

Omówienie

Fluorofotometria topograficzna (osiowa i paraosiowa) pozwala na dokładniejsze zlokalizowanie miejsca uszkodzenia bariery krew – oko (bariery krew – siatkówka lub bariery krew – tarcza nerwu wzrokowego). W fazie początkowej ostrej neuropatii wzrokowej zapalnej pozagałkowej oraz neuropatii niedokrwiennej tylnej, gdy angiografia fluoresceinowa nie ujawnia cech klinicznych w obrębie dna oka, badanie fluorofotometryczne można wykorzystać jako czułą subkliniczną lub kliniczną metodę ilościowego badania stanu bariery krew – oko. W przeprowadzonych badaniach oceniono stan bariery krew siatkówka, (szczególną rolę w jej szczelności odgrywa śródbłonek naczyń oraz nabłonek barwnikowy siatkówki) oraz stan bariery krew – tarcza nerwu wzrokowego, której szczelność zależy od stanu śródbłonka naczyń włosowatych i nabłonka rzęskowego bezbarwnikowego. Gdy nie stwierdza się cech patologicznych w obrazie wiemikowym i w obrazie angiografii fluoresceinowej dna oka, wykrycie obniżenia szczelności bariery krew – oko w tylnym odcinku ciała szklistego w przypadku neuropatii wzrokowej uważać można za ważną cechę diagnostyczną subkliniczną lub kliniczną, która wskazuje na morfologiczne i metaboliczne uszkodzenie w obrębie struktur tworzących barierę krew – oko. Czuła, ilościowa charakterystyka bariery krew – oko, szczególnie w rejonie tarczy nerwu wzrokowego, może w przypadku neuropatii nerwu wzrokowego bez uchwytanych zmian na dnie oka pomagać w ocenie natężenia procesu chorobowego, śledzić jego ewolucję i kształtować postępowanie lecznicze. Zastosowanie fluorofotometrii osiowej i paraosiowej (topograficznej) w przypadku neuropatii wzrokowych pozagałkowych stwarza możliwości bardziej selektywnej interpretacji uzyskanych pomiarów, zwłaszcza gdy na poziom stężenia fluoresceiny w tylnym odcinku ciała szklistego mają wpływ różne procesy chorobowe, jak to miało miejsce u 2 chorych z rozpoznaną neuropatią wzrokową zapalną pozagałkową, u których stwierdzono współtowarzyszącą nietolerancję glukozy i nadciśnienie tętnicze układu.

Wyniki badań fluorofotometrycznych uzyskanych w grupie chorych z zanikiem prostym nerwu wzrokowego, będącym stanem zejściowym neuropatii wzro-

kowych, mogą być wykorzystane w kształtowaniu oceny prognostycznej i terapeutycznej. Natomiast wydaje się, że mniejszą wartość w diagnostyce różnicowej stanowią „profile” krzywych fluorofotometrycznych, ponieważ nie można ich uznać za wystarczająco swoiste. Pojęcie „profilu” fluorofotometrycznych w przypadku neuropatii wzrokowych zaproponował Cunha-Vaz (3), można je traktować jako próbę poszerzenia selektywności metody fluorofotometrycznej. Przedstawiona praca wykazała, że fluorofotometria osiowa i paraosiowa (topograficzna) może być przydatna w diagnozowaniu zapalnych lub niedokrwiennych neuropatii wzrokowych, szczególnie gdy obraz dna oka jest bezobjawowy.

