



Zespół Fostera-Kennedy'ego – opis przypadku

Aleksandra Świerczyńska, Justyna Sobczak-Panek, Małgorzata Woś

Oddział Okulistyczny z Pododdziałem Okulistyki Dziecięcej, Szpital Specjalistyczny im. Stefana Żeromskiego w Krakowie

STRESZCZENIE

Siedemdziesięcioletnia pacjentka od wielu lat leczona z powodu jaskry została skierowana do poradni przyszpitalnej w celu poszerzenia diagnostyki gwałtownie postępującego pogorszenia widzenia, mimo stosowanego leczenia przeciwjaskrowego. W czasie wizyty poza charakterystycznymi dolegliwościami okulistycznymi stwierdzono zaburzenia zachowania i orientacji, co wzbudziło podejrzenie zespołu Fostera-Kennedy'ego i skłoniło badającego

lekarza do skierowania pacjentki na pilne badanie obrazowe mózgowia. Tomografia komputerowa wykazała obecność zmian ogniskowych. Szybka reakcja umożliwiła natychmiastowe przekazanie chorej do ośrodka neurochirurgicznego w celu dalszego leczenia operacyjnego.

SŁOWA KLUCZOWE: zaburzenia zachowania, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, zespół maskujący, oponiak, zespół Fostera-Kennedy'ego, zanik nerwu wzrokowego.

OPIS PRZYPADKU

Siedemdziesięcioletnia pacjentka pozostająca pod opieką pozaszpitalnej poradni okulistycznej z powodu jaskry trwającej od około 15 lat zgłosiła się do poradni przyszpitalnej w celu pogłębienia diagnostyki z powodu znacznego, postępującego pogorszenia widzenia okiem prawym.

Tydzień wcześniej chora była konsultowana okulistycznie w poradni pozaszpitalnej – w badaniu stwierdzono ostrość wzroku V_{OP} 0,3, V_{OL} 0,63 (badanie we własnej korekcji okularowej), ciśnienie wewnątrzgałkowe mierzone z użyciem tonometrii aplacyjnej Goldmanna T_{OP} = 18 mm Hg, T_{OL} = 16 mm Hg, oftalmoskopowo tarczy nerwu II określono jako bladioróżowe, o wyraźnych granicach. Dotychczas pacjentka stosowała dorzolamid z tymololem 2 razy dziennie do obu oczu. W wywiadzie okulistycznym zgłosiła przebyte zabiegi usunięcia zaćmy w oku prawym i lewym oraz trabekulektomię w oku lewym. Podczas wizyty poprzedzającej o kilka miesięcy powyższą z uwagi na stwierdzony spadek ostrości wzroku w oku prawym (z 0,9 do 0,5) zlecono wykonanie dodatkowych badań, w tym badania USG tętnic szyjnych. Pacjentka nie wykonała ich, nie zgłosiła się również na wizytę kontrolną, mimo odczuwanego przez nią dalszego pogorszenia widzenia.

Warto zwrócić uwagę, że wcześniejsze kilkunastoletnie leczenie jaskry przebiegało u pacjentki bez powikłań, a choroba przez długi czas była dobrze kontrolowana, mimo obecności stabilnych ubytków w kolejnych badaniach pola widzenia (ryciny 1–4).

Wobec powyższego wywiadu oraz w związku ze spadkiem ostrości wzroku zdecydowano o skierowaniu pacjentki do dalszej diagnostyki i leczenia w poradni przyszpitalnej, w ramach której zaplanowano dalsze badania, w tym ponowne wykonanie pola widzenia. Gdy po kilku dniach pacjentka zgłosiła się na badania dodatkowe stwierdzono dalszy spadek ostrości wzroku oraz obrzęk tarczy nerwu II w oku prawym. Zdecydowano o konieczności pilnej hospitalizacji pacjentki na oddziale okulistycznym.

