

Anna Więckowska, Anna Napierała, Elżbieta Pytlarz i Hanna Mielnik

## Przetrwale, hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne — diagnostyka i różnicowanie

Persistent hyperplastic primary vitreous — diagnostics and differentiation

**Summary.** Purpose: Presentation of the cases with a rare form of persistent hyperplastic primary vitreous. Material and methods: 5 children, aged 3-14, were referred to the clinic with suspicion of neoplasm changes or congenital anomalies of the eyeball. Unilateral, pathological lesions, in the form of opaque membranes, partialy or totally covered the optic disc, were found. In 2 cases persistent fragments of arteria hyaloidea were also observed. Diagnosis was made basing on three mirror glass examination, ultrasonography and fluorescein angiography. In differential diagnosis, retinoblastoma and other entities determined in the literature as pseudo-retinoblastoma were taken into account. The children remained under clinical follow-up.

Hasła: przetrwale, hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne, wady wrodzone ciała szklistego, siatkówczak rzekomy

Key words: persistent hyperplastic vitreous, congenital anomalies of the vitreous, pseudoretinoblastoma

Przetrwale hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne jest rzadko występującą wadą rozwojową gałki ocznej, która może występować jako postać przednia lub tylna.

Pierwotne ciało szkliste powstaje w pierwszym miesiącu życia płodowego<sup>1,7</sup>, w drugim miesiącu rozwoju embrionalnego tworzy się wtórne, awaskularne ciało szkliste. W prawidłowo zbudowanych gałkach ocznych jedyną pozostałością pierwotnego ciała szklistego jest kanał Cloqueta, który przebiega między soczewką a tarczą<sup>1,8</sup>. Rozwój embrionalny ciała szklistego ulega zakończeniu w 3 miesiącu życia płodowego, może jednak ulec zaburzeniom na każdym etapie. Pozostałością przedniego, pierwotnego ciała szklistego może być położone nosowo i ku dołowi od tylnego bieguna zmętnienie soczewki zwane plamą Mittendorfa<sup>4</sup>. Przetrwale, hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne występuje w 90% przypadków jednostronnie, łącznie z małoczem<sup>3</sup>. W ponad połowie przypadków łączy się z resztkami przetrwalej tętnicy ciała szklistego, częściej występuje postać przednia. Postać tylna ma najczęściej wygląd nieregularnej, nieprzeziernej błony rozciągającej się nad tarczą nerwu wzrokowego. Może łączyć się z przetrwiałą tętnicą ciała szklistego lub z fałdem sier-

powatym siatkówki. Często towarzyszy jej odwarstwienie siatkówki, hypo- i hyperpigmentacje siatkówki oraz błada tarcza nerwu wzrokowego.

### Badania własne

Materiał obejmuje 5 przypadków postaci tylnej hyperplastycznego ciała szklistego, 3 dziewczynki i 2 chłopców w wieku od 3 do 14 lat, średni wiek 8 lat. Czas obserwacji wynosił od 9 miesięcy do 5 lat, średnio 2 lata i 23 miesiące.

### Przypadek 1

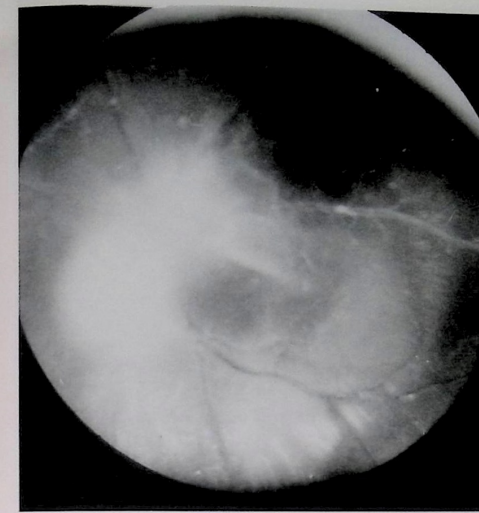
Dziewczynka M. K. lat 3 skierowana do naszej Kliniki w grudniu 1987 r. z rozpoznaniem wtórnego odwarstwienia siatkówki w lewym oku. W wywiadzie od urodzenia zez zbieżny oka lewego i z tego powodu rodzice zgłosili się z dzieckiem do okulisty rejonowego.

