

# UWAGA! NOWOŚĆ!

VOLUMED sp. z o.o.

CHIRURGIA  
POLSKA



## Szanowni Państwo

Uprzejmie informujemy o rozpoczęciu wydawania nowego czasopisma

# CHIRURGIA POLSKA

Redaktorem Naczelnym jest

**prof. dr hab. Krzysztof Ziąja**

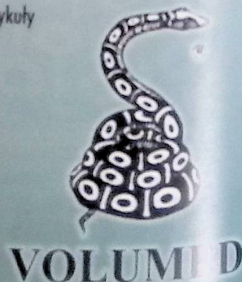
z I Katedry i Kliniki Chirurgii Ogólnej i Naczyniowej w Katowicach

W skład Komitetu Naukowego wchodzi:

Prof. dr hab. Andrzej Bochenek, Katowice	Prof. Jean Natali, Paryż (Francja)
Prof. dr hab. Andrzej Borówka, Warszawa	Prof. Attilio Odero, Pavia (Włochy)
Prof. Leandro Gennari, Rozzano/Milano (Włochy)	Prof. dr hab. Zbigniew Religa, Zabrze
Prof. dr hab. Andrzej Górecki, Warszawa	Prof. Marek Rudnicki, Chicago (USA)
Prof. dr hab. Arkadiusz Jawień, Bydgoszcz	Prof. dr hab. Jerzy Walecki, Warszawa
Prof. Karl Lutz Lauterjung, München (Niemcy)	Prof. dr hab. Jerzy A. Wasołowski, Warszawa
Prof. Marek Maruszyński, Warszawa	Prof. dr hab. Marian Zembala, Zabrze
Prof. dr hab. Grzegorz Namysłowski, Zabrze	

Periodyk wydawany jest kwartalnie, w formacie A-4, zamieszczane w nim artykuły zawierają streszczenia w języku polskim i angielskim.

Dodatkowe informacje  
mogą Państwo uzyskać  
w biurze Wydawnictwa  
51-423 Wrocław, ul. Olsztyńska, 3  
tel. (071) 325 35 61, tel./fax (071) 325 42 01



VOLUMED

Trzymaj rękę na pulsie!

## Prace kazuistyczne

Klinika Oczna 1999, 101 (4), 301-303  
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

### Naczyniak krwionośny groniasty siatkówki – opis przypadku Haemangioma racemosum of retina – a case report

Grażyna Malukiewicz-Wiśniewska, Marzenna Tsanakas

**Purpose:** To report a case of haemangioma racemosum, a rare congenital disease.

**Patient:** Female patient, aged 17, with unilateral decrease of visual acuity. Examination showed retinal arteriovenous malformations. Fluorescein angiography demonstrated variably sized arteriovenous communications, tortuosity and dilatation of the malformed vessels as well as normal vessels.

**Conclusion:** The reported case shows the difficulties that may be encountered in differentiating haemangioma racemosum from hemangiomas associated with other disorders. A complete physical examination and angiography are essential in distinguishing difficult cases.

**Słowa kluczowe:** naczyniak krwionośny groniasty, fakomatozy, zespół Wyburn-Masona

**Key words:** haemangioma racemosum, phakomatoses, Wyburn-Mason syndrome

Naczyniak krwionośny groniasty siatkówki (*Haemangioma racemosum retinae*) jest wrodzoną tętniczko-żylną wadą rozwojową. Choroba ta występuje bardzo rzadko. Pojawia się najczęściej w 1.-2. dekadzie życia, zwykle jednostronnie (2, 5, 8). Pierwszym objawem jest upośledzenie ostrości wzroku. W badaniu dna oka stwierdza się zmiany naczyniowe siatkówki i tarczy nerwu wzrokowego, polegające na bezpośrednim kontaktowaniu się tętnic z żyłami bez połączeń włósczkowych. Patologiczne naczynia są kręte i poszerzone, jest ich znacznie więcej niż w prawidłowym oku. Olbrzymie naczynia na dnie oka jest trudno zróżnicować na żyły i tętnice, ponieważ ich barwa i szerokość są takie same. Zmiany patologiczne czasami przesłonięte są krwotokiem lub wysiękiem w ciele szklistym (2, 5, 8).

U wielu pacjentów stwierdza się współistnienie naczyniaków groniastych w płucach, mózgu, nerkach, rzadko w żuchwie czy szczęce, a nawet skórze twarzy.