Piśmiennictwo

1. Braude L.S., Cunha-Vaz J.G., Frenkel M.: *Vitreous fluorophotometry in optic nerve disease*. Brit. J. Ophthalmol., 1982, 66, 560-566.
2. Braude L.S., Cunha-Vaz J.G., Goldberg M.F., Frenkel M., Hughes J.R.: *Diagnostic acute retrobulbar neuritis by vitreous fluorophotometry*. Amer. J. Ophthalmol., 1981, 91, 764-773.
3. Cunha-Vaz J.G.: *Vitreous fluorophotometry recordings in posterior segment disease*. Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol., 1985, 222, 241-247.
4. Czajkowski J., Krawczykowa Z., Korzycka D.: *Ostra niedokrwienna neuropatia wzrokowa. II Obraz kliniczny*. Klin. Oczna, 1984, 86, 477-479.
5. Jaroszyński A., Zagórski Z.: *Ostre obustronne niedokrwienie nerwów wzrokowych w przebiegu krwawienia z przewodu pokarmowego*. Klin. Oczna, 1990, 92, 154-155.
6. Kanski J.J.: *Clinical Ophthalmology. Neuro-ophthalmology*, Butterworth-Heinemann. Oxford 1989, 439-479.
7. Mahlberg P.A., Cunha-Vaz J.G., Tessler H.H.: *Vitreous fluorophotometry in pars planitis*. Amer. J. Ophthalmol., 1983, 95, 189-196.
8. Steinsapir K.D., Goldberg R.A.: *Traumatic Optic Neuropathy*. Survey of Ophthalmology, 1994, 38, 487-518.
9. Yoshida A., Furukawa H., Delori F.C., Brusell S., Trempe C., McMeel W.: *Effect of vitreous detachment on vitreous fluorophotometry*. Arch. Ophthalmol., 1984, 102, 857-860.

Praca wpłynęła do Redakcji 19 czerwca 1995 r. (334)

Prace oryginalne

Klinika Oczna 1996, 98 (1): 9-12
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Badania elektrofizjologiczne w diagnostyce wrodzonej ślepoty nocnej

Electrophysiological study in diagnosis of congenital stationary night blindness

Wojciech Lubiński, Andrzej Palacz, Krzysztof Penkala¹, Olgierd Palacz

Abstract: Electrophysiological study in diagnosis of congenital stationary night blindness.

Material and methods: The goal of this study was to describe a family with X-linked congenital stationary night blindness (CSNB) in which 3 brothers had similar symptoms: night blindness, reduced visual acuity and „negative” type of Flash ERG. **Results:** Electrophysiological study permitted to differentiate CSNB from generalized progressive retinal degeneration, what has a prognostic value for these patients.

Słowa kluczowe: wrodzona ślepotą nocną, elektroretinografia

Key words: congenital stationary night blindness, electroretinography

Wrodzona ślepotą nocną (*congenital stationary night blindness* – CSNB) jest grupą dziedzicznych chorób charakteryzujących się występującym od urodzenia, całkowitym lub częściowym brakiem widzenia nocnego. CSNB dziedziczy się w sposób autosomalnie dominujący, recesywny oraz sprzężony z płcią, z chromosomem X (1).

W niniejszej pracy przedstawiono rodzinę z CSNB sprzężoną z chromosomem X. Jest to rzadko występujące schorzenie, objawiające się u osobników płci męskiej ślepotą nocną, obniżoną ostrością wzroku, często oczopląsem, średnią lub wysoką krótkowzrocznością oraz brakiem klinicznej progresji (8). Dno oka jest prawidłowe z wyjątkiem zmian typowych dla krótkowzroczności. Widzenie barwne oraz pole widzenia badane konwencjonalną perymetrią kinetyczną są naj-

częściej prawidłowe (2). W perymetrii statycznej stwierdza się duże upośledzenie czułości pręcików (28-41 dB) oraz niewielkie czopków (6-12 dB) (5). Analizując krzywą adaptacji do ciemności obserwuje się nieznaczne podwyższenie czopkowego progu pobudliwości oraz brak fazy pręcikowej (2).

W badaniach elektrofizjologicznych u osobników płci męskiej uzyskuje się charakterystyczny, „negatywny” typ elektroretinogramu błyskowego (*Flash ERG* – FERG) (1, 3, 6). U osobników płci żeńskiej – nosicieli choroby – FERG jest prawidłowy, natomiast często w adaptacji skotopowej występuje selektywna redukcja amplitudy potencjałów oscylacyjnych (*Oscillatory Potentials* – OP) (1, 7, 8).

Przypuszczalny defekt przewodzenia neuronalnego występuje na poziomie komórek dwubiegunowych (1), chociaż ostatnie wyniki badań opisują także mutacje rodopsyny pręcików (4).

W CSNB nieprawidłowości genowe stwierdzono w krótkim ramieniu chromosomu X (8).