Badanie okulistyczne: OP — przedni odcinek i dno oka prawidłowe. OL — gałka oczna ustawiona w zezie zbieżnym. Przedni odcinek prawidłowy. Dno oka: widoczna dobrze jedynie od dołu tarcza n. II różowa o granicach wyraźnych. Górna część tarczy pokryta białawą, nieprzeźroczystą, uwypuklającą się tkanką (ryc. 1).

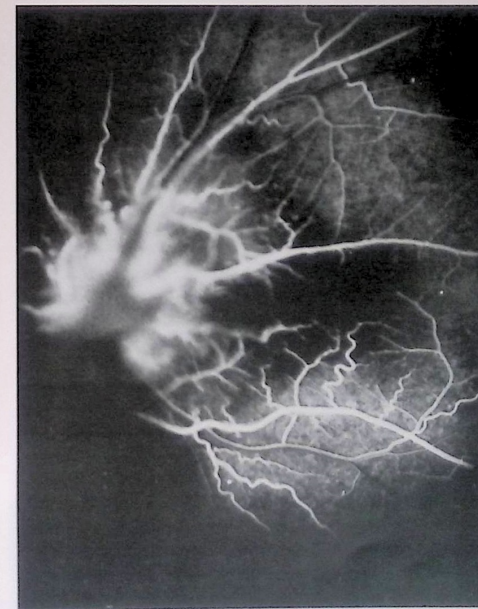
W tylnym biegunie gałki ocznej widoczne płaskie o.s. obejmujące obszar tarczowo-plamkowy i dochodzące do skroniowego brzegu plamki. Równik i obwodowa część siatkówki niezmiennona. Ostrość wzroku OP 5/5, OL 2/50, poczucie i rzutowanie światła prawidłowe.

Badanie ultrasonograficzne — w tylnych warstwach ciała szklistego bezpośrednio przed tarczą n. II widoczne dość mocno wysyczone płaskie echo. Ściana gałki ocznej bez zmian. W tylnym biegunie na małym obszarze płaskie o.s. (ryc. 2).

Tomografia komputerowa — oczodoły wraz z zawartością bez zmian.



Ryc. 1. Przypadek 1



Ryc. 2. Angiografia fluoresceinowa — przypadek 1

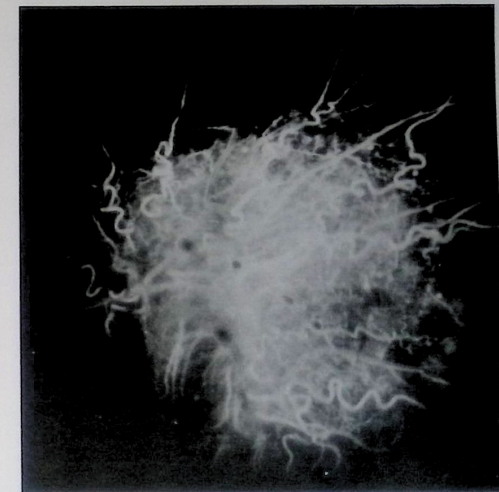
Angiografia fluoresceinowa — w fazie tętnicznej intensywne wypełnienie sieci naczyń w obrębie przedtarczowej tkanki. W fazie późnej masywny przeciek fluoresceiny.

