

Gdy stwierdzono obecność komórek nowotworowych w płynie komory przedniej oka oraz całkowite odwarstwienie siatkówki, zaproponowano usunięcie gałki ocznej prawej. Rodzice dziecka nie wyrazili zgody na zabieg i zgłosili się z dzieckiem dopiero po 7 miesiącach, gdy wystąpiły silne bóle gałki ocznej. Oko usunięto po 9 latach od rozpoczęcia leczenia. Po zabiegu operacyjnym dziewczynka pozostawała nadal w okresowej kontroli. Po upływie 15 miesięcy od wyluszczenia oka stwierdzono wznowę procesu nowotworowego w oczodole prawym i wykonano zabieg operacyjny wycięcia oczodołu. Badanie histologiczne wykazało nacieki wypatroszenia oczodołu. Badanie histologiczne wykazało nacieki nowotworowe w tkankach szczytu oczodołu. Po zabiegu operacyjnym przeprowadzono teleradioterapię oczodołu oraz chemioterapię. Chora w ciągu 3 miesięcy otrzymała XV serii naświetleń oczodołu i w ciągu 7 miesięcy VI serii chemioterapii.

Przez kolejne 3 lata nie stwierdzono dalszego postępu choroby. Dopiero po tym czasie wystąpiły przerzuty do mózgu. Przeżywszy 22 lata chora zmarła w rok później z powodu uogólnionej choroby nowotworowej.

Omówienie

U opisanej przez nas chorej rozpoznano w drugim roku życia siatkówczak w lewym oku. Guz był tak znacznie zaawansowany, że konieczne stało się usunięcie chorego oka. W drugim oku nowotwór pojawił się dopiero po 7 latach, w dziewiątym roku życia dziecka, zakwalifikowano go do I grupy wg Reese-Ellsworth'a.

Leczenie fotokoagulacją ksenonową zahamowało postęp choroby na okres jednego roku. Lecz po tym czasie nastąpiła wznowa procesu chorobowego i konieczne było naświetlanie kobałtem radioaktywnym.

Brachyterapia jest powszechnie stosowaną i skuteczną metodą leczenia, o czym pisali w swych pracach Hays i wsp.², Hernandez i wsp.³, Moro i wsp.⁵ oraz Żygulska-Mach i wsp.⁸⁻¹¹.

Krwawienie do ciała szklistego jest częstym i bardzo niekorzystnym w skutkach powikłaniem kobałtoterapii^{1,7,8,9}. Utrudnia kontrolę przebiegu choroby, a także może stać się przyczyną jaskry następnej. W przedstawionym przez nas przypadku nawrotowe krwawienia uniemożliwiły kontrolę przebiegu leczenia guza.

W przebiegu klinicznym siatkówczaka bardzo zły prognostycznie objaw stanowi pojawienie się i narastanie liczby konglomeratów komórkowych w ciele szklistym⁷. Przypadki takie zalicza się do grupy V wg Reese-Ellsworth'a. U naszej chorej, mimo leczenia, konglomeraty komórkowe pojawiły się i tym samym kwalifikacja stopnia zaawansowania nowotworu zmieniła się z I na V grupę, co znacznie pogorszyło rokowanie.

Dalszy przebieg choroby, choć powolny, był niekorzystny. Negatywną rolę odegrało też opóźnienie wyluszczenia chorego oka spowodowane bra-

kiem zgody rodziców dziecka na zabieg. Niestety, takie decyzje są jedną z przyczyn niepowodzeń leczenia, co podkreślają w swych publikacjach Schenk⁶ i Żygulska-Mach i wsp.¹².

Skutkiem opóźnionej enukleacji jest często przejście procesu chorobowego do oczodołu, co miało miejsce w opisanym przez nas przypadku (po 15 miesiącach). Wtedy szanse na przeżycie, mimo leczenia, znacznie maleją, do 10-36%^{4,6,9,12}.

W opisanym przez nas przypadku na podkreślenie zasługuje fakt bardzo późnego (po 7 latach) pojawienia się zmian nowotworowych w drugim oku oraz długotrwałość choroby nowotworowej, która dopiero po 20 latach doprowadziła do śmierci pacjentki. Potwierdza to konieczność wieloletniej wnikliwej obserwacji pacjentów z siatkówczakiem.

