

Wyniki

Przed zastosowaniem 12,5% roztworu betadyny stwierdzono w 9 oczach obecność bakterii *Staphylococcus*, w 9 oczach bakterie z rodzaju *Peptococcaceae* oraz w 32 posiew był jałowy. Po przepłukaniu worka spojówkowego nadal w 3 oczach stwierdzono obecność przedstawicieli rodziny *Peptococcaceae*, pozostałe 32 oczy były jałowe. Badaniem w lampie szczelinowej nie stwierdzono podrażnienia ani uszkodzeń spojówki i rogówki.

Omówienie

Przedstawiona metoda wyjąłowania worka spojówkowego jest bardzo łatwa i nie niesie z sobą niebezpieczeństw jakie potencjalnie posiadają antybiotyki. Nie bez znaczenia są bardzo niskie koszty tej metody. Stosowana 12,5% betadyna okazała się wysoce skuteczna w stosunku do najgroźniejszych bakterii z rodziny *Staphylococcus*, odpowiedzialnych za większość zakażeń pooperacyjnych. Niejasna jest natomiast oporność stwierdzona w 3 przypadkach w odniesieniu do bakterii z rodziny *Peptococcaceae*. Były one uważane za niechorobotwórczą florę skóry i błon śluzowych. W ostatnich latach ukazały się

pojedyncze doniesienia na temat zakażeń, w których podnoszono rolę bakterii z rodziny *Peptococcaceae*¹⁻³, przy czym autorzy zwracają uwagę na trudności w ich izolacji. Nie można całkowicie wykluczyć, że bakterie z rodziny *Peptococcaceae* stanowią tylko nadkażenie w środowisku przygotowanym uprzednio przez inne bakterie. Zważywszy, że *Peptococcaceae* są bakteriami niezarodnikującymi należy przyjąć, że prawdopodobnie materiał bakteriologiczny ulegał nadkażeniu tymi kosmopolitycznymi drobnoustrojami. Uzyskane wstępne wyniki zachęcają do szerszego stosowania 12,5% betadyny w praktyce okulistycznej, niemniej wskazane są dalsze badania określające wrażliwość na betadynę innych rodzajów bakterii.

Piśmiennictwo

1. Eiferman R.A., Ogden L.L., Snyder J.: Anaerobic Peptostreptococcal keratitis. *Amer. J. Ophthalmol.* 100: 335-336 (1985).
2. Ostler H.B., Okumoto M.: Anaerobic streptococcal corneal ulcer. *Amer. J. Ophthalmol.* 81: 518-519 (1976).
3. May D.R., Peyman G.A., Raichand M., Friedman E.: Matastatic Peptostreptococcus intermedius endophthalmitis after a dental procedure. *Amer. J. Ophthalmol.* 85: 662-665 (1978).

Praca wpłynęła: 14.04.1995 (302)

Piotr Hańczyc, Magdalena Koziorowska, Hanna Zając-Pytrus
i Marta Misiuk-Hojło

Zastosowanie miękkich soczewek kontaktowych w zespole Riley-Day u małego dziecka

Application of soft contact lenses in the Riley-Day syndrome

Summary. We present the observation of a boy treated in our Ophthalmological Department in Wrocław from the age of 6 months up to 6 years for the serious keratitis with ulcerations. We diagnosed Riley-Day syndrome with regard to many associated pathological features. The efficacy of the local treatment improved after application of soft contact lenses.

Hasła: zespół Riley-Day, soczewki kontaktowe
Key words: Riley-Day Syndrome, contact lenses

Choroba Riley-Day to zespół rodzinno-dziedziczny, przekazywany jako cecha autosomalna, recesywna. Postać pełnoobjawowa występuje często u dzieci Żydów Aszkenazi, u innych ras występują postaci poronne¹⁰.

