

Mirosława Grałek

## Narząd wzroku w zespole Down'a

Ocular system in Down's syndrome

**Summary:** The authors presents results of ophthalmological examination of 150 patients with cytogenetically diagnosed Down's syndrome. Refractive errors, requiring correction with glasses, were found in 45,3% of patients. Other ocular changes among which some were qualified for treatment, were observed in 72,7% of cases.

Hasła: zespół Downa, refrakcja, rehabilitacja

Key words: Down's syndrom, refraction, rehabilitation

Lekarz angielski *Johan Down* (1828-1896) opisał w 1866 r. zespół chorobowy obejmujący różnorodne zmiany somatyczne połączone z niedorozwojem umysłowym, nazwane od tej pory jego nazwiskiem<sup>10</sup>. Dymorfizm uwarunkowany jest genetycznie i wiąże się z zaburzeniami o typie trisomii, stąd też zespół określa się nazwą trisomia 21, G — syndrom.

Do charakterystycznych cech zespołu należy wygląd twarzoczaszki: szerokie nozdrza przy słabo rozwiniętej nasadzie nosa, małe i często otwarte usta z wysuwającym się, jakby za dużym językiem, język z bruzdami, nieprawidłowy rozwój zębów, przerost migdałków podniebiennych, zniekształcenie małżowin usznych, zmiany oczne, spłaszczenie tyłu głowy, zwłaszcza potylicy. Ponadto obserwuje się u tych chorych odmiennieści w budowie tułowia i kończyn: krótką szyję, szeroką klatkę piersiową, wady serca, brzuch hypotoniczny, wiotkie i nadmiernie rozciągliwe stawy, krótkie ręce i stopy, nieprawidłowy rozwój palców, suchosć skóry.

Zaburzenia okulistyczne występują często i są różnorodne<sup>3,4,6,8,11</sup>. Typowe dla zespołu Downa dotyczą aparatu ochronnego i przedniego odcinka oka. Zalicza się do nich: szerokie rozstawienie oczodołów, wąskie z jednoczesnym skośnym ułożeniem osi powiek szpary powiekowe, nieprawidłowe ustawienie brzożu wolnego powieki górnej<sup>1,12</sup> szczególnie w części skroniowej, zmarszczkę nakątną, zez, oczopląs<sup>14</sup>, stożek<sup>9</sup> i inne zmiany rogówki<sup>7,13</sup>, zanikowe utknięcie zrębu łączy z płamkami Brushfielda, różnego stopnia i rodzaju zmętnienie soczewki,

niekiedy zaćmę całkowitą. Wymienionym zmianom towarzyszą wady refrakcji. Anomalie dna ocznego spotyka się stosunkowo rzadko<sup>2,5,15</sup>.

Przedstawione objawy w połączeniu z towarzyszącymi cechami niedorozwoju umysłowego i psychoruchowego pozwalają na kliniczne rozpoznanie zespołu Downa. Potwierdzenie choroby ustala badanie cytogenetyczne.

Celem pracy była ocena zmian w narządzie wzroku i przydatność badania okulistycznego w procesie usprawniania pacjentów z tym zespołem na podstawie własnych obserwacji.

## Badania własne

Badaniami objęto grupę 150 dziewcząt i chłopców w różnym wieku z rozpoznaniem cytogenetycznie zespołem Downa. Grupę kontrolną stanowiło 50 dzieci w różnym wieku, wybranych losowo spośród kierowanych do okulisty na konsultację z innych przyczyn.

U każdego wykonywano pełne badanie okulistyczne z uwzględnieniem badań dodatkowych ultrasonograficznych i elektrofizjologicznych. Refrakcję określano po mydriatykach, przyrządem do skiaskopii f. Opton.

Wiek badanych wahał się od kilku miesięcy do 18 lat, przeważała nieco płęć żeńska. Szczegółowy podział co do wieku i płci przedstawia tabela I i II.

