

CIELEM niniejszego doniesienia jest zwrócenie uwagi na istnienie znacznego odsetka przypadków młodzieńczego rozwarstwienia siatkówki o niekompletnym obrazie klinicznym, w którym dominują zmiany plamkowe, a zmiany obwodowe mogą nie występować bądź wcale, bądź pod innymi postaciami niż najczęściej poszukiwany pęczek rozwarstwienia.

Pojawienie się u dziecka w wieku przedszkolnym lub szkolnym klinicznych objawów schorzenia w postaci obniżenia ostrości wzroku z dal przy niewspółmiernie dobrej ostrości wzroku z bliska, z gorzej lub lepiej dostrzegalnymi oftalmoskopowo zmianami w obszarze plamkowym, zwykle kieruje uwagę lekarza w kierunku częściej występującej choroby Stargarda.

Już jednak badanie oftalmoskopowe, w szczególności obserwacja stereoskopowa w biomikroskopie z użyciem trójlistra Goldmanna, pozwala stwierdzić różnice w wyglądzie plamki. Układ szczeliny światła na mikroretinobielkach rozwarstwienia promienisto otaczających dołeczek środkowy, podkreśla wypukłość tych formacji. Obraz ten jest istotnie różny od wyglądu plamki we wczesnych stadiach choroby Stargarda, gdzie zmiany oftalmoskopowe polegają przede wszystkim na przegrupowaniu barwnika w stopniu zależnym od stadium schorzenia.

Występujące w chorobie Stargarda zmiany w warstwie barwnikowej siatkówki są odpowiedzialne za charakterystyczny wygląd fluoroangiogramów, które wykazują w zakresie plamki typowy obraz „okienka” czy „wolego oka”, podczas gdy fluorescencja naczyńki jest całkowicie niewidoczna (efekt „ciszy naczyńkowej” wg M. Bonnet¹).

Angiografia fluoresceinowa w *retinoschisis congenita* przedstawia obraz będący nieomal odwrotnością wyżej opisanego. Składa się nań: nieobecność anomalii obrazu plamkowego (przynajmniej w początkowych okresach schorzenia); hiperfluorescencja dna w wyniku słabszego niż normalnie maskowania krążenia naczyńkowego przez warstwę barwnikową; możliwość istnienia na obwodzie przecieków fluoresceiny z nieprawidłowych naczyń.

Inną cechą różnicową jest wynik badania widzenia barw. We wrodzonym, niepowikłanym rozwarstwieniu siatkówki może być ono prawidłowe. Przy ostrości wzroku obniżonej do wartości około 0.5 pojawia się dyschromatopsja w osi niebiesko-czerwonej, w przypadkach zaawansowanych — również w osi niebiesko-żółtej. W chorobie Stargarda już bardzo wczesnie dochodzi do zaburzeń widzenia barwnego w osi czerwono-zielonej.

Elektroretinografia wykazuje w *retinoschisis congenita* zapis typu negatywnego: fala a cechuje się normalną amplitudą, podczas gdy zmiany dotyczą fali b. Zapis odpowiada uszkodzeniu warstw powierzchniowych siatkówki przy zachowanym prawidłowym stanie fotoreceptorów⁴.

We wczesnych okresach choroby Stargarda ERG, zwykle normalny przy stymulacji światłem białym, w miarę rozwoju zmian zwyrodnieniowych ulega całkowitemu zaburzeniu.

Z Kliniki Okulistycznej AM we Wrocławiu, kierownik: prof. dr med. Piotr Hańczyk

Reprint requests to: Doc. dr med. Hanna Niżankowska, ul. Agrestowa 87; 58-006 Wrocław, Poland

HANNA NIŻANKOWSKA i JERZY WOŹNY

Wrodzone rozwarstwienie siatkówki z dominującymi zmianami w plamce

CONGENITAL RETINOSCHISIS WITH PREDOMINANT MACULAR CHANGES

The authors call attention to the existence of incomplete forms of retinoschisis and some forms with predominant macular changes which may erroneously be treated as Stargard's disease. A correct diagnosis is essential because of the necessity of a systematic control of the fundus periphery. Discussed are the possibilities of prevention and treatment of complications such as haemorrhages and retinal detachment.

HASŁA: wrodzone rozwarstwienie siatkówki, zmiany w plamce, różnicowanie z chorobą Stargarda, profilaktyka, leczenie powikłań

KEY WORDS: congenital retinoschisis, macular changes, differential diagnosis with Stargard's disease, prophylaxis, treatment of complications

Wczesnym objawem klinicznym, który właściwie ukierunkowuje rozpoznanie są krwawienia do ciała szkliste-go. Ich wystąpienie stwarza konieczność dokładnej oceny obwodu dna oka w poszukiwaniu przyczyny wynaczynienia krwi, co pozwala na stwierdzenie zmian patologicznych siatkówki obwodowej i szklistki. Często jednak dziecko nie zwraca uwagi na objawy krwawienia, które szybko się resorbując może być nawet wielokrotnie niezauważone.

