation.

Results: Four groups of patients were established depending on the nature of the etiologic factors: metabolic, familial and/or genetic, environmental and unknown.

Conclusion: Etiology of more than one half of the analyzed patients was found and specific treatment was possible in some cases.

Słowa kluczowe: zaćma wrodzona, dzieci, etiologia, metody diagnostyczne

Key words: congenital cataract, children, etiology, diagnostic methods

Zaćma wrodzona należy do najczęstszych wad rozwojowych układu wzrokowego i jest jedną z głównych przyczyn ślepoty lub znacznego obniżenia ostrości wzroku u dzieci (2, 10).

Jako czynniki etiologiczne zaćmy wrodzonej wymienia się choroby metaboliczne, mutacje genowe lub aberracje chromosomalne oraz wewnątrzmaciczne czynniki środowiskowe. W wielu przypadkach nie udaje się jednak określić czynnika sprawczego.

Zaburzenia w przebiegu procesów metabolicznych, spowodowane defektem enzymatycznym lub hormonalnym, mogą prowadzić do nadmiernej akumulacji substratów procesów przemiany materii lub tworzenia nieprawidłowych związków biochemicznych, zmieniających istotnie skład i strukturę soczewki (3, 8).

Genetyczne podłoże zaćmy wrodzonej jest implikacją jej rodzinnego występowania, a z dotychczasowych badań wynika, że jest to choroba o znacznym

stopniu heterogenności (1, 9). Jak dotąd, nie udało się zlokalizować genu odpowiedzialnego za powstanie zaćmy. Nie określono również mechanizmu, wzdłuż którego ekspresja zmutowanego genu mogłaby zakłócić przezierność soczewki. Dotychczas w praktyce klinicznej można jedynie diagnozować aberracje chromosomalne, w których zaćma najczęściej jest jednym z elementów zespołu wad wrodzonych (5, 9).

Do grupy środowiskowych czynników zaburzających proces organogenezy należą czynniki fizyczne (promieniowanie jonizujące), chemiczne (leki, zatrucia) oraz biologiczne (wirusy, bakterie, pierwotniaki), które – działając w krytycznym okresie organogenezy – powodują zakłócenie struktury soczewki (4).

Cel pracy

Celem pracy było określenie czynników etiologicznych zaćmy wrodzonej na podstawie danych dotyczących pacjentów leczonych na Oddziale Okulistyki CZMP.

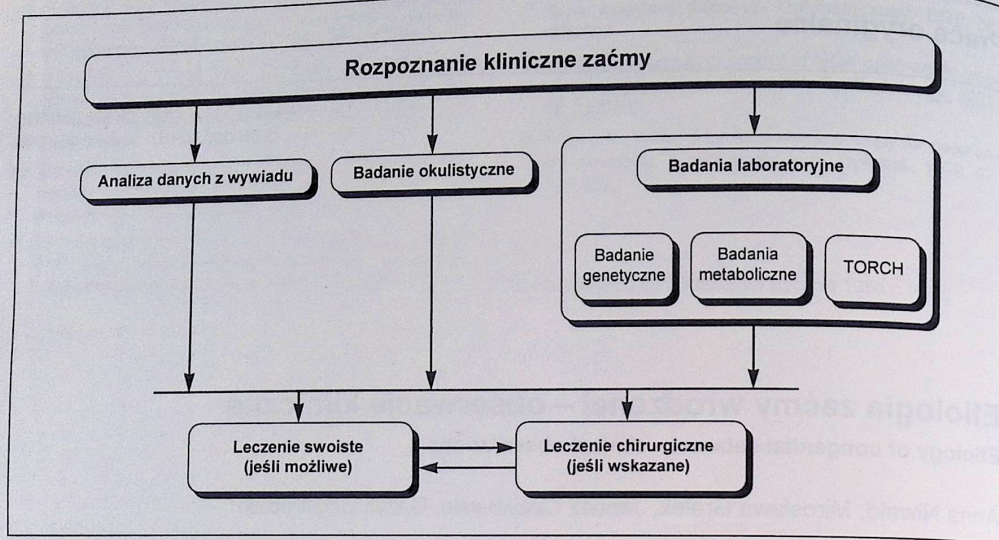
Materiał i metoda

Badaniem objęto 49 chorych z zaćmą wrodzoną leczonych na Oddziale Okulistyki CZMP w latach 1991-1994. W każdym przypadku przeprowadzono