Badanie w grupie kontrolnej nie wykazywało istotnych zmian poza niewielką nadwzrocznością w granicach 1,5-2,5 D. Refrakcja u 5 niemowląt do 1 roku życia wynosiła średnio +2,5 D; u 10 dzieci w wieku od 1 do 4 lat zawierała się w granicach od +2,0 do +1,5 D; siła łamiąca układu optycznego u dzieci w wieku przedszkolnym i starszych (25 osób) miała wartość od 1,5 do 1,0 D; zbliżona była do

Tabela I

Wiek w latach	n	%
< 1	8	5,0
1-4	44	29,0
5-8	58	40,0
9-13	35	23,0
14-18	5	3,0
Razem	150	100,0

Tabela II

Płeć	n	%
żeńską	77	51,3
męską	73	48,7
Razem	150	100,0

Tabela III

Wada wzroku	n	%
normowzroczność	4	2,8
nadwzroczność	106	70,6
niezborność	21	14,0
krótkowzroczność	16	10,6
różnowzroczność	3	2,0
Razem	150	100,0

Tabela IV

Wiek w latach	n	%	krótkowzroczność (D)		
			0,5-4,0	4,5-8,0	>8,0
1-4	4	25,0	1	—	3
5-8	5	31,3	2	2	1
9-13	6	37,4	3	2	1
14-18	1	6,3	—	—	1
Razem	16	100,0	6	4	6

Tabela V

Wiek w latach	n	%	nadwzroczność (D)			
			<1,5	1,5-3,5	4,0-6,0	>6,0
<1	8	7,6	4	2	2	—
1-4	32	30,1	8	19	3	2
5-8	46	43,4	10	28	7	1
9-13	16	15,1	2	8	5	1
14-18	4	3,8	—	2	1	1
Razem	106	100,0	24	59	18	5

Tabela VI

Inne zaburzenia	n	%
zapalenie spojówek	18	12,0
zmiany zrębu łączy	16	10,8
plamki Brushfielda	15	10,0
zez	14	9,2
łzawienie	12	8,0
zapalenie brzożów powiek	9	6,0
zaćma	8	5,3
mała rogówka	6	4,0
oczopląs	5	3,3
odwinięcie brzożów powiek	3	2,0
gradówka	2	1,3
opadnięcie powieki górnej	1	0,7
wężykowaty przebieg żył siatkówki	1	0,7
Razem	109	72,6

normowzroczności u 5 kilkunastoletnich pacjentów. U dzieci z zespołem Downa występowały wyraźne odchylenia od normy. Refrakcja okazała się nieprawidłowa u większości pacjentów. Dane dotyczące wady wzroku zawiera tabela III.

Wartości wady wzroku w poszczególnych grupach wiekowych zestawiono w tabeli IV i V. Niezborność stwierdzono u 21 chorych w wieku od 1 do 13 lat, przeważali (14) z niezbornością do 2,0 D. Niezborność nadwzroczną miało 18, a krótkowzroczną 3 badanych. Różnowzroczność dochodząca do 6,0 D występowała u 3 dzieci w wieku 5-13 lat.

Wśród badanych z zespołem Downa istniały oprócz wad refrakcji inne zaburzenia okulistyczne. Nieprawidłowości obecne w układzie wzrokowym wg częstości ich występowania obrazuje tabela VI.

## Wyniki i omówienie

W wybranej losowo grupie dzieci zdrowych występowała nadwzroczność, która zmniejszała się wraz z wiekiem i nie wymagała wyrównania wady szklami. Wśród badanych z zespołem Downa normowzrocznych było 4 dzieci, tj. 2,8%, w wieku od jednego roku do 4 lat. U pozostałych 97,2% istniały wady refrakcji. W przeważającej mierze była to nadwzroczność. Wada ta występowała w każdej grupie wiekowej i osiągała różną wartość. Nadwzroczność powyżej 3,0 D stwierdzono u 2% badanych i wyrównano ją szklami okularowymi. Krótkowzroczność dotyczyła 10,5% badanych i wymagała korekcji u każdego z nich. Niezborność i różnowzroczność występująca u 16% badanych była również skorygowana szklami optycznymi. Łącznie szkła korekcyjne znalazły zastosowanie u 68 pacjentów co stanowiło 45,3% wszystkich badanych. Szczegółowe dane dotyczące ostrości wzroku przed i po zastosowaniu korekcji zawiera tabela VII.

Tabela VII

Ostrość wzroku bez korekcji	n	%	Ostrość wzroku z korekcją						
			5/5	5/7	5/8	5/10	5/12	5/16	5/25
< 5/50	11	16,2	—	2	2	3	—	2	2
5/50	10	14,7	1	1	—	3	—	3	2
5/25	7	10,3	—	1	2	3	1	—	—
5/16	8	11,8	2	2	—	2	—	2	—
5/12	3	4,4	1	—	2	—	—	—	—
5/10	5	7,4	1	2	1	1	—	—	—
5/8	1	1,4	1	—	—	—	—	—	—
5/7	2	3,0	2	—	—	—	—	—	—
5/5	4	5,8	4	—	—	—	—	—	—
Razem	51	100,0	12	8	7	12	1	7	4