*Haemangioma racemosum* (H.R.) opisywany jest w grupie fakomatoz jako syndrom Wyburn-Masona (1-3, 5, 7, 8).

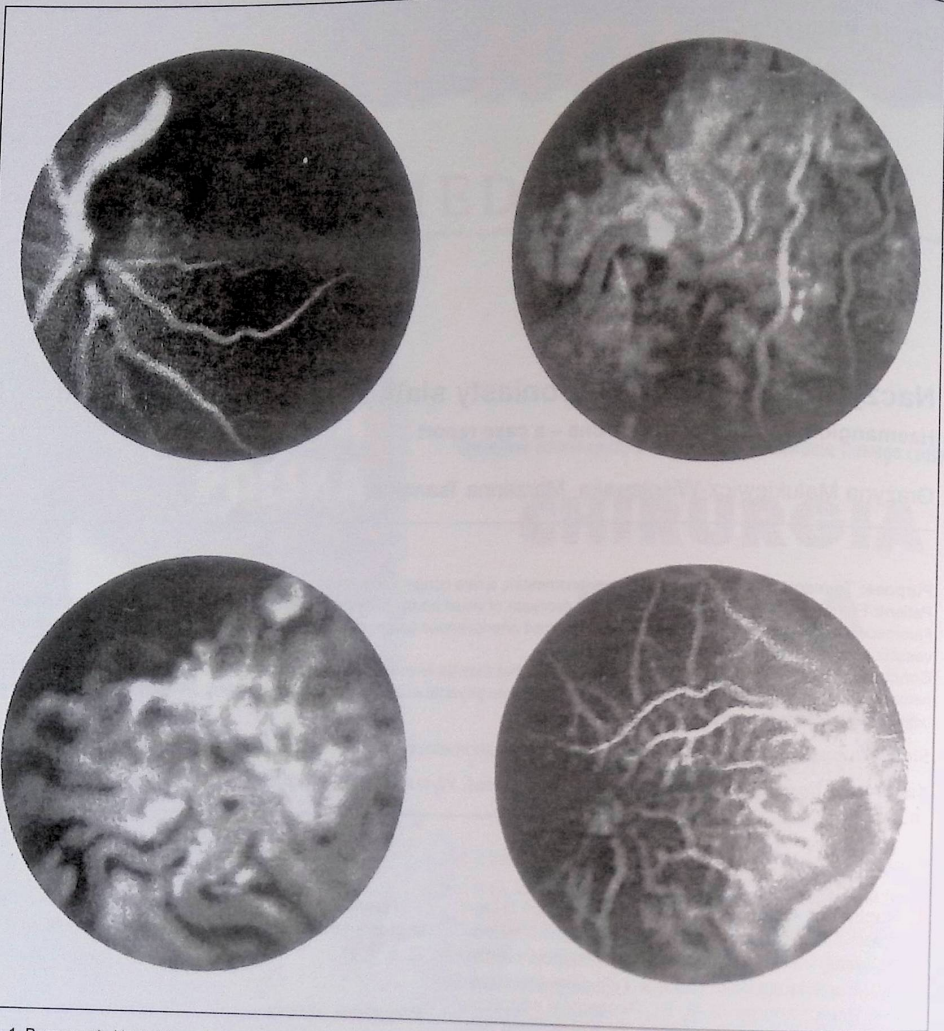
#### Przypadek własny

U pacjentki E.Ł., lat 17, podczas badań okresowych stwierdzono obniżoną ostrość wzroku oka prawego. Chora skierowana została do kliniki z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego oka prawego. Przeprowadzone badania wykazały ustawienie oka prawego w zezie rozbieżnym (10°), przy prawidłowej ruchomości gałki we wszystkich kierunkach. Ostrość wzroku oka prawego obniżona była do 1/50, ciśnienie wewnątrzgałkowe prawidłowe (12,6 mmHg). Nie stwierdzono żadnych zmian patologicznych w obrębie przedniego odcinka gałki ocznej, soczewki i ciała szklistego.