Piśmiennictwo

1. Abramson DH, Ellsworth RM, Kitchin FD, Tung G: Retinoblastoma: survival age at detection and comparison 1914-1958, 1958-1983. *J. Ped. Ophthal. Strab.* 22: 246-250 (1985). — Hays C., Desjardins L., Elmaleh C., Schlienger P., Zucker J. M., Laurent M.: Prognosis and treatment of retinoblastoma 105 cases treated at Institut Curie. *Ophthal. Paediatrics and Genetics* 10: 151-155 (1989). — 3. Hernandez J. C., Brady L. W., Shields C. L., Shields J. A., De Potter P.: Conservative Treatment of Retinoblastoma. The Use of Plaque Brachytherapy. *Am. J. Clin. Oncol. (CCT)* 16: 397-401 (1993). — 4. Jakobiec F. A.: Ocular and adnexal tumors. 128-180; 257-460 (Aesculapius, Birmingham USA 1978). — 5. Moro F., Secchi AG, Moschini GB., Piniello L., Sotti G., Zanescio L.: Retinoblastoma. Combined treatment of 21 cases. Critical of the results. *Ophthal. Paediatrics and Genetics* 10: 107-109 (1989). — 6. Schenk H: Zur Problematik der Enukleation beider Augen bei Unheilbarem Retinoblastom. *Klin. Mbl. Augenhk.* 167: 887-879 (1975). — 7. Zelter M., Gonzalez G., Schwartz L., Gallo G.: Treatment of Retinoblastoma. *Cancer* 61: 153-160 (1988). — 8. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Paziewski E.: Leczenie siatkówczaka kobałtem radioaktywnym i fotokoagulacją ksenonową. *Klin. Oczna* 86: 125-127 (1984). — 9. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Paziewski E.: Powikłania po leczeniu siatkówczaka kobałtem radioaktywnym i fotokoagulacją ksenonową. *Klin. Oczna* 87: 68-70 (1985). — 10. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z.: Rokowanie u dzieci leczonych z powodu siatkówczaka w pierwszym roku życia. *Klin. Oczna* 88: 199-201 (1986). — 11. Żygulska-Mach H.: Guzy układu wzrokowego u dzieci. *Klin. Oczna* 90: 235-238 (1988). — 12. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Sadowska M.: Zajęcie oczodołu i nawroty w oczodole w przypadkach siatkówczaka. *Klin. Oczna* 93: 19-20 (1991). — 13. Żygulska-Mach H., Sadowska M., Książek M.: Survival rates of children with unilateral and bilateral retinoblastoma. *New Frontiers in Ophthalmology* (ed. C. Y. Khoo et al.). Proc. of the XXVI Inter. Con. of Ophthalmol. Excerpta Medica, Amsterdam: 405-408 (1991). — 14. Żygulska-Mach H., Krukar-Baster K., Miklaszewska G.: Losy dzieci po obustronnym usunięciu gałek ocznych z powodu siatkówczaka. *Klin. Oczna* 94: 11-12 (1994).

Praca wpłynęła: 06.02.1995 (253)

Anna Więckowska, Anna Napierała i Małgorzata Starega

Hamartoma tarczy nerwu wzrokowego u 17-letniego chłopca

Hamartoma of the optic disc in a boy 17 years old

Summary. Background: Hamartoma of the optic disc is a rare disease but a very important one for differential diagnosis with choroidal melanoma. Methods: A case of a boy, 17, referred to the clinic with suspicion of intrabulbar tumor is presented. Basing on the clinical picture ultrasonography and fluorescein angiography studies, diagnosis of retinal and pigment epithelium hamartoma of the optic disc was established. Laser treatment was applied. Results: During 4-year follow-up visual acuity and ophthalmoscopic picture of the lesion has not deteriorated.

Hasła: hamartoma tarczy nerwu wzrokowego

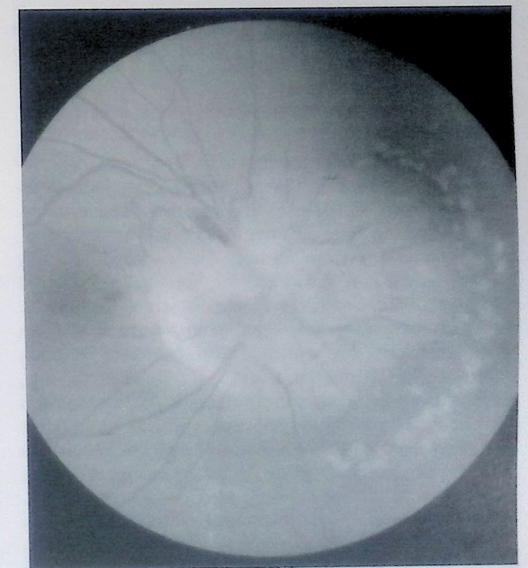
Key words: combined hamartoma of sensory, retina and retinal pigment epithelium

