

## Piśmiennictwo

1. An international classification of retinopathy of prematurity (1988). — 2. *Burgess P., Johnson A.*: Ocular defects in infants of extremely low birth weight and low gestational age. *Brit. J. Ophthalmol.* 75: 84-87 (1991). — 3. *Dobson V., Fulton A. B.*: Cycloplegic refractions of premature infants. *Amer. J. Ophthalmol.* 91: 490-495 (1981). — 4. *Fiedler A. R., Moseley M. J., Ng Y. K.*: The immature visual system and premature birth. *Br. Med. Bull.* 44: 1093-1118 (1988). — 5. *Fledelius H.*: Is myopia getting more frequent? A cross-sectional study of 1416 Danes aged 16+. *Acta Ophthalmol.* 61: 545-559 (1983). — 6. *Fledelius H.*: Ocular features other than retinopathy of prematurity in the pre-term infant. *Acta Ophthalmol.* 68: 214-217 (1990). — 7. *Gibson N. A., Fiedler A. R.,*

*Trounce J. Q., Levene M. J.*: Ophthalmic findings in infants of very low birth weight. *Dev. Med. Child. Neurol.* 32: 7-13 (1990). — 8. *Gordon R. A., Donosis P. B.*: Myopia associated with retinopathy of prematurity. *Ophthalmology* 93: 1593-1598 (1986). — 9. *Phelps D. L.*: Vision loss due to retinopathy of prematurity. *Lancet* 1: 606 (1981). — 10. *Shapiro A., Lutza J., J. Nawratzki J.*: Refractive power of premature children at infancy and early childhood. *Amer. J. Ophthalmol.* 90: 234-238 (1980). — 11. *Trese M. T.*: Management of retinopathy of prematurity. *Curr. Opin. Ophthalmol* 2: 324-329 (1991). — 12. *Tuppurainen K., Herrgard E., Martikainen A., Mäntylä M.*: Ocular findings in prematurely born children at 5 years of age. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 231: 261-266 (1993).

Praca wpłynęła: 30.09.1992 (5902)

## Komunikat

Zarząd Sekcji Strabologicznej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego prosi o uregulowanie składek członkowskich w kwocie **5 zł na rok**, za 1995 rok i zaległe, na konto:

**Bank Przemysłowo-Handlowy IV O. Kraków nr 323415-710084-132**

Sekretarz  
Zarządu Sekcji Strabologicznej PTO  
dr hab. med. Anna Kubatko-Zielińska

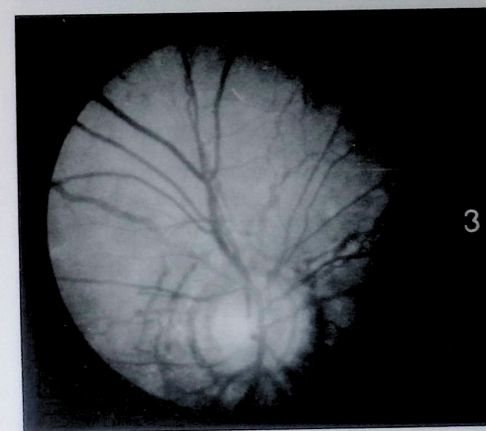
Henryk Janotka, Jolanta Hess i Jadwiga Włodarczyk  
**Pasma naczyniaste. Patogeneza i obraz kliniczny**  
Angioid streaks. Pathogenesis and clinical picture

**Summary:** Angioid streaks were first described by Doyne in 1889. Since that time histopathology and diagnostic methods have been greatly improved. Angioid streaks of the fundus are not apparent at birth. The earliest form is known as „peau d'orange”. The end stage is disciform macular degeneration, helicoid peripapillary atrophy or diffuse choroidal sclerosis. Moreover, macular hemorrhage and precipitation of angioid streaks have frequently been noted after trauma. Angioid streaks have been described in a diverse group of diseases including pseudoxanthoma elasticum, Paget's disease, hemoglobinopathies such as sickle cell anemia and beta-thalassemia.

