

(125)

Stan narządu wzroku w izolowanej postaci zwyrodnienia barwnikowego siatkówki oraz w zespole Ushera z uwzględnieniem badania przepływu krwi w tętnicy środkowej siatkówki metodą Dopplera

Evaluation of some clinical parameters and retinal blood flow in patients with isolated form of retinitis pigmentosa and with Usher syndrome

Maria Formińska-Kapuścik, Bożena Kamińska-Olechnowicz, Renata Kinasz, Ewa Steur, Olga Domańska

Z I Katedry i Kliniki Okulistyki Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ariadna Gierek-Łapińska

Summary: In this paper the authors compare a group of patients suffering from isolated form of retinitis pigmentosa with these with Usher syndrome.

Słowa kluczowe: zespół Ushera, zwyrodnienie barwnikowe siatkówki, przepływ naczyniowy, metoda Doppler, powikłania.

Key words: Usher syndrome, retinitis pigmentosa, retinal blood flow, clinical examinations, Doppler method.

Wstęp

Zwyrodnieniem barwnikowym siatkówki (zbs.) dotkniętych jest średnio 1 na 4 tys. osób (6,12). Częstym zespołem wad, którego składową stanowi zbs., jest zespół Ushera, będący również najczęstszą przyczyną wrodzonej głuchoty i ślepoty (4,7,8,11).

Wielu autorów podkreśla fakt współistnienia zbs., szczególnie występującego w zespole Ushera z zaćmą torebkową tylną, jaskrą oraz krótkowzrocznością (1,6,12,13).

Cel pracy

Celem pracy jest porównanie stopnia zaawansowania zmian chorobowych oraz częstości występowania i zaawansowania najczęstszych powikłań, takich jak: jaskra, zaćma torebkowa tylna, krótkowzroczność u chorych z izolowaną postacią zwyrodnienia barwnikowego siatkówki oraz z zespołem Ushera. Autorzy porównują również przepływ naczyniowy w tętnicy środkowej siatkówki w obu grupach pacjentów za pomocą aparatu DRG Retina Doppler.

Pacjenci i metody

Przebadane zostały 2 grupy pacjentów dobrane pod względem liczebności i wieku: grupa chorych na zwyrodnienie barwnikowe siatkówki będące składową zespołu Ushera oraz grupa chorych z izolowaną postacią tego schorzenia.

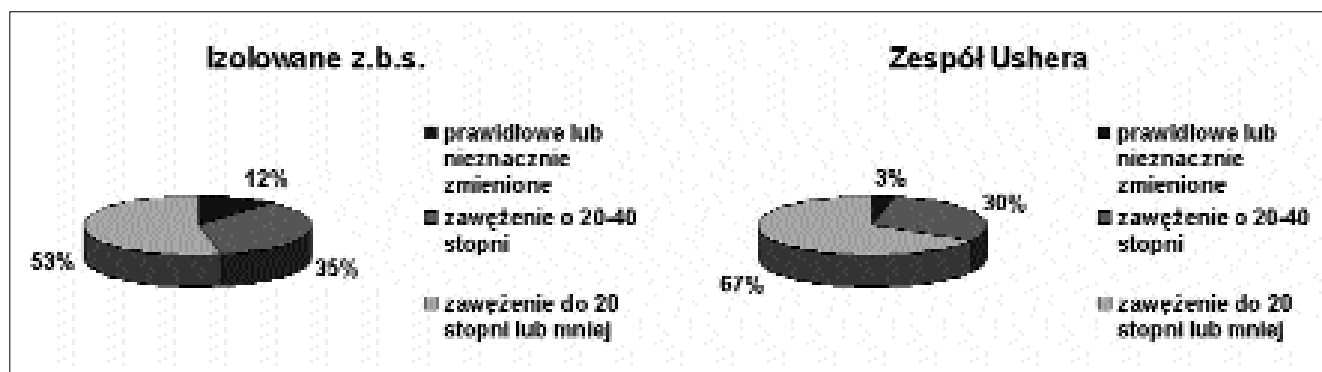
Grupę chorych na izolowaną postać zwyrodnienia barwnikowego siatkówki stanowi 30 osób, w tym 18 kobiet i 12 mężczyzn w wieku od 17 do 61 lat, średnio 37,5 roku ($\pm 13,6$ roku). Grupę chorych z zespołem Ushera stanowi 30 pacjentów, w tym 15 kobiet i 15 mężczyzn w wieku od 12 do 60 lat, średnio 39,4 roku (± 14 lat). Charakterystyka wiekowa pacjentów z obu grup została zamieszczona w tabeli I.