Hamartoma, z greckiego guz wynikły z błędu, zwany też odpryskowiakiem, powstaje w wyniku nieprawidłowego różnicowania się tkanek w okresie życia płodowego⁴. Jednocześnie hamartoma siatkówki i jej warstwy barwnikowej może dotyczyć tarczy nerwu wzrokowego lub być zlokalizowany okolotarczowo¹. Może występować jako izolowana zmiana w siatkówce, zwykle jednostronnie^{2,8}, częściej u płci męskiej³. Najczęściej przebiega bezobjawowo, wykrywany jest podczas rutynowego badania dna oka. Ostrość wzroku jest prawidłowa, a do pogorszenia funkcji oka dochodzi w przypadku objęcia procesem chorobowym plamki. Uważa się, że zmiany w warstwie barwnikowej siatkówki są wtórne do głębokich, wewnątrzsiatkówkowych procesów zachodzących w przebiegu hamartoma^{1,7}. Często stwierdza się obecność epiretinalnej, przezroczystej błony, która może wywołać pociąganie siatkówki. Rzadkim powikłaniem mogą być krwotoki siatkówkowe¹⁰. Występowanie jednoczesnego hamartoma siatkówki i warstwy barwnikowej może być jednym z objawów neurofibromatozy typu II⁶.

Przypadek własny

Chłopiec K. M. lat 17 został skierowany do naszej Kliniki w październiku 1989 r. z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego prawego oka. Do okulisty zgłosił się z powodu pogorszenia ostrości wzroku. Dotychczas nie chorował. Wywiad rodzinny nie obciążający. Badaniem okulistycznym stwierdzono: ustawienie

gałek ocznych prawidłowe, przedni odcinek obu oczu bez odchylenia od stanu prawidłowego. Dno prawego oka: ciemno-szara warstwa barwnika pokrywa tarczę n. II w jej dolnej połowie. Przed tarczą przechodzi w obszar tylnego bieguna przezroczysta błona graniczna ciała szklistego powodując pomarszczenie siatkówki. Przy górnym brzegu tarczy wybroczyna (rys. 1). Dno oka lewego prawidłowe.



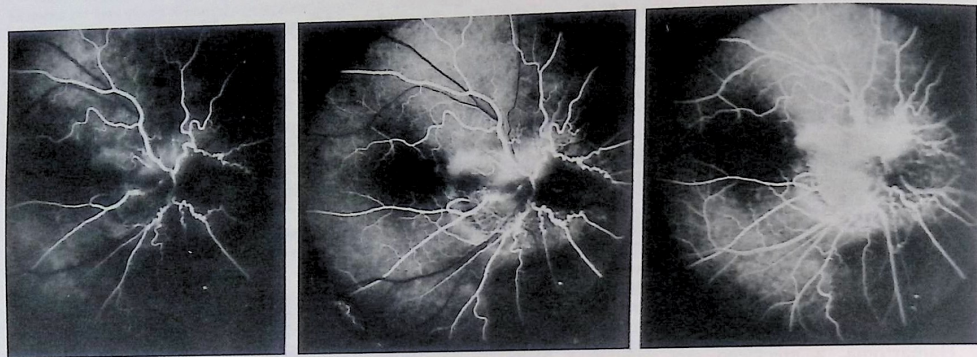
Ryc. 1. Hamartoma tarczy nerwu wzrokowego — w dolnej połowie tarczy widoczna ciemno-szara warstwa barwnika

Z Kliniki Okulistyki AM w Poznaniu
Kierownik: prof. dr hab. Krystyna Pecold
Reprint requests to:
Lek. med. Anna Więckowska
ul. Fregatowa 2, 60-480 Poznań

Ostrość wzroku w dal OP 5/10 snp, OL 5/5, ostrość wzroku do bliży OP 1,25/30 cm, OL 0,5/30 cm, ciśnienie śródgłokowe OP 17 mm Hg, OL 16 mm Hg. Pole widzenia OP — górą-skroniowo sektorowy ubytek, OL — bez zmian.

Ultrasonografia prawego oka: w okolicy tarczy n. II i wokół niej stwierdza się obecność miernie wysyczonego, płaskiego echa spowodowanego uniesieniem tarczy na wysokość 2,5 mm. Zmiana łagodnie przechodzi w tkanki otaczające. OL — echogram prawidłowy. Tomografia komputerowa: w obrębie gałek ocznych i oczodołów nie stwierdza się zmian patologicznych.

Angiografia fluoresceinowa: od wczesnych faz widoczne obfite unaczynienie błony przedsiatkowej. Liczne poszerzone i kręte kapilary siatkówki z wyraźnymi przeciekami fluoresceiny (ryc. 2).



Ryc. 2. Angiografia fluoresceinowa. Charakterystyczna dla hamartomy wczesna blokada fluorescencji naczyniówkowej a następnie uwidocznienie się delikatnej siateczki kapilar z przeciekami fluoresceiny. Znaczna krętość dużych naczyń siatkówki, pociąganych przez błonę przedsiatkówkową.

Wykonane badania ogólne pozwoliły wykluczyć neurofibromatozę oraz choroby pasożytnicze.