Hasła: pasma naczyniaste  
Key words: angioid streaks

Pasma naczyniaste są dynamiczną jednostką chorobową na podłożu zwyrodnieniowego procesu siatkówkowo-naczyniówkowego<sup>9</sup>. Po raz pierwszy zostały opisane w 1889 r. przez *Doyne'a* w oparciu o przypadek chorego, który doznał urazu oka<sup>5</sup>. Termin: pasma naczyniaste (striae angioides) został wprowadzony w r. 1892 przez *Knapa*<sup>7</sup>. Pasma naczyniaste wziernikowo przypominają nieregularne wygięte linie barwy brązowej, czerwonej bądź szarawej, w zależności od stopnia pigmentacji dna oka. Rozchodzą się od tarczy w formie sieci lub pajęczyny i często bywają mylone z naczyniami krwionośnymi, przy czym pasma naczyniaste są od nich szersze, mają zwężający się koniec i leżą poniżej naczyń siatkówki (ryc. 1). Obraz pasm naczyniastych jest poprzedzony przez żółtawo-pstry układ barwnika siatkówki zlokalizowany głównie skroniowo od plamki, zwany z francuskiego „peau d'orange” (skórka pomarańczy) (ryc. 2).

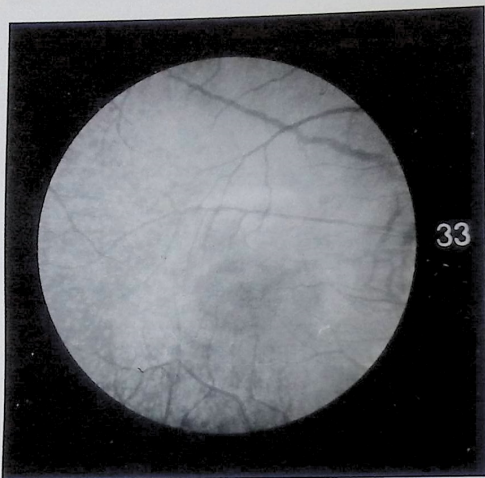
Do innych zmian wziernikowych należą delikatne siateczkowe lub drobno guzkowate złogi barwnika, najlepiej widoczne w angiografii<sup>14</sup>. Bywają również okrągłe, wysztancowane odbarwienia żółto-białe, tzw. „salmon spots”, zlokalizowane najczęściej obwodowo<sup>11</sup>. „Skórka pomarańczy” jest zmianą obserwowaną najczęściej i na kilka lat może wyprzedzać pojawienie się pasm naczyniastych. Większość pasm naczyniastych nie ulega zmianie, jednakże dłuższa



Ryc. 1. Obraz dna oka prawego u chorego A.J. lat 21

obserwacja chorego może wykazać powolny postęp procesu chorobowego. Małe pasma stają się bardziej wyraźne, szersze i dłuższe a także pojawiają się nowe. Uraz może przyczynić się do postępu procesu zwyrodnieniowego<sup>3,9</sup>. Zaobserwowano występowanie wybroczyn wzdłuż pasm naczyniastych nawet po niewielkich urazach. Uraz małego stopnia może powodować wielogniskowe pęknięcia błony Brucha, która wskutek zmian morfologicznych staje się bardzo krucha. Z wiekiem pasma naczyniaste mogą wykazywać tendencję do błędnicia i zacierania się obrazu poprzez postępujący zanik siatkówki i naczyniówki. Zanik ten

Z Oddziału Okulistycznego Szpitala im. Stefana Żeromskiego w Krakowie  
Ordynator: dr Zofia Piątkiewicz  
Reprint requests to:  
Dr Henryk Janotka ul. Friedleina 25b m 8, 30-009 Kraków

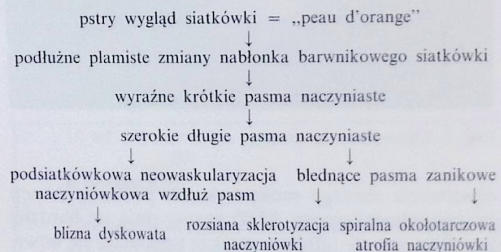


Ryc. 2. Fotografia okolicy plamkowej oka prawego u chorego A.J. lat 21

bywa widoczny wokół pasm, wokół tarczy nerwu wzrokowego lub też ma charakter uogólniony, nasładując rozsiąną dystrofię siatkówkowo-naczyniówkową.