### Przypadek 2

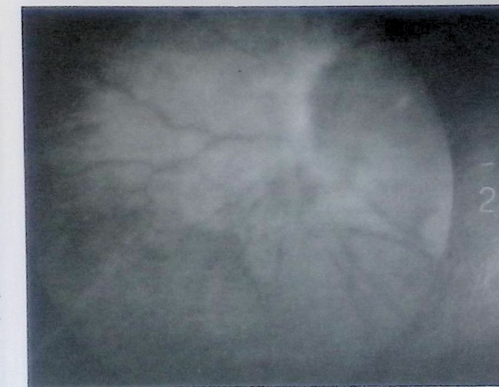
Chłopiec M. L. lat 14 skierowany do naszej Kliniki w grudniu 1992 r. z podejrzeniem wady wrodzonej tarczy n. II OP. W paź-



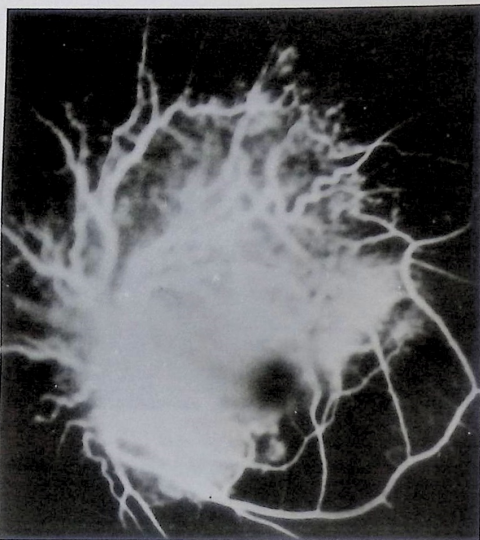
Ryc. 3. Przypadek 2



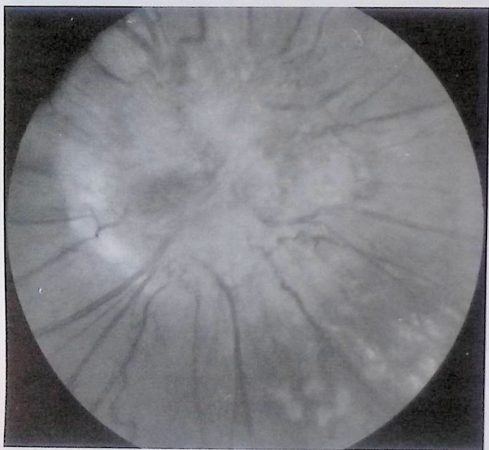
Ryc. 4. Angiografia fluoresceinowa — przypadek 2



Ryc. 5. Przypadek 3



Ryc. 6. Angiografia fluoresceinowa — przypadek 3



Ryc. 7. Przypadek 4

dzienniku 1992 r. podczas badań w szkole stwierdzono obniżoną ostrość wzroku OP. Od wczesnego dzieciństwa zezował zbieżnie OP, nie był leczony. Choroby ogólne: nanosomia.

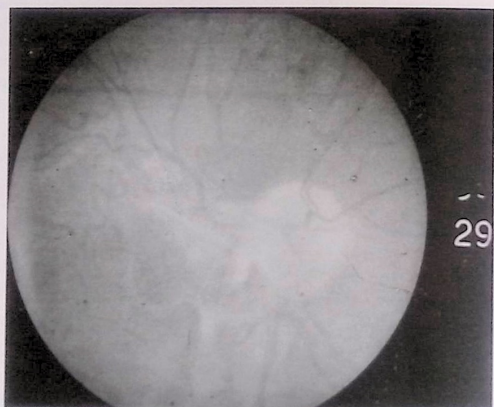
**Badanie okulistyczne:** OP — gałka oczna ustawiona w zezie zbieżnym. Przedni odcinek prawidłowy. Dno oka: tarcza n. II przysłonięta przez nagromadzenie białej tkanki, naczynia wychodzące spod niej o przebiegu krętym. Plamka z prawidłowym refleksem (ryc. 3). Pozostała część siatkówki niezmiennona.

**O.L.** — przedni odcinek i dno oka prawidłowe. Ostrość wzroku OP 1 1/2/50, poczucie i rzutowanie światła prawidłowe, OL 5/5.