Przy przyjęciu do szpitala stwierdzono:

V_{OP} : liczy palce przed okiem (sc)

V_{OL} : 0,63 sc // 0,9 cc +1,5 Dsph –0,5 Dcyl ax 103

T_{OP} = 12 mm Hg, T_{OL} = 12 mm Hg

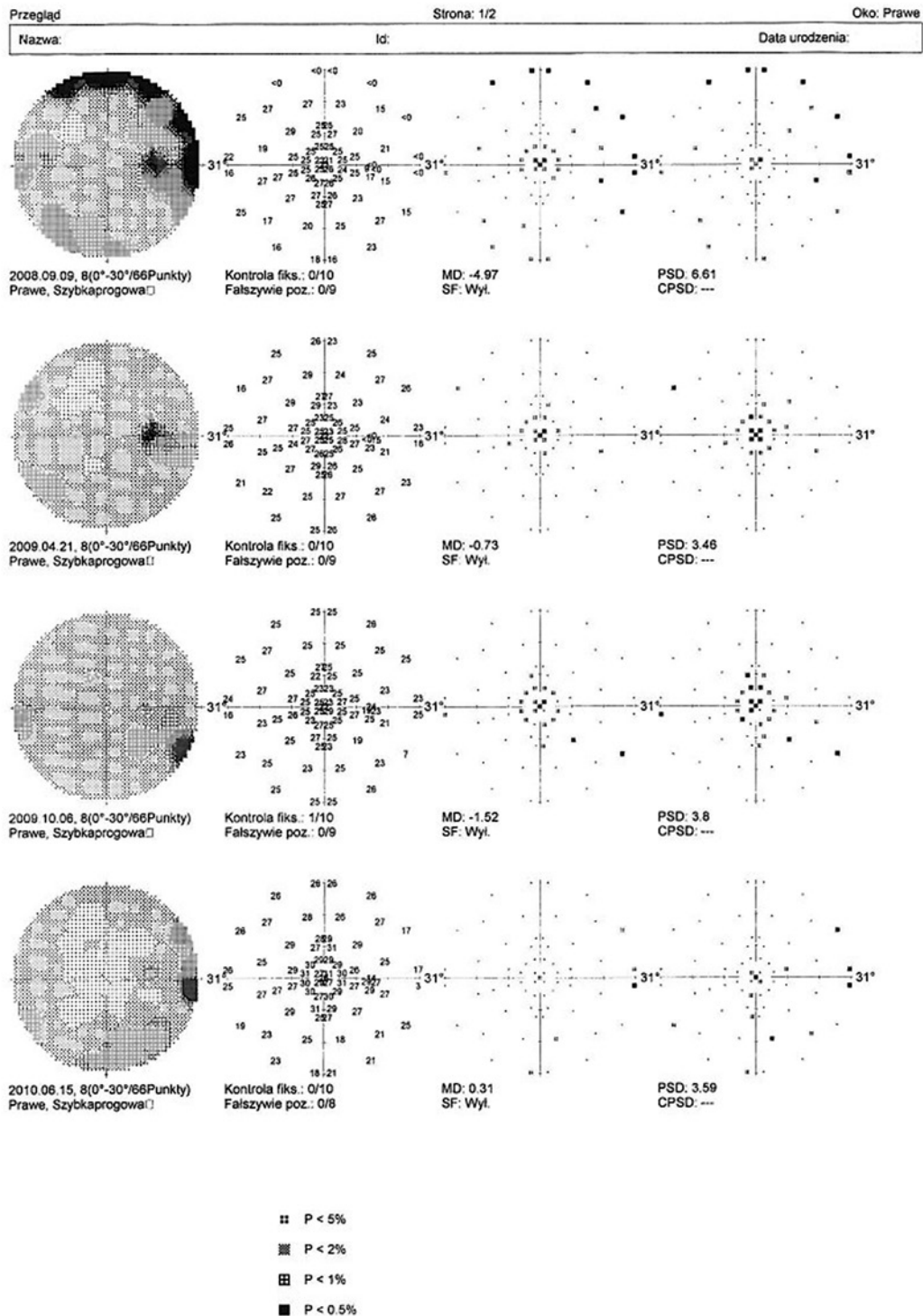
Z uwagi na bardzo niską ostrość wzroku nie udało się wykonać badania pola widzenia.

W zakresie przedniego odcinka oka nie stwierdzono nieprawidłowości, w badaniu dna oka zaobserwowano przekrwienie i uniesienie tarczy nerwu II, zwłaszcza nosowo (które nie było obecne 8 dni wcześniej podczas wizyty w poradni pozaszpitalnej), oraz krętość naczyń w oku prawym. W oku lewym stwierdzono natomiast zblednięcie tarczy z dyskretnym zatarciem jej dolnej granicy (ryciny 5, 6).