W badaniu dna oka ujawniono zatarcie granic tarczy nerwu II. Na tarczy widoczne były szerokie, kręte, o jednakowej grubości naczynia kierujące swój bieg w stronę kwadrantu dolnoskroniowego. W kwadrantach dolnych, bliżej obwodu, widoczny był guz barwy wiśniowej, przypominający poszerzone naczynie. W kwadrantach górnych siatkówka była obrzęknięta, a naczynia wykazywały wzmoczoną krętość. W obszarze płamki

Z Kliniki Chorób Oczu AM w Bydgoszczy  
Kierownik: prof. dr hab. Józef Kaluźny

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
Dr med. Grażyna Malukiewicz-Wiśniewska  
ul. Zamojskiego 5/7  
85-063 Bydgoszcz



Ryc. 1. Poszerzenie i krętość naczyń oraz różnej wielkości połączenia tętniczo-żylnych  
Fig. 1. Dilatation and tortuosity of the vessels and variably sized arteriovenous communications

widoczny był twór sinopielaty nieznacznie uniesiony z dochodzącymi od obwodu naczyńiami.

W przeprowadzonym badaniu ultrasonograficznym nie wykazano cech mogących sugerować obecność guza wewnątrzgałkowego. W obrębie gałki ocznej lewej nie stwierdzono jakichkolwiek odchyłań od stanu prawidłowego.

Angiografia fluoresceinowa ujawniła istnienie wyraźnych poszerzeń naczyń siatkówki i charakterystycznych połączeń tętniczo-żylnych z wysiękowym uniesieniem siatkówki. Widoczne malformacje tętniczo-żylnych dochodziły do tarczy nerwu wzrokowego. Zwiększona krętość i poszerzenie dotyczyły także innych naczyń nie objętych typowymi, w tym przypadku, zniekształce-

niami. Obserwowano też pewne zróżnicowanie wielkości połączeń tętniczo-żylnych.

Na podstawie tomografii komputerowej oczodołów i głowy stwierdzono, że tylna ściana gałki ocznej prawej wykazuje jednolite pogrubienia do ok. 5 mm, ulegające wzmocnieniu kontrastowemu od ok. +82 do 110 jH. Po wzmocnieniu kontrastowym w okolicy skroniowej tej gałki ocznej pojawił się obszar patologiczny o wymiarach 5x3,8 mm i gęstości ok. +64 jH. Obraz mózgowia i przestrzeni płynowych wewnątrzczaszkowych był prawidłowy.

W badaniach dodatkowych, takich jak badanie podstawowe krwi (morfologia z rozmazem, OB, mocz, czas krzepnięcia, czas krwawienia, cholesterol, cukier

w surowicy krwi) oraz w badaniu radiologicznym klatki piersiowej również nie stwierdzono żadnych odchyłań od stanu prawidłowego.

Wykonane badania okulistyczne najbliższej rodziny (matka, ojciec) nie wykazały podobnych anomalii. Z przeprowadzonego wywiadu dotyczącego dalszej rodziny również wynikało, że żaden z jej członków nie zgłasza żadnych dolegliwości ze strony układu wzrokowego.

#### Omówienie

Przedstawiony przypadek stanowi odzwierciedlenie trudności diagnostycznych, które mogą stać się naszym udziałem w praktyce okulistycznej.

Obraz opisywanych powyżej zmian patologicznych (widocznych zarówno w badaniu wziernikowym, jak i angiograficznym) przedstawia wiele cech wspólnych z obrazem występującym w innych chorobach przebiegających z tworzeniem się naczynek siatkówki i naczyńki. Charakterystyczne zmiany na dnie oka mogą występować w kilku innych zespołach i fakomatozach.

W zespole Hippel-Lindaua, dziedzicznym w sposób autosomalnie dominujący, zmiany naczyniowe występują też w innych częściach centralnego układu nerwowego i innych narządach: mózgu, rdzeniu kręgowym i pniu mózgu, w nerkach, nadnerczach, płucach, trzustce, wątrobie i kościach. Jest to naczyniak krwionośny włókniczkowy siatkówki, występujący w 50% przypadków obuocznie, ujawniający się zwykle w 1.-2. dekadzie życia. Początkiem zmian jest proliferacja komórek śródbłonka kapilarów łączących dorzecze tętnicze i żyłne. Zmiany początkowo pojawiają się na obwodzie dna oka jako kręte i szerokie naczynia siatkówki, później łączą się w twory tętniczo-żylnie układające się w czerwone lub bladorożowe guzki różnych rozmiarów. Zmiany patologiczne nie obejmują tarczy nerwu wzrokowego. W późniejszym okresie pojawiają się wysięki, krwotoki siatkówkowe, odwarstwienie siatkówki i jaskra wtórna (1, 2, 4-6).

