

27: 91-93 (1990). — 2. Gorlin R.J., Cohen M.M.jr., Levin L.S.: Syndromes of the head and neck. III rd Edition, Oxford University Press, New York & Oxford, 1990. — 3. Korkko J., Ritvaniemi P., Haataja L., Kaariainen H., Kivirikko K.I., Prockop D.J., Ala-Kokko L.: Mutation in type II procollagen (COL2A1) that substitutes aspartate for glycine alpha 1-67 and that causes cataracts and retinal detachment: evidence for molecular heterogeneity in the Wagner syndrome and the Stickler syndrome (arthro-ophthalmopathy). Am. J. Hum. Genet. 53: 55-61 (1993). — 4. Langmann A., Langmann G., Kainer U., Faulborn J.: Vitreoretinale Veränderungen bei den Geschwistern 2er Patienten mit Stickler-Syndrom. Untersuchung 3er Familien. Ophthalmologie 90: 506-509 (1993) — 5. Mc Kusick V.A.: Mendelian inheritance in man. IXth Edition, The Johns Hopkins University Press,

Baltimore & London, 1990. — 6. Ritvaniemi P., Hyland J., Ignatius J., Kivirikko K.I., Prockop D.J., Ala-Kokko L.: A fourth example suggests that premature termination codons in the COL2A1 gene are a common cause of the Stickler syndrome: analysis of the COL2A1 gene by denaturing gradient gel electrophoresis. Genomics 17: 218-221 (1993). — 7. Stratton R.F., Lee B., Ramirez F.: Marshall syndrome. Am. J. Med. Genet. 41: 35-38 (1991). — 8. Vandenberg P.: Molecular basis of heritable connective tissue disease. Biochem. Med. Metab. Biol. 49: 1-12 (1993). — 9. Zlotogora J., Sagi M., Schuper A., Leiba H., Merin S.: Variability of Stickler syndrome. Am. J. Med. Genet. 42: 337-339 (1992).

Praca wpłynęła 21.11.1994 (223)

## Monika Modrzejewska i Danuta M. Przerwa

# Przypadek scleromalatio necroticans w przebiegu reumatoidalnego zapalenia stawów

### Necrotic scleromalacia in a case of rheumatoid arthritis

**Summary.** Necrotic scleromalacia occurred in both eyes of patient, 80, with rheumatoid arthritis lasting for 00 years. The authors report the clinical course of the disease during a 2.5 year follow-up, methods of treatment and compared their own observations with those of others.

Hasła: rozmiękanie martwicze twardówki, reumatoidalne zapalenie stawów  
Key words: necrotic scleromalacia, rheumatoid arthritis

Wśród podstawowych objawów klinicznych reumatoidalnego zapalenia stawów (rzs) na pierwszym miejscu występują zmiany w układzie wzrokowym, obejmujące zapalenie spojówek, zapalenia i owrzodzenia rogówki i twardówki oraz zmiany okołonaczyniowe w obrębie siatkówki i tarcz n.II<sup>3,8,9</sup>.

Według klasyfikacji Watsona i Hayretha<sup>7</sup> martwicze rozmiękanie twardówki bez towarzyszących objawów zapalenia stanowi 4% wszystkich reumatoidalnych schorzeń twardówki. Wobec tak rzadkiego występowania, wydaje się celowe podzielenie się doświadczeniami o przebiegu i leczeniu każdego przypadku scleromalatio necroticans (sn).

#### Opis przypadku

Chory S.A. lat 80, skierowany został do naszej kliniki po raz pierwszy w maju 1992 r., z rozpoznaniem przyrąbkowego zapalenia twardówki. Stan miejscowy pogarszał się, utrzymywały się silne dolegliwości bólowe, pomimo leczenia. Od 17 lat chory cierpi na dolegliwości stawowe, leczony objawowo ambulatoryjnie, nie diagnozowany.

