

Różnicowanie VRFE z innymi schorzeniami, w których występują zaburzenia w rozwoju naczyń siatkówki nie stwarza większych trudności po przeprowadzeniu szczegółowego badania, obejmującego także rodzinę chorego. Natomiast w przypadkach o obrazie klinicznym odpowiadającym III okresowi wg Gowa i Olivera<sup>5</sup>, należących do grupy zaburzeń określanych jako *leucocoria*, właściwe rozpoznanie jest możliwe jedynie na podstawie stwierdzenia charakterystycznych dla VRFE zmian u innych członków rodziny, a prawie niemożliwe w sporadycznych przypadkach, co ma bardzo istotne znaczenie w różnicowaniu z siatkówczakiem.

Postępowanie lecznicze w VRFE jest wyłącznie objawowe i obejmuje leczenie niedowidzenia, zęza, nowotworzenia naczyń, przecieków z naczyń siatkówki oraz odwarstwienia siatkówki przy pomocy ogólnie stosowanych metod<sup>10,11</sup>. W każdym przypadku należy starannie rozważyć wskazania do podjęcia leczenia, które według niektórych autorów ograniczają się do przypadków zagrożonych utratą wzroku<sup>12</sup>. Zdaniem Van Nouhuysa<sup>10</sup> ostrość wzroku w VRFE zależy w znacznej mierze od występowania powikłań, które w części przypadków można leczyć, a niekiedy nawet zapobiegać ich wystąpieniu. Dlatego ważne jest wczesne wykrycie objawów stanowiących czynniki ryzyka wystąpienia powikłań. Należą do nich: pociąganie obwodowej siatkówki przez błonę ciała szklonego, wyraźne zmiany w siatkówce w tylnym biegunie, proliferację naczyń, pod- i śród-siatkówkowe wysięki, otwory siatkówki i anizometropia. Objawy te występują najczęściej u dzieci i stanowią wskazania do częstej kontroli okulistycznej.

W przypadkach niedowidzenia i zęza bardzo istotne znaczenie ma ustalenie właściwego rozpoznania i ocena stanu przed podjęciem leczenia. Niedowidzenia w VRFE wiąże się często z anizometropią, którą należy przede wszystkim wyrównać. Leczenie obturacyjne powinno być podejmowane jak najwcześniej i nie należy go przedłużać przy braku poprawy ostrości wzroku. Nieprawidłowe ustawienie oczu jest często wynikiem pozornego zęza rozbieżnego, spowodowanego nieprawidłowym kątem kappa, w związku z przemieszczeniem plamki. W tych przypadkach leczenie operacyjne jest bezwzględnie przeciwwskazane<sup>10</sup>. Nieliczne dane z piśmiennictwa dotyczące wyników leczenia nowotworzenia i przecieków naczyń przy zastosowaniu kri- i fotokoagulacji są niejednoznaczne i nie pozwalają na ocenę skuteczności w odniesieniu do zahamowania postępu zmian<sup>3, 5, 10</sup>. Najpoważniejszym powikłaniem VRFE, stanowiącym wskazanie do podjęcia leczenia operacyjnego, jest odwarstwienie

nie siatkówki, zarówno przedarciove, jak i z pociągania<sup>10</sup>. Rodzaj wykonywanych zabiegów nie różni się od stosowanych w odwarstwieniu siatkówki nie związanym z VRFE, przy czym w większości przypadków konieczne jest zastosowanie radykalnych zabiegów obejmujących zarówno wgłobienie twardówki jak i działanie w obrębie ciała szklonego.