Z Oddziału Okulistyki Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
Ordynator: prof. dr hab. Janusz Czajkowski

¹Z Katedry i Kliniki Chorób Oczu AM w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. Bazyli Bogorodzki

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Lek. med. Anna Niwald
ul. Organizacji WIn 75/77 m 29
91-811 Łódź



Ryc. 1. Schemat postępowania diagnostycznego w zaćmie wrodzonej stosowany na Oddziale Okulistyki CZMP
Fig. 1. Diagnostic procedures in case of congenital cataract at the Ophthalmic Ward of Polish Mother's Memorial Hospital

analizę danych z wywiadu – ze szczególnym uwzględnieniem przebiegu ciąży, występowania zaćmy w rodzinie i narażenia na potencjalne czynniki ryzyka. Oceniano stan ogólny pacjentów oraz wykonywano pełne badanie okulistyczne. Czynniki etiologiczne oceniano opierając się na własnym, opracowanym w celach diagnostycznych modelu badań, którego schemat przedstawia rycina 1.

Przeprowadzono badania biochemiczne w kierunku chorób metabolicznych. W ocenie gospodarki wę-

glowodanowej określono poziom glukozy w surowicy krwi, profil dobowy glikemii, poziom galaktozy w surowicy, aktywność enzymów przemiany galaktozy, tj. galaktokinazy i urydylotransferazy heksozo-1-fosforanowej w erytrocytach. Gospodarkę aminokwasową oceniono wykonując wstępne badanie metaboliczne moczu oraz badając poziom aminokwasów w surowicy. Zaburzenia gospodarki mineralnej określono oznaczając poziom wapnia, magnezu i fosforu we krwi. W każdym przypadku wykonano badanie cytogene-

Tabela I: Liczba przypadków zaćmy w zestawieniu ze stwierdzonymi czynnikami etiologicznymi
Table I: Number of cataract cases vs investigated etiologic factors

| Klasyfikacja morfologiczna zaćmy Morphologic type of cataract | Etiologia / Etiology | | | | | | | |
|--|--|---|--|------|--|------|--------------------------------------|----|
| | Zaburzenia metaboliczne Metabolic disorders | | Mutacje genowe lub aberracje chromosom. Gene mutations of chromosomal aberrations | | Czynniki środowiskowe Environmental factors | | Czynniki nieznanne Unknown causes | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % |
| Zaćma torebkowa przednia i tylna AP capsular cataract | | | 4 | | | 4 | | |
| Zaćma biegunowa przednia i tylna AP polar cataract | | | 2 | | | | | |
| Zaćma jądrowa Nuclear cataract | | | | | | | 2 | |
| Zaćma warstwowa okołojądrowa Zonular cataract | 1 | | 6 | | 2 | | 11 | |
| Zaćma całkowita Total cataract | 2 | | 2 | | 5 | | 5 | |
| Ogółem Total | 3 | 6 | 14 | 28,5 | 11 | 22,5 | 21 | 43 |

tyczne limfocytów krwi obwodowej metodą HRT (*High Resolution Technique*). Aby ocenić wpływ biologicznych czynników środowiskowych na powstanie zaćmy, przeprowadzono testy immunoenzymatyczne ELISA oraz immunofluorescencyjne IF w kierunku toksoplazmozy i wirusów różyczki, cytomegalii oraz herpes (TORCH).

Wyniki

Na podstawie analizy materiału wyodrębniono 4 podstawowe grupy pacjentów z różnymi postaciami klinicznymi zaćmy wrodzonej. Wyniki przedstawiono w tabeli I.

Do pierwszej grupy pacjentów, u których zaćma powstała w wyniku choroby metabolicznej, zaliczono 1 przypadek zespołu Lowe'a (2%), 1 przypadek galaktozemii (2%) i 1 przypadek cukrzycy typu I (2%).