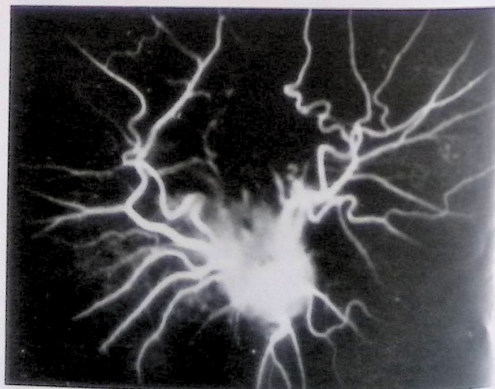
**Badanie ultrasonograficzne** — w tylnych warstwach ciała szklistego bezpośrednio przed tarczą dość mocno wysyczone,



Ryc. 8. Angiografia fluoresceinowa — przypadek 4



Ryc. 9. Przypadek 5



Ryc. 10. Angiografia fluoresceinowa — przypadek 5

### Przetwale, hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne

plaskie echo. Ściana gałki ocznej sonograficznie bez zmian. Biometria OP 21,48 mm, OL 22,24 mm.

**Angiografia fluoresceinowa** — w fazie tętnicznej intensywne wypełnienie sieci naczyń w obrębie przedtarczowej tkanki. W fazie późnej przeciek fluoresceiny (ryc. 4).

#### Przypadek 3

Dziewczynka M. K. lat 8 skierowana do naszej Kliniki w sierpniu 1992 r. z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego. Około 6 miesięcy temu dziecko zauważyło, że nie widzi lewym okiem.

**Badanie okulistyczne:** gałki oczne ustawione prawidłowo. OP przedni odcinek i dno oka bez zmian. OK — przedni odcinek prawidłowy. W ciele szklistym widoczna przetwala tętnica dochodząca do tylnej torebki soczewki w jej części nosowodolnej. Tarcza n. II przysłonięta przez białą, nieregularną błonę. Plamka bez refleksu (ryc. 5). Pozostała część dna oka prawidłowa. Ostrość wzroku OP 5/5, OL 2/50, poczucie i rzutowanie światła prawidłowe.

**Badanie ultrasonograficzne** — echogram typowy dla błony znajdującej się przed tarczą n. II oraz ciągnącego się od niej pasma w kierunku soczewki (tętnica przetwala ciała szklistego).

**Angiografia fluoresceinowa** — we wczesnych fazach wypełnienie naczyń w obrębie błony przedtarczowej. W późnej fazie wszystkie struktury zatarte przez masywny przeciek fluoresceiny (ryc. 6)

#### Przypadek 4

Dziewczynka P.G. lat 4 skierowana do naszej Kliniki w marcu 1990 r. z podejrzeniem choroby Coats'a. Przed około 3 tygodniami matka zauważyła, że dziecko zezuje rozbieżnie prawym okiem.

**Badanie okulistyczne:** OP — gałka oczna ustawiona w zezie rozbieżnym. Przedni odcinek prawidłowy. Dno oka: tarcza n. II niewidoczna, zasłonięta przez białą błonę. W odległości 2-3 dd otacza tarczę barwnikowy pierścień. Plamka bez refleksu. Okolica równika i obwód siatkówki bez zmian (ryc. 7). OL — bez zmian. Ostrość wzroku OP poczucie światła, złe rzutowanie, OL 5/5.

**Badanie ultrasonograficzne** — przed tarczą n. II błona o wysokiej echogenności.

**Angiografia fluoresceinowa** — we wczesnych fazach wypełnienie fluoresceiną dużej ilości krętych naczyń błony przedsiatkówkowej. W fazach późnych masywny przeciek fluoresceiny uniemożliwia przesłedzenie poszczególnych struktur (ryc. 8).

#### Przypadek 5

Chłopiec P.S. lat 11 skierowany do naszej Kliniki w marcu 1990 r. z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego. Przed rokiem stwierdzono przypadkowo, że dziecko nie widzi prawym okiem.

**Badanie okulistyczne:** OP gałka oczna ustawiona w zezie zbieżnym. Odcinek przedni bez zmian. W tylnych warstwach ciała szklistego widoczny powrózek wychodzący z tarczy n. II biegnący do soczewki. Tarcza nerwu wzrokowego różowa, w części skroniowo-dolnej przysłonięta przez półprzezroczystą błonę rozciągającą się w kierunku plamki. Równik i obwód siatkówki bez zmian (ryc. 9). Lewe oko bez zmian. Ostrość wzroku OP 5/5, OL 5/5.

