

drażnieniem gałki ocznej ustępujące po miejscowym zastosowaniu antybiotyku, witaminy B₂ i regepitu.

U 11 chorych tj. 9,2% wystąpiły odczyny zapalne powiek o różnym nasileniu, co w 6 przypadkach było powodem usunięcia szwu w okresie od 3 miesięcy do 2 lat po zabiegu.

Omówienie

Celem operacji sposobem Friedenwalda-Guytona jest odsłonięcie źrenicy i uzyskanie możliwie najlepszej symetrii szpar powiekowych. Nasz materiał dotyczył przypadków, w których znikoma ruchomość powieki górnej potwierdziła daleko zaawansowane zmiany patologiczne w obrębie m.d.p.g.

W większości operowanych dzieci szpara powiekowa przed zabiegiem była tak wąska, że uniemożliwiała prawidłowe widzenie, zmuszając dzieci do wyrównawczego ustawienia głowy i marszczenia czoła. Po operacji nieprawidłowe ustawienie głowy u wszystkich zniknęło, co zgodne jest z obserwacją *Soundersa* i *Grice'a*⁵. Szpara powiekowa uległa znacznemu poszerzeniu we wszystkich przypadkach. Trwałe jej poszerzenie do ponad 8 mm uzyskało w naszym materiale 73% oczu. *Dortzbach* i *Kronisch*¹ podaje zadowalający efekt zabiegu w 96% przypadków, *Lin*⁴ w 95% a *Sounders* i *Grice*⁵ w 83%. W naszym materiale odległość pomiędzy brzegiem powieki górnej a odbłaskiem ze środka źrenicy w 96,6% przypadków zapewniała odsłonięcie źrenicy. *Dortzbach* i *Kronisch*² donoszą w 4% a *Lin*⁴ w 3,5% operowanych, o zbyt małej korekcji opadniętej powieki. W dwóch przypadkach obserwowaliśmy w 3 lata po operacji ponowne opadnięcie powieki. Podobnie *Wilson* i *Johnson*⁶ obserwowali nawroty opadnięcia powieki u 24 z 56 operowanych tj. w 43% przypadków, średnio w 7,2 roku po operacji. *Lin*⁴ wczesne nawroty stwierdził u 2 a późne u 5 z 169 operowanych, tj. u 4,2%. U 2 dzieci tj. 1,6% uzyskaliśmy niewielki hyperefekt, *Lin*⁴ stwierdzał to u 1,8% dzieci operowanych.

Obserwowana we wczesnym okresie pooperacyjnym niewielka niedomykalność powiek w czasie snu ustąpiła we wszystkich przypadkach do 2 miesięcy po zabiegu bez dodatkowego leczenia. Wymagała ona jednak zabezpieczenia rogówki przed wysychaniem.

U 9,2% operowanych dzieci wystąpiły odczyny zapalne powiek, które były przyczyną usunięcia założonych szwów. *Sounders* i *Grice*⁵ podają to powikłanie u 16% operowanych zaś *Zweep* i *Spauwen*² w 10-cio miesięcznym okresie pooperacyjnym nie obserwowali żadnych zmian patologicznych.

Wnioski

1. Zabieg operacyjny sposobem Friedenwalda-Guytona we wszystkich przypadkach odsłonił źrenicę.
2. Powikłania pooperacyjne są przemijające lub łatwe wyleczenia.
3. Podkreślić należy wysoką skuteczność zabiegu przy niewielkiej traumatyzacji i możliwość jego powtarzania.

Piśmiennictwo

1. *Berke R. N., Wadsworth J. A.*: The surgical treatment of the blepharoptosis. Arch. Ophthal. 52: 413-415 (1955). — 2. *Dortzbach R. K., Kronisch J. W.*: Early revision in the office for adults after unsatisfactory blepharoptosis correction. Amer. J. Ophthal., 115: 68-75 (1992). — 3. *Fox S. A.*: Correction of ptosis. Symposium on surgery of the ocular adnexa. Mosby, St. Luis (1966). — 4. *Lin D.*: Ptosis repair by single suture aponeurotic tuck. Surgical technique and long-term results. Ophthalmology 100: 251-259 (1993). — 5. *Sounders R. A., Grice C. M.*: Early correction of severe congenital ptosis. J. Pediatr. Ophthal. Strabismus 28: 271-273 (1991). — 6. *Wilson M. E., Johnson R. W.*: Congenital ptosis. Long term results of treatment using lyophilized fascia lata for frontalis suspensions. Ophthalmology 98: 1234-1237 (1991). — 7. *Zweep H. P., Spauwen P. H.*: Evaluation of expanded polytetrafluoroethylene and autogenous fascia lata in frontalis suspension. A comparative clinical study. Acta Chir. — Plast. 34: 129-137 (1992).