W czasie wizyty poza znacznym obniżeniem ostrości wzroku uwagę lekarza zwróciło nieadekwatne do sytuacji zachowanie pacjentki w trakcie rozmowy oraz badania, labilny afekt, nieco dysforyczny nastrój, drobne zaburzenia pamięci oraz wielkościowe przekonanie pacjentki co do szczególnej ważności własnej osoby, których nie prezentowała w czasie poprzed-

AUTOR DO KORESPONDENCJI

Justyna Sobczak-Panek, Oddział Okulistyczny z Pododdziałem Okulistyki Dziecięcej, Szpital Specjalistyczny im. Stefana Żeromskiego w Krakowie, ul. Na Skarpie 66, 31-913 Kraków, Polska, e-mail: justyna.sobczak.panek@gmail.com

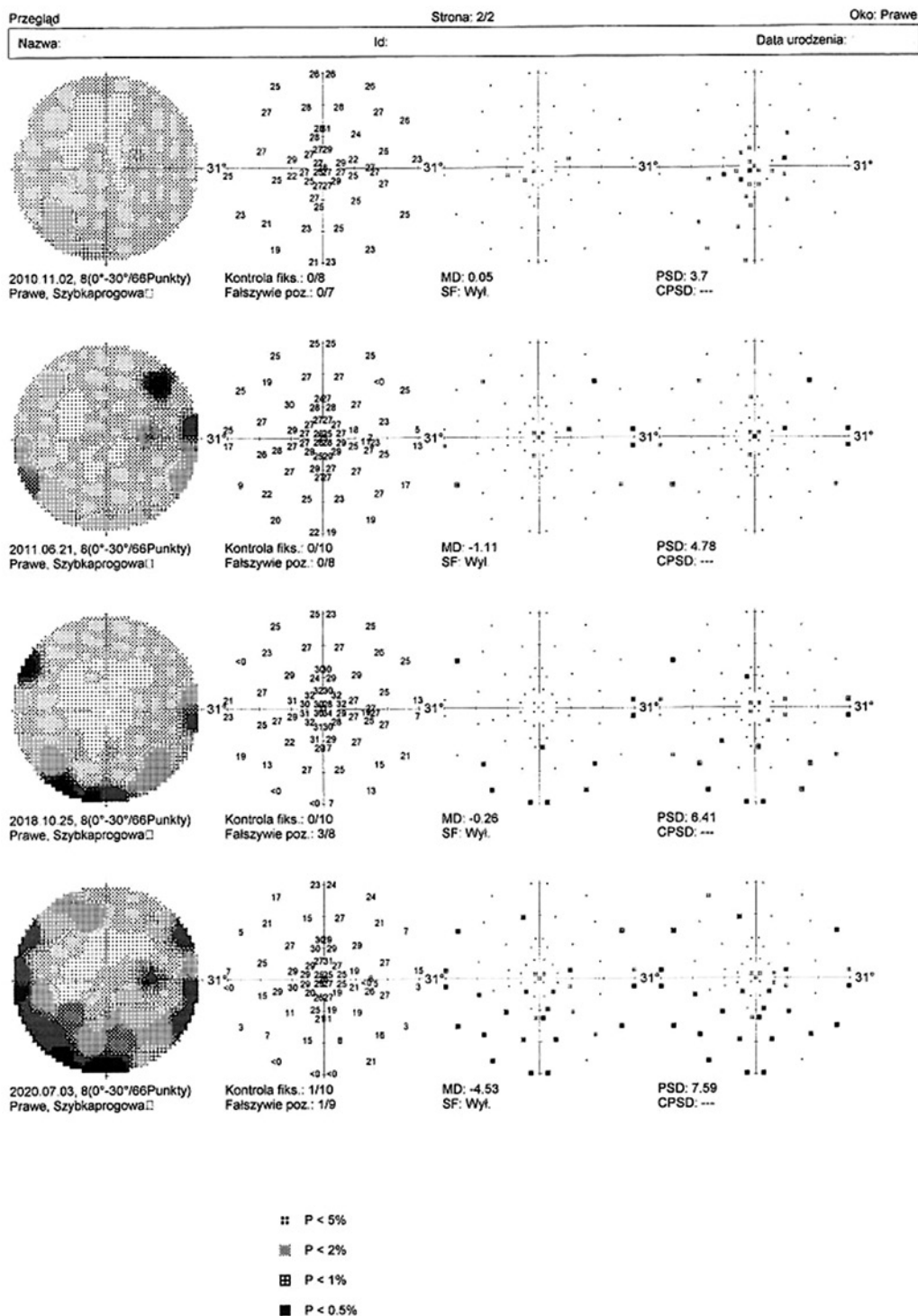


Rycina 1. Wyniki badania pola widzenia u pacjentki w latach 2008–2010 w oku prawym

nich wizyt. Sama chora podawała nieco zwiększoną drażliwość od około pół roku, którą wiązała ze stresem wywołanym u niej przez sytuację epidemiologiczną (pandemia COVID-19).

W związku z powyższymi zaburzeniami po przyjęciu na oddział pacjentkę skierowano pilnie na badanie tomograficzne głowy z dożylnym podaniem środka kontrastowego. Ujawniło ono obecność dwóch zmian ogniskowych w płacie czołowym lewym o średnicy około 4 cm i 2 cm, najprawdopodobniej

o charakterze oponiaków, przemieszczających struktury śródkowe na stronę prawą, modelujących sierp mózgu, zwężających rowki sklepiści mózgowych i zaciskających róg przedni komory lewej. Dolny biegun większej ze zmian przylegał do opony podstawy płata czołowego lewego. Po dożylnym podaniu deksametazonu oraz 15-procentowego roztworu mannitolu przekazano pacjentkę na Oddział Neurologii w celu dalszego leczenia (ryciny 7, 8).