Podobne zmiany, umiejscowione jednak w naczyniówce, można spotkać w zespole Sturge-Webera. Często towarzyszy im rozległy naczyniak skóry twarzy, obejmujący powiekę, spojówkę, a także zmiany w obrębie komory przedniej, jaskra oraz naczyniaki wewnątrzczaszkowe (2, 3, 5).

Poszerzenie naczyń siatkówki występuje również w chorobie Ealsa. Dotyczy ona osób młodych ok. 30. r.z., krętość naczyń jest jednak znacznie mniejsza niż w H.R. i towarzyszy im inny obraz dna oka. Wzdłuż naczyń żylnych pojawiają się białawe pasma, zwłaszcza na obwodzie. W niektórych miejscach naczynia zmieniają się w białe powrózki nie zawierające krwi, a w pobliżu często występują liczne krwotoki siatkówki. Najczęściej jednak wgląd w dno oka jest ograniczony z powodu nawrotowych wylewów krwi do ciała szklistego (2, 5, 6).

Inną grupą schorzeń, którą należy wymienić w różnicowaniu z naczyniakami groniastymi, są teleangiektazje siatkówkowe: choroba Coatsa, idiopatyczna juxtafovealna siatkówkowa teleangiektazja, naczyniakowość prosowata Lebera. Są to rzadkie idiopatyczne, wrodzone schorzenia dotyczące naczyńiowych anomalii, charakteryzujące się poszerzeniem i krętością naczyń, pojawieniem się aneuryzmatów o różnej wielkości (1-3, 5, 8). W tych przypadkach zmiany dotyczą głównie układu włókniczkowego, rzadziej drobnych tętniczek i żyłek. Naczyniowe zmiany zwykle ulegają progresji, a następnie dołączają do nich krwotoki przedsiatkówkowe, obrzęk siatkówki i liczne wysięki lipidowe.

Najczęściej występującą teleangiektazją retinalną jest choroba Coatsa pojawiająca się jednostronnie. Przeważnie jest wykrywana w pierwszej dekadzie życia, szczególnie często u chłopców. We wczesnym okresie choroby na dnie oka można zaobserwować rozległe, pasmowate, nieregularne zarysy wysięki, zmieszoną krętość naczyń, liczne drobne tętniki i poszerzone naczynia. Obserwowana progresja zmian na dnie oka prowadzi do rozległego uszkodzenia naczyń, czego rezultatem jest pojawienie się przecieków, wysięków i w końcu odwarstwienia siatkówki (1, 2, 5).

W przedstawionym przypadku w różnicowaniu zasadnicze znaczenie ma obraz kliniczny i angiografia fluoresceinowa, ujawniająca istnienie anastomoz tętniczo-żylnych.

Ze względu na duże podobieństwo obrazu dna oka do zmian występujących w innych zespołach, opisywany powyżej przypadek może sprawiać trudności w postawieniu prawidłowego rozpoznania.

#### Piśmiennictwo

1. Archer D.B., Deutman A., Ernest J.T., Krill A.E.: *Arteriovenous communications of the retina*. Am. J. Ophthalmol., 1973, 75, 224-241.
2. Kański M.: *Okulistyka kliniczna*. Urban & Partner, Wrocław, 1997, 334-336.
3. Kleine H.E.: *Angiomatous diseases in the maxillofacial region and their treatment in adults*. Zahn. Mund. Kieferheilkd. Zentralbl., 1979, 67, 819-827.
4. Mansour A.M., Walsh J.B., Henkin P.: *Arteriovenous anastomoses of the retina*. Ophthalmology, 1987, 94, 35-40.
5. Orłowski W.: *Okulistyka współczesna*. Wyd. 2. PZWL, Warszawa, 1986, 309-310.
6. Raff M.: *Congenital A-V fistula associated with angioma*. Hautarzt, 1975, 26, 202-206.
7. Schlieter F.: *The Wyburn-Mason syndrome*. Klin. Monatsbl. Augenheilkd., 1976, 168, 788-793.
8. Yannuzzi L.A., Guyer D.R., Green W.R.: *The retina atlas*. Mosby, Boston, 1995, 101-109.

Praca wpłynęła do Redakcji 28 stycznia 1999 r. (744)