U pacjentów przeprowadzono następujące badania: badanie ostrości wzroku do dali, badanie przedniego odcinka oka w lampie szczelinowej, badanie dna oka za pomocą wziernika okulistycznego

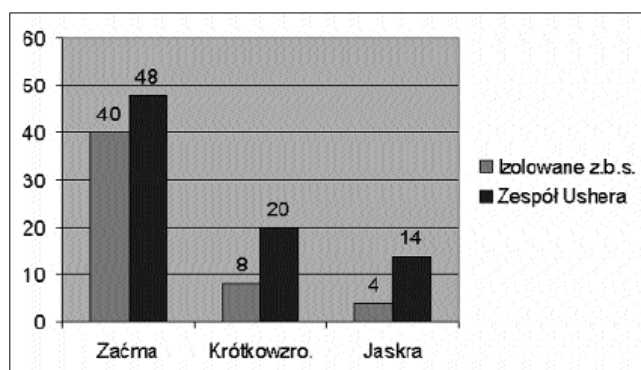
Wiek (lata) Age	Liczba chorych z izolowaną postacią zbs. No. of patients with isolated RP	Liczba chorych z zespołem Ushera No. of patients with Usher syndrome
12-30	11	9
31-40	5	6
41-50	7	8
powyżej 50. roku życia	7	7

Tab. I. Charakterystyka wiekowa grupy porównawczej.

Tab. I. The age characteristic of patients.



Ryc. 1. Wyniki badania pola widzenia w obu grupach pacjentów.
Fig. 1. Classification of changes in visual field in both groups.



Ryc. 2. Liczba oczu z poszczególnymi powikłaniami w obu grupach.
Fig. 2. No. of eyes with complicatins in both groups.

oraz za pomocą soczewki Volka 90 D, pomiar ciśnienia wewnątrzgałkowego (tonometr aplanacyjny Goldmanna), badanie pola widzenia metodą kinetyczną oraz statyczną (Octopus 1-2-3), badanie przepływu krwi w tętnicy środkowej siatkówki metodą DRG Retina Doppler, pomiar ciśnienia tętniczego krwi.

Uzyskane wyniki badań poddano odpowiednim testom statystycznym.

Wyniki

Ostrość wzroku w obu grupach wahała się od jedności do poczucia światła, w grupie chorych na izolowaną postać zwyrodnienia barwnikowego siatkówki średnia ostrość wzroku wynosi 0,66 ($\pm 0,37$), a w grupie chorych na zespół Ushera – średnio 0,49 ($\pm 0,33$). W tabeli II zebrano wyniki pomiarów ostrości wzroku pacjentów w obu grupach.

Ostrość wzroku Visual acuity	Liczba oczu w izolowanej postaci zbs. No. of eyes - isolated RP	Liczba oczu w zespole Ushera No. of eyes - Usher syndrome
1,0-0,8	31	16
0,7-0,4	15	18
0,3-0,1	9	19
mniej niż 0,1	5	7

Tab. II. Ostrość wzroku badanych oczu w obu grupach.
Tab. II. Visual acuity of eyes in both groups.

Ciśnienie wewnątrzgałkowe było w obu grupach podobne – wyniosło od 9 do 20 mmHg, średnio 14,5 ($\pm 2,56$).

W obu grupach dokonano pomiaru ciśnienia tętniczego krwi, które wahało się w następujących granicach: ciśnienie skurczowe od 110 do 140, ciśnienie rozkurczowe od 55 do 90.