Przy przyjęciu stwierdzono: ostrość wzroku w dal PO równa 0,02, LO -0,4, korekcja nie pomagała. Oko prawe zadrażnione, wyraźne poszerzenie naczyń nadtwardówki od skroni z przekrwieniem mieszanym, na 9.00 przy rąbku dwa dobrze ograniczone białe guzki, pokryte wydzieliną śluzową. Zrenica zniekształcona przez pasmowaty zrost tylny na godz. 9.00-11.00. W dniu oka stwierdzono znaczne przesunięcie pęczka naczyniowego do nosa i wyraźne ugięcie się naczyń na brzegu tarczy. OL zadrażnione, na godz. 11.00 przyrąbkowo pojedynczy guzek, jak w OP. Dno oka jak w OP. Ciśnienie śródgałkowe (T) podwyższone w OP do 26. OmmHg, w OL do 24,4 mmHg, współczynniki odpływu obniżone

Z I Kliniki Okulistyki PAM w Szczecinie  
Kierownik: prof. dr hab. Teresa Baranowska-George

Reprint requests to:  
Lek. med. Monika Modrzejewska  
ul. Tomaszowska 24 m. 20, 71-671 Szczecin

do 0,08 w obu oczach. Kąty przesaczenia otwarte, wąskie, z dużą ilością barwnika.

Ze zmian przyrąbkowych pobrano materiał do badań bakteriologicznych, mykologicznych i cytologicznych. Flory bakteryjnej i grzybów nie wyhodowano, cytologicznie stwierdzono płyty komórek nabłonkowych bez cech atypii.

Wykonane ogólne badania laboratoryjne wykazały przyspieszony do 65 mm/h OB, leukocytozę z cozynofilią, podwyższony poziom seromukoidu i obecność czynnika reumatoidalnego (++) . Badaniem rtg stwierdzono zaawansowane zmiany w układzie kostnym w postaci licznych nadżerek w nasadach dalszych kości przedramion, nadgarstkach, stawach kolanowych i łokciowych, zanik warstwy korowej palców rąk, nadżerki w nasadach dalszych palców przy podstawnych i środkowych ze zwężonymi szparami stawowymi.

Na podstawie stanu klinicznego, wyników badań biochemicznych i radiologicznych rozpoznano rzs i w jego przebiegu sn.

W leczeniu zastosowano mydriatyki, antybiotyki ogólnie i miejscowo, timoptik oraz solcoseryl. Po uzyskaniu poprawy stanu miejscowego (ograniczenie obszaru rozmiękania, obniżenie T i zmniejszenie się dolegliwości bólowych) chorego przekazano do dalszego leczenia w Oddziale Reumatologicznym WSZ. Pacjent leczony był Majamilem, Enerbolem i Magnesilem, stosowano również fizyko-kinetyerapię.

W trakcie leczenia reumatologicznego nastąpiło pogorszenie się stanu okulistycznego i chory ponownie został przyjęty do naszej kliniki. Stwierdzono rozszerzenie się ogniska rozmiękania w OP w poł. godz. 9.00, spojówka i twardówka ścięczała, z widocznym fragmentem ciała rzęskowego (ryc. 1). Nowe ognisko rozmiękania w postaci wypuklającego się przez ścięczałą twardówkę ciała rzęskowego, stwierdzono w południku godz. 12.00. W rogówce na godz. 10.00 widoczny był ubytek nabłonka, czucie rogówki było zmiesione. Pozostałe odcinki jak poprzednio. Pole widzenia OP znacznie ograniczone, szczególnie od nosa.

W leczeniu zastosowano dodatkowo jodynowanie zmian przyrąbkowych, nie uzyskując poprawy stanu miejscowego. Ze względu na duże wypuklenie się ciała rzęskowego wykonano syndesmoplastykę, następnie stosowano jonoforę z Vit. B<sub>1</sub>, ogólnie podawano niesterydowe leki przeciwzapalne, środki przeciwbólowe oraz Vit. B<sub>1</sub> domięśniowo. Po 2 mies. hospitalizacji pacjenta wypisano do domu z zaleceniem dalszej kontroli w poradni przyklinicznej. Po 1,5 mies. ponownie przyjęto chorego do kliniki z powodu bardzo silnych dolegliwości bólowych OP i OL oraz zycznego pogorszenia widzenia OP. Przedmiotowo stwierdzono