Zespół oczno-mózgowo-nerkowy Lowe'a występował jako obustronna zaćma całkowita w przebiegu zaburzeń przemiany aminokwasów u 4-tygodniowego noworodka z cechami dysmorfii i upośledzeniem rozwoju psycho-ruchowego. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono uogólnioną hiperaminoacidurię z prawidłowym poziomem aminokwasów we krwi oraz proteiniurię poniżej 0,5 g/dobę (6).

Obserwowana przez nas galaktozemia u 5-tygodniowego niemowlęcia, klinicznie objawiająca się obustronną zaćmą warstwową, powstała w wyniku zablokowania przemiany galaktozy, spowodowanego brakiem aktywnego enzymu urydylotransferazy heksozo-1-fosforanowej. Zastosowana u pacjenta dieta eliminacyjna, z wykluczeniem galaktozy i laktozy, zahamowała akumulację galaktytolu powodującego hipertoniczność przestrzeni wewnątrzsoczewkowej i doprowadziła do zatrzymania mętnienia soczewki. Po upływie trzech tygodni od wprowadzenia diety eliminacyjnej stwierdzono cofnięcie się zaćmy, co obserwowali również inni autorzy (8).

U pacjentki, leczonej od roku z powodu cukrzycy typu I, wystąpiła szybko postępująca – aż do całkowitej – zaćma obustronna w warunkach chwiejnej, trudnej do wyrównania glikemii, z maksymalnym poziomem glukozy w surowicy stanowiącym 380 mg/dl, minimalnym – 62 mg/dl, z incydentami ketozy i ketonurii.

Ogółem zaćmy o podłożu metabolicznym były charakterystyczne dla 6% obserwowanych przez nas przypadków.

Mutacje genowe lub aberracje chromosomalne, jako czynniki etiologiczne zaćmy, stanowiły w badanym materiale stosunkowo dużą grupę – 14 pacjentów (28,5%). Wszystkie przypadki rodzinne i dotyczyły 4 dzieci (8%). W wywiadzie rodzinnym nie stwierdzono pokrewieństwa u rodziców.

W analizowanym materiale grupę pacjentów z aberracjami chromosomalnymi stanowiły 3 przypadki trisomii 21 (6%).

W 2 przypadkach (4%) zespołów wad wrodzonych cechy dysmorficzne oraz malformacje narządowe pozwoliły rozpoznać rzadko podawany w piśmiennictwie, nie opisywany przez polskich autorów, zespół Micro (14). Obustronna zaćma warstwowa okołojądrowa wy-

stąpiła tu łącznie z małowocem, małą rogówką i zanikiem nerwów wzrokowych, a także z małowagiem, hipoplazją ciała modzelowatego i opóźnieniem psycho-ruchowym.

Stwierdzono również obustronną zaćmę wrodzoną w 1 przypadku (2%) zespołu Crouzona.

U 4 pacjentów (8%) jednostronna zaćma współistniała z innymi wrodzonymi anomaliami rozwojowymi narządu wzroku. U 1 pacjenta jednostronna zaćma wystąpiła z anirią, u 2 – ze szczeliną tęczęwki, naczyńkami i tarczy nerwu wzrokowego, w 4. przypadku jednostronnej zaćmie torebkowej tylnej towarzyszyła przetwiała tętnica ciała szklistego.

Ustalenie w wywiadzie dotyczącym przebiegu ciąży i okresu perinatalnego, obecności kataraktogennych czynników środowiskowych pozwoliło, łącznie z badaniami laboratoryjnymi, na wykrycie czynnika etiologicznego u 11 pacjentów (22,5%). U 3 z nich (6% ogółu) rozpoznano etiologię różyczkową – zespół Gregga, w 1 przypadku z całkowitą zaćmą obustronną, w 2 z warstwową zaćmą jednostronną. W badaniach serologicznych były obecne przeciwciała przeciwko wirusowi różyczki klasy IgM o mianie >1/3200.