Zmiany patologiczne w polu widzenia zaklasyfikowano następująco:

- ❖ stopień I – prawidłowe lub nieznacznie zmienione pole widzenia,
- ❖ stopień II – zawężenie pola widzenia o 20-40° lub mroczek łukowaty w pośredniej części pola,
- ❖ stopień III – zawężenie pola widzenia do 20° i mniej.

W grupie chorych z izolowaną postacią zbs. zmiany w polu widzenia I stopnia odnotowano w 7 (tj. 12%) badanych oczach, II stopnia w 21 (tj. 35%) badanych oczach, a III stopnia w 32 (tj. 53%) badanych oczach. W grupie chorych z zespołem Ushera odpowiednio: 2 (tj. 3%), 18 (tj. 30%) i 40 (tj. 67%) (ryc. 1).

Zaćmę torebkową tylną stwierdzono w 40 oczach (tj. 66,6%) chorych z izolowaną postacią zbs. i w 48 oczach (tj. 80%) chorych z zespołem Ushera.

Krótkowzroczność odnotowano w 8 oczach (tj. 13,3%) chorych z izolowaną postacią i w 20 oczach (tj. 33,3%) z zespołem Ushera.

Jaskra występowała w 4 oczach (tj. 6,6%) chorych z izolowaną postacią i w 14 oczach (tj. 23,3%) chorych z zespołem Ushera (ryc. 2).

Wyniki badania parametrów przepływu krwi w tętnicy środkowej siatkówki w obu grupach badanych pacjentów zostały zebrane w tabeli III.

Parametr Parameter	Grupa chorych z izolowaną postacią zbs. Isolated RP	Grupa chorych z zespołem Ushera Usher syndrome
Vmaks. (cm/s)	6,54 ($\pm 1,29$)	6,45 ($\pm 1,48$)
Vmin. (cm/s)	1,93 ($\pm 0,63$)	1,95 ($\pm 0,84$)
Vśr. (cm/s)	4,16 ($\pm 0,98$)	4,2 ($\pm 1,09$)
RI	0,70 ($\pm 0,09$)	0,70 ($\pm 0,09$)
PI	1,17 ($\pm 0,46$)	1,10 ($\pm 0,21$)

Tab. III. Średnie wartości parametrów przepływu krwi w tętnicy środkowej siatkówki (cm/s) w grupie chorych na izolowaną postać zwyrodnienia barwnikowego siatkówki i w zespole Ushera.

Tab. III. The average parameters of retinal blood flow in both groups.

Wnioski

1. U chorych na zwyrodnienie barwnikowe siatkówki będące składową zespołu Ushera odnotowano znacznie niższą ostrość wzroku i większe zmiany w polu widzenia niż u chorych z izolowaną postacią tego schorzenia. Różnice te są znamienne statystycznie.
2. Powikłania takie jak zaćma torebkowa tylna, krótkowzroczność oraz jaskra przewlekła otwartego kąta występują znacznie częściej w zespole Ushera niż w izolowanym zbs. Różnice te są znamienne statystycznie.
3. Chociaż badanie parametrów przepływu krwi metodą DRG Retina Doppler wskazuje na znaczne zaburzenie przepływu naczyniowego w obu badanych grupach, nie odnotowano znamienych statystycznie różnic prędkości przepływu krwi w tętnicy środkowej siatkówki w grupie chorych na zwyrodnienie barwnikowe siatkówki będące składową zespołu Ushera i w grupie z izolowaną postacią tego schorzenia.

Omówienie wyników

Podobnie jak u innych autorów (5) najczęstszym powikłaniem zbs. jest zaćma torebkowa tylna. Częstość występowania tego powikłania waha się w zależności od typu dziedziczenia od 39% do 72% w przedziale wiekowym 20-35 lat (9). W zgromadzonym przez nas materiale częstość występowania tego powikłania wynosi 66,6% w izolowanej postaci i aż 80% w zespole Ushera.