Wczesnym objawem dostrzeganym przez chorego jest upośledzenie ostrości wzroku, zniekształcenie linii, pojawiające się najczęściej ok. 50 roku życia<sup>14</sup>. W tym stadium procesu dochodzi już do rozwoju zmian plamkowych pod postacią centralnego zaniku siateczkowatego nabłonka barwnikowego siatkówki lub zmian o typie zwyrodnienia tarczowego plamki na podłożu nowotwórstwa naczyniowego w warstwie choriokapilarnej. Jest to najczęstsze i najpoważniejsze powikłanie pasm naczyniastych<sup>8</sup>.

Schemat ewolucyjny pasm naczyniastych wg Mansour i wsp.<sup>9</sup> przedstawia ryc. 3.

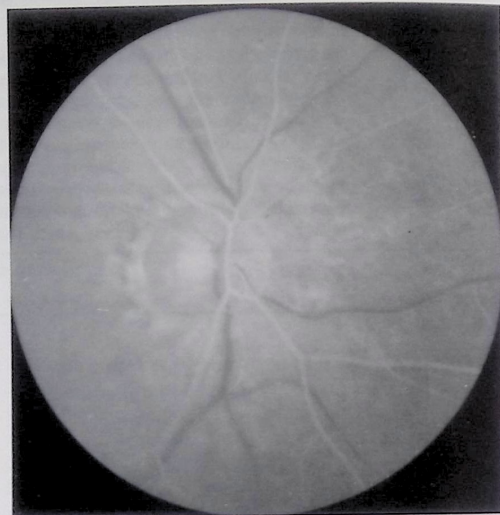


Ryc. 3. Schemat ewolucyjny pasm naczyniastych (wg. 9)

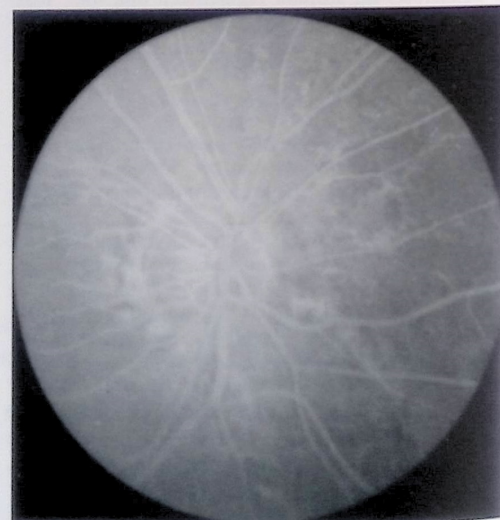
Badaniem histologicznym stwierdza się zwyrodnienie włókien elastycznych oraz zwapnienie błony Brucha a także gromadzenie złożeń fosforu<sup>3</sup>. Błona Brucha staje się grubsza bazofilna i krucha. Ponad pasmami naczyniastymi nabłonek barwnikowy siatkówki stopniowo zanika, co ułatwia przerwanie ciąg-

łości błony a to pozwala na wzrost tkanki włóknisto-naczyniowej z warstwy choriokapilarnej. Sieć nowo-utworzonych naczyń doprowadza do gromadzenia się płynu przesiękowego. Wzrastające siły hydrostatyczne napierają na atroficzny nabłonek barwnikowy i łatwo dochodzi do jego przedarcia<sup>8</sup>. Prowadzi to do surowiczego odłączenia siatkówki lub do krwotoków podsiatkówkowych a powstająca w ich wyniku blizna znacznie upośledza widzenie centralne.

Angiografia fluoresceinowa najwcześniej wykrywa zmiany o charakterze skórki pomarańczy, zlokaliz-



Ryc. 4. Obraz angiograficzny dna oka u chorego A.J. lat 21 (faza tętnicza). Wykonal prof. dr hab. E. Bryk