Praca wpłynęła: 07.04.1994

Bronisława Koraszewska-Matuszewska, Ewa Pieczara, Elżbieta Samochoń-Donocik i Lidia Nawrocka

Objawy oczne w zespole Downa

Ocular changes in Down's syndrome

Summary. The authors analyzed the kind of ocular changes and methods of therapy in 34 children, aged 5 months to 14 years, treated in the clinic in the years 1982-1992. The most frequent change was congenital cataract. The other signs observed were: Brushfield's spots, alternate esotropia, nystagmus, partial optic atrophy, retinal detachment, congenital glaucoma, ectropion and keratoconus. Occurrence of several anomalies were frequent. The adequate surgical treatment was applied depending on the kind of changes. Cataract extraction was made by aspiration method. Visual acuity improved in 58.8% of eyes.

Hasła: zespół Downa, objawy oczne, wyniki leczenia
Key words: Down's syndrome, ocular changes, treatment results

Zespół *Langdona Downa* został opisany przez tego autora w 1866 roku^{10,11}. *Waaardenburg* w 1932 roku wysunął hipotezę, że omawiany zespół powstaje w wyniku mutacji chromosomowej. Dopiero *Lejeune, Gautier* i *Turpin* potwierdzili w 1959 roku istnienie pierwszej anomalii chromosomalnej u człowieka odpowiadającego klinicznie zespołowi Downa określanemu także mongolizmem.

Przyczynę schorzenia najczęściej stanowi dodatkowy chromosom grupy G-21, bardzo rzadko zmiany genetyczne o typie trisomii translokacyjnej^{2,5,10} lub mozaicyzmu genetycznego. Zespół Downa manifestuje się szeregiem anomalii somatycznych upodabniających chorych wzajemnie. Dominującym objawem jest opóźnienie rozwoju umysłowego chorego najczęściej w stopniu umiarkowanym oraz duża żywotność emocjonalna. Osobników z tym zespołem mongoidalnie upodabnia¹¹ szeroki rozstaw oczodołów oraz charakterystyczne skośne ustawienie wąskich szpar powiekowych wraz ze zmarszczką nakątną. Wolny brzeg powieki górnej bywa wygięty, niekiedy wywinięty^{5,11}. Często obserwuje się zęby zbieżny i oczopląs, stożek rogówki^{4,6,8,11}, wysoką krótkowzroczność oraz zaćmę wrodzoną, niekiedy postępującą^{4,6,7,8,10,11}. Mięszk tęczówki osobników z zespołem Downa jest bardzo cienki i charakteryzuje się

występowaniem białawo-żółtawych cętek na obwodzie noszących nazwę plamek *Brushfielda*^{2,7,11}. W obrazie dna oka zaobserwować można uniesienie tarczy nerwu wzrokowego^{3,9} oraz tak zwany fundus albinotatus^{2,11}.

Celem naszej pracy była ocena częstości występowania poszczególnych objawów ocznych u dzieci z zespołem Downa oraz ocena wyników zastosowanego leczenia.

Materiał i metodyka

Badaniami objęto 34 dzieci z zespołem Downa w tym 15 dziewczynek i 19 chłopców. Dzieci poddawane były leczeniu w naszej klinice w okresie od 1982-1992 roku.

Wiek leczonych wahał się od 5 miesięcy do 14 lat, średnio 6,2 roku. Masa urodzeniowa dzieci wahała się od 2600 do 4200 g, jeden wcześniak ważył 1900 g. Wszystkie dzieci oprócz jednego urodzonego przedwcześnie, pochodziły z ciąży przebiegających bez powikłań oraz porodów prawidłowych, o czasie. Dzieciocioro dzieci pochodziło z I ciąży i I porodu. Dziewięcioro z II ciąży i II porodu oraz piętnascioro z ciąży i porodów od III-VII.