U badanych przez nas pacjentów krótkowzroczność występuje ponaddwukrotnie, a jaskra prawie trzykrotnie częściej w zespole Ushera niż w izolowanym zbs.

W opublikowanych pracach dotyczących ocznego przepływu naczyniowego w zwyrodnieniu barwnikowym siatkówki oceniano różne naczynia, różne parametry i stosowano różną aparaturę. Wszyscy autorzy podkreślają znaczne obniżenie parametrów ocznego przepływu krwi u pacjentów dotkniętych tą chorobą (2,3,10), co potwierdzają również przeprowadzone przez nas badania.

PIŚMIENNICTWO: 1. Flaxel C., Jay M., Thiselton D., Nayudu M., Hardcastle A., Wright A., Bird A.: *Difference between RP2 and RP3 phenotypes in X linked retinitis pigmentosa*. Br. J. Ophthalmol., 1999, 83, 1144-1148. 2. Grisanti S., Diestelhorst M., Lebek J., Walter P., Heimann K.: *Unilateral pigmentary degeneration of the retina associated with heterochromia iridis*. Graefe's Arch. Clin. Exp. Ophthalmol., 236, 940-944. 3. Grunwald J. E., Maguire A. M., Dupont J.: *Retinal hemodynamics in retinitis pigmentosa*. Am. J. Ophthalmol., 122, 502-508. 4. Gunduz K., Shields J. A., Shields C. C., Zhao D. Z.: *Choroidal melanoma in a patient with retinitis pigmentosa and Usher's syndrome*. Br. J. Ophthalmol., 1998, 82 (7), 847-848. 5. Jackson H., Garway-Heath D., Rosen P., Bird S. C., Tuft S. J.: *Outcome of cataract surgery in patients with retinitis pigmentosa*. Br. J. Ophthalmol., 2001, 85, 936-938. 6. Krawczyński M., Pecold K.: *Genetyczna heterogenność retinitis pigmentosa*. Klin. Oczna, 96, 24-29. 7. Liu X. Z., Blanton S. H., Bitner-Glindzic M., Pandya A., Landa B., MacArdle B., Rajput K., Bellman S., Webb B. T., Ping X., Smith R. J. H., Nance W. E.: *Haplotype analysis of the USH1D locus and genotype-phenotype correlations*. Clin. Genet., 2001, 60, 58-62. 8. Lubiński W., Palacz O., Zajączek S.: *Badania kliniczne w zespole Ushera*. Klin. Oczna, 1996, 98 (1), 55-58. 9. Palacz O., Lubiński W., Zajączek S., Szmatloch K.: *Retinitis pigmentosa oraz współistniejące zespoły chorobowe*. Okulistyka, 2003, 1, 5-16. 10. Schmidt K. G., Pillunat L. E., Kohler K., Flammer J.: *Ocular pulse amplitude is reduced in patients with advanced retinitis pigmentosa*. Br. J. Ophthalmol., 2001, 85, 678-682. 11. Waligóra J., Ambroziak A. M., Gajda S.: *Zespół Ushera – najnowsze osiągnięcia genetyki molekularnej oraz możliwości poradnictwa genetycznego*. Okulistyka, 2002, 40, 37-42. 12. Yeung K. Y., Baum L., Chan W. M., Lam D. S., Kwok A. K., Pang C. P.: *Molecular diagnostic for retinitis pigmentosa*. Cli. Chim. Acta., 313 (1-2), 209-15. 13. Zalewska R., Midro A., Stankiewicz A., Mariak Z., Proniewska-Skrętek E., Sobolewski P.: *Ocena wybranych parametrów klinicznych u pacjentów z retinitis pigmentosa z uwzględnieniem sposobu dziedziczenia choroby*. Klin. Oczna, 101 (1), 29-32.

Praca wpłynęła do Redakcji 19.04.2004 r. (518).

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr hab. n. med. Maria Formińska-Kapuścik
ul. Kanarków 18
40-535 Katowice