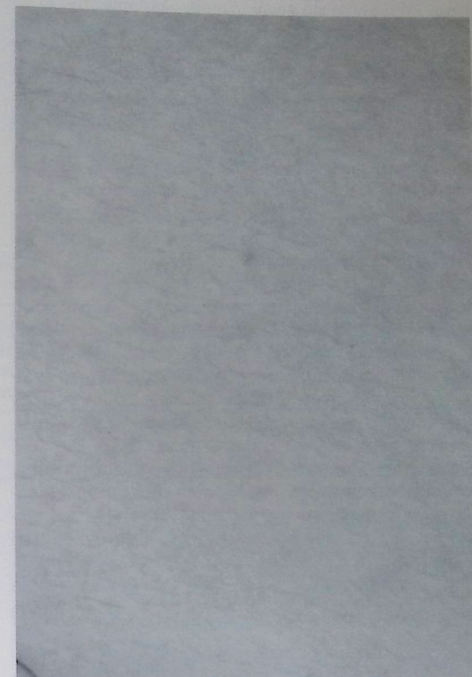
Ryc. 5. Obraz angiograficzny dna oka u chorego A.J. lat 21 (faza żylna). Wykonal prof. dr hab. E. Bryk

zowane najczęściej skroniowo od plamki. Wykazuje również liniową hyperfluorescencję barwiących się pasm naczyniastych oraz ewentualną obecność neowaskularyzacyjnych błon podsiatkówkowych (ryc. 4 i 5).

Angiografia fluoresceinowa nie wykazuje siateczkopodobnych przegrupowań barwnika. Pozwala na to angiografia z użyciem zieleni indocjaninowej<sup>6</sup>. Wówczas w tylnym biegunie ukazują się zmiany rozsiąte, gromadzące barwnik, nadające pstry wygląd obrazowi angiograficznemu. Prawdopodobnie są to siateczkopodobne wzory związane z tym samym procesem zwyrodnienia i zwapnienia błony Brucha z następującą atrofią nabłonka barwnikowego siatkówki<sup>10</sup>. Wskazane są takie badania laboratoryjne jak: określenie poziomu fosfatazy alkalicznej w surowicy, poziomu wapnia i fosforu, elektroforeza hemoglobiny (anemia sierpowata), rentgen czaszki i kończyn dolnych (choroba Pageta, osteitis deformans), ekg, biopsja skórna (pseudoxanthoma elasticum).

Pasma naczyniaste w 50% przypadków są związane z chorobami systemowymi, takimi jak pseudoxanthoma elasticum, choroba Pageta, anemia sierpowata. Inne dodatkowo występujące schorzenia to: akromegalia, abetalipoproteinemia, cukrzyca, zespół Ehlers-Danlosa, hemochromatoza, hyperfosfatemia, choroba Recklinghausena, choroba Sturge-Webera, krótkowzroczność, zatrucie ołowiem<sup>14</sup>.

Pseudoxanthoma elasticum, jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczącą się głównie w sposób autosomalny recesywny, rzadziej autosomalnie dominująco. Zmiany dotyczą oka, skóry i układu sercowo-naczyniowego. W piśmiennictwie okulistycznym znana jest również pod nazwą zespołu Groenblad-Srandberga<sup>11</sup>. Zmiany skórne przyrównywane są do wyglądu „gęsiej skórki” (ryc. 6). Zlokalizowane są one na szyi, w pachach, pachwinach i zgięciach łokciowych. Dochodzi tu również do zwapnienia i zwyrodnienia włókien elastycznych skóry co powoduje jej zgrubienie. W przypadku braku wyraźnych zmian skórnych wskazana jest biopsja w w/w okolicach. Biopsja może dać podstawę do rozpoznania pseudoxanthoma elasticum nawet gdy brak typowych zmian skórnych<sup>13</sup>. Podobne zmiany morfologiczne dotyczą wewnętrznej blaszki elastycznej małych i średnich naczyń. Staje się to przyczyną zaburzeń naczyniowo-krążeniowych takich jak np.: dusznica bolesna, przejściowe ataki ischemiczne, chromanie zastawkowe, zaburzenia funkcji zastawki mitralnej<sup>14</sup>. Na takim podłożu może również dochodzić do krwawień żołądkowo-jelitowych. Jest to ostre powikłanie pseudoxanthoma elasticum, stanowiące zagrożenie dla życia. Występuje ono w 15% przypadków i jest bardzo często pierwszym objawem choroby, poprzedzającym zmiany skórne lub oczne<sup>3</sup>. U 85% chorych z pseudoxanthoma elasticum rozwija się obraz pasm naczyniastych po 20 roku życia. Często jest utrata widzenia centralnego (ponad 60% przypadków) po 50 roku życia. Ma to związek z wytworzeniem neowaskulary-



