

Celem pracy jest sprawdzenie wpływu szybkiego naprzemiennego zakrywania oczu na zachowanie się hamowania w oku zezującym, czyli na wielkość ubytku czynnościowego.

Material i metoda

Ubytki czynnościowe wykrywamy za pomocą światła spolaryzowanego.

Pacjent i osoba badająca mają założone okulary polaryzacyjne. Badający rzuca na ekran z czarnej fibry równoległą wiązkę światła spolaryzowanego w takiej płaszczyźnie, jaka odpowiada płaszczyźnie światła przepuszczonego przez szkło znajdujące się przed badanym okiem. W taki sposób pacjent może widzieć rzucone na ekran światło tylko jednym okiem. Brak widzenia tego światła w oku badanym świadczy o istnieniu ubytku czynnościowego.

Badanie przeprowadzano w pomieszczeniu nieco oświetlonym, aby stworzyć warunki zbliżone do warunków życia codziennego. Natężenie oświetlenia ekranu równe było 20 luksom. Badany siedział w odległości 1 m od ekranu. Granice ubytków oznaczono za pomocą skali tangencjalnej, obliczonej dla tej odległości i umieszczonej na ekranie.

W 25-osobowej grupie dzieci (13 dziewczynek i 12 chłopców) z zezem zbieżnym i fiksacją plamkową badano ubytki czynnościowe w oku zezującym. Dzieci w wieku 8-14 lat znajdowały się na II/III etapie leczenia zezą metodą lokalizacyjną. Ostrość wzroku w oku prowadzącym była we wszystkich przypadkach równa 1,0. Ostrość wzroku oka zezującego w okularach wyrównujących wadę refrakcji wynosiła w poszczególnych przypadkach 0,4-0,9. Kąt zezu wahał się od +4° do +26°. Ustawienie oczu w okularach badano cover-testem. Brak jakiegokolwiek ruchu oczu świadczył o symetrycznym pobudzeniu siatkówek w okularach niwelujących wadę refrakcji i pryzmatach wyrównujących kąt zezu. Wielkość ubytku czynnościowego badano przed ćwiczeniami i po serii ćwiczeń. Dzieci przez 5 dni (2x7-10 min) wykonywały ćwiczenia przy aparacie statycznym wzorowanym na alteroobturatorze Starkiewicza. Dokładny jego opis znajduje się w części pracy, dotyczącej badań przeprowadzonych w wolnej przestrzeni.

Wyniki i omówienie

Spśród 25 przebadanych dzieci u 12 wielkość ubytku czynnościowego przed ćwiczeniami i po ćwiczeniach była taka sama. U jednego dziecka ubytek czynnościowy zniknął zupełnie. U 12 dzieci jego wielkość, mierzona w jednostkach planimetrycznych, zmniejszyła się od 12% (minimum) do 40% (maksimum), średnio o 24,8%. Mediana wynosiła 24, odchYLENIE standardowe – 8,2. Różnica jest istotna statystycznie przy $p < 0,05$. Wyniki obliczono testem rangowym znaków Wilcoxon.

Zniknięcie ubytku świadczy o zniesieniu hamowania centralnego, a zmniejszenie ubytku – o zmniejszeniu obszaru hamowania. U zezujących należy jednak roznieć dwa rodzaje hamowania. Pierwsze to hamowanie z nieużywania oka w czasie patrzenia obuocznego. Pogłębia się ono szybko u dziecka po wytworzeniu zezu; jest to obrona przed dwojeniem. Przy długo trwającym zezie w korze mózgowej powstają fałszywe połączenia



Ryc. 1. Wykrywanie ubytków czynnościowych
Fig. 1. Detection of functional scotomas

czenia między potylicznym ośrodkiem wzroku a innymi ośrodkami korowymi, ośrodkami ruchu i czucia. Te nowe patologiczne połączenia wywołują proces hamowania w połączeniach prawidłowych, istniejących przed okresem zezowania. Mówimy wtedy, że dochodzi do hamowania z indukcji ujemnej, pogłębionej jeszcze w przypadkach powstania ekscentrycznej fiksacji. Dodatkowe hamowanie z indukcji ujemnej tworzy się między miejscem nieprawidłowej fiksacji a miejscem prawidłowej plamki. W czasie leczenia szybkim naprzemiennym zakrywaniem oczu wpływamy na znoszenie hamowania z nieużywania oka, zmuszając oko zezujące do pracy. Nie można się spodziewać, że stosując alteroobturator statyczny szybko osiągniemy zmiany fałszywych połączeń korowych między potylicznym ośrodkiem wzroku a innymi ośrodkami korowymi, szczególnie ruchu i czucia, ponieważ nie ma w tym czasie koordynacji między ruchem rąk, nóg i całego tułowia oraz pobudzeniami siatkówek. U osób, u których w wyniku opisanego leczenia nie osiągnięto zmiany obszaru hamowania, najprawdopodobniej zależy ono od bardziej utrwalonych połączeń korowych. Hamowanie to pochodzi z procesu indukcji ujemnej w oczach z utrwalonym zezem. Dlatego alteroobturator Starkiewicza (4, 5) stosowany do ćwiczeń ruchowych może spełnić dodatkową rolę w tłumieniu nieprawidłowych połączeń korowych, które utrwaliły się w okresie zezowania. Wyrazem tego byłoby zmniejszenie ubytku funkcjonalnego.