Ryc. 1. Ognisko rozmiękania w OP

ostrość wzroku OP — ruchy ręki przed okiem, LO — 0,4. OP bolesne, silnie przekrwione, obszar rozmiękania od południka godz. 8.00 do 11.00, twardówka ścięczała, uwidoczniająca ciało rzęskowe. Zaawansowane zmętnienie soczewki. W OL stwierdzono powiększenie się ogniska rozmiękania na godz. 11.00, twardówka znacznie ścięczała. W OP wykonano zabieg operacyjny — pokrycie obnażonego ciała rzęskowego płatkami nadtwardówki chorego. Przeszczep nadtwardówki nie przyjął się, w miejscu założonych szwów nastąpiło rozejście się rany. W dalszym etapie leczenia wykonano kilkunastodniowe przyżeganie sondą okolic brzegów rozmiękania oraz nagrzewanie spojówki, pokrywającej ciało rzęskowe. Uzyskano ustąpienie dolegliwości bólowych, oko spokojniejsze, cienka błona spojówkowo-twardówkowa pokryła ciało rzęskowe (ryc. 2).



Ryc. 2. Stan z ryc. 1 po leczeniu

Po raz czwarty chorego przyjęto do kliniki po 2 mies., z powodu bardzo silnych dolegliwości bólowych OP. Stwierdzono dużą przepuklinę ciała rzęskowego w OP, pokrytą cienką tkanką bliznowatą, z wnিকającymi w głąb naczyniami. Wykonano przyżeganie wypadniętego ciała rzęskowego, które po zabiegu pomimo zimnego wypadnięcia nablona. Dolegliwości bólowe ustąpiły. OL kryło się warstwą nablona. Dolegliwości bólowe ustąpiły. OL kryło się warstwą nablona. Dolegliwości bólowe ustąpiły. OL kryło się warstwą nablona.

Chory ponownie był hospitalizowany na oddz. reumatologicznym, gdzie stosowano krioterapię i leczenie Endoxanem.



Ryc. 3. Przepuklina ciała rzęskowego pokryta nablönkiem OP

Pacjent jest pod stałą kontrolą okulistyczną Poradni Przyklinicznej. W październiku 1994 stan miejscowy przedstawiał się następująco: ostrość wzroku OP — poczucie światła z lokalizacją od skroni, oko spokojne. Od godz. 6.00 do 12.00 duża przepuklina ciała rzęskowego, pokryta nablönkiem (ryc. 3) w poł. godz. 11.00 w odległości 10 mm od rąbka rogówki nowe, szare, ognisko rozmiękania, pokryte spojówką. Źrenica średnio szeroka, w zroście okólnym tylnym. Duża ilość barwnika przy brzegu źrenicznym i na przedniej torbie soczewki. Soczewka zmętniała całkowicie, jądro brunatne. Ostrość wzroku OL -0,5 sferę +1,5D, oko spokojne. Ognisko rozmiękania pokryte cienką warstwą spojówkowo-twardówkową, nie powiększa się. Na bł. Descemeta liczne osady barwnikowe, źrenica średnioszeroka, wolna. Tarcza n.II niekawatowato zagłębiona, od skroni szara, pęczek naczyniowy w nosowej części tarczy. T OP-7,1 mmHg, T OL-12, OmmHg.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono przyspieszony do 80 mm/h OB, czynnik Waalera-Rosego 1:40, białko c-reaktywne (+++).

W trakcie 2,5 rocznej obserwacji i leczenia nie obserwowano klinicznej ani biochemicznej remisji rzs i s.n.

W leczeniu stosujemy nadal 1% homotropinę 0,5% Oftensin, sol. Vit. A+KJ i Solcoseryl do OP. Ogólnie Vit. A, B<sub>1</sub>, niesterydowe leki przeciwzapalne i okresowo Endoxan.

### Omówienie

Zgodnie z klasyfikacją Amerykańskiego Towarzystwa Reumatologicznego rzs zaliczane jest do grupy układów schorzeń tkanki łącznej, objętych wspólną nazwą immunopatii lub chorób autoim-

munacyjnych, w których autoprzeciwciała czy autoreaktywne limfocyty T upośledzają czynność narządów i tkanek, prowadząc do powstania charakterystycznego dla danej jednostki zespołu objawów klinicznych. Pojawienie się zmian ocznych w przebiegu rzs znacznie pogarsza rokowania<sup>2,6</sup>.