U 7 niemowląt (14%), w wieku od 1 miesiąca do 5 miesięcy, obraz kliniczny zaćmy, współistniejącej ze zrostami, zwapnieniami oraz z zapaleniem błony naczyniowej, wskazał na przebytą infekcję wewnątrzmaciczną lub okołoporodową.

W 1 przypadku (2%) stwierdzono zaćmę w przebiegu toksoplazmozy wrodzonej.

U 18 pacjentów (36,5%) wykazano zakażenie wirusem cytomegalii – z obecnością przeciwciał IgG przeciwko CMV o mianie od 1/100 do 1/800, w tym w 3 (6%) przypadkach z obecnością przeciwciał klasy IgM o mianie od 1/100 do 1/200.

Omówienie

W badanym materiale najliczniejszą grupę stanowili pacjenci z zaćmą wrodzoną o podłożu genetycznym. Najczęściej stwierdzano tu przypadki rodzinne, w których podstawą ustalenia etiologii był wywiad. W odróżnieniu od podawanego przez Orłowskiego (11) wysokiego (45-68%) odsetka występowania zaćmy w zespole Downa w naszych badaniach na 150 konsultowanych dzieci z trisomią 21 tylko u 9 (6%) stwierdzono zaćmę, a 3 z nich wymagało leczenia operacyjnego (5).

Drugą liczną grupę stanowili pacjenci z zaćmą o etiologii infekcyjnej. Najczęstszą przyczyną jej wystąpienia w tej grupie była różyczka wrodzona. Zaćma będąca jej następstwem ujawnia się w wyniku zakażenia wirusem między 4. a 9. tygodniem ciąży. Podobne dane odnośnie zaćmy o etiologii różyczkowej przedstawia Ueda i wsp. (13) oraz Givens i wsp. (4).

Fakt, że stwierdzono tylko u 1 dziecka zaćmę w przebiegu wewnątrzmacicznego zakażenia *Toxoplasma gondii*, jest przypuszczalnie konsekwencją notowanego w ostatnich latach spadku zachorowań na toksoplazmozę wrodzoną (12), wynikającego z prowadzonej profilaktyki i leczenia w okresie prenatalnym. Z drugiej strony, z naszych obserwacji wynika, że zaćma jest niezwykle rzadkim powikłaniem toksoplazmozy wrodzonej, co potwierdzają również badania przeprowa-

dzone przez Jankowską i wsp. (7). Infekcję wirusem cytomegalii zaobserwowano u 36,5% badanych przez nas chorych. Z dotychczasowych badań (12) wynika jednak, że zakażenia tym wirusem nie można uznać za pewny czynnik etiologiczny powstania zaćmy ze względu na powszechność i często bezobjawowość infekcji CMV. Zatem pacjentów z wyłączną obecnością przeciwciał przeciwko wirusowi cytomegalii zaliczono do grupy o nie ustalonej etiologii.

Mimo że u 21 badanych dzieci (43%) nie ustalono przyczyny schorzenia, to jednak opracowany przez nas wieloprofilowy model badań diagnostycznych umożliwił ustalenie czynnika etiologicznego zaćmy u ponad połowy pacjentów, pozwalając na odpowiednio wczesne leczenie.

Piśmiennictwo

1. Adamowicz M., Juszczo J.: *Zaćmy izolowane. II. Próby odnalezienia pierwotnego defektu u ludzi*. Klinika, 1994, 2, 41-46.
2. Antonowicz K., Lenkiewicz E., Zalewski S.: *Najczęstsze przyczyny utraty i upośledzenia widzenia u dzieci i młodzieży*. Klin. Oczna, 1992, 94, 101-102.
3. Assaf A.A., Tabbara K.F., Hazmi M.A.: *Cataracts in glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Ophthalmic. Paediatr. Genet.*, 1993, 14, 81-86.
4. Givens K.T., Lee D.A.: *Congenital rubella syndrome: ophthalmic manifestations and associated systemic disorders*. Br. J. Ophthalmol., 1993, 77, 358-363.