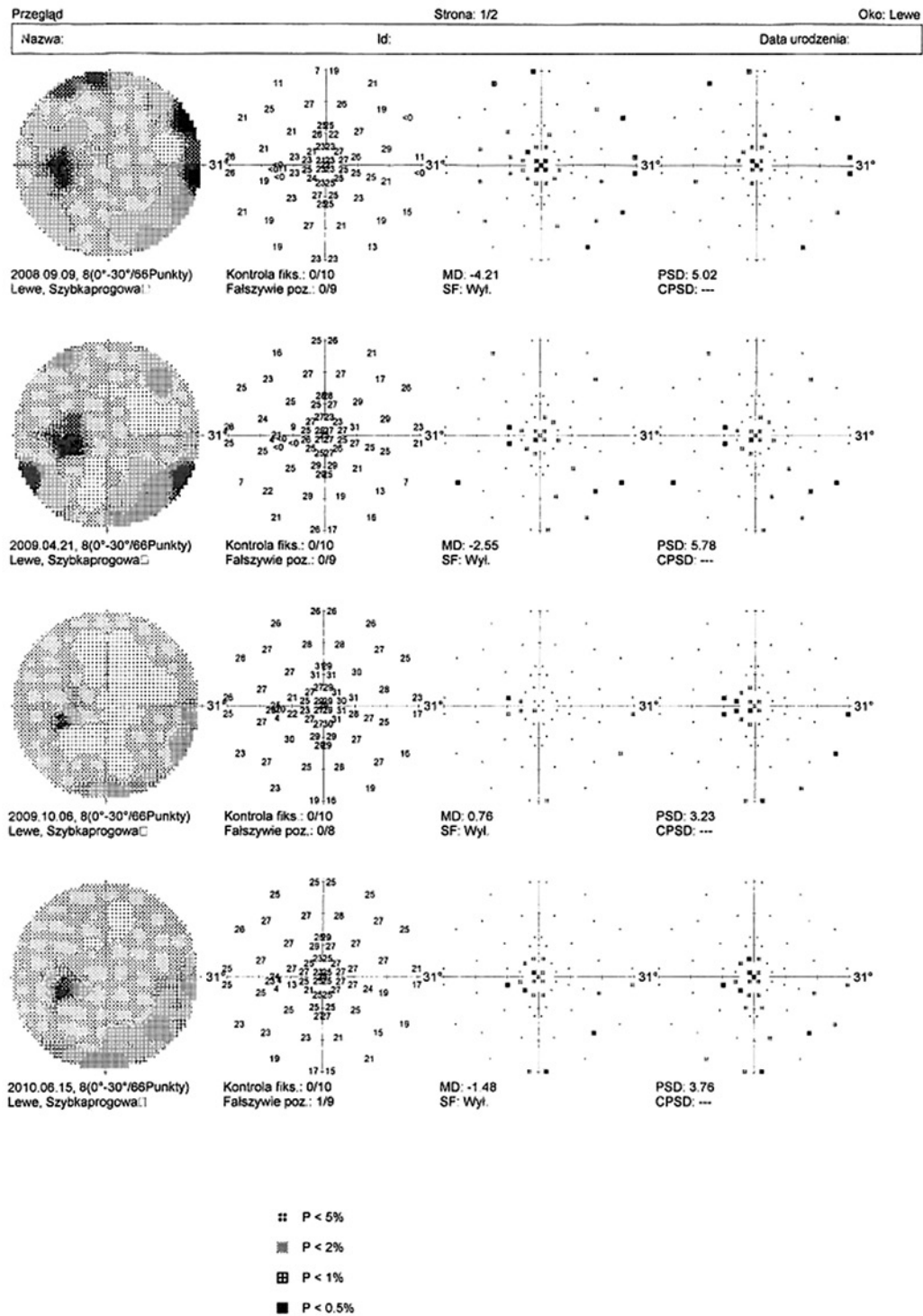


Rycina 2. Wyniki badania pola widzenia u pacjentki w latach 2010–2020 w oku prawym

Po wykonaniu rezonansu magnetycznego głowy potwierdzającego wstępną diagnozę, pacjentkę skierowano na Oddział Neurochirurgii w innym ośrodku. Rozpoznano lewostronny oponiak rynienki węchowej, gładziny klinowej i okolicy skrzyżowania nerwów wzrokowych. Lokalizacja stwierdzonej zmiany ogniskowej dobrze korelowała z obserwowanym obrazem dna oka pacjentki. Przeprowadzono zabieg subtotalnego usunięcia guza, pozostawiając

część jego masy penetrującą do kanałów nerwów wzrokowych obustronnie oraz do kanału prawej tętnicy szyjnej wewnętrznej. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie oponiaka.