W piśmiennictwie spotykamy niewiele opisów przebiegu sn w żadnym z tych przypadków nie ustalono etiologii tego schorzenia<sup>1,4,10-12</sup>. W opisanym przez nas przypadku rozpoznanie rzs jest jednoznaczne, a związek między chorobą zasadniczą a sn niewątpliwym. Na uwagę zasługuje fakt, że diagnostykę w kierunku rzs przeprowadzono dopiero po wystąpieniu zmian ocznych, w Klinice Okulistycznej.

Leczenie sn w przebiegu rzs jest zwykle nieskuteczne. Jayson i wsp.<sup>5</sup> opisuje 3 przypadki owróżnienia rogówki w przebiegu rzs, zakończono wygojeniem się zmian po zastosowaniu leczenia choroby podstawowej dużymi dawkami sterydów. W naszym przypadku zaawansowany wiek oraz przewlekła niewydolność krążenia były przeciwwskazaniem do sterydoterapii. Zastosowanie cyklosporyny w leczeniu sn może powodować zbliźnowacenie zmian rogówkowo-twardówkowych z upośledzeniem widzenia i jaskrą wtórną<sup>6</sup>. O pomyślnym efekcie leczenia operacyjnego donosi jedynie Fabiszewska-Górny<sup>4</sup> w przypadku sn o nieznannej etiologii, inni autorzy<sup>5,6,12</sup> nie uważają leczenia operacyjnego za skuteczne.

U naszego chorego najskuteczniejszym postępowaniem okazało się przyżeganie brzegów zmiany oraz krioplikacja przepukliny ciała rzęskowego, wspomagane stosowaniem Oftensinu, mydriatyków i witamin A i B<sub>1</sub> oraz niesterydowych leków przeciwzapalnych i Endoxanu.

Normalizację ciśnienia śródgałkowego, ustąpienie dolegliwości bólowych i pokrycie przepukliny ciała rzęskowego nablönkiem można uznać za sukces terapeutyczny w świetle licznych doniesień o konieczności wykonania usunięcia gałki ocznej w przypadku sn<sup>1,5,11</sup>.

### Piśmiennictwo

- Borowski J.: Sclerokeratomalacia perforans. Klin. Oczna 85<sup>1</sup> 319-320 (1983).
- Broekhuysse R.M., Van de Putte L.B.A., Pinckers A.J.L.G., Brinkman C.J.J.: Cell-mediated immune reactivity to ocular antigens in rheumatoid arthritis. Acta Ophthal. 60: 815-820 (1982).
- Crompton J.L., Prema I., Begg M.W.: Vasculitis and ischaemic optic neuropathy associated with rheumatoid arthritis. Australian J. Ophthal. 8: 219-230 (1980).
- Fabiszewska-Górna D., Raczyńska K.: Sclerokeratomalacia perforans. Pomyślny wynik leczenia operacyjnego. Klin. Oczna 82:231-233 (1980).
- Jayson M.I.V., Easty D.L.: Ulceration of the cornea in rheumatoid arthritis. Annals of the Rheumatic Disease 36: 428-432 (1977).
- Liegner J.T., Yee R.W., Wild J.H.: Topical Cyclosporine Therapy for Ulcerative Keratitis Associated with Rheumatoid Arthritis. Amer. J. Ophthal. 109: 610-612 (1990).
- Le Thi Huong Du, Girard B., Blety O., Piette J.C., Wechsler B., Le Hoang P.: Episclerite, sclerite et maladies systemiques. Ann Med. Interne 142: 25-30 (1991).
- Mutsuo T., Koyama T., Morimoto N., Umezumi H., Matsuo N.: Retinal Vasculitis as a Complication of Rheumatoid Arthritis. Ophthalmologica 201:196-200 (1990).
- Pisko J.E., Turner R.A., Yeatts P., Burch P.G., McKinley P.H., Collins R.L.: Ocular Pathology, Tear Production and Tear Lysozyme in Rheumatoid Arthritis. Journal of Rheumatology 9: 708-711 (1982).
- Toczolowski J.: Scleritis nodulosa necroticans. Klin. Oczna 43: 807-810 (1973).
- Wysocka D., Piasecka E., Pasiewicz J.: Scleromalacia perforans. Klin. Oczna 42: 1071-1074 (1972).
- Zgulska-Machowa H., Osterczy-Słowińska H.: Scleromalacia intercalaris paralimbalis. Klin. Oczna 39: 622-626 (1969).

Praca wpłynęła: 17.11.1994 (225)