#### PIŚMIENNICTWO

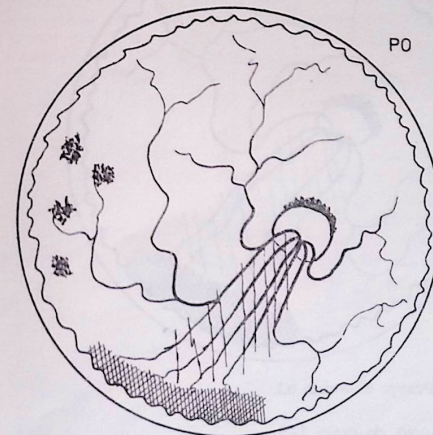
1. Canny C. L. B., Oliver G. L.: Fluorescein angiographic findings in familial exudative vitreoretinopathy. *AMA Arch. Ophthalmol.* 94: 1114-1120 (1976).
2. Chaudhuri P. R., Rosenthal A. R., Goulstine D. B., Rowlands D., Mitchel V. E.: Familial exudative vitreoretinopathy associated with familial thrombocytopeny. *Brit. J. Ophthalmol.* 67: 755-758 (1983).
3. Criswick V. G., Scheperis C. L.: Familial exudative vitreoretinopathy. *Amer. J. Ophthalmol.* 68: 578-594 (1969).
4. Feldman E. L., Norris J. L., Cleasby G. W.: Autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. *AMA Arch. Ophthalmol.* 101: 1532-1535 (1983).
5. Gow J., Oliver G. L.: Familial exudative vitreoretinopathy. *AMA Arch. Ophthalmol.* 86: 150-155 (1971).
6. Laqua H.: Familial exudative vitreoretinopathy. *Graefes Arch. Ophthalmol.* 213: 121-133 (1980).
7. Miyakubo H., Inohara N., Hashimoto K.: Retinal involvement in familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmologica* 185: 125-135 (1982).
8. Miyakubo H., Inohara N., Hashimoto K.: Familial exudative vitreoretinopathy and its relationship with juvenile retinal detachment. *Acta XXIV Intern. Congr. Ophthalmol.*, San Francisco, 1982, 500-504 (Lippincott, Philadelphia 1983).
9. Miyakubo H., Hashimoto K., Miyakubo S.: Retinal vascular pattern in familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology* 91: 1524-1530 (1984).
10. Nouhuys C. E., Van: Dominant exudative vitreoretinopathy and other vascular development disorders of the peripheral retina. *Doc. Ophthalmol.* 54: 1-415 (1982).
11. Nijhuis F. A., Deutman A. F., Aan de Kerk A. L.: Fluorescein angiography in mild stages of dominant exudative vitreoretinopathy. *Mod. Probl. Ophthalmol.* 20: 107-114 (1979).
12. Ober R. R., Bird A. C., Hamilton A. M., Sehmi K.: Autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. *Brit. J. Ophthalmol.* 64: 112-120 (1980).
13. Prost M.: Vitreoretinopathia familiaris exsudativa. *Klin. oczna* 87: 279-281 (1985).
14. Saraur H., Laroché L., Koenig F.: Retinopathie exudative a transmission dominante. *J. Fr. Ophtal.* 8: 155-158 (1985).
15. Slusher M. M., Hutton W. E.: Familial exudative vitreoretinopathy. *Amer. J. Ophthalmol.* 87: 152-156 (1979).
16. Swanson D., Rush P., Bird A. C.: Visual loss from retinal oedema in autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. *Brit. J. Ophthalmol.* 66: 627-629 (1982).
17. Tasman W.: Fluorescein angiography in retinopathy of prematurity and familial exudative vitreoretinopathy. (w:) *Ryan S.J., Dawson A.K., Little H.L. (red.): Retinal diseases*, 71-73 (Grune and Stratton, London 1985).

Praca wpłynęła: 14.09.1987 (nr 5237).

DANE z piśmiennictwa ostatnich lat, przedstawione w poprzedniej pracy<sup>3</sup>, wskazują na dużą różnorodność obrazu klinicznego VRFE, co powoduje trudności rozpoznawcze, zwłaszcza przy sporadycznym występowaniu choroby. W niniejszej pracy przedstawiamy 4 własne przypadki VRFE.

#### PRZYPADKI WŁASNE

Przypadek 1. Dziewczynka K.H., urodzona w 1977 roku, zgłosiła się po raz pierwszy do kliniki w r. 1982 z powodu zęza rozbieżnego o.l. Stwierdzono wtedy niezborność nadwzroczną obu oczu, zmienny kąt zęza wynoszący około 10°, ostrość wzroku o.p. 0,5, o.l. 0,2 z odpowiednią korekcją. Gałki oczne zewnętrznie oraz dno o.p. badane wzornikiem, nie wykazywały odchyłań od stanu prawidłowego. W dniu o.l. stwierdzono na obwodzie skroniowo białawe błony oraz przeciągnięcie w ich kierunku wiązki naczyń biegnących od tarczy nerwu II. W czasie badania kontrolnego, pół roku później, podobne zmiany zaobserwowano w o.p., zaś w o.l. stwierdzono skroniowo na obwodzie fałd siatkówki, w kierunku którego biegly silnie przeciągnięte, wyprostowane naczynia. Refrakcja oraz funkcja wzroku nie uległy zmianie. W 1984 r. dziecko zostało przyjęte do kliniki z powodu wylewu krwi do ciała szklonego o.p., którego wystąpienie rodzice wiązali z upadkiem z sanek. W dniu przyjęcia nie stwierdzono zmian pourazowych w przednim odcinku gałki ocznej ani w jej otoczeniu. Wylew krwi uległ stopniowej resorpcji w ciągu kilku tygodni. Przeprowadzone wtedy badanie dna wykazało obecność w obu oczach fałdów siatkówki, przy czym w o.p. fałd obejmował okolicę plamkową. Ostrość wzroku o.p. ograniczona była do liczenia palców z odległości 1 m, w o.l. wynosiła nadal 0,2 z korekcją. Dalsza obserwacja wykazała nasilanie się zmian. W tylnych biegunach obu oczu pojawiły się złogi barwnika, a naczynia w obrębie fał-