Ryc. 6. Wygląd okolicy szyi u chorego A.J. lat 21

zacyjnej błony podsiatkówkowej. Zmiany o typie „peau d'orange” zwykle rozwijają się w młodym wieku i wyprzedzają obraz typowy dla pasm naczyniastych, „salmon spots” i druzi tarczy nerwu II to pozostałe zmiany dna oka. Druzy tarczy opisano jako zmiany poprzedzające powstanie pasm i wykazano ich rodzinne występowanie. Mogą też być one jedynym objawem ocznym pseudoxanthoma elasticum<sup>3</sup>. Istnieje wysokie ryzyko utraty zdolności widzenia u osób posiadających zarówno pasma naczyniaste (utrata widzenia centralnego) i druzi tarczy nerwu II (utrata widzenia obwodowego). Pseudoxanthoma elasticum pierwotnie wiązano z anomalią elastyny. Dzięki badaniom immunocytochemicznym i analizie rentgenowskiej wykazano, że najpierw dochodzi do gromadzenia polianionów w warstwie elastycznej skóry. Polianiony cechuje wysokie powinowactwo do wapnia co daje początek kalcyfikacji. Zauważono niestabilną mineralizację włókien kolagenu. Nowa hipoteza wnosi, że zaburzenie nie dotyczy elastyny i metabolizmu wapnia ale glikoprotein i glikozaminoglikanów<sup>3</sup>. Te patologiczne molekuly agregują i infiltrują do włókien elastycznych i wtórnie dochodzi do ich mineralizacji. Uważa się również, że w/w makromolekuly mogą mieć wysokie powinowactwo do włókien elastycznych lamina cribrosa. Doprowadzają do zaburzeń transportu akspłazmatycz-

nego i dochodzi do gromadzenia akspoplazmy. Przerwanie ciągłości aksonu powoduje wydostanie się mitochondriów do przestrzeni pozakomórkowych. Ich wtórna mineralizacja prowadzi do powstania druzów tarczy nerwu wzrokowego<sup>3</sup>. Pseudoxanthoma elasticum jest zaburzeniem wielosystemowym z potencjalnymi, zagrażającymi życiu powikłaniami. Stąd konieczność wczesnej diagnozy i stałej kontroli chorych. W leczeniu możliwe jest zastosowanie laserokoagulacji jeśli neowaskularyzacyjna błona podsiatkówkowa bezpośrednio nie dotyczy dołeczka plamki.

Komplikacje oczne w chorobie Pageta mogą dotyczyć wnętrza gałki lub też wynikać z kompresji zawartości oczodołu i nerwów zaopatrujących gałkę i narządy dodatkowe. Zmiany dotyczące gałki ocznej to przymgnięcia rogówki, zaćma, pasma naczyńniaste, zwyrodnienie tarczowate plamki. Zaburzenia wynikające z ucisku prowadzą do obrzęku i zaniku tarczy nerwu wzrokowego, porażenia mięśni zewnątrzgałkowych, wytrzeszczu, niedrożności dróg łzawych. Z powikłań okulistycznych choroby Pageta ważne są pasma naczyńniaste, grożą bowiem uszkodzeniem widzenia w przypadku wytworzenia błony choriokapilarnej a są uleczalne po zastosowaniu laserokoagulacji w obszarze pozadołeczkowym siatkówki. Występowanie pasm naczyńniastych w chorobie Pageta określa się na 8-15% a według niektórych nawet mniej (1,4%)<sup>4</sup>.

Występowanie pasm naczyńniastych w hemoglobinopatiach jest na ogół rzadkie (1,4%) z wyjątkiem homozygot z anemią sierpowatą i betatalasemią (częstość występowania odpowiednio: 21%, 20%)<sup>1,2</sup>. Talasemia jest wrodzonym niedostatecznym wytwarzaniem jednego lub dwóch łańcuchów polipeptydowych hemoglobiny. W betatalasemii występuje upośledzenie łańcucha beta. Objawy kliniczne związane są z mikrocytową niedokrwistością niedobarwliwą, obecnością erytrocytów tarczowatych, poikilocytozą, anizocytozą. Talasemia występuje w Polsce rzadko, głównie u obokrajowców — pochodzących z basenu morza Śródziemnego i u ludności murzyńskiej<sup>12</sup>. Patogeneza pasm naczyńniastych w hemoglobinopatiach jest niejasna. Pierwotnie istniała teoria podnosząca rolę przewlekłej hemolizy i złogów żelaza, jednakże u pacjentów z hemosyderozą wynikającą z innych przyczyn nie rozwijają się pasma naczyńniaste.