Chorobę tę charakteryzuje wiele ogólnych symptomów, będących wynikiem zaburzeń autonomicznego układu nerwowego: nieustalone ciśnienie krwi, podciśnienie ułożeniowe, nadmierna produkcja śliny, nadmierne pocenie się, blaszki rumieniowe na skórze wyraźniejsze w czasie pobudzenia nerwowego, wahania temperatury ciała, zaburzenia koordynacji ruchów, obniżenie lub zniesienie odruchów głębokich, zaburzenia emocjonalne i intelektu⁸. Mogą wystąpić zaburzenia wzrostu, nawracające zakażenia układu oddechowego w 1 r. życia, napady drgawek, częstomocz z moczeniem nocnym, nadmierna ruchliwość jelit (wymioty, biegunka)⁵. Niekiedy nawraca świąd skóry ze zmianami ropnymi, stwierdza się skrzywienie kręgosłupa, koślawość stóp, rozszerzenia przelyku, brak brodawek grzybiastych na języku. Objawy ze strony narządu wzroku to upośledzenie wydzielenia łez^{7,11}, zmniejszenie lub brak czucia rogówkowego w 100% przypadków⁸, wraz ze zmniejszeniem ogólnej wrażliwości na ból. W 35% przyp. występują zmiany w nabłonku rogówek aż do owrzodzeń włącznie, zapalenie rogówek typu porażennego lub wskutek niedomykalności powiek. Za przyczynę

zaburzeń uważa się zmiany zwyrodnieniowe autonomicznego układu nerwowego uszkadzające drogi podwzgórze i powodujące dysfunkcję autonomiczną⁶. Podejrzewa się istnienie zaburzeń w metabolizmie katecholamin w miejscu przekształcenia DOP w NOR (spadek aktywności DBH — dopamino-beta hydroksylazy)^{1,2}.

Przypadek własny

7 miesięczne niemowlę P.F. płci męskiej, rodziców zdrowych, młodych, z ciąży pierwszej, porodu prawidłowego o czasie, zostało przekazane do Kliniki Ocznej we Wrocławiu z Kliniki Nefrologii i Pediatrycznej, gdzie było leczone 3-krotnie z powodu odmiedniczkowego zapalenia nerek i lewostronnego odpływu pęcherzowo-moczowego. U dziecka wykryto również przesunięcie odbytu w kierunku spojenia łonowego, przepuklinę pachwinową prawą oraz antygenem HbS. W 3 miesiącu życia dziecko leczone było szpitalnie z powodu zapalenia oskrzeli i biegunki.

We wstępnym badaniu okulistycznym stwierdzono głębokie, rozległe przymglenia i kraterowate o wałowatych brzegach owrozdzenia rogówek obu oczu przypominające keratomalację, szczególnie nasilone w oku lewym, z wrastaniem naczyń. Przez przezierną część rogówek widoczne były tęczy i zarysy źrenic. Pozostałe szczegóły oraz dno oczu były niemożliwe do oceny. Objawom przedmiotowym towarzyszył brak czucia rogówek i spojówek. Powtarzany kilkakrotnie test Schirmera wykazał znaczne zmniejszenie wydzielenia łez (maksymalnie do 7 mm). Wynik wymazu bakteriologicznego z worków spojówkowych obu oczu był jałowy. Badanie mykologiczne wykazało badaniem bezpośrednim obecność komórek drożdżopodobnych w workach spojówkowych obu oczu, a w hodowli kolonię *Candida albicans* z oka lewego. Po intensywnym leczeniu miejscowym (m.in. Clotrimazolom, Vidisic-gel, Regepiothel, Corneregen, Solcoseryl) oraz ogólnym (wielokrotnie Gammavenin i.v., uderzeniowe dawki Vit. A) uzyskano poprawę stanu miejscowego, tj. epitelizację owrozdzeń rogówek przy stwierdzonym głębokim ich zmętnieniu oraz wrastaniu obwodowych naczyń spojówkowych. Okresowo w czasie leczenia dziecka pojawiły się zwyżki temperatury ciała i rumień na twarzy.

Z Kliniki Ocznej AM we Wrocławiu
Kierownik: prof. dr hab. Maria Hanna Niżankowska
Reprint requests to:
Dr med. Marta Misiuk-Hojło
ul. Ślężna 96 m 12, 53-111 Wrocław

W trakcie pobytu na naszym oddziale dziecko zachorowało na wirusowe zapalenie płuc i równocześnie stwierdziliśmy pogorszenie stanu miejscowego. Obserwowane w dalszym ciągu pobytu w Klinice pogorszenie stanu rogówek (wyraźne erozje) wiązaliśmy z samouszkodzeniem (dziecko dotykało oczu rękoma). Skłoniło to nas do zastosowania miękkich soczewek kontaktowych, bardzo dobrze tolerowanych przez dziecko z powodu braku czucia rogówkowego.