Wczesne postawienie właściwego rozpoznania jest istotne z uwagi na konieczność systematycznej kontroli obwodu dna oka badaniem biomikroskopowym, przede wszystkim w celu ustalenia progresji zmian mogących prowadzić do odwarstwienia siatkówki.

W przypadku zmian ustabilizowanych i nie zagrażających powikłaniami, ingerencja terapeutyczna jest niewskazana. Fotokoagulacja lub krioplikacja stosowana w celu spłaszczenia pęczery, nie tylko nie hamuje ich rozprzestrzeniania się, ale może wywołać gwałtowny rozwój schorzenia⁵.

Podobnie leczenie zachowawcze polegające na stosowaniu leków poprawiających ukrwienie siatkówki i jej metabolizm podlega coraz częściej krytyce. Niecelowość tego leczenia wynika z patogenetycznej roli, którą upatruje się w zaburzeniach rozwojowych ciała szklistego i przylegającej doń warstwy wewnętrznej siatkówki jeszcze w okresie życia płodowego. Ponadto efektywność tego leczenia jest niemożliwa do udowodnienia z powodu nierównomiernej ewolucji samego schorzenia, polegającego okresowym zaostreniom i remisjom bez uchwytnej przyczyny. Schepens³ opierając się na własnych obserwacjach opisuje przypadki regresji wrodzonych form rozwarstwienia, obejmującej nie tylko spontaniczne spłaszczenie pęczery, zanik błon szkliskowych i patologicznych naczyń, ale nawet poprawę ostrości wzroku.

Ten typ ewolucji schorzenia uniemożliwia krytyczną ocenę wyników terapii zachowawczej. Ponadto stosowanie leków mających na celu poszerzenie naczyń siatkówkowych może mieć niepożądane skutki przy zagrażają-

cych krwawieniami. Wydaje się nam także, że trwające latami, stałe farmakologiczne leczenie dziecka, podobnie jak obarczanie go licznymi restrykcjami w zakresie zachowań mających rzekomo wpływać na rozwój choroby, nie pozostaje obojętne dla jego psychiki, obciążonej piętnem choroby i kalectwa. Rola lekarza w rozwarstwieniu wrodzonym winna zatem sprowadzać się do odpowiednio rzetelnie przeprowadzanych kontroli dna oka w biomikroskopie, celem nieprzeoczenia krwotoku czy zagrażającego odwarstwienia siatkówki².

Odpowiednia terapia w przypadku znalezienia takich zmian powinna umożliwić choremu zachowanie przydat-

nej ostrości wzroku w ciągu życia, a nawet kontynuowanie właściwie wybranej aktywności zawodowej.

PISMIENICTWO

1. François P., Bonnet M.: La macula, (Masson, Paris 1976). — 2. Niżankowska H., Woźny J.: Wrodzone dziedziczne rozwarstwienie siatkówki. Klin. oczna 93: 176-177 (1991). — 3. Schepens C.L.: Congenital retinoschisis. Klin. oczna 90: 127-132 (1988). — 4. Tarut P.: Les dégénérescences maculaires. (w:) EMC Ophthalmologie 3: 21249 A10 (Editions Techniques, Paris 1983).

Praca wpłynęła: 6.07.1989 (nr 5595).

(cd ze str. 177)

MESSERLI J.: Zapalenia wewnątrzgałkowe. Wywiad i kliniczne badanie (*Intraoculare Entzündungen. Anamnese und klinische Untersuchung*). Klin. Mbl. Augenhk. 194: 368-372 (1989).

Dla wyjaśnienia przyczyny zapalenia naczyńki zaleca się często badania laboratoryjne o dużym zakresie. Aby móc właściwie ocenić wyniki trzeba posiadać wiadomości co do wartości testów. Wraz z powiększającą się liczbą określeń laboratoryjnych wzrasta prawdopodobieństwo mylnie dodatnich wartości. Wartość określenia testów laboratoryjnych wzrasta wraz z szczegółowym klinicznym badaniem i dokładną anamnezą, kiedy ustawa się ścisłą diagnozę różnicową. Kliniczne badanie stanowi decydujący krok przy wyjaśnianiu przyczyny zapalenia naczyńki. Testy są pomocniczym badaniem, które w przypadkach wątpliwych nie mogą obalić klinicznej diagnozy.