**Badanie ultrasonograficzne** — echogram zagęszczenia w tylnych warstwach ciała szklistego tuż przed tarczą n. II oraz w obrębie pasma ciągnącego się z okolicy tarczy w kierunku soczewki.

**Angiografia fluoresceinowa** — w fazach wczesnych intensywne wypełnienie sieci naczyń w obrębie tkanki przedtarczowej. W fazie późnej przeciek fluoresceiny (ryc. 10). W opar-

ciu o ujemne wyniki badań serologicznych we wszystkich przypadkach wykluczono toksoplazmozę i listeriozę. Rozpoznano postać tylną przetwalego, hyperplastycznego ciała szklistego pierwotnego. W przypadkach 3 i 5 z pozostałością przetwalej tętnicy ciała szklistego.

### Omówienie

Ustalenie właściwego rozpoznania u chorych z przetwalem, hyperplastycznym ciałem szklistym pierwotnym nastęrcza nierazko dużo trudności. Pośród wielu błędnych diagnoz często podejrzewa się obecność guza wewnątrzgałkowego, co dla pacjentów jest szczególnie przykre. Obraz dna oka jest bardzo zróżnicowany, uzależniony od składu tkanek tworzących przetwale, hyperplastyczne ciało szkliste pierwotne. Histopatologicznie wyróżnia się w jego obrębie zawierającą naczynia mezoderme oraz neuroektoderme<sup>1,7</sup>. W rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić siatkówczaka oraz jednostki chorobowe określone w piśmiennictwie jako pseudoretinoblastoma<sup>2,5,6,7,9</sup>. Zalicza się do nich zakażenie pasożytem *Toxocara canis*, wrodzone sierpowate odwarstwienie siatkówki, zespół kwiatu powoju, tarczę Bergmeister'a, chorobę Lebera-Coatsa, chorobę Norrie'go, zespół nietrzymania barwnika (Bloch-Sulzberger) oraz retinopatię wcześniaków. Najtrudniejsze jest różnicowanie z siatkówczakiem, należy pamiętać o możliwości współistnienia nowotworu i przetwalego, hyperplastycznego ciała szklistego pierwotnego<sup>6</sup>. W tych przypadkach wg *von Hippel'a*, *Reese'go* i *Manskota*<sup>3</sup> w diagnostyce różnicowej decydujące znaczenie ma stwierdzenie małowocza, które wyklucza siatkówczaka. Zakażenie pasożytem *Toxocara canis* wykluczono u naszych pacjentów na podstawie ujemnych wyników testu Elisa. Błon przysłaniających tarczę nerwu wzrokowego nie spotyka się w zespole kwiatu powoju i sierpowatym odwarstwieniu siatkówki, nie można jednak wykluczyć współistnienia tych wad w oczach z przetwalem, hyperplastycznym ciałem szklistym pierwotnym. W sierpowatym odwarstwieniu siatkówki poza fałdem zdwojonej siatkówki, zlokalizowanym w kwadrancie skroniowym dolnym, nie stwierdza się obecności błon przedtarczowych. Ze względu na odmienny wygląd dna oka wykluczono w różnicowaniu tarczę Bergmeister'a. Charakteryzuje się ona szarawym zabarwieniem i uniesieniem środkowej części<sup>3</sup>. Nie stwierdziliśmy u naszych pacjentów typowych dla choroby Norrie'go objawów takich jak obustronna ślepota i głuchota oraz opóźnienie umysłowe. Nie było też u nich charakterystycznych dla zespołu nietrzymania barwnika zmian w narządzie wzroku, nawracającego zapalenia skóry i pigmentacji na skórze określanych jako „obryzanie błotem”. Żadne z przedstawionych dzieci nie miało zmian skórnych. Nie zaobserwowano progresji stwierdzonych w oczach zmian, która jest typowa dla choroby Lebera-Coats'a ani narastającego uszkodzenia naczyń siatkówki i twardych wysięków. Retinopatię wcześniaków wykluczono w oparciu o wywiad okoloporodowy. We wszystkich przy-

padkach przetrwałego, hyperplastycznego ciała szklistego pierwotnego konieczna jest stała kontrola okulistyczna. Opisanie przez nas dzieci pozostają pod opieką Kliniki. Nie stwierdzamy postępu zmian.