Wyniki badań

W grupie badanych dzieci z zespołem Downa stwierdziliśmy poza mongoidalnie upadabniającymi cechami następujące objawy oczne, które występowały jedno lub obustronnie: zaćmę wrodzoną, jaskrę, odwarstwienie siatkówki, stożek rogówki, plamki

Z Kliniki Okulistyki Dziecięcej i Katedry Okulistyki Śląskiej AM w Katowicach
Kierownik: prof. dr hab. Bronisława Koraszewska-Matuszewska

Reprint requests to:
Prof. dr hab. Bronisława Koraszewska-Matuszewska
ul. Żwirki i Wigury 15 m. 31, 40-063 Katowice

Tabela I
Objawy oczne w zespole Downa

Objawy oczne	Jednostronne liczba dzieci	Obustronne		Liczba oczu ogółem
		liczba dzieci	liczba oczu	
zaćma wrodzona	36,8%	3	11 (22)	25
częściowy zanik n II	11,8%	—	4 (8)	8
odwarstwienie siatkówki	10,3%	3	2 (4)	7
jaskra wrodzona	8,8%	2	2 (4)	6
wywnięcie powiek	5,9%	—	2 (4)	4
stożek rogówki	5,9%	2	1 (2)	4
plamki Brushfielda	35,3%	4	10 (20)	25
zez zbieżny naprzemienny	32,4%	—	11 (22)	22
oczopląs	32,4%	—	11 (22)	22

Tabela II
Refrakcja oczu u dzieci z zespołem Downa

Stan refrakcji	Liczba oczu
astygmatyzm (nadwzroczny, krótkowzroczny)	31,1% 14
krótkowzroczność -3,0 — -19,0 D	26,6% 12
nadwzroczność +3,5 — +8,0 D	13,3% 6
normowzroczność	20,2% 10
trudności diagnostyczne (stożek rogówki)	6,1% 3

Tabela III
Ostrość wzroku przed i po zastosowaniu leczenia

Ostrość wzroku	Brak poczucia światła	Poczucie światła	Ruchy ręki przed okiem	1/50-5/50	5/25-5/10
przed leczeniem	3	16	24	12	13
po leczeniu	3	6	14	26	19

teczówkowe Brushfielda, zanik nerwu wzrokowego, wywnięcie powiek, zez zbieżny oraz oczopląs. Objawy te przedstawiono w tabeli I.

Najczęściej spotykanym objawem była zaćma wrodzona, którą stwierdzono jednostronnie u 3 dzieci, obustronnie zaś u 11 dzieci. Drugim co do częstości występowania objawem były plamki teczątkowe Brushfielda występujące łącznie w 14 przypadkach. U 11 dzieci wystąpił zez zbieżny oraz oczopląs. Rzadziej występował częściowy zanik nerwu wzrokowego stwierdzony u 4 dzieci obustronnie. Odwarstwienie siatkówki miało miejsce w 1 oku u 3 dzieci, obustronnie w 2 przypadkach. Stożek rogówki był przyczyną leczenia 3 dzieci: jednostronny u dwojga, obustronny u jednego dziecka. Wywnięcie brzoju powieki wystąpiło u 2 dzieci obustronnie.

Stan refrakcji układu optycznego oczu z zespołem Downa przedstawia tabela II.

W 12 oczach obserwowano krótkowzroczność o wartości od 3,0 do 19,0 D, średnio 8,5 D. W 6 oczach wystąpiła nadwzroczność od 3,5 do 8,0 D, średnio 4,1 D.

W 14 oczach stwierdzono astygmatyzm w tym nadwzroczny w 5 oczach, krótkowzroczny w 9 oczach. Normowzroczność wykazano jedynie w 10 oczach, różnowzroczność u 5 dzieci. W 3 oczach nie ustalono stanu refrakcji z powodu występowania stożka rogówki.

W leczeniu operacyjnym zastosowano: usunięcie zaćmy metodą aspiracji w 23 oczach, trabekulek-

tomię w 6 oczach, trabekulektomię z nasyceniem na rogówkę opony twardej konserwowanej (ostry stożek rogówki) w 2 oczach. Opasanie gałki gąbką silikonową z kriopeksją wykonano w 5 oczach, wydłużenie mięśnia prostego przysrodkowego metodą Mądrzskiewicza w 6 oczach oraz plastykę powiek w 4 oczach. Ostrość wzroku u badanych dzieci przedstawiono w tabeli III.

Ostrość wzroku przed leczeniem równa była poczuciu światła i ruchom ręki przed okiem w 40 oczach czyli u 58,8% badanych, 1/50 do 5/50 w 12 oczach (20,9%) oraz 5/25 do 5/10 w 13 oczach (19,1%). Poprawę ostrości wzroku uzyskano ogółem w 40 oczach czyli u 58,8% leczonych. W 23 oczach (33,8%) poprzez operacyjne usunięcie zmetniałej soczewki oraz w 14 oczach (20,5%) przez właściwe dobranie stosownie do stanu refrakcji korekcji okula-

rowej i w 3 oczach (4,5%) po wykonaniu opasania gałki gąbką silikonową z powodu odwarstwienia siatkówki. W 3 oczach (4,5%) przed i po leczeniu stwierdzono brak poczucia światła. W pozostałych przypadkach nie obserwowano zmiany ostrości wzroku.