Ryc. 1. Przyp. 1 — dno o.p.

MARIA STARZYCKA i ANNA CIECHANOWSKA

## Rodzina wysiękowa witreoretinopatia — vitreoretinopathia familiaris exsudativa

### II. Opis 4 przypadków

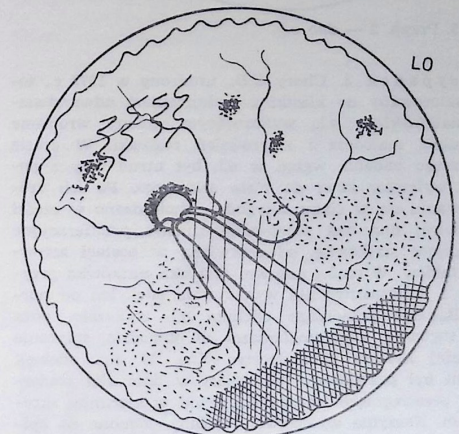
#### FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY. II. PRESENTATION OF CASES

The authors present four cases of familial exudative vitreoretinopathy observed in the course of the last years. Our cases appeared sporadically in families and showed a variable picture and clinical course. The accepted differential criterions and difficulties in differentiation are discussed.

HASŁA: rodzinna wysiękowa witreoretinopatia, przypadki sporadyczne, różnicowanie

KEY WORDS: familial exudative vitreoretinopathy, sporadically cases, differential diagnosis

dów siatkówki wykazywały zmiany typowe dla VRFE, w postaci ich wyprostowania, licznych rozgałęzień pod ostrym kątem oraz nieprawidłowych połączeń tętniczo-żylnych i pączkowatych zakończeń. W 1986 r. w o.l. wystąpiło odwarstwienie siatkówki z pociągania, obejmujące skroniowo-dolny kwadrant. W ciągu ostatniego roku obserwacji obraz dna obu oczu nie uległ zmianie (ryc. 1, 2), ostrość wzroku wynosi: o.p. liczy palce z 1 m, o.l. poczucie światła ze złą lokalizacją.



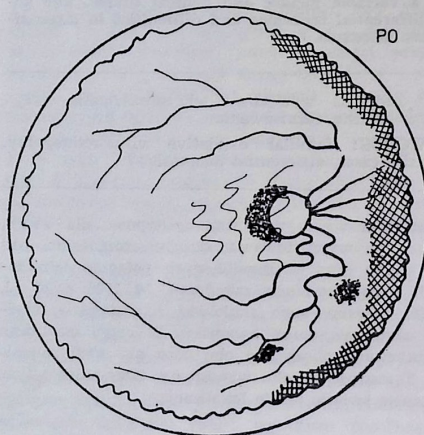
Ryc. 2. Przyp. 1 — dno o.l.

Z Kliniki Okulistycznej AM w Krakowie, kierownik: prof. dr med. Helena Żygulska-Mach

Reprint requests to: Doc. dr med. Maria Starzycka, ul. Sw. Krzyża 5 m. 6; 31-028 Kraków, Poland

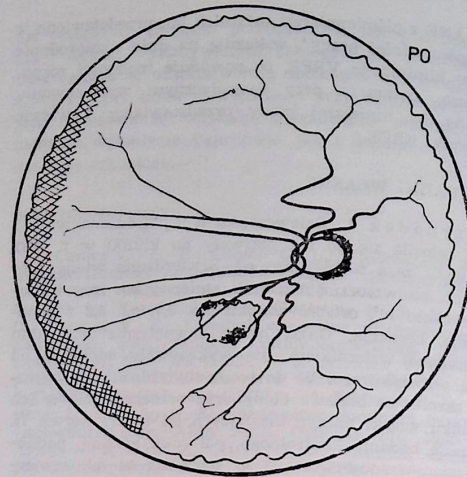
Przypadek 2. Chłopiec K.G., urodzony w r. 1977, został skierowany w 1985 r. do badania konsultacyjnego w klinice z podejrzeniem choroby Ealse'a lub zespołu Lebera-Coatsa. Badanie dna o.p. wykazało na obwodzie w części nosowej zmiany proliferacyjno-włókniste, w