Materiał i metodyka

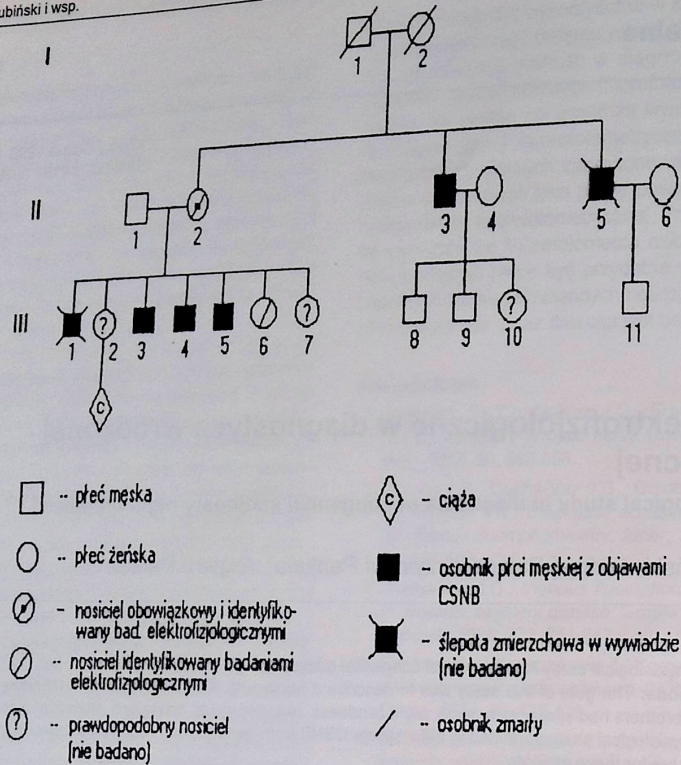
U członków rodziny (5 mężczyzn i 2 kobiety) przeprowadzono następujące badania: wywiad genetyczny, rutynowe badania okulistyczne, czopkowy i pręcikowy FERG oraz OP zgodnie z międzynarodowym

Z II Kliniki Okulistycznej AM w Szczecinie
Kierownik: prof. dr hab. Olgierd Palacz

¹ Z Instytutu Elektroniki i Informatyki Politechniki Szczecińskiej
Kierownik: prof. dr hab. inż. Wojciech Lipiński

Praca ogłoszona w czasie VII Sympozjum Sekcji Zapobiegania Ślepotcie w Warszawie, 15-16.04.1994 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Dr med. Wojciech Lubiński
ul. Marchlewskiego 24/31
71-075 Szczecin



Ryc. 1. Rodowód rodziny z wrodzoną ślepotą nocną
Fig. 1. Genealogy of family with congenital night blindness

protokołem standaryzacji, badanie widzenia barwnego (tablice Ishihary), perymetrię kinetyczną w adaptacji fotopowej (A.F.) oraz statyczną w adaptacji skotopowej (A.S.).

Wyniki i omówienie

Rodowód przedstawiony na rycinie 1 wskazuje, że jest to przykład CSNB sprzężonej z chromosomem X. Objawy choroby występują tylko u osobników płci męskiej.

W wywiadzie ślepotę zmierzchową wykazali osobnicy płci męskiej II/3, II/5, III/1, III/3, III/4. Pacjent III/5 (8-letni chłopiec) nie dostrzegł różnicy między widzeniem dziennym i zmierzchowym, co można tłumaczyć młodym wiekiem. Jednak trudności z widzeniem zmierzchowym były obserwowane przez rodziców dziecka.

U pacjentów II/3, III/3, III/4, III/5 stwierdzono astygmatyzm krótkowzroczny oraz obniżoną ostrość wzroku (od 0,2 do 0,7 tablic Snellena) będącą najprawdopodobniej następstwem subklinicznych zmian strukturalnych w plamce. Na dnie oka stwierdzono tzw. „rozrzedzoną” siatkówkę oraz brak refleksu z plamki – zmiany często występujące w krótkowzroczności średniego stopnia.

Oczopląs poziomy stwierdzono u chorych II/3, III/4, III/5. Nie występował on u pacjenta III/3. W CSNB oczopląs towarzyszy często niskiej ostrości wzroku (poniżej 0,3-0,4) (2). Pacjent III/3 po korekcji miał dob-

łą ostrość wzroku (OP=0,6; OL=0,7), nie stwierdzono u niego oczopląsu.

U osobników II/1, II/2, III/6 rutynowym badaniem okulistycznym nie stwierdzono odchyśleń od normy.