Teza ta mogłaby zostać sprawdzona po uruchomieniu produkcji alteroobturatora.

Piśmiennictwo

1. Baranowska-George T.: *Leczenie zezu ze szczególnym uwzględnieniem metody szczecińskiej*. Sylwiana, Szczecin, 1995.
2. Baranowska-George T., Osiej J., Przędzomska A.: *Wpływ psychodryny na ubytki czynnościowe u zezujących*. Klin. Oczna, 1967, 37, 79-83.
3. Bietti G.B.: *Probl. Act. d'Ophthalmol.*, 1957, 1, 391-404
4. Starkiewicz W.: *Alteroobturator wahadłowy do leczenia zezu*. Biuletyn Informacyjny C.M.S.M., 1967.
5. Starkiewicz W.: *Fizjologiczne podstawy przestrzennych wrażeń wzrokowych ze szczególnym uwzględnieniem tworzenia normalnego widzenia obuocznego u zezujących*. PZWL, Warszawa, 1969.
6. Strzyżewski K.: *Badania nad ubytkami czynnościowymi w polu widzenia u zezujących*. STN, Szczecin, 1961.

Praca wpłynęła do Redakcji 29 kwietnia 1996 r. 1444)

Prace kazuistyczne

Klinika Oczna 1996, 98 (5): 385-386
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Przypadek zespołu Jadassohna-Lewandowsky'ego

A case of Jadassohn-Lewandowsky syndrome

Roman Sobacki, Cezary Jaroszewicz, Krystyna Czechowicz-Janicka

Abstract: A case of a 25-year-old female patient with reduction of visual acuity, strabismus convergens with corneal scars and paralimbal neovascularisation of her left eye with skin changes of linear skin naevus type is presented. The diagnosis of Jadassohn-Lewandowsky syndrome was based on characteristic skin and eye disturbances. There are also typical changes in mucous membranes and central nervous system. The treatment is difficult and a certain role may be played by cosmetic and repair surgery.

Słowa kluczowe: zespół Jadassohna-Lewandowsky'ego, znamię linijne skóry

Key words: Jadassohn-Lewandowsky syndrome, linear skin naevus

Zespoły chorobowe, które dotyczą jednocześnie skóry i oka, są spotykane dość często. Jednym z rzadziej występujących zespołów skórno-ocznych jest zespół Jadassohna-Lewandowsky'ego (z.J.-L.). Został on opisany po raz pierwszy w 1906 r., a w 1925 r. dermatolog E. Schäfer po raz pierwszy zrelacjonował objawy oczne w tym zespole (1, 2, 3). Przyczyna schorzenia pozostaje nieznana. Choroba polega na zaburzeniu rogowacenia, dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący i może występować rodzinnie, choć w różnym stopniu ekspresji. Jest to zespół przede wszystkim dermatologiczny, ale obserwuje się również zmiany patologiczne w obrębie narządu wzroku, zębów i śluzówki jamy ustnej; ponadto stwierdzano niekiedy upośledzenie inteligencji (2, 4).

Opis przypadku

Chora M.W. lat 25 została skierowana do naszej kliniki w celu wykonania operacji korekcyjnej zezu zbieżnego oka lewego. Na podstawie danych z wy-