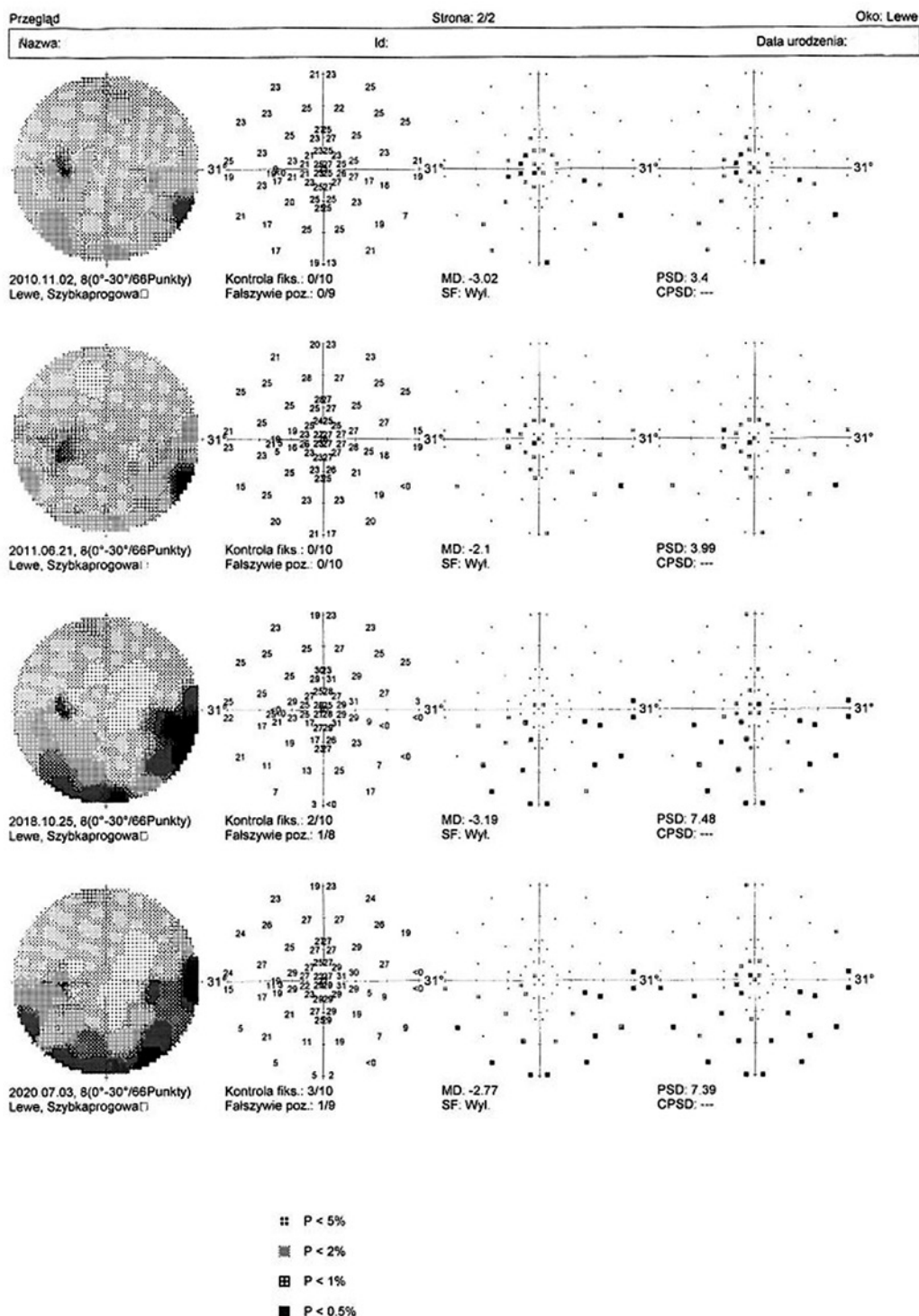
Dwa miesiące po hospitalizacji pacjentka zgłosiła się na pierwszą pozabiegową kontrolę okulistyczną. Niestety, ostrość wzroku w oku prawym spadła do braku poczucia światła. W oku lewym utrzymywała się na poziomie niepełnego 0,7.



Rycina 3. Wyniki badania pola widzenia u pacjentki w latach w 2008–2010 w oku lewym

Stwierdzono cofnięcie się obrzęku tarczy nerwu II w oku prawym oraz utrzymujący się zanik tarczy w oku lewym. Pacjentka nie prezentowała deficytów neurologicznych. Zaburzenia zachowania i emocji ustąpiły całkowicie. Kolejna wizyta odbyła się 2 miesiące później. W dostarczonym kontrolnym badaniu rezonansu magnetycznego głowy stwierdzono wznowę w łożo po usuniętym wcześniej guzie oraz utrzymujące się zgrubienia w obrębie obu kanałów nerwów wzrokowych. Cechy ucisku

komory bocznej lewej ustąpiły. Zgodnie z zaleceniami prowadzącego neurochirurga zmiany pozostawiono do dalszej obserwacji. W badaniu okulistycznym stwierdzono niezmienną ostrość wzroku w oku prawym (brak poczucia światła) oraz spadek ostrości w oku lewym do 0,5. Tarcze nerwu wzrokowego obustronnie wykazywały cechy zaniku, nie zaobserwowano natomiast ich obrzęku. Obecnie chora pozostaje pod opieką poradni okulistycznej i neurochirurgicznej (ryciny 9, 10).



Rycina 4. Wyniki badania pola widzenia u pacjentki w latach 2010–2020 w oku lewym

OMÓWIENIE I DISKUSJA

Zespół Fostera-Kennedy'ego został po raz pierwszy opisany w 1911 roku przez Roberta Fostera Kennedy'ego [1, 2]. Kryteria diagnostyczne zespołu nie są jednoznacznie zdefiniowane i różnią się nieco w zależności od cytowanej pracy. Z punktu widzenia praktyki klinicznej najistotniejszymi objawami są jednostronny zanik nerwu wzrokowego i przeciwstronny obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. Niektórzy autorzy zwracają rów-