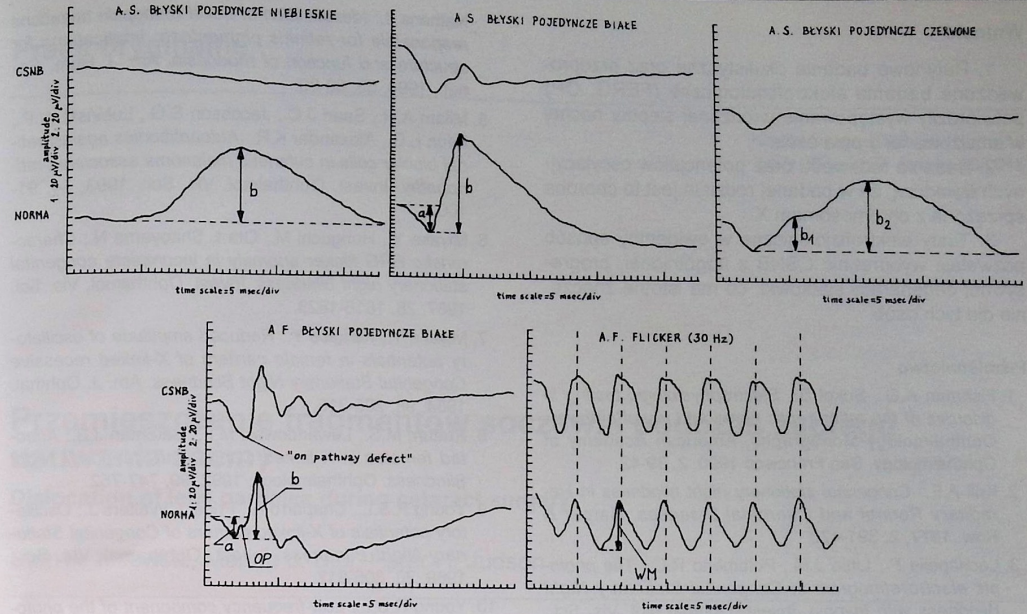
Wyniki badań klinicznych osób II/3, III/3, III/4, III/5 wykazujących ślepotę zmierzchową w wywiadzie, obniżoną ostrość wzroku, krótkowzroczność, oczopląs (oprócz chorego III/3) sugerowały wystąpienie u nich wrodzonej ślepoty nocnej.

Potwierdzeniem diagnozy były wyniki badań elektrofizjologicznych (tab. I, ryc. 2).

FERG był typowy dla CSNB (1, 3, 6). Stwierdzono uszkodzenie funkcji bioelektrycznej systemu pręcikowego (skotopowego) – brak odpowiedzi po zastosowaniu w adaptacji skotopowej błysków pojedynczych niebieskich, brak fali b_2 przy użyciu błysków czerwonych, znaczną redukcję fali b przy stymulacji błyskami białymi z jednoczesną prawidłową falą a („negatywny” typ FERG).

W adaptacji fotopowej stwierdzono tylko niewielkie uszkodzenie systemu czopkowego manifestujące się nieprawidłowościami potencjałów oscylacyjnych. Jest to efekt uszkodzenia przewodnictwa elektrycznego siatkówki po włączeniu światła („on pathway defect”) (10). Amplitudy fal fotopowych a , b i ich latencje oraz wartości międzyszczytowe (WWM) były prawidłowe przy stymulacji typu Flicker.

U osób II/2 oraz III/6 (matka i córka), wykonano oprócz FERG, potencjały oscylacyjne w adaptacji

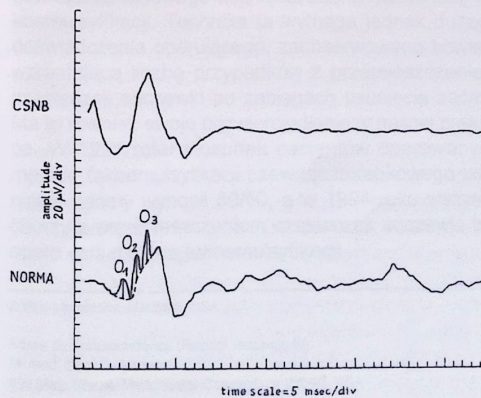


Ryc. 2. FERG u pacjenta II/3 z CSNB w porównaniu z zapisem prawidłowym
Fig. 2. FERG in patient II/3 with CSNB compared with normal

Tabela I: Charakterystyka FERG u osób z CSNB sprzężoną z chromosomem X
Table I: Characteristic of FERG in patients with CSNB linked with chromosome X