5. Gralek M.: *Narząd wzroku w zespole Downa*. Klin. Oczna, 1994, 96, 168-170.
6. Gralek M., Bogorodzki B., Czajkowski J., Gralek S.: *Zespół Lowe'a*. Klin. Oczna, 1994, 96, 287-289.
7. Jankowska H., Szczepańska-Putk M.: *Obserwacje dzieci z zapaleniem siatkówki i naczyńiówki w przebiegu toksoplazmozy wrodzonej*. Pol. Tyg. Lek., 1992, 47, 232-233.
8. Juszczo J., Kubalska J., Szreter M.: *Zaćmy metaboliczne w materiale Centrum Zdrowia Dziecka*. Klin. Oczna, 1990, 92, 218-219.
9. Lund A.M., Eiberg H., Rosenberg T., Warburg M.: *Autosomal dominant congenital cataract; linkage relations; clinical and genetic heterogeneity*. Clin. Genet., 1992, 41, 65-69.
10. Łukasik-Czerek A.: *Wrodzone wady rozwojowe układu wzrokowego u dzieci w 13-letnim materiale własnym*. Klin. Oczna, 1990, 92, 50-51.
11. Orłowski W.: *Objawy oczne w eponimach pediatrycznych*. PZWL, Warszawa, 1978, 51-56.
12. Toczolowski J., Kozak U., Gerkowicz M., Lewandowska M., Kański W.: *Wady rozwojowe układu wzrokowego w 10-letnim materiale własnym*. Klin. Oczna, 1985, 87, 273-274.
13. Ueda K., Tokugawa K., Kusuhara K.: *Perinatal viral infections*. Early Hum. Dev., 1992, 29 (1-3), 131-135.
14. Warburg M., Sjo O., Fledelius H.C., Pedersen S.A.: *Micro syndrome*. Am. J. Dis. Child., 1993, 147, 1309-1312.

Praca wpłynęła do Redakcji 20 kwietnia 1995 r.

Prace kazuistyczne

Klinika Oczna 1996, 98 (4): 311-314
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Szkodliwy wpływ soku z difenbachii na przedni odcinek gałki ocznej

Harmful impact of Dieffenbachia sap on the anterior segment of the eyeball

Anna Matysik

Abstract: The author presents a case of a woman with conjunctival and corneal changes caused by the drop of the sap from a decorative home plant Dieffenbachia. The patient complained of pain, burning and slight worsening of vision. Conjunctival swelling, lesions of corneal epithelium with a number of minute foreign bodies of a needle-like shape in cornea were observed. The mechanism of the Dieffenbachia toxicity as well as the management of the injuries are discussed.

Słowa kluczowe: difenbachia, idioblasty, uszkodzenie przedniego odcinka oka

Key words: dieffenbachia, idioblasts, the injury of the front part of the eye

Wstęp

Difenbachia, jedna z najpiękniejszych i najpopularniejszych roślin hodowanych w mieszkaniach, jest bardzo trująca. Dawką śmiertelną dla osoby dorosłej są 3-4 g tej rośliny (5). Jej ojczyzną jest Brazylia, a nazwa pochodzi od nazwiska J. Dieffenbacha – ogrodnika cesarskiego pałacu w Schoenbrunn w Austrii (ok. 1830 r.).

Rodzaj *Dieffenbachia* obejmuje około dwudziestu gatunków należących do rodziny *Araceae*. Ozdobą rośliny są duże, szerokie liście o charakterystycznym, oryginalnym rysunku. Starsze okazy niekiedy kwitną, jednakże kwiatostan jest niezbyt okazały i pozbawiony zapachu (8, 15) (ryc. 1).

Właściwości difenbachii były znane od wieków. Używano jej do zatruwania strzał oraz jako trucizny na szczury (14). W XVII i XVIII wieku brazylijscy plantatorzy karali niewolników zmuszając ich do żucia liści difenbachii. Z uwagi na utrzymujące się przez wiele dni



Ryc. 1. Roślina z rodzaju *Dieffenbachia*. Fot. A. Rożek
Fig. 1. The Dieffenbachia plant

Z II Kliniki Okulistyki AM w Lublinie
Kierownik: prof. dr hab. Jerzy Toczolowski

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Lek. med. Anna Matysik
ul. Faraona 4/17
20-635 Lublin