Pomimo stosowania szkieł kontaktowych stwierdzono pojawienie się białawego nacieku rogówki oka lewego. Zastosowano tuszowanie nacieku jodyną oraz podano krew w Proiscolem podspojówkowo uzyskując wycofanie się zmian. Badaniem neurologicznym z odchyleniem od normy stwierdzono jedynie opóźnienie w rozwoju psychoruchowym (w 10 m.ż. dziecko siedziało nie samodzielnie) oraz brak czucia rogówek. Zalecone badanie EMG pozwoliło stwierdzić prawidłową szybkość przewodzenia ruchowego (badanie powtórzono po 2 latach — wynik prawidłowy). Ustalono również karyotyp dziecka: 46 XY.

Dziecko z rozpoznaniem niepełnego zespołu Riley-Day wypisano do domu po 3 miesiącach leczenia w Klinice w stanie ogólnym dobrym. Badaniem okulistycznym stwierdziliśmy obustronne, nieregularne przymglenia rogówek dochodzące do centrum, z wnioskującymi od obwodu naczyń. Rogówki nie barwiły się fluoresceiną. Przez obwodowe, przeziernie części rogówek widoczne były fragmentarycznie tęczy. Zrenice były obustronnie miernie szerokie przy stosowanych mydriatykach. Dalsze odcinki i dno oczu obustronnie były niemożliwe do oceny. Utrzymywały się w dalszym ciągu zaburzenia czucia i upośledzenie wydzielenia łez.

Zalecono stosowanie leków do obu oczu: Sol. 0.5% Tropicamid, Vidisic, Corneregen na zmianę z Regepithalem, Vit. D₃, stosowanie miękkich soczewek kontaktowych w czasie dnia (zdejmovanie ich na noc) oraz Mecortolonu na skórę policzków. W czasie leczenia ambulatoryjnego wykonano 3-krotnie krioplikację zmian rogówkowych, co wyraźnie korzystnie wpłynęło na poprawę przezierności rogówek.

W październiku 1989 roku chłopiec został ponownie przyjęty do tutejszej Kliniki z powodu nawrotu owrzodzeń rogówek obu oczu. Zastosowane leczenie zachowawcze pozwoliło uzyskać poprawę stanu miejscowego, pomimo stwierdzonego nadal obniżenia wydzielenia łez w teście Schirmera. Powtórzono w czasie kolejnego pobytu dziecka w Klinice (kwiecień 1991 roku) badanie neurologiczne nie wykryło istotnych zaburzeń. Ze względu na podawane przez matkę samouszkodzenia oznaczono poziom kwasu moczowego we krwi dla różnicowania z zespołem Leach-Nyhana, uzyskano wynik prawidłowy (3 mg%). Oznaczone wydalanie kwasu wаниlinomigdałowego (produkt degradacji amin katecholowych) w moczu dobowym było w granicy normy (1-5 mg/dobę). Powtórzony test Schirmera wykazał po raz pierwszy

podczas 2-letniej obserwacji obustronnie prawidłowe wydzielenie łez — 24 mm. Soczewek kontaktowych w ostatnim okresie dziecka nie zakładano, matka zauważyła większy niepokój chłopca przy ich stosowaniu. Nadal zwracało uwagę silne pocenie się dziecka. Wcześniej z tego powodu leczone było przez pediatrów preparatami Vit. D, na języku chłopca stwierdzono brak brodawek grzybiastych. Obecnie dziecko nadal pozostaje pod obserwacją ambulatoryjną Kliniki Ocznej z zaleceniem stosowania: Vidisic, Regepithel i Cornergen. Wobec wyraźnej poprawy wydzielenia łez, odstąpiliśmy od zakładania soczewek kontaktowych. W dalszym przebiegu nie stwierdziliśmy nawrotu owrzodzeń rogówek. Ostatnie badania wykonane w październiku 1994 r. wykazały ostrość wzroku OP = 0,2; OL = 0,5, test Schirmera w normie.