Anna Bernardczykowa

11. Soczewka, pseudofakia

FEDOROV S.N., ZUBAREVA L.N., HVATOV V.N.: Korekcja wewnątrzgałkowa w chirurgii jednostronnej zaćmy u dzieci (*Intraokularna korekcja w hirurgii jednostronnej katarakty u detej*). Vestn. Oftal. 105/3: 7-10 (1989).

Metoda korekcji bezsoczewkowości za pomocą soczewek wewnątrzgałkowych dominuje współcześnie w rozwiniętych krajach świata i dotyczy pacjentów dorosłych. Jednak u dzieci, mimo wyraźnej korzyści, w porównaniu z innymi rodzajami korekcji afakii, implantacja soczewek wewnątrzgałkowych nie jest rozpowszechniona. Obserwacje własne dotyczą 488 oczu, w czasie 1974-1987. Wszczępienia wykonano u dzieci w wieku od 7 mies. do 14 lat. Najczęściej były to przypadki zaćmy urazowej. Oceniono zmiany towarzyszące, takie jak bliźny rogówki, zrosty z tęczówką i torebką soczewki. Stwierdzono, że u dzieci z zaćmą urazową najczęstszym powikłaniem w przebiegu operacji była hipotonia gałki ocznej i wypadnięcie ciała szklistego. We wczesnym okresie pooperacyjnym najczęstszym powikłaniem było zapalenie tęczówki, blok źreniczny, przemieszczenie soczewki, a w późnym okresie: obrzęk plamki, zapalenie tęczówki i zaćma wtórna. Podkreślono wysoką efektywność korekcji wewnątrzgałkowej w chirurgii jednostronnej zaćmy u dzieci a także brak pewnych powikłań związanych bezpośrednio z implantacją. Lepsze rezultaty uzyskano u dzieci z zaćmą urazową, co jest zgodne z literaturą. Wskazania do implantacji w przypadkach jednostronnej zaćmy wrodzonej to głównie zaćmy częściowe lub zaćmy postępujące. Problem takiej korekcji może przesądzać tolerancja soczewek kontaktowych.

Regina J. Romańczuk

12. Siatkówka, ciało szkliste

GERINEC A., HALÁS M., CHYNORANSKY M.: Zespół Coats'a w naszym materiale (*Coatsov Syndróm w nasom materiálu*). Cs. Oftal. 46: 128-133 (1990).

W pracy przedstawiono rezultaty obserwacji i leczenia w ciągu 10 lat dziesięciu dzieci z chorobą Coats'a. Omówiono współczesną diagnostykę i niezbedność diagnostyki różnicowej z siatkówczakiem. Jako bardzo efektywną oceniono koagulację, po której u 8 dzieci nie tylko zatrzymał się proces schorzenia, ale stwierdzono też resorbację wysięku.

Regina J. Romańczuk

HAUT J., BAUDOIN F., LE ME Y., COLLIAC P.: Chirurgia samoistnych przedsiatkówkowych błon plamkowych. Studium statystyczne retrospektywne wyników czynnościowych (42 przypadki) (*Chirurgie des membranes epiretiniennes maculaires idiopathiques. Etude statistique retrospective du resultat fonctionnel. A propos de 42 cas traités*). J. Fr. Ophtal. 12: 81-87 (1989).

Przedstawiono 42 przypadki samoistnych błon przedsiatkówkowych okolicy plamki, które leczono chirurgicznie. Poprawa czynnościowa jest wyraźniejsza, gdy operowane są oczy z niską ostrością wzroku. Końcowy efekt jest jednak lepszy, gdy operowane są oczy ze względnie dobrą ostrością wzroku. Największy problem stanowi trudność oddzielenia błony oraz powstawanie jątrogennych otworów. W tym ostatnim przypadku często konieczna jest wewnętrzna tamponada olejem sylikonowym.

Anna Bernardczykowa

NIEMEYER G., FRUH B.: Strategie rozpoznawania polekowych uszkodzeń siatkówki (*Untersuchungsstrategien zur Diagnose medikamentos bedingter Netzhautschaden*). Klin. Mbl. Augenhk. 194: 355-358 (1989).

Duża ilość systematycznie stosowanych, potencjalnie szkodliwych dla siatkówki leków, wymaga zastosowania prostej i uniwersalnej metody wczesnego wykrywania polekowych uszkodzeń siatkówki. Ogromne znaczenie ma systematyczna kontrola, dokładny wywiad, badanie dna oka oraz badanie funkcji siatkówki. W przypadkach podejrzenia polekowych uszkodzeń siatkówki zaleca się wykonywanie badań elektrofizjologicznych, angiografii, perymetrii i testów barwnych. Autorzy szczegółowo omawiają działania na siatkówkę preparatów chloroquin i hydroxychloroquin.

Anna Bernardczykowa