kierunku których przeciągnięte były naczynia siatkówki, przy czym lejek naczyńowy przemieszczony był aż do nosowego brzegu tarczy nerwu II. Naczynia o prostym przebiegu kończyły się na granicy zmian proliferacyjnych i wykazywały nieprawidłowe połączenia tętniczko-żylnie i liczne rozgałęzienia pod ostrym kątem. W ciele szklistym stwierdzono rozległe zmiany w postaci błoniatych pasm i mętów. Ponadto w dniu przyjęcia, poniżej tarczy nerwu II widoczne były przedsiatkówkowe wylewy krwi, które uległy wchłonięciu w toku dalszej obserwacji. W o.l. stwierdzono całkowite odwarstwienie siatkówki z lejkowatym układem pęcherzy i z wybroczynami na ich powierzchni. W okresie 2-letniej obserwacji obraz dna o.p. nie uległ zmianie, poza pojawieniem się zaników naczyniówki wzdłuż naczyń nosowo-dolnych (ryc. 3). Natomiast w o.l. rozwinęła się zaćma. Obecnie ostrość wzroku o.p. wynosi 0,2, w o.l. brak poczucia światła.



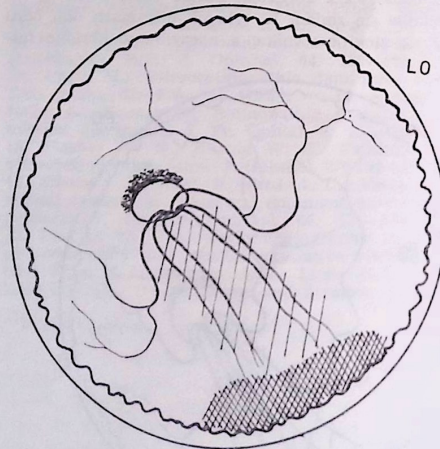
Ryc. 3. Przyp. 2 — dna o.p.

Przypadek 3. Chory C.D., urodzony w 1973 r., został skierowany do kliniki z podejrzeniem odwarstwienia siatkówki w o.l., wykazującym zmiany wrodzone w postaci małowocza i zwyrodnień rogówki. W czasie pierwszego badania wgląd w o.l. był utrudniony z powodu wylewów krwi do ciała szklistego. Po ich zresorbowaniu się w ciągu 2 tygodni, stwierdzono w części skroniowej dna oka szaro-białe zmiany proliferacyjne pociągające siatkówkę, odwarstwowaną w postaci sztywnych fałdów. W części nosowej dna oka siatkówka przylegała i wziernikowo nie wykazywała odchylenia od normy. Badanie przedniego odcinka o.l. wykazało, poza małą rogówką, z przymgleniami na obwodzie, spłylenie przedniej komory oraz zrosty tylne. W o.p. odcinek przedni był prawidłowy, natomiast w dniu oka stwierdzono przeciągnięcie naczyń siatkówki w kierunku skroniowym. Naczynia wykazywały zmiany podobne do opisanych w poprzednich przypadkach i dochodziły do granic wyraźnej strefy beznacyniowej, widocznej na dalekim obwodzie skroniowo. W ciele szklistym obserwowano w tej okolicy „wysięki” przypominające płatki śniegu (ryc. 4). W ciągu 5-letniej obserwacji stan o.p. nie uległ zmianie, natomiast w o.l. zmiany postępowały i obecnie stwierdza się bielmo rogówki i zaćmę wikłającą.








Ryc. 4. Przyp. 3 — dna o.p.

Przypadek 4 dotyczy kobiety, obecnie 37-letniej, pozostającej od r. 1979 w obserwacji i leczeniu naszej kliniki z powodu nawracających wylewów krwi do ciała szklistego. W czasie pierwszego badania ostrość wzroku o.p. ograniczona była do poczucia światła z niepewną lokalizacją, w o.l. wynosiła 0,2, obecnie 0,1. W o.p. ustawionym w zezie rozbieżnym stwierdzono zrosty tylne oraz częściową zaćmę, utrudniającą wgląd w dna oka, w którym widoczne były szaro-białe ogniska proliferacyjne oraz złogi lipidowe. O.l. zewnętrznie i przed-



Ryc. 5. Przyp. 4 — dna o.l.