Omówienie

Dyzaunomia rodzinna została po raz pierwszy opisana w 1949 roku przez C.M. Riley i R.L. Day¹¹. W Polsce zespół ten opisywali N. Bittel-Dobrzyńska, N. Mostowicz⁴ w 1960 roku i K. Barta, T. Ingłot-Bilska³ w 1966 roku. Często opisywano niepełnoobjawowe przypadki zespołu^{9,12}.

Rozpoznanie niepełnoobjawowego zespołu Riley-Day u naszego chorego opiera się na stwierdzeniu zmian ocznych: stany zapalne z owrzodzeniami rogówek przy braku czucia rogówek i spojówek. Zwraca uwagę obniżone wydzielenie łez w czasie 1-go i 2-go pobytu dziecka w Klinice, a następnie jego normalizacja stwierdzona podczas ostatniej hospitalizacji dziecka w 3 roku życia.

Do zmian spoza narządu wzroku pozwalających postawić powyższą diagnozę należą: opóźnienie rozwoju psychoruchowego, rumień twarzy, nadmierna potliwość, brak brodawek grzybiastych na języku, nawracające zakażenia układu oddechowego (szczególnie w 1 roku życia) i moczowego spowodowane lewostronnym odpływem pęcherzowo-moczowodowym.

Należy podkreślić istotną rolę soczewek kontaktowych zastosowanych w tym przypadku jako środka zarówno terapeutycznego jak i chroniącego rogówkę małego dziecka przed samouszkodzeniem.

Piśmiennictwo

1. Andersson H., Hagne J., Roos B.E.: Homovanillic acid and 5-hydroxyindolacetic acid in cerebrospinal fluid of a child with familial dysautonomia. Acta Paediatr. Scand. 62: 46-48 (1973).
2. Axelrod F.B., Nachtigal R., Dancis J.: Familial dysautonomia. Diagnostic, pathogenesis and management. Adv. Paediatr. 21: 75-96 (1974).
3. Barta K., Ingłot-Bilska T.: Zespół Riley-Day. Paediatr. Pol. 41: 1405-1407 (1966).
4. Bittel-Dobrzyńska N., Mostowicz S.: Zespół dysautonomii neurovegetatywnej u dziecka 21-miesięcznego. Paediatr. Pol. 35: 673-679 (1960).
5. Boruchoff S.A., Dohleman C.H.: The Riley-Day Syndrome. Ocular manifestations in a 350-year-old patient. Amer. J. Ophthal. 63: 523-524 (1967).
6. François J.: The Riley-Day Syndrome. Familial dysautonomia, central autonomic dysfunction. Ophthalmologica

174: 20-34 (1977). — 7. Ginsberg S.P., Polack F.M., Ravin M.B., Smith M.D.: Autonomic dysfunction syndrome. Amer. J. Ophthal. 74: 1121-1125 (1972). — 8. Goldberg M.F., Payne J.W., Brunt P.W.: Ophthalmologic studies of familial dysautonomia. The Riley-Day Syndrome. Arch. Ophthal. 80: 732-743 (1968). — 9. Hocova B., Polomiscova L.: Familiarni dysautonomie (Riley-Day syndrome). Česk. Oftalmol. 44: 3-3 (1988). — 10. Klebanoff M.A., Neff J.M.: Familial dysautonomia associated with

recurrent osteomyelitis in a non-Jewish girl. J. Paediatr. 96: 75-77 (1980).

11. Riley C.M., Day R.L., Greeley D.M., Langford W.S.: Central autonomic dysfunction with defective lacrimation: report of 5 cases. Pediatrics 3: 468-478 (1949). — 12. Tridon P., Vidallhet C., Schweitzer F.: The acrodynamic form of the Riley-Day syndrome. Padiatrie 44: 455-458 (1989).

Praca wpłynęła: 28.03.1995 (270)

Komunikat

Zarząd Sekcji Okulistyki Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego prosi o uregulowanie składek członkowskich w kwocie 10 zł za rok i wysłanie ich na konto:

PBK IX Oddział w Warszawie nr 370031-802952

Sekretarz Zarządu Sekcji Okulistyki
Dziecięcej PTO

Dr med. Elżbieta Samochowiec-Donocik