U 17 pacjentów z wadą refrakcji, którym zaaplikowano szkła okularowe, nie udało się określić ostrości wzroku zarówno bez szkieł jak i po korekcji. Wg relacji rodziców, po założeniu okularów, dzieci żywiej interesowały się otoczeniem, nawiązywały łatwiej kontakt. Nadwzroczność do 1,5 D i miarowość dotyczące 19% pacjentów mogą usposabiać w okresie dorastania do powstania krótkowzroczności i wymagają systematycznej kontroli okulistyki. Jeśli chodzi o inne zmiany w narządzie wzroku wystąpiły one u 109 badanych (72,6%). W zależności od wskazań stosowano u części z nich leczenie zachowawcze lub chirurgiczne. Pacjenci z zapaleniem spojówek i brzegów powiek (20% badanych) poddani byli systematycznemu leczeniu farmakologicznemu, u kilku z nich dolegliwości ustąpiły po korekcji wady refrakcji. W przebiegu krótkowzroczności średniego i dużego stopnia przeprowadzano kompleksowe leczenie poprawiające krążenie siatkówkowo-naczyniówkowe. Trzech chorych z gradówką (2%) leczono operacyjnie. U 6 dzieci (4%) spośród 14 z łzawieniem, objawy ustąpiły po udrożnieniu dróg

łzawych. Ponadto operowano 4 chorych (2,6%) z zezem, zaćmę usunięto u 2 (1,3%).

Reasumując, zwraca uwagę częste występowanie nieprawidłowości w narządzie wzroku u chorych z zespołem Downa. Dotyczą one zwłaszcza układu optycznego, aparatu ochronnego i przedniej części gałki ocznej. Wyrównanie wad refrakcji, a trzeba tu zaznaczyć, że dzieci z zespołem Downa chętnie noszą okulary, leczenie innych zaburzeń ocznych, pozwala na łatwiejsze przystosowanie się do wymogów szkoły życia i rehabilitacji społeczno-zawodowej.

#### Piśmiennictwo

1. Alvarez E.V., Wakakura M., Alvarez E.I.: Surgical management of persistent congenital eversion of the upper eyelids. *Ann. Ophthalmol.* 20: 353-357 (1988).
2. Bejnarowicz A., Pytlarz E.: Obustronne odwarstwienie siatkówki jako wiodący objaw okulistyki w zespole Downa. *Klin. Oczna* 85: 227-228 (1983).
3. Caputo A.R., Wagner R.S., Reynolds D.R., Guo S.O., Goel A.K.: Down syndrome. Clinical review of ocular features. *Clin. Pediatr.* 28: 355-358 (1988).
4. Catalano R.A.: Down syndrome. *Surv. Ophthalmol.* 34: 385-398 (1990).
5. Catalano R.A., Simon J.W.: Optic disc elevation in Down's syndrome. *Amer. J. Ophthalmol.* 110: 28-32 (1990).
6. Filippelli M., Scimone G., Gascone G., Zagami A., Pantaleoni G.: Ferning test in Down's syndrome. *Acta Ophthalmol.* 70: 274-277 (1992).
7. Jacoby B., Reed J.W., Cashwell L.F.: Malignant glaucoma in the patient with Down's syndrome and corneal hydrops. *Amer. J. Ophthalmol.* 110: 434-435 (1990).
8. Janotka H.: Objawy oczne w zespole Downa. *Klin. Oczna* 47: 401-402 (1979).
9. Lawless M., Coster D.J., Phillips A.J., Loane M.: Keratoconus diagnosis and management. *Aust. N.Z.J. Ophthalmol.* 17: 33-60 (1989).
10. Orłowski W.J.: Encyklopedia objawów okulistyki w zespołach układowych (PZWL, Warszawa 1973).
11. Rochels R.: Ophthalmologische Symptomatik der autosomalen Trisomien. Ein Beitrag zur Differentialdiagnose. *Fortschr. Med.* 101: 55-59 (1983).
12. Sellar P.W., Bryars J.H., Archer D.B.: Late presentation of congenital ectropion of the eyelids in child with Down syndrome: a case report and review of the literature. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus* 29: 64-67 (1992).
13. Stokes D.W., Parrish C.M.: Axenfeld's anomaly associated with Down's syndrome. *Cornea* 11: 163-164 (1992).
14. Wagner R.S., Caputo A.R., Reynolds R.D.: Nystagmus in Down's syndrome. *Ophthalmology* 97: 1439-1444 (1990).
15. Yamaguchi K., Tamai M.: Congenital macular coloboma in Down syndrome. *Ann. Ophthalmol.* 32: 222-223 (1990).