Objaśnienia do rycin 1-5

-  Fałd siatkówki
-  Odwarstwienie siatkówki
-  Zmiany proliferacyjne
-  Męty w ciele szklistym
-  Skupiska barwnika

ni odcinek gałki ocznej były prawidłowe. W dniu o.l. widoczne było przemieszczenie naczyń na tarczy nerwu II oraz biegnący od niej przez okolicę plamkową fałd siatkówki w kierunku skroniowo-dolnym. Naczynia siatkówki w obrębie fałdu miały przebieg prosty i wykazywały patologiczne odgałęzienia i połączenia, kończyły się na granicy szaro-białych mas proliferacyjnych (ryc. 5). W okresie obserwacji obraz dna oczu nie uległ zmianie, poza okresami zmniejszonej przezroczystości ciała szklistego po wylewach krwi, z powodu których była hospitalizowana. Po zastosowanym leczeniu przeciwkrwotocznym i uszczelniającym ściany naczyń krwionośnych od 5 lat nie powtórzyły się wylewy krwi do ciała szklistego. Możliwość dokładniejszej oceny układu naczyniowego siatkówki o.l. po wykonaniu angiografii fluoresceinowej w br., zwróciła naszą uwagę na obecność zmian przemawiających za rozpoznaniem VRFE.

Badania ogólnolekarskie oraz testy laboratoryjne wykonane u naszych chorych, w tym szczególnie badanie krwi w kierunku ewentualnych zaburzeń w układzie krzepnięcia, nie wykazały odchylenia od normy, mogących mieć związek ze zmianami w narządzie wzroku. Dane z wywiadów pozwoliły wykluczyć wcześniactwo i leczenie tenem u wszystkich chorych. Wywiad rodzinny oraz badanie członków najbliższej rodziny wskazują na sporadyczne występowanie choroby. Jedynie u ojca chorego nr 3 stwierdzono szaro-białe ogniska zwyrodnieniowe na dalekim obwodzie w skroniowej części o.l.

## OMÓWIENIE

Rozpoznanie VRFE oparto na kryteriach Miyakubo i współpr., którzy uważają, iż podstawowymi objawami VRFE są nieprawidłowości naczyń i obecność strefy beznacyniowej, przypominające zmiany w retinopatii

wcześniaków, zrosty siatkówkowo-szkliskowe na obwodzie części skroniowej dna oka oraz ujemny wywiad odnośnie wcześniactwa i leczenia tenem po urodzeniu. Powyższe kryteria spełniały wszystkie nasze przypadki, pomimo różnorodności obrazu klinicznego. W przypadku 1 kilkuletnia obserwacja zmian w dniu oczu pozwoliła na ustalenie, iż obserwowane fałdy siatkówki stanowią objaw VRFE. W przypadku 2 typowe dla VRFE zmiany w dniu oka wystąpiły w układzie odwrotnym, obejmując nosową połowę dna. W przypadku 3 dopiero podejrzenie odwarstwienia siatkówki w o.l. wykazującym zaburzenia rozwojowe, skłoniło okulistę rejonowego do skierowania chorego do kliniki, umożliwiając rozpoznanie VRFE. Najprawdopodobniej brak wcześniejszego, dokładnego badania dna o.p. wiązał się z dobrą ostrością wzroku tego oka. W przypadku 4 pierwszymi objawami ze strony narządu wzroku były nawracające wylewy krwi do ciała szklistego, które mogą występować w wielu nabytych schorzeniach naczyń siatkówki a ponadto utrudniają dokładną ocenę dna oka.

Przedstawione przypadki stanowią, naszym zdaniem, ilustrację wymienionych na wstępie poglądów o trudnościach rozpoznawczych, związanych z dużą różnorodnością obrazu klinicznego VRFE i możliwością sporadycznego występowania w danej rodzinie.

## PIŚMIENNICTWO

1. Miyakubo H., Inohara N., Hashimoto K.: Familial exudative vitreoretinopathy and its relationship with juvenile retinal detachment. Acta XXIV Intern. Congr. Ophthal., San Francisco 1982, 500-504 (Lippincott, Philadelphia 1983).
2. Starzycka M.: Rodzinna wysiękowa witreoretinopatia — vitreoretinopathia familiaris exsudativa (VRFE). I. Przegląd piśmiennictwa. Klin. oczna 93: 202-204 (1991).

Praca wpłynęła: 14.09.1987 (nr 5238).