

ZESPOŁY zaburzeń rozwojowych rogówkowo-tęczówkowych określanych jako *dysgenesis mesodermalis cornae et iridis* są zmianami powstającymi w okresie życia płodowego. W zależności od rodzaju zmian i ich lokalizacji oraz rokowania pooperacyjnego dysgenezje mezodermalne podzielono na trzy grupy kliniczne⁴.

I. Anomalia mezodermalna *Luntza* lub niedorozwój *trabeculum Hoskinsa*. Do tej grupy zaliczamy przypadki z nieprawidłową budową tkanki beleczkowego. Rogówka i tęczówka nie wykazują zmian.

II. Zbliżnowacenie kąta przesączania *Luntza* lub niedorozwój tęczówkowo-beleczkowy *Hoskinsa*. Anomalia dotyczy utkanka beleczkowego i obwodowej części tęczówki.

III. Niedorozwój tęczówkowo-rogówkowo-beleczkowy (*Luntza, Hoskinsa*). Zaburzenia dotyczą rogówki, tęczówki i utkanka beleczkowego.

Weześniejsze zmiany te były opisywane jako anomalia *Petersa, Riegera, Axenfelda*. W przypadkach tych poza zabiegiem przeciwjaskrowym dla utrzymania prawidłowego ciśnienia śródgałkowego niekiedy konieczne jest wykonanie keratoplastyki gdyż rogówka jest zmętniała.

Obecnie uważa się, że zespoły zaburzeń rozwojowych tęczówkowo-rogówkowych są pewnym typem objawów chorobowych a nie odrębnym zespołem klinicznym⁵. Etiologia jest mieszana. W literaturze spotyka się doniesienia, że pewien wpływ może mieć działanie czynników teratogennych, np. alkoholu w okresie życia płodowego⁶, ostry uraz oraz czynniki dziedziczne^{1,3,6}. Stwierdzono rodzinne występowanie tego zespołu^{11,12}.

Przypadki zaliczane do III grupy charakteryzują się obustronnymi, centralnymi zmętnieniami rogówki (obwód może pozostawać przezroczysty), zrostami rogówkowo-tęczówkowymi i tęczówkowo-soczewkowymi, płytką komorą przednią, przetrwałą błoną żreniczną, jaskrą, zamkniętą wrodzoną i oczopląsem¹⁰.

W badaniach histologicznych płatków rogówki stwierdzono brak śródłonka, blaski granicznej tylnej i błony *Bowmana*^{5,7}. Zwykle zmianom ocznym towarzyszą zaburzenia ogólne: neurologiczne, kostne, jelitowo-żołądkowe¹².

Obserwacje nasze dotyczą czterech przypadków dysgenezji mezodermalnych, które zaliczamy do III grupy.

Przypadek 1. Dziewczynka 14-miesięczna badana po raz pierwszy w 1979 roku. W dniu przyjęcia vis. oc. utr. — wodzi okiem za światłem. Stwierdzono oczopląs oraz obecność, od urodzenia, litych całkowitych bielm obu oczu z niewidocznym odcinkiem przednim. Ciśnienie śródgałkowe o.p. 21 mm Hg, o.l. 22 mm Hg. Wykonano USG, które nie wykazało odchyłań od normy oraz ERG — odpowiedzi obu siatekówek prawidłowe. Dziecko przebyło uprzednio operację usunięcia prawego worka żółwego i rozszczepu podniebienia. W sierpniu 1980 wykonano warstwowe przeszczepienie rogówki (śr. 8 mm) w oku lewym. Badanie histopatologiczne wykazało bogate unaczynienie rogówki z drobnymi naciekami zapalnymi składającymi się z komórek jednojądrzastych i pojedynczych leukocytów. Po zabiegu rogówka własna pozostała przymglona z niewidocznym odcinkiem przednim. W październiku 1981 wykonano warstwowe przeszczepienie rogówki (śr. 8 mm) w oku prawym, pozostała część ro-

EWA IWASZKIEWICZ, JERZY SZAFLIK,
ANNA KAMIŃSKA i RENATA SIWICKA

Zespoły zaburzeń rozwojowych rogówkowo-tęczówkowych w materiale własnym

SYNDROMES OF DEVELOPMENTAL IRIDO-CORNEAL ANOMALIES IN PERSONAL MATERIAL

On the basis of 4 cases observed and operated in our Department (2 lamellar and 2 perforating corneal graftings) discussed are the modern methods of classification and proceedings in cases of developmental anomalies in the form of corneal opacities, irido-corneal synechiae, malformations of the iris and the filtration angle.