Omówienie

Najczęściej obserwowanym objawem ocznym w naszym materiale była zaćma wrodzona i występowała ona w 36,8% przypadków. *Bejnarowicz* i *Pytlarz*² obserwowali zaćmę u 6-34% dzieci.

Zez zbieżny występował u 32,4% dzieci. Oczopląs również u 32,4% badanych z zespołem Downa.

Znacznie rzadziej obserwowaliśmy częściowy zanik nerwu wzrokowego (11,8%), odwarstwienie siatkówki (10,3%), jaskrę wrodzoną (8,8%), stożek rogówki (5,9%) i wywnięcie brzożów powiek (5,9%). Wyniki te są podobne do podawanych przez innych autorów^{1,2,8,11}.

Plamki teczątkowe Brushfielda występowały u 35,3% dzieci, ale zmiany te mogą być obecne w teczątkach zdrowych ludzi¹¹.

Zaćma z zezem zbieżnym naprzemiennym występowała łącznie w 20 oczach u 29,4% dzieci. Zaćma z oczopląsem w 18 oczach u 26,9%. U badanych dzieci zaćma wraz z zezem i oczopląsem wystąpiła w 14 oczach u 20,5%. Zez zbieżny występował łącznie z astygmatyzmem w 14 oczach co stanowi 20,5%. Odwarstwienie siatkówki w bezsoczewkowości po zabiegu operacyjnym usunięcia zaćmy wrodzonej wystąpiło w 6 oczach u 8,8%.

Normowzroczność występowała tylko w 10 oczach (20,2%). Wśród wad refrakcji w naszym materiale musimy wymienić krótkowzroczność (26,6%), nadwzroczność (20,2%), nieźborność (31,1%). Wysoka krótkowzroczność miała miejsce w 41,6% oczu. *Catalano*, *Simon*³ stwierdzili u 5 prezentowanych dzieci wyłącznie nadwzroczność do 3,5 D.

U 91% dzieci z zespołem Downa występuje umiarkowany niedorozwój umysłowy, u 6,5% lekki, u 2,5% głęboki¹⁰. Mimo niskiego poziomu inteligencji u większości badanych oznaczyliśmy ostrość wzroku przy pomocy tablic Snellena. U ponad połowy dzieci po zastosowaniu leczenia udało się uzyskać poprawę ostrości wzroku.

Podsumowanie

Najczęściej obserwowanym objawem ocznym w zespole Downa była zaćma wrodzona. Mimo występowania upośledzenia umysłowego dzieci osiągnięto dobre wyniki czynnościowe zastosowanego leczenia.

Piśmiennictwo

1. *Ahmad A., Pruett R. C.*: The fundus in mongolism. Arch. Ophthal. 94: 771-776 (1976). — 2. *Bejnarowicz A., Pytlarz E.*: Obustronne odwarstwienie siatkówki jako wiodący objaw okulistyczny w zespole Downa. Klin. Oczna 85: 227-228 (1983). — 3. *Catalano R. A., Simon J. W.*: Optic Disk Elevation in Down's Syndrome. Amer. J. Ophthal. 110: 28-31 (1990). — 4. *Eissler R., Longenecker P.*: The common eye findings in mongolism. Amer. J. Ophthal. 54: 398-406 (1972). — 5. *Gilbert H. D., Smith R. E., Barlow M. H., Mohr D.*: Congenital upper eyelid eversion Down's Syndrome. Amer. J. Ophthal. 75: 469-472 (1973). — 6. *Ginsberg J., Bofinger M. K., Roush J. R.*: Pathologic features of the eye in Down's syndrome with relationship to other chromosomal anomalies. Amer. J. Ophthal. 83: 874-880 (1977). — 7. *Janoška H.*: Objawy oczne w zespole Downa. Klin. Oczna 47: 401-402 (1977). — 8. *Jerdal T.*: Infantile Glaucoma in Down's Syndrome (Trisomy 21). Amer. J. Ophthal. 5: 638 (1988). — 9. *Koraszewska-Matuszewska B., Formińska-Kapuścikowa M.*: Obustronne odwarstwienie siatkówki w wieku dziecięcym i młodzieńczym. Klin. Oczna 87: 52-53 (1985). — 10. *Michałowicz R., Słenak J.*: Choroby układu nerwowego dzieci i młodzieży. (PWN, Warszawa 1982).

11. *Orłowski W. J.*: Encyklopedia objawów okulistycznych w zespołach układowych. str. 83-84, 88-89, 235-236 (PZWL, Warszawa 1973).

Praca wpłynęła: 07.04.1994