

Elżbieta Stefaniakowa

Ectropion uveae congenitum cum glaucoma

Congenital uveal ectropion with glaucoma

Summary. The authors presented a case, not yet described in Polish literature, of a rare congenital syndrome of uveal ectropion. It was found in a 3-year child. The clinical course of the disease was typical, with associated consecutive glaucoma.

Hasła: tęczęwka, jaskra, zespoły wrodzone

Key words: iris, glaucoma, congenital syndromes

Wrodzone wywnięcie naczyniówki jest zaburzeniem bardzo rzadkim. Może występować w jednym lub obu oczach i nie ma charakteru postępującego. Może być dziedziczne.

Anomalia polega na przemieszczeniu listka barwnikowego tęczęwki przez brzeg źreniczny i pokrywaniu różnej części przedniej powierzchni tęczęwki. Zmiana może być rozległa i zajmować dużą część tęczęwki, jednakże nigdy nie dochodzi do jej podstawy. Czasami choroba przebiega bardzo łagodnie i jest tylko okazjonalnie rozpoznawana w badaniu lampą szczelinową. Źrenica jest zwykle okrągła i prawidłowo reaguje na światło. Gonioskopia może ujawniać kąt przesączania z przednim przyczepem podstawy tęczęwki lub innymi zaburzeniami rozwojowymi.

U większości chorych z wrodzonym wywnięciem listka barwnikowego tęczęwki rozwija się jaskra, zwykle między wczesnym dzieciństwem a okresem dojrzewania. Jaskra może początkowo reagować na leczenie zachowawcze, ale zwykle wymaga operacji filtrującej dla regulacji ciśnienia wewnątrzgałkowego. Wrodzone wywnięcie naczyniówki może występować w zespole Riegera, połowicznym przeroście twarzy czy zespole Prader-Willi'ego, ale najczęściej jest związane z neurofibromatosis^{1,4,6}.

Opis przypadku

Chłopiec lat 7 przyjęty został do kliniki z rozpoznaniem jaskry młodzieńczej oka prawego. W wywiadzie matka podawała, że dziecko od 3 roku życia skarżyło się na bóle oka prawego. Od 0,5

roku leczony w poradni z powodu jaskry. Mimo stosowania Timopticu występowały zwykłe ciśnienia śródgałkowe w oku prawym. W rodzinie żadne schorzenia oczu nie występowały.

Przy przyjęciu stwierdzono: ostrość wzroku oka prawego 0,3, ciśnienie wewnątrzgałkowe 26 mm Hg, rogówka przezroczysta, komora przednia prawidłowej głębokości, tęczęwka barwy brunatnej o zatartej strukturze bełczkowej z widocznymi pojedynczymi kryptami, z wywniętym nabłonkiem barwnikowym wokół źrenicy na przedniej powierzchni tęczęwki (ryc. 1). Źrenica nieco szersza niż w oku lewym, słabo reagująca na światło. Ciało szkliste przeziernie. Tarcza n. II blado-różowa, płaska, o granicach wyraźnych. Wnęka naczyniowa w centrum, z zagłębieniem jaskrowym. Naczynia tętnicze i żyłne bardzo kręte, szerokości prawidłowej. Obwód dna oka bez zmian. Pola widzenia nie udało się wykonać u dziecka. Gonioskopia wykazała kąt przesączania szeroki, otwarty, wysłany tęczęwką tak jakby tęczęwka przyczepiała się z przodu przed elementami kąta przesączania i przykrywała go (ryc. 2).



Ryc. 1. Wywnięcie listka barwnikowego tęczęwki w oku prawym



Ryc. 2. Kąt przesączania oka prawego

Oko lewe bez odchylen od normy.

W drugim dniu pobytu w klinice wystąpił wzrost ciśnienia w oku prawym do 37,2 mm Hg. Po włączeniu 2% pilocarpiny ciśnienie śródgałkowe powróciło do normy. W trakcie pobytu w klinice ustalono, że ciśnienie utrzymuje się w normie przy 4-krotnym stosowaniu 2% pilocarpiny w kroplach i maści na noc, bez Timoptiku. W związku z unormowaniem ciśnienia odstąpiono od zabiegu operacyjnego.