Nr chorego No of patient	Adaptacja skotopowa Scotopic adaptation			Adaptacja fotopowa Photopic adaptation	
	Błyski pojedyncze niebieskie Single blue flashes	Błyski pojedyncze czerwone Single red flashes	Błyski pojedyncze białe Single white flashes	Błyski pojedyncze białe Single white flashes	Flicker
II/3	wygaszony	brak fali b_2	znaczna redukcja fali b , „negatywny” typ FERG	nieprawidłowe potencjały oscylacyjne „on pathway defect”	prawidłowy
III/3					
III/4					
III/5	estinguished	lack of wave b_2	significant reduction of b wave, „negative” type of FERG	abnormal oscillatory potentials on pathway defect	normal

skotopowej. FERG był prawidłowy, podczas gdy w badaniu potencjałów oscylacyjnych stwierdzono brak fal O_2 , O_3 oraz redukcję fali O_1 . Wynik tego ba-



danía sugerował, że chorzy II/2 i III/6 są nosicielami CSNB (1, 7, 8) (ryc. 3).

Widzenie barwne było prawidłowe u wszystkich badanych.

Pole widzenia w konwencjonalnej perymetrii kinetycznej u osób dotkniętych ślepotą zmierzchową było prawidłowe lub nieznacznie obwodowo zwężone.

W perymetrii statycznej w A.S. używając błysków niebieskich, stwierdzono ubytki bezwzględne i względne w całym polu widzenia, co dodatkowo potwierdziło zaburzenia funkcji systemu pręcikowego (5).

U nosicieli II/2 i III/6 nie stwierdzono zmian w perymetrii kinetycznej oraz statycznej.

Ryc. 3. Potencjały oscylacyjne w A.S. u obowiązkowego nosiciela CSNB II(2) w porównaniu z zapisem prawidłowym

Fig. 3. Oscillatory potentials in scotopic adaptation of „compulsory” carrier CSNB II(2) compared with normal

Wnioski

1. Rutynowe badania okulistyczne oraz przeprowadzone badania elektrofizjologiczne (FERG, OP) potwierdziły występowanie wrodzonej ślepoty nocnej w analizowanej grupie osób.
2. Badania rodowodu oraz potencjałów oscylacyjnych świadczą, że w badanej rodzinie jest to choroba sprzężona z chromosomem X.
3. Testy elektrofizjologiczne w ewidentny sposób pozwalają wyodrębnić CSNB z uogólnionej, progresywnej degeneracji siatkówki, co ma istotne znaczenie dla tych osób.

Piśmiennictwo

1. Fishman A.G., Sokol S.: *Electrophysiologic testing in disorders of the retina, optic nerve and visual pathway*. Ophthalmology Monographs, American Academy of Ophthalmology. San Francisco 1990, 2, 39-42.
2. Krill A.E.: *Congenital stationary night blindness in Hereditary Retinal and Choroidal Diseases*. Harper & Row. 1977, 2, 391-420.
3. Lachapelle P., Little J.M., Polomeno R.C.: *The photopic electroretinogram in Congenital Stationary Night Blindness with myopia*. Invest. Ophthal Mol. Vis. Sci., 1983, 24, 442-450.
4. Macke J.P., Davenport J.P., Jacobson S.G., Hennessey J.C., Gonzalez-Fernandez F., Convey B.P., Heckenlively J., Palmer R., Maumenee I.H., Sieving P., Good W.,

Nathans J.: *Identification of novel rhodopsin mutations responsible for retinitis pigmentosa: Implications for structure and function of rhodopsin*. Am. J. Hum. Genet., 1993, 53, 80-89.

5. Milam A.H., Saari J.C., Jacobson S.G., Lubiński W.P., Feun L.G., Alexander K.R.: *Autoantibodies against retinal bipolar cells in cutaneous melanoma associated retinopathy*. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci., 1993, 34, 91-100.
6. Miyake Y., Horiguchi M., Ota I., Shiroyama N.: *Characteristic ERG flicker anomaly in incomplete congenital stationary night blindness*. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci., 1987, 28, 1816-1828.
7. Miyake Y., Kawase Y.: *Reduced amplitude of oscillatory potentials in female carriers of X-linked recessive Congenital Stationary Night Blindness*. Am. J. Ophthal., 1984, 98, 208-215.
8. Ruttum M.S., Lewandowski M.F., Bateman J.B.: *Affected females in X-linked Congenital Stationary Night Blindness*. Ophthalmology, 1992, 99, 747-752.
9. Young R.S.L., Chaparro A., Price J., Walters J.: *Oscillatory potentials of X-linked carriers of Congenital Stationary Night Blindness*. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci., 1989, 30, 806-812.
10. Young R.S.L.: *Low-frequency component of the photopic ERG in patients with X-linked Congenital Stationary Night Blindness*. Clin. Vis. Sci., 1991, 6, 309.