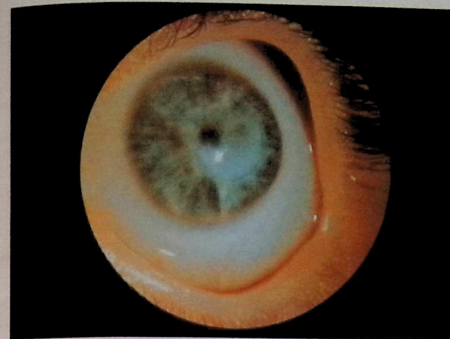
HASŁA: niedorozwój beleczkowania, niedorozwój tęczówkowo-beleczkowy, niedorozwój tęczówkowo-rogówkowo-beleczkowy, przeszczepienie rogówki
KEY WORDS: trabecular hypoplasia, irido-trabecular hypoplasia, irido-corneo-trabecular hypoplasia, keratoplasty

gówki w tym oku była również nieprzezroczysta. Po zabiegach vis.o.d. — lppo, vis.o.s. rppo, rzutowanie prawidłowe. W styczniu 1986 ponowny zabieg operacyjny w o.l. — przeszczep drażący rogówki (śr. 6 mm). W trakcie operacji stwierdzono obecność licznych uszypułowanych zrostów rogówkowo-tęczówkowych, brzeżnego ubytku tęczówki od skroni oraz skośnej szczelinowatej żrenicy. W ostatnim badaniu kontrolnym w 1989 roku vis.o.d. — poczucie światła, rzutowanie prawidłowe, vis.o.s. 0.25/25, dziecko porusza się samodzielnie, ciśnienie śródgałkowe w obu oczach prawidłowe. Płatek w oku lewym półprzezroczysty. Na dalsze badania kontrolne dziecko nie zgłosiło się.

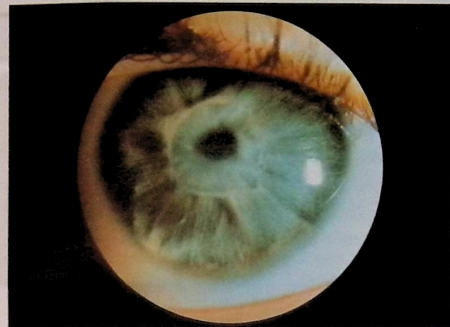
Przypadek 2. Chłopiec 8-miesięczny badany po raz pierwszy w maju 1985. Vis.oc.utr. — wodzi okiem za światłem. Stwierdzono przymglenie obu rogówek w części centralnej z licznymi zrostami przednimi a na bardziej zmętniałym obwodzie przymglenia. Żrenica była zniekształcona, pionowo-owalna. P.o.d. 19 mm Hg, P.o.s. 18 mm Hg. Badania USG i ERG prawidłowe. W lutym 1990 r. wykonano przeszczep drażący (śr. 6 mm) rogówki w oku prawym. Po zabiegu w dniu wypisu v.o.d. 7/15, v.o.s. 2/25 (obrazki). Przeszczep półprzezroczysty lekko obrzęknięty. W ostatnim badaniu z marca 1992: vis.o.d. 1/30, ciśnienie śródgałkowe prawidłowe, płatek półprzezroczysty, lśniący. Vis.o.s. 1/10, ciśnienie śródgałkowe prawidłowe, przymglenie w nieoperowanym oku uległo znacznemu przejaśnieniu (ryc. 1 i 2).

Przypadek 3. Chłopiec 6-miesięczny badany w styczniu 1992 z powodu wrodzonych bielm rogówek obu oczu. Vis.oc.utr. trudny do oceny (dziecko płaczące nie wodziło wzrokiem za światłem). Gałki oczne ustawione w zezie zbieżnym. P.o.c.utr. 20 mm Hg. Stwierdzono nieobecność centralnego litego bielma dochodzącego górą do rąbka, ze zrostami przednimi w okolicy żrenicy. Żrenica nie przekraczała średnicy bielma.