Praca wpłynęła: 10.02.1993

## Odruch oczno-sercowy Aschnera i jego znaczenie w chirurgii oka

### Aschner's cardioocular reflex and its importance in eye surgery

Maria Dowgird

**Summary:** In 113 patients who underwent surgical treatment Aschner's reflex was evaluated by a 24-hours Holter's monitoring and simultaneous registration of the susceptibility for spontaneous bradycardia independent from the time of surgery. Aschner's reflex was found in 43,4% operated patients and bradycardia was statistically significant. Only in the group of children who received atropine intravenously immediately before surgery no statistically significant bradycardia was found.

Hasła: odruch oczno-sercowy Aschnera, prewencja atropinowa

Key words: oculocardiac Aschner's reflex, atropine prevention

Jak wiadomo, odruch oczno-sercowy Aschnera<sup>5,8</sup> polega na zwolnieniu czynności serca w czasie okulistycznych zabiegów operacyjnych, na skutek pociągania mięśni prostych oka lub ucisku na gałkę oczną i oczodół. Istotą odruchu jest pobudzenie, poprzez nerw trójdzielny, nerwu błędnego, co u osób podatnych może doprowadzić do różnego rodzaju zaburzeń rytmu serca, od nieistotnej bradykardii, aż do zgonu w mechanizmie zespołu Morgagni-Adams-Stokesa<sup>6,7,9,10</sup>.

Od wielu lat stosuje się w praktyce okulistycznej, różne sposoby w celu wyeliminowania lub zmniejszenia nasilenia odruchu oczno-sercowego. Należą do nich miejscowe lub ogólne znieczulenia, blokada pozagałkowa oraz premedykacja atropinowa<sup>2,3,5,8</sup>. Nie ma jednak zgody co do skuteczności poszczególnych sposobów prewencji, zaś część autorów postuluje łączne stosowanie blokady pozagałkowej, miejscowego znieczulenia i atropiny<sup>8</sup>.

Atropina należy do leków stosowanych w anesteziologii do rutynowej premedykacji i zazwyczaj podawana jest domięśniowo około 30-45 minut przed zabiegami okulistycznymi. Dane z piśmiennictwa wskazują na małą skuteczność takiej atropinizacji w prewencji odruchu oczno-sercowego Aschnera<sup>2,4</sup>. Jedynie dożylnie podawanie atropiny bezpośrednio

przed zabiegiem operacyjnym ma zmniejszać do połowy częstość wystąpienia tego odruchu<sup>1,9</sup>.

Wiadomo, że organiczne choroby serca, takie jak: choroba niedokrwienna, nadciśnienie tętnicze, czy niewydolność krążenia są czynnikami usposabiającymi do nasilonej reakcji na pobudzenie parasympatyczne, w trakcie operacji okulistyki<sup>3,6</sup>. Nie wiadomo natomiast, czy osobnicza skłonność do samoistnej bradykardii, która pojawia się u wagotomików, zwłaszcza w godzinach nocnych, stanowi dodatkowy czynnik ryzyka wystąpienia nasilonego odruchu Aschnera.

Z tych względów podjęto badania, których celem było określenie częstości występowania i nasilenia zaburzeń przewodnictwa i rytmu serca podczas operacyjnych zabiegów okulistycznych, spowodowanych odruchem oczno-sercowym Aschnera oraz ocena zależności między tym odruchem, a rodzajem zabiegu i sposobem prewencji atropinowej. Ponadto wyjaśnienie, czy do wystąpienia odruchu Aschnera usposabia osobnicza skłonność do samoistnej bradykardii spowodowanej fizjologiczną przewagą układu przywspółczulnego.

#### Metarial i metodyka

Badaniami objęto 113 chorych operowanych w Oddziale Okulistycznym Szpitala Wojewódzkiego w Olsztynie, u których nie stwierdzono schorzeń układu krążenia. Dane dotyczące wieku chorych, podziału na grupy, rodzaju zabiegu operacyjnego oraz sposobu premedykacji przedstawia tabela I.

Z Oddziału Okulistycznego Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Olsztynie

Ordynator: prof. dr med. Edward Lenkiewicz

Streszczenie pracy doktorskiej

Reprint requests to:

Dr med. Maria Dowgird

ul. Kołobrzaska 7 m. 30, 10-444 Olsztyn