wiadu ustalono, że zez zbieżny i niedowidzenie oka lewego występują od dzieciństwa. We wczesnym dzieciństwie chora była hospitalizowana na oddziale neurologicznym, gdzie stwierdzono nieznacznie opóźniony rozwój ogólny z nieprawidłowym zapisem EEG i zmianami zanikowymi mózgu w okolicach czołowych po stronie lewej. Ponadto w badaniu stomatologicznym wykazano zaburzenia ząbkowania oraz wadę zgrzyzu. W późniejszym okresie życia, ze względu na obecność znamion linijnych na skórze twarzy, pacjentka była wielokrotnie konsultowana i leczona dermatologicznie oraz chirurgicznie. W 1994 r. po wycięciu w klinice chirurgii plastycznej znamion na skórze twarzy stwierdzono w badaniach histopatologicznych zmiany o charakterze znamion linijnych z ogniskami hiperkeratozy, papillomatozy i akantozy. Obecnie w czasie konsultacji okulistycznej zaobserwowano: oczodół lewy ustawiony nieco niżej niż prawy, szparę powiekową lewą szerszą, ruchomość powiek prawidłową (ryc. 1); w kącie zewnętrznym szpary powiekowej prawej obecna zmiana guzowata-blinnowata, podobna zmianie po stronie lewej z dodatkowo rozszanymi zmianami brodawkowato-blinnowatymi przechodzącymi na okolicę jarzmową policzka; gałka oczna lewa w niewielkim wytrzeszczu, ustawiona zbieżnie, brak ruchomości ku górze, upośledzenie odwodzenia, niewielki ubytek rzęs powieki górnej.

Ostrość wzroku w dal oka prawego prawidłowa z korektą -1,5 D, oka lewego – liczenie palców przed



Ryc. 1. Chora M.W., widoczne zmiany oczne i znamiona lini-
ne przy kącie zewnętrznym oka lewego
Fig. 1. Patient M.W., visible eye lesions and lineal naevi at
the external angle of the left eye

okiem. Ostrość wzroku z bliska: OP=0,5, OL – nie czyta. Ciśnienie wewnętrzne PLO=13,5 mmHg. Rozpoznawanie barw okiem prawym (tabl. ISH) prawidłowe, egzoftalmometria: 22/26 (112). W oku prawym stwierdzono: zmianę guzkowatą spojówki gałkowej w okolicy kąta zewnętrznego, rogówkę o średnicy 7-8 mm, przy rąbku nowotworzenie naczyń. Dno oka prawego: tarcza nerwu II „lejkowata” z wnęką skierowaną nosowo, zaniki siatkówki i naczyniówki wokół tarczy nerwu II. Gonioskopia oka prawego wykazała: kąt przesączający otwarty, beleczki pokryte całkowicie dość grubą warstwą barwnika, pojedyncze pętle naczyniowe, nierówną podstawę tęczęwki. W oku lewym stwierdzono wrastanie spojówki gałkowej, zwłaszcza od góry na rogówkę, rogówkę o średnicy 5-6 mm z plamą centralną i od dołu z wnękami naczyń od rąbka. Dno oka lewego ze względu na opisane zmiany w rogówce oraz opalizację soczewki trudne do dokładnej oceny – widoczna białoróżowa, owalna tarcza nerwu II, przy tarczy bliźnowate ogniska. W oku lewym nie można było określić kąta przesączania ze względu na zmiany w rogówce. Drogi łowe po stronie prawej i lewej drożne. Ponadto u chorej w wykonanym USG gałek ocznych i oczodołów stwierdzono w obojgu oczach zniekształcenie ściany gałki ocznej o charakterze garbiaka w tylnym biegunie, szczególnie w gałce ocznej lewej, a w górnej części oczodołu lewego wysunięto podejrzenie zmiany naczyniakowatej.

Omówienie

Postawienie rozpoznania zespołu Jadassohna-Lewandowsky'ego w opisanym przypadku nie było łatwe. Jest to zespół występujący rzadko. Kilkaset przypadków zostało opisanych głównie przez dermatologów (4), nie znaleźliśmy natomiast doniesienia o zespole w piśmiennictwie okulisty, choć współistnienie zmian ocznych jest częste. Rozpoznanie ustalono na podstawie charakterystycznych objawów, po konsultacjach z dermatologami, chirurgami plastycznymi i histopatologami. W naszym przypadku występowała postać poronna z brakiem pewnych charakterystycznych cech, jak np. zmiany dystroficzne paznokci, obecność pęcherzy na stopach czy rybiej łuski (2). Na podstawie danych z wywiadu nie udało się ponadto ustalić występowania zespołu u przodków czy krewnych chorej. Nie stwierdziliśmy także zmian w obrębie dróg łzowych, które polegają na zarośnięciu punktów łzowych i ich niedrożności (1, 4). Opisane zmiany oczne są jednak poważne: chora jest osobą jednooczną. Zmiany zwyrodnieniowo-zanikowe w obrębie siatkówki powodują praktycznie ślepotę jednego oka. Defekt kosmetyczny jest spowodowany zmianami rogówki, zezem zbieżnym, zmianami skórnymi powiek. Większość stwierdzanych zaburzeń i anomalii okulisty występujących w z.J.-L. nie poddaje się leczeniu. W ramach wchodzą zabiegi operacyjne naprawcze, niekiedy przy współpracy chirurga plastycznego i dermatologa. W opisanym przypadku zaplanowano wykonanie u chorej korekcyjnej i zarazem kosmetycznej operacji zeza zbieżnego oka lewego.