Ostatecznym potwierdzeniem postawionego przez nas rozpoznania byłoby badanie histopatologiczne.

#### Piśmiennictwo

1. *Apple D.J., Raab M.F.*: Ocular Pathology. (Third Ed. Mosby, St. Louis — Toronto — Princetown 1985). — 2. *Beyer W.B., Quencer R.M., Osher R.H.*: Morning glory syndrome. Ophthalmology 89: 1362-1367 (1992). — 3. *Cernea P., Constantin Fl.*: Die Persistenz der Bergmeister-Papille. Klin. Mbl. Augenhk. 169: 516-519(1976). — 4. *Gloor B.P.*: Persistierender hyperplastischer

cher primärer Glaskörper — differentialdiagnose und Probleme der chirurgischer Therapie. Klin. Mbl. Augenhk. 166: 293-297 (1975). — 5. *Jensen C.A.*: Persistent hyperplastic primary vitreous. Acta Ophthal. 46: 418 (1968). — 6. *La Russa F., Wesson M.D.*: Norrie's disease v.s. PHPV; one family's dilemma. J.Am. Optom. Assoc. 63 (6): 404-408 (1992). — 7. *Liang J.C., Augsburg J.J., Shields J.A.*: Diffuse infiltrating retinoblastoma associated with persistent primary vitreous. J. Pediatr. Ophthal. 22: 31-33 (1985). — 8. *Lommatzsch A.*: Das "Umbrella — Syndrom", ein Beitrag zum Pseudoretinoblastom. Klin. Mbl. Augenhk. 191: 478-480 (1987). — 9. *Pruett R.C., Schepens C.L.*: Posterior hyperplastic primary vitreous. Amer. J. Ophthal. 69: 535-543 (1970). — 10. *Żygulska-Machowa H., Maciejewski Z., Sudowska M.*: Trudności i błędy w rozpoznawaniu siatkówczaka. Klin. Oczna 93: 114-115 (1991).

Praca wpłynęła: 16.09.1994 (207)

Piotr Sobolewski i Jerzy Janecki

## Nowoczesne metody analizy czynności nerwu wzrokowego

Contemporary methods of functional analysis of the optic nerve

**Summary.** Complex methods of statistic analysis for parameters of automated perimetry and visual evoked potentials were presented. The examinations were performed in 14 patients with compressive visual neuropathy, in 14 patients with optic neuritis, in 20 patients with demyelinating visual neuropathy and in 20 patients with optic nerve atrophy. Multidimensional analysis of variance (MANOVA) was performed. The methods proved useful for differential diagnosis of optic neuropathy.

Hasła: perymetria statystyczna, wzrokowe potencjały wywołane, wielowymiarowa analiza wariancji  
Key words: static perimetry, visual evoked potentials, MANOVA

Komputerowa perymetria statyczna (k.p.s.) i wzrokowe potencjały wywołane (w.p.w.) są coraz częściej stosowaną metodą oceny czynności nerwów wzrokowych. Badania te pozwalają na obiektywne stwierdzenie patologii drogi wzrokowej, mogą wskazywać na jej lokalizację, natomiast nie ujawniają etiologii schorzenia<sup>7</sup>. K.p.s. i w.p.w. umożliwiają także ilościową ocenę zaburzeń widzenia, zwłaszcza u chorych z pełną ostrością wzroku i brakiem zmian wziernikowych. Badania te charakteryzują się także dużą czułością. Jak podaje *Halliday* aż u 93%-100% chorych z neuropatią nerwu wzrokowego stwierdza się patologiczne wyniki w/w badań<sup>4</sup>.