Podczas pobytu w Klinice wykonano baraż laserowy siatkówki okolicy tarczy n. II od strony nosowej. Chłopiec pozostaje pod kontrolą poradni przyklinicznej od 4 lat. Nie zaobserwowano pogorszenia ostrości wzroku ani zmiany obrazu dna oka.

Omówienie

Na podstawie obrazu dna oka, angiografii fluoresceinowej oraz ultrasonografii rozpoznano jednoczesny hamartoma siatkówki i jej warstwy barwnikowej. W rozpoznaniu różnicowym uwzględniono: czerniak, melanocytoma i inne zmiany barwnikowe okolicy tarczy nerwu wzrokowego^{5,6,7}. Najważniejsze jest różnicowanie z czerniakiem złośliwym naczyniówki. Istotnym czynnikiem różnicującym, poza wzrostem guza, jest obraz angiografii fluoresceinowej: w czerniaku proces zlokalizowany jest w naczyniówce, a guz posiada własne unaczynienie^{5,7}. W przypadku znamienia barwnikowego naczyniówki klinicznie stwierdza się ograniczoną, barwnikową zmianę, która zwykle nie powiększa się. Często na powierzchni znamienia widoczne są złogi lipofuscyny. W angiografii fluoresceinowej obserwujemy blokadę fluorescencji przez barwnik oraz brak przecieków fluoresceiny. We wrodzonej hipertrofii warstwy barwnikowej stwierdza się klinicznie obraz bardzo typowy: zmiany są smolisto-czarne i wyraźnie ograniczone⁷.

Czerniak tarczy nerwu wzrokowego jest zawsze wyraźnie ograniczony, nie przechodzi na otaczającą tarczę siatkówkę⁴. Jeżeli hamartoma jest rozpoznawany w okresie wczesnego dzieciństwa to w różnicowaniu należy również uwzględnić naczyniaka włóscinkowego tarczy nerwu wzrokowego i odwarstwienie sierpowate z barwnikowymi bliznami w przebiegu retinopatii wcześniaków⁷.

Przypadek nasz przedstawiamy ze względu na rzadkie występowanie jednoczesnego hamartomy siatkówki i jej warstwy barwnikowej oraz ze względu na

problemy diagnostyczne jakie pojawiają się, gdy spotykamy się z jednostkami chorobowymi rozpoznawanymi bardzo rzadko. Wczesne rozpoznanie pozwala zaoszczędzić pacjentowi szeregu obciążających badań dodatkowych i uwolnić go od lęku, który pojawia się w momencie postawienia rozpoznania guza wewnątrzgałkowego. Rozpoznanie hamartoma nie zwalnia nas od obowiązku wykonania okresowych kontroli, ponieważ po pierwsze wiadomo, że ostateczna diagnoza może być postawiona na podstawie badania histopatologicznego, a po drugie w przypadku pogorszenia się ostrości wzroku spowodowanego obkurczeniem się błony przedsiatkówkowej może się stać konieczne leczenie operacyjne. Dane z piśmiennictwa⁹ wskazują, że wykonana w tych przypadkach witektoomia daje dobre wyniki czynnościowe.

Piśmiennictwo

1. Caballero-Presencia A.: Hamartome juxta — papillaire de l'epithelium pigmentaire et de la retina: propos de deux cas. J. Fr. Ophthal. 12: 787-792 (1982). — 2. Dark A. J., Richardson J., Howe J. W.: Retinal hamartoma in childhood. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 15: 273-277 (1978). — 3. Font R. L., Moura R. A., Sheilar D. J., Martinez J. A., Mc Pherson A. R.: Combined hamartoma of sensory retina and retinal pigment epithelium. Retina 9: 302-311 (1989). — 4. Gass J. D.: Focal congenital anomalies of the retinal pigment epithelium Eye 3: 1-18 (1989). — 5. Gass J. D.: An unusual hamortoma of the pigment epithelium

and retina simulating choroidal melanoma and retinoblastoma. Tr. Am. Ophth. Soc. LXXI: 171-185 (1973). — 6. Kaye L. D., Rothner A. D., Beauchamp G. R., Meyers S. M., Esters M. L.: Ocular findings associated with neurofibromatosis type II. Ophthalmology 99: 1424-1429 (1992). — 7. Kasmann B., Ruprecht K. W.: Das kombinierte Hamarton der Retina und des retinalen Pigmentepithels. Klin. Mbl. Augenh. 203: 219-222 (1993). — 8. Mc Lean E. B.: Hamartoma of the retinal pigment epithelium. Amer. J. Ophthal.

82: 227 (1976). — 9. Sappenfield D. L., Gitter K. A.: Surgical intervention for combined retinal-retinal pigment epithelial hamartoma. Retina 10: 119-124 (1990). — 10. Stacha A. P.: Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. Ophthalmology 91: 1609-1619 (1984).

Praca wpłynęła: 16.09.1995 (210)