Piśmiennictwo

1. Bauscher S.: *Jadassohn-Lewandowsky-Syndrom*. Hautarzt, 1973, 24/10, 439-441.
2. Fejgin M.: *Leksykon zespołów i objawów chorobowych*. PZWL, Warszawa, 1952, 125.
3. Orłowski W.J.: *Encyklopedia objawów okulistycznych w zespołach układowych*. PZWL, Warszawa, 1973, 164, 262.
4. Witkowski R., Prokop O.: *Leksykon chorób dziedzicznych i wad rozwojowych*. PZWL, Warszawa, 1982, 266.

Praca wpłynęła do Redakcji 16 lipca 1996 r. (467)

Prace kazuistyczne

Guz mieszany gruczołu łzowego (opis przypadku o 20-letnim przebiegu)

Tumor mixtus of the lacrimal gland (review of a 20-year period case)

Magdalena Ulińska, Ewa Piotrowska, Alicja Moszczyńska-Kowalska

Abstract: A case of the tumor of the orbita is presented. It caused large exophthalmus and partial damage of orbital bones without any loss in the visual acuity in the 20-year period of increasing. Before operation a tumor of the lacrimal gland or an angioma was suspected. A histopathological examination of the whole removed tumor revealed the presence of tumor mixtus cells.

Słowa kluczowe: guz mieszany, oczodół, gruczoł łzowy

Key words: tumor mixtus, orbita, lacrimal gland

Guzy gruczołu łzowego spotyka się niezwykle rzadko. W 65% są to ogniska sarkoidozy, nacieki białaczkowe, chłoniaki, łagodne torbiele, zmiany nienabłonkowe o charakterze guzów rzekomych lub ogniska hiperplazji. Pozostałe 35% stanowią guzy nabłonkowe. Wśród nich łagodny guz mieszany występuje w 50-60%, złośliwa jego odmiana – w 5-10%, raki gruczołowe – w ok. 20-30%, a inne raki – w 5-10% przypadków (1, 3, 7, 9).

Guzy mieszane są charakterystyczne dla narządów surowicznych (6). Najczęściej (w 80-85%) lokalizują się w śliniankach, zwłaszcza w śliniance przyusznej, i stanowią 75% guzów tego narządu (5, 6, 9). W gruczole łzowym występuje 0,5% guzów mieszanych i stanowią one 20-25% guzów tego narządu (9).

Opis przypadku

Kobieta I. 52, ogólnie zdrowa, została przyjęta na oddział w celu usunięcia olbrzymiego guza prawego oczodołu. Dwadzieścia lat temu zauważyła stopniowo

ro powiększający się twardy guzek w górno-zewnętrznej części oczodołu. Wobec systematycznie narastającego wytrzeszczu po 7 latach zgłosiła się do lekarza. Wykonane wówczas badania ultrasonograficzne w projekcji A i B oraz metodą Dopplera wykazały obecność dobrze unaczynionej zmiany o zbitym utkanie, wychodzącej z prawego gruczołu łzowego. Paniu, wychodzącej z prawego gruczołu łzowego. Paniu, wychodzącej z prawego gruczołu łzowego. W późniejszym okresie była kontrolowana w rejonie. Funkcją narządu wzroku została zachowana. Wytrzeszcz narastał, występowały epizody zwichnięcia gałki ocznej poza powiekę. To skłoniło pacjentkę do poddania się operacji usunięcia guza. Wygląd pacjentki przed operacją przedstawiono na rycinie 1 i 2.

USG oczodołów w projekcji B wykonane 2 miesiące przed zabiegiem wykazało obecność cech odpowiadających zmianie guzowatej położonej głównie w kwadrancie skroniowo-górnym, o wyraźnych granicach, wypełnionej masami heterogennymi. W porównaniu z badaniami poprzednimi guz uległ powiększeniu. Zaproponowano rozpoznanie naczyniaka.

TK i NMR potwierdziły obecność guza o wymiarach 4x4x5 cm w segmencie górno-bocznym prawego oczodołu, bez sugestii co do punktu wyjścia i etiologii. Guz nie naciekał okolicznych tkanek. Wynik badania NMR przedstawiono na rycinie 3. Przed zabiegiem stwierdzono: OP w wytrzeszczu 10 mm, zepchnięte do dołu, ze zniesieniem ruchomości ku górze, w badaniu na ekranie Hessa-Leesa

Z Oddziału Okulistycznego Szpitala Czerniakowskiego w Warszawie
Ordynator: dr n. med. Alicja Moszczyńska-Kowalska

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Lek. med. Magdalena Ulińska
ul. Wasilkowskiego 3/86
02-776 Warszawa