Przypadek 4. Chłopiec jednoroczny konsultowany w lutym 1992 po obuocznych trabekulektomiach wykonanych w innym ośrodku. Ze względu na praktyczne



Ryc. 1. Przypadek 2: dwa lata po przeszczepie rogówki o.p.



Ryc. 2. Przypadek 2: o.l. nieoperowane, 2 lata po przeszczepie rogówki o.p.

wystarczającą ostrość wzroku obu oczu (dziecko chwyciło zabawki), pomimo centralnych przymglień obu rogówek o średnicy 2 mm, z powodu utrzymującego się podwyższonego ciśnienia śródgałkowego (powyżej 35 mm Hg), zalecono ponowny zabieg przeciwjaskrowy z ewentualną dolną iridektomią optyczną.

Wielu autorów uważa, że wrodzone centralne zmętnienia rogówki powinny być leczone przy pomocy keratoplastyki⁸. W naszym materiale w jednym przypadku

uzyskaliśmy nieznaczną poprawę ostrości wzroku po przeszczepie drażącym. W drugim przypadku przymglenie rogówki w oku nieoperowanym po upływie 5 lat zmniejszyło się i oko to jest okiem lepiej widzącym. Doświadczenia nasze i obserwacje pozostałych dwóch przypadków wpłynęły na przyjęcie postawy wyczekującej w postępowaniu z wrodzonymi bielmami rogówek u dzieci. Na wstrzymanie się od keratoplastyki miały wpływ również liczne doniesienia innych autorów o złych wynikach pooperacyjnych po przeszczepach rogówek u małych dzieci ze względu na częste występowanie niedowidzenia i samouszkodzenie płatków.

PIŚMIENNICTWO

1. *Batman I.B., Maumenee I.H., Sparker R.S.*: Peters anomaly associated with partial deletion of the long arm of chromosome 11. *Amer. J. Ophthalmol.* 97: 11-15 (1984). — 2. *Brown S.J., Salomon S.M.*: Wound healing of grafts in congenitally opaque infant corneas. *Amer. J. Ophthalmol.* 95: 641-644 (1983). — 3. *Cibis G.W., Waeltermann I., Harns D.J.*: Peters anomaly in association with ring 21 chromosomal abnormality. *Amer. J. Ophthalmol.* 100: 733-734 (1985). — 4. *Clayman H.M.*: Atlas of contemporary ophthalmic surgery, 259-260. (Mosby, St. Louis 1990). — 5. *Egginli C.A., Mooy C.M., Pnchers A.*: Peters anomaly an unusual case. *Ophthalmic-Pediatr-Genet.* 12: 19-22 (1991). — 6. *Green J.S., Johnson G.J.*: Congenital cataract with microcornea and Peters anomaly as expressions of one autosomal dominant gene. *Ophthalmic-Pediatr-Genet.* 7: 187-194 (1986). — 7. *Kampik A., Lund O.E., Helleig W.*: Penetrating keratoplasty in congenital corneal opacities. *Klin. Monatsbl. Augenhk.* 188: 188-192 (1986). — 8. *Kivlin J.D., Finemann R.M., Crandall A.S.*: Peters anomaly as a consequence of genetic and nongenetic syndromes. *AMA Arch. Ophthalmol.* 104: 61-64 (1986). — 9. *Miller M.T., Epstein R.J., Sugar J.*: Anterior segment anomalies associated with the fetal alcohol syndrom. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strab.* 21: 8-18 (1984). — 10. *Nelson L.B., Calhoun J., Harley R.D.*: Pediatric ophthalmology, 204-208. (Saunders Philadelphia 1991).

11. *Piper H.F., Schwinger E., von Domas H.*: Dysplasia of the corneal limbus; the mesodermal iris layer and the jaw skeleton in a family. *Klin. Monatsbl. Augenhk.* 186: 287-293 (1985). — 12. *van Schooneveld H.J., Delleman J.W., Beemar F.A.*: Peters anomaly and systemic defects. *AMA Arch. Ophthalmol.* 104: 1130 (1986). — 13. *Tauchi A., Matsuura M., Hirokawa M.*: Three siblings with Peters anomaly. *Ophthalmic-Pediatr-Genet.* 5: 205-213 (1985).

Praca wpłynęła: 15.08.1992 (nr 5891).