Jednak jak wynika z naszej 8-letniej praktyki klinicznej interpretacji k.p.s. i w.p.w. może stwarzać wiele problemów diagnostycznych. Należy do nich m. in. określenie cech patologii wyników, wypowiedzenie się co do czynnościowego charakteru zaburzeń, duża liczba parametrów badań oraz zmienność indywidualna wyników. Dlatego też konieczne jest użycie wielu czasochłonnych i skomplikowanych procedur matematyczno-statystycznych.

Celem naszej pracy jest ocena przydatności klinicznej wielowymiarowej analizy wariancji i analizy dyskryminacji w diagnostyce różnicowej neuropatii

Z Kliniki Okulistycznej AM w Białymstoku  
Kierownik: *prof. dr hab. Andrzej Stankiewicz*  
Z Instytutu Biocybernetyki i Inżynierii Biomedycznej PAN w Warszawie  
Kierownik: *prof. dr hab. Jerzy Janecki*

Reprint requests to:  
*Dr med. Piotr Sobolewski*  
ul. Gruntowa 8c m. 19, 15-706 Białystok

Praca wygłoszona na XXXVIII Zjeździe Okulistów Polskich w Mikołajkach 31.05.-03.06. 1995 r.

nerwu wzrokowego, wykonanej w oparciu o parametry k.n.p. i w.p.w.

#### Material i metodyka

Badaniem objęto 84 osoby, 46 kobiet i 38 mężczyzn w wieku 19-61 lat, w tym 14 chorych z neuropatią uciskową (potwierdzone w tomografii komputerowej guzy okolicy skrzyżowania wzrokowego — grupa II), 14 chorych z rozpoznanym klinicznie zapaleniem nerwu wzrokowego (grupa III), 20 chorych z neuropatią demielinizacyjną i potwierdzonym neurologicznie stwierdzeniem rozsianym (grupa IV) i 20 chorych z pozapalnym zanikiem nerwu II (grupa V). Grupę kontrolną stanowiło 16 osób zdrowych w wieku 20-60 lat (grupa I). Wszyscy badani poddani byli rutynowym badaniom okulistycznym: oceniono ostrość wzroku do dali i bliży, zdolność rozpoznawania barw przy pomocy tablic *Ishihary* oraz przedni i tylny odcinek oka. Dodatkowo chorzy mieli wykonywane zdjęcia radiologiczne siatkówki i kanałów nerwów wzrokowych oraz tomografię komputerową mózgu.

Pomiary progów postrzegania kontrastu dokonano przy pomocy komputerowego systemu perymetrii statycznej (program komputerowy PERS-LED, programy badawcze R, L-60; R, L-30). Oceniano wartości progowe 72 punktów testowych. Zakres pola wynosił 30 i 60 stopni. Testowano oddzielnie prawe i lewe oko. Zakres czułości testu wynosił 0-30 dB. Czas eksploatacji znaczka określono na 0,25 sek., czas reakcji 1,5 sek. czas opóźnienia 0,5 sekundy. W badaniu stosowano strategię normalną. Wyniki badań otrzymano w postaci wartości liczbowych czułości progowych (w decybelach), odczytywanych z wykresów przekrojów wysp widzenia wzdłuż południków 0-180, 90-270, 45-225, 135-315 stopni w zakresie równoleżników 0, 10, 20, 30, 60 stopni. Dla każdego badanego uzyskiwano w ten sposób 44 parametry.

#### Komunikat

II Sympozjum Sekcji Informatyki Medycznej PTO odbędzie się w dniach:  
30.05. — 1.06.1996 r.

Wiadomość:

Klinika Okulistyki CMKP, ul. Czerniakowska 231 w Warszawie

Członkowie Sekcji płacą składki w wysokości  
10,0 zł na rok (dziesięć zł)

na konto: II O/PKO BP Warszawa  
nr 1528-192213-132

*Prof. dr hab.*  
*Krystyna Czechowicz-Janicka*