Dziecko wypisano do domu z zaleceniem kontroli ciśnienia śródgałkowego co najmniej 1 raz w tygodniu o różnych porach dnia i ewentualne ponowne skierowanie do kliniki w razie zwiększenia ciśnienia. Do tej pory w ciągu rocznej obserwacji ciśnienie utrzymuje się w normie.

Omówienie

Opisywany przypadek uznałam za ciekawy i godny prezentacji z powodu rzadkości występowania anomali.

Wrodzone wywnięcie naczyniówki opisał po raz pierwszy *Wicherkiewicz* w *Albrecht von Graefes Arch. Ophthalmol.* w 1891 r. (cyt. za *Bêchetoille* i współpr.¹). Od tego czasu opisano około 50 przypadków, w tym bez skojarzenia z innymi zespołami tylko pojedyncze^{1,6}. I tak np. *Ritch* i wsp. na 8 przypadków anomali obserwowali tylko jeden izolowany, bez skojarzenia z innym zespołem⁶.

W polskim piśmiennictwie nie znalazłam opisu tego schorzenia.

Anomalia jest bardzo rzadka i okuliści często nie kojarzą jej współistnienia z jaskrą, stąd często ulega przeoczeniu. *Gramer* i wsp. opisują przypadek, kiedy matce jednorocznego dziecka okulista oświadczył, że anomalia tęczęwki jest niewinna, a już w 3 roku życia stwierdzono u dziecka jaskrę z zagłębieniem jaskrowym nerwu wzrokowego i ostrością wzroku 0,1³.

U opisywanego przeze mnie dziecka objawy schorzenia występowały już w 3 roku życia, a jaskrę rozpoznano dopiero w 6 roku życia, gdy nerw wzrokowy był już znacznie uszkodzony. Podobnie było w 2 przypadkach opisywanych przez *Bêchetoille'a* i współpr.¹. W rzadko występujących schorzeniach istnieje możliwość przeoczenia objawów choroby, dlatego celowe wydaje się zwracanie uwagi na anomalie, które pozornie wydają się niewinne.

Wrodzone wywnięcie naczyniówki należy do takich pozornie niewinnych schorzeń i wymaga obserwacji chorego właściwie przez całe życie, ponieważ jaskra może u niego ujawnić się w każdym wieku. Opisywano jej występowanie zaraz po urodzeniu jak i wieku dojrzalym^{2,5}.

Piśmiennictwo

1. *Bêchetoille A., Ebran J. M., Bigoragne J.*: Ectropion congénital de l'épithélium irien et glaucome. *J. Fr. Ophtal.* 8: 529-534 (1985).
2. *Burke J. P., Leitch R. J., Talbot J. F., Parson M. A.*: Choroidal neurofibromatosis with congenital iris ectropion and buphthalmos: relationship and significance. *J. of Pediatr. Ophthal. Strabismus* 28: 265-267 (1991).
3. *Gramer E., Kriegelstein G. K.*: Infantile glaucoma in unilateral uveal ectropion. *Graefes Arch. Ophthal.* 211: 215-219 (1979).
4. *Henkind P., Starita R., Tarrant T.*: Atlas of Glaucoma (Medical Dialogues Inc., Fort Worth, Texas 1984).
5. *Quigley H. A., Stanish F. S.*: Unilateral congenital iris pigment epithelial hyperplasia associated with late-onset glaucoma. *Amer. J. Ophthal.* 86: 182-184 (1978).
6. *Waardenburg P. J., Franceschetti A., Klein D.*: Genetics and Ophthalmology. Royal Van Gorcum Assen. 681-683, 1347-9 (1961-3).

Praca wpłynęła: 15.11.1993

Z Kliniki Okulistycznej AM w Bydgoszczy
Kierownik: prof. dr hab. Józef Kaluźny

Reprint requests to:
Dr med. Elżbieta Stefaniakowa
ul. Naruszewicza 9, 85-230 Bydgoszcz