Praca wpłynęła do Redakcji 15 września 1994 r. (213)

Prace oryginalne

Klinika Oczna 1996, 98 (1): 13-16
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Przemieszczenie fragmentów soczewki podczas zabiegu usuwania zaćmy

Dislocation of lens particles during cataract surgery

Stan A. Milewski, Marion J. Stoj, Peter H. Judson

Background: The charts of 46 patients with dislocated lens particles during cataract surgery were reviewed. Forty patients had trans-pars plana vitrectomy; 5 were treated medically and one had retinal detachment repair only.

Material and methods: The following complications were associated with dislocated lens particles: uveitis 87%, glaucoma 66%, corneal edema 71%, retinal detachment 5%.

Results: The vision on the initial visit was 20/200 or worse in 85%. After vitrectomy the final vision was 20/40 or better in 58%. Visual acuity of 20/40 or better was obtained in 72% of patients who had surgery the same day; in 55% who had surgery later and in 64% with initial IOL placement. Insertion of an intraocular lens at the time of cataract surgery is not contraindicated.

Conclusion: The best visual acuity occurred in patients who had vitrectomy the same day as cataract surgery. Small lens particles may be left in the eye. Trans-pars plana vitrectomy is a successful method of treatment of dislocated lens particles during cataract surgery.

Słowa kluczowe: operacje zaćmy, przemieszczenie fragmentów soczewki do ciała szklistego

Key words: cataract surgery, lens particles dislocated to vitreous cavity, vitrectomy

Uszkodzenie tylnej torebki soczewki z przemieszczeniem znacznej ilości mas soczewkowych, zarówno części korowej, jak i jądra do ciała szklistego, jest rzadkim powikłaniem zabiegu usunięcia zaćmy. W ciągu ostatnich czterech lat większość okulistów w USA zajmujących się chirurgią zaćmy zamieniło technikę zewnątrztorebkowego usunięcia zaćmy na metodę fakoemulsyfikacji. Technika ta wymaga jednak dużego doświadczenia operującego, zaobserwowano bowiem wzrastającą liczbę przypadków z przemieszczeniem cząsteczek soczewki po zabiegach usunięcia zaćmy. Ma to również swoje odzwierciedlenie w naszej praktyce. W 1991 roku stosunek pacjentów operowanych metodą fakoemulsyfikacji i zewnątrztorebkowego usunięcia zaćmy wynosił 50/50, a w 1994 roku wszyscy chorzy z przemieszczeniem cząsteczek soczewki byli operowani metodą fakoemulsyfikacji.

Witrektomia przez *pars plana* jest uważana za bardzo skuteczną metodę usuwania fragmentów soczewki (1, 3, 5, 6, 11, 14). Jednak dotychczas nie zostały jeszcze rozwiązane problemy dotyczące skuteczności witrektomii i czasu jej wykonania, wyników wszczepienia sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej w trakcie zabiegu usunięcia zaćmy oraz częstości występowania powikłań w postaci odwarstwienia siatkówki i jaskry.

Badania własne

Badaniami objęto 46 chorych leczonych w okresie od listopada 1991 r. do stycznia 1994 r. z powodu przemieszczenia cząsteczek soczewki do ciała szklistego w czasie zabiegu usunięcia zaćmy. Chorych kierowano do konsultacji przez dwa miesiące od dnia zabiegu operacyjnego usunięcia zaćmy.

W przypadkach, w których witrektomia nie była wykonywana w tym samym dniu co operacja zaćmy, badanie przedoperacyjne obejmowało zebranie wywiadu ogólnego i okulistycznego, badanie ostrości wzroku,

z Yale University, Hartford, USA

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

Dr med. Stan A. Milewski

191 Main Street, Manchester Connecticut 06040, USA