Nie znaleziono związku schorzenia z poziomem ferrytyny<sup>1</sup>. W chorobach komórek sierpowatych zamknięcie światła włóknicek naczyńniówki jest prawdopodobnie czynnikiem wpływającym na wystąpienie striae angioides. Innym możliwym czynnikiem jest uogólniony defekt tkanki elastycznej. Upośledzenie widzenia jest rzadkie w hemoglobinopatiach ale może się to zmienić w związku z wydłużeniem życia pacjentów. Wtórne powikłania w postaci wybroczyn podsiatkówkowych czy zwyrodnienia tarczowatego plamki mogą występować częściej. Dla wczesnego wykrycia i zapobiegania powikłaniom konieczne jest dokładne badanie wziernikowe w betatalasemii i anemii sierpowatej oraz angiografia fluoresceinowa.

#### Piśmiennictwo

1. Aessopos A., Stamatelos G., Savvides P., Kavouklis E., Gabriel L., Rombos I., Karagiorga M., Kaklamanis P.: Angioid streaks im homozygous B thalassaemia. *Amer. J. Ophthalmol.* 108: 356-359 (1989).
2. Aessopos A., Voskaridou E., Kavouklis E., Vassilopoulos G., Rombos Y., Gavriel L., Loukopoulos D.: Angioid streaks in sickle-thalassaemia. *Amer. J. Ophthalmol.* 117: 589-592 (1994).
3. Coleman K., Ross M. H., McCabe M., Path M.R.C., Coleman R., Mooney D.: Disk drusen and angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum. *Amer. J. Ophthalmol.* 112: 166-170 (1991).
4. Dabbs T. R., Skjold K.: Prevalence of angioid streaks and other ocular complications of Paget's disease of bone. *Brit. J. Ophthalmol.* 74: 579-582 (1990).
5. Doyne R. W.: Choroidal and retinal changes. The results of blows on the eyes. *Trans. Ophthalm. Soc. U. K.* 9: 128 (1889).
6. Kim D. D., Pulido J. S., Wipplinger W. A.: Indocyanine green angiographic findings in pseudoxanthoma elasticum. *Amer. J. Ophthalmol.* 116: 767-769 (1993).
7. Knap H.: On the formation of dark angioid streaks as an usual metamorphosis of retinal hemorrhage. *Arch. Ophthalmol.* 21: 289 (1892).
8. Lim J. I., Lam S.: A retinal pigment epithelium tear in a patient with angioid streaks. *Arch. Ophthalmol.* 108: 1672-1674 (1990).
9. Mansour A. M., Ansari N. H., Shields J. A., Annesley W. H., Cronin C. M., Stock E. L.: Evolution of Angioid Streaks. *Ophthalmologica* 207: 57-61 (1993).
10. McDonald H. R., Schatz H., Aaberg T. M.: Reticular-like pigmentary patterns in pseudoxanthoma elasticum. *Ophthalmology* 95: 306 (1988).
11. Pavan-Langston D.: Uveal Tract: Iris, Ciliary Body, and Choroid. W: *Manual of Ocular Diagnosis and Therapy*. D. Pavan-Langston (red.), str. 173-218 (Little, Brown and Co., Boston 1991).
12. Pawelski S., Maj S.: Normy i kliniczna interpretacja badań diagnostycznych w medycynie wewnętrznej str. 43-44. (PZWL, Warszawa 1981).
13. Percival S. P. B.: Angioid streaks and elastorhexis. *Brit. J. Ophthalmol.* 52: 297-299 (1968).
14. Schultz P. N., Sobol W. M.: Angioid streaks and pseudoxanthoma elasticum. *JAMA* 265: 45 (1991).

Praca wpłynęła: 20.04.1995 (319)

Ewa Dróbecka-Brydak, Izabella Skórska i Paweł Lewandowski

## Pasma naczyńniaste — opis przypadku

### Angioid streaks — a case report

**Summary:** A case of a 46-year-old, generally healthy man, with sudden deterioration of visual acuity associated with macular haemorrhages is presented. Angioid streaks were diagnosed basing on the ophthalmoscopic and angiographic picture of the fundus.

Hasła: pasma naczyńniaste, nowotwórstwo naczyńniowe podsiatkówkowe, wylewy krwi do plamek

Key words: angioid streaks, subretinal neovascularization, macular hemorrhages

Pasma naczyńniaste (p.n.) striae angioides należą do stosunkowo rzadko występujących uszkodzeń błony szklistej Brucha. Opisane zostały po raz pierwszy przez Doynę'a w 1889, natomiast określenie pasma naczyńniaste wprowadził w 1892 r. Knapp podkreślając w ten sposób podobieństwo obserwowanych przez siebie zmian do naczyń<sup>3</sup>. Pasma naczyńniaste mają zazwyczaj wygląd szarawych lub brunatno czerwonawych smug leżących pod naczyńiami siatkówki i szerszymi od nich, przebiegają promieniście i często łączą się w nieregularny pierścień otaczający tarczę nerwu II.

Pasmom naczyńniastym mogą towarzyszyć inne zmiany na dnie oczu: druzy, ziarnisty wygląd okolicy bieguna tylnego sprawiający wrażenie skórki pomarańczy, wybroczyny i zmiany zwyrodnieniowe w okolicy plamkowej. Przeprowadzone badania wykazały, że p.n. są to uszkodzenia lub pęknięcia błony szklistej Brucha. Leżący nad nimi nabłonek barwnikowy cieńsze, barwnik ulega przegrupowaniu tworząc miejscami większe skupiska. Do przestrzeni podsiatkówkowej w okolicy plamki mogą wnikać naczynia naczyńniówki powodując wylewy i lokalne odwarstwienia. Te zmiany w okolicy plamkowej są przyczyną znacznego obniżenia ostrości wzroku<sup>2,5-7</sup>.

Pasma naczyńniaste mogą występować samoistnie lub towarzyszyć w ok. 50% przypadków innym schorzeniom układowym. Należą do nich — pseudoxanthoma elasticum, choroba Pageta (osteitis deformans), zespół Ehlersa-Danlosa (nadmierna elastyczność skóry i ruchomość stawów), hemoglobinopatia<sup>3,4,5</sup>.

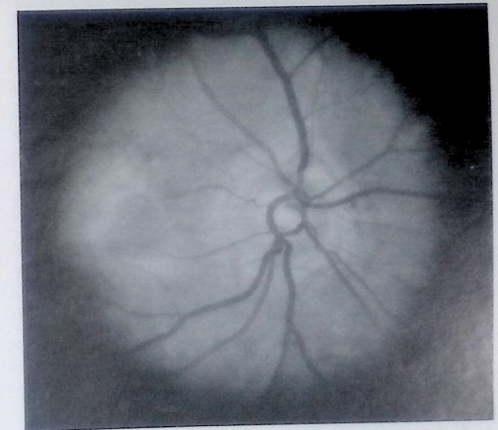
Zmiany oczne pod postacią pasm naczyńniastych występujące w pseudoxanthoma elasticum znane są w piśmiennictwie jako zespół Grönblad-Strandberga.

P. n. nie powodują upośledzenia funkcji wzroku dopóki nie wystąpią zmiany w okolicy plamkowej.

Przedstawienie przez nas poniższego przypadku ma na celu zwrócenie uwagi, że jedną z przyczyn zmian w okolicy plamki mogą być pasma naczyńniaste.

#### Opis przypadku

Chory 1. 46 ogólnie zdrowy został skierowany do kliniki z powodu postępującego pogorszenia ostrości wzroku obu oczu o nieustalonej etiologii. Poprzednio leczony był dwukrotnie w innym oddziale okulistycznym, z którego wypisany został z rozpoznaniem haemorrhagiae retinae et praeretinales oc. utr., morbus



Ryc. 1. Pasma naczyńniaste pierścieniowo otaczają tarczę nerwu wzrokowego i promieniście rozchodzą się w kierunku obwodu

Z Kliniki Chorób Oczu AM w Warszawie  
Kierownik: prof. dr hab. Tadeusz Kępcik  
Reprint requests to:  
Doc. dr hab. Ewa Dróbecka-Brydak  
ul. Gorlicka 10 m. 3, 02-130 Warszawa