

O BECNOŚĆ bardzo płytkiej komory przedniej w oku z wysoką krótkowzrocznością wskazywać może na istnienie zespołu Weilla-Marchesaniego. Nagły wzrost ciśnienia śródgałkowego spowodowany jest zablokowaniem żrenicy przez małą kulistą soczewkę, zawieszoną na bardzo długich wiązadłkach rzęskowych. Ostre napady jaskry powodują, że chorzy rutynowo leczeni bywają pilokarpiną co nie prowadzi do przerwania napadu a często nasila go. Wydało się nam celowym opisaniem przypadku zespołu Weilla-Marchesaniego, wraz ze wskazaniem właściwego postępowania leczniczego.

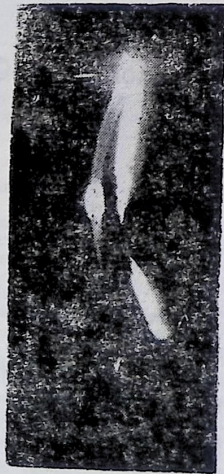
#### Opis przypadku

Chory D.L. lat 25, nr hist. choroby 237/88 przebywał w naszej klinice od 13.05 do 10.06.1988 r. z powodu wysokiego ciśnienia śródgałkowego w obu oczach. W dniu przyjęcia stwierdzono: ostrość wzroku obu oczu 5/7 z kor. -14,0 Dsph. Ciśnienie mierzone tonometrem Schiötza w obu oczach 0/I-4/III. Rogówki przezroczyste, komory przednie płytkie (ryc. 1 i 2), nierówne, żrenice szerokie, sztywne, widoczne drżenie tęczówek, soczewki przezroczyste. Prawa tarcza n. II blade-różowa, z lekko poszerzoną wnęką (C/D = 0,5), pień naczyniowy na tarczy przesunięty w stronę nosa, siatkówka bez wyraźnych cech krótkowzrocznych. Tarcza lewa bladejsza niż prawa z wyraźnym przesuniętym pęczkiem naczyniowym w kierunku nosa, zaznaczonym zgłębieniem jaskrowym (C/D = 0,7), siatkówka bez wyraźnych cech krótkowzrocznych. Gonioskopia obu oczu: kąt wąski (1°-2°) nierówny, miejscami widoczna górna część beleczek rogówkowo-twardówkowych, pozostałe odcinki w zrostach płaszczynowych, współczynnik łatwości odpływu w obu oczach waha się od 0,10 do 0,20.

Pole widzenia wykonane polomierzem Haag-Streita wykazało w oku prawym: zwężenie izoptery od góry



Ryc. 1. Chory D.L. komora przednia głęboka.



Ryc. 2. Chory D.L. komora przednia płytka.

Z Kliniki Okulistycznej CMKP w Warszawie, kierownik: prof. dr med. Krystyna Czechowicz-Janicka

Reprint requests to: Prof. dr med. Krystyna Czechowicz-Janicka, ul. Żelazowa 36; 02-928 Warszawa, Poland

KRYSZYNA CZECHOWICZ-JANICKA i JOLANTA STASZKIEWICZ

## Napady jaskry w zespole Weilla-Marchesaniego

GLAUCOMA ATTACKS IN WEILL-MARCHESANI SYNDROME

Presented is a case of Weill-Marchesani syndrome complicated by acute attacks unresponsive to conservative treatment. The authors discuss a correct procedure in these cases and indications for a surgical intervention.

HASŁA: ostry napad jaskry, zespół Weilla-Marchesaniego, leczenie powikłań

KEY WORDS: acute glaucoma attack, Weill-Marchesani syndrome, treatment of complications

nosa — dochodzące do 15° i poszerzoną plamą ślepa, w oku lewym: ubytek w kwadrancie nosowo-górnym dochodzącym do 7° od centrum, poszerzoną plamę ślepa — przechodzącą w mroczek Bjerruma.

Zastosowane leczenie miejscowe w postaci timoptiku, pilokarpiny, karbacholu nie obniżało ciśnienia śródgałkowego, dopiero dodanie 2x2 tabletek Diuramidu spowodowało pogłębienie komory i spadek ciśnienia śródgałkowego do wartości 7/1. Odstawienie Diuramidu, powodowało natychmiastowy wzrost ciśnienia i spłylenie komory przedniej. Dożylne podanie 20% mannitolu pogłębiło komorę i pozwoliło na ocenę wielkości i kształtu soczewek — zaczęto podejrzewać zespół Weilla-Marchesaniego. Świadczył o tym m.in. niski wzrost chorego (162 cm) i bardzo krótkie i grube palce dłoni. Wysoka krótkowzroczność, płytka komora, pogłębiająca się okresowo, mała kulista soczewka i drżenie tęczówki dopełniały obraz zespołu.

Dokładne zebranie wywiadu pozwoliło ustalić, że od 3 lat chory cierpił na okresowe bóle głowy połączone często ze światłowstrętem — które jednak nigdy nie sprowadziły go do lekarza (chory mieszka na wsi) — a obecnie zgłosił się do dobrania szkieł. Zmiany w tarczach nn. wzrokowych i duże ubytki w polu widzenia oraz obecność płaszczynowych zrostów w kącie przesłania dowodzą, że choroba rozwijała się od dłuższego czasu. Z tego względu oprócz irydektomii laserowej, która w tych wypadkach jest leczeniem z wyboru, wykonano w Klinice Okulistycznej AM w Warszawie dwukrotną trabekuloplastykę laserem YAG w obu oczach. Od 2 lat chory jest w stałej obserwacji ambulatoryjnej, ciśnienie śródgałkowe bez leczenia utrzymuje się w granicach normy. W razie stwierdzenia wyraźnego spłylenia komory przedniej okresowo podaje się timoptik lub 1-2x pilokarpinę celem utrzymania soczewki w możliwie prawidłowej pozycji.

Zespół Weilla-Marchesaniego, uważany niekiedy za odwrotność zespołu Marfana<sup>1,2,4</sup>, charakteryzuje się różnego stopnia brachymorphią: krótkimi kończynami, krótkimi i szerokimi dłońmi i stopami, krótkimi palcami rąk i nóg, jak również skróceniem czaszki w wymiarach przednio-tylnych. Niskiemu wzrostowi towarzyszy pykniczna budowa ciała i niekiedy głuchota.

Z objawów okulistycznych na pierwsze miejsce wysuwa się *spherophakia* i towarzyszy jej wysoka krótkowzroczność, niekiedy także osiowa, drżenie tęczówki (*iridodonesis*), często przemieszczenie soczewki (*ectopia*), a także rogówki olbrzymie. Objawy te są wyrazem zaburzeń w tkance mezodermalnej. Nadmiernie długie wiązadła rzęskowe i *microspherophakia* są przyczyną dyslokacji soczewki do komory przedniej, jak i jej cofanie się poza przegrodę tęczówkową, co pozwala obserwować u tego samego chorego okresowe pogłębienie się płytkiej komory przedniej. Tendencja do dyslokacji pojawia się między 10 a 20 r. życia chorego — w tym też czasie obserwować można powstawanie zrostów przednich w wąskim kącie przesłania. Jeżeli soczewka jest bardzo mała, a wiązadła rzęskowe bardzo długie, dojść może do zwicnięcia soczewki do komory przedniej. Zabłokowanie żrenicy ruchomą soczewką doprowadzającą do narastania ciśnienia wewnątrz gałki ocznej winno być w tym wypadku przerwane przez ułożenie chorego na plecach, podanie doustne lub dożylne leków osmotycznych, czasami mierne poszerzenie żrenicy, ułatwiającej powrót soczewki do komory tylnej. Często delikatny ucisk gonioskopem pozwala przesunąć soczewkę na właściwe miejsce.

Częsta pilokarpinizacja stosowana zwykle przy ostrym napadzie jaskry jest tu przeciwwskazana ze względu na możliwość pogłębienia bloku tęczówkowo-soczewkowego.

W takich przypadkach pamiętać należy także o bardzo ostrożnym stosowaniu leków poszerzających żrenicę mogących ułatwić zwicnięcie soczewki do komory przedniej. Leczeniem z wyboru jest wykonanie irydektomii laserowej, zabezpieczającej przed powstawaniem bloku żrenicznego. Delikatna irydektomia obwodowa może być niekiedy wsparta podaniem jeden lub 2x dz. pilokarpiny, utrzymującej żrenicę w lekkiej miozji, ułatwiającej właściwe położenie soczewki. O ile powstały już zrosty przednie, koniecznym staje się wykonanie także trabekuloplastyki laserowej i miejscowe podanie timoptiku, a nawet inhibitorów anhydrazy węglanowej, bowiem zabiegi chirurgiczne ze względu na wrodzone zaburzenia w tkance mezodermalnej oka nie są zwykle skuteczne.

#### PIŚMIENNICTWO

1. Arkin W.: Ectopia lentis congenita. Klin. oczna 27: 169-173 (1957).
2. Jensen A. D., Crosshe K., Paton D.: Ocular complications in Weill-Marchesani Syndrome. Amer. J. Ophthal. 77: 261-264 (1974).
3. Kossowicz H.: Zespół Weilla-Marchesaniego. Klin. oczna 42: 1091-1094 (1972).
4. Roy F. H.: Ocular Syndromes and Systemic Diseases. (Saunders, Philadelphia 1989).
5. Willi M.: Pupillary-Block. Glaucoma in the Marchesani Syndrome. AMA Arch. Ophthal. 90: 504-506 (1973).

Praca wpłynęła: 19.06.1990 (nr 5675).

JANUSZ CZAJKOWSKI

## Sprawozdanie z działalności Łódzkiego Oddziału PTO w roku 1991

W okresie sprawozdawczym liczba członków Łódzkiego Oddziału PTO wynosiła 150. Przyjęto 7 nowych członków.

Odbyły się 3 posiedzenia Zarządu Oddziału, na których omówiono przede wszystkim problemy związane z organizacją zjazdu PTO w maju 1992 r., jak również sprawy bieżące.

Ponadto przeprowadzono 6 zebrań naukowych ze średnią frekwencją 58 członków i 36 gości. Na posiedzeniach wygłoszono 12 referatów i przedstawiono 10 przypadków.

Tematy wygłoszonych referatów:

1. Lek. med. A. Gralec — Wyniki operacyjne zezów towarzyszących u dzieci operowanych na mięśniach prostych.
2. Dr n. med. B. Berner — Ocena przydatności testu Farnswortha-Munsella 100-Hue we wczesnej diagnostyce jaskry prostej.
3. Dr A. Łukin (ZSRR) — Keratotomia radialna wg Fiodorowa jako metoda leczenia krótkowzroczności.

4. Lek. med. U. Kozłowska — Wskazania i przeciwwskazania do stosowania soczewek wewnątrzgałkowych.
5. Dr n. med. E. Martin, dr n. med. W. Omulecki — Metody operacyjne i powikłania stosowania soczewek wewnątrzgałkowych.
6. M. Niewola — Informacje o lekach firmy Alcon i ich charakterystyka.
7. Dr n. med. J. Nawrocki — Krótkie sprawozdanie z pobytu naukowego w RFN.
8. Dr n. med. J. Nawrocki, prof. A. Gabel — Zastosowanie witrektomii z tamponadą olejem silikonowym w czasie pierwszego zaopatrzenia urazu oka.
9. Doc. dr hab. med. B. Bogorodzki, dr n. med. M. Gralec — Wybrane zagadnienia dotyczące laseroterapii.
10. Dr n. med. M. Gralec, lek. med. A. Niwald — Retinopatia wcześniacza — organizacja opieki okulistycznej.
11. Lek. med. O. Nowakowska — Ocena wyników badania komputerowego wad refrakcji u dzieci.
12. Dr n. med. K. Sauter — Wady refrakcji u dzieci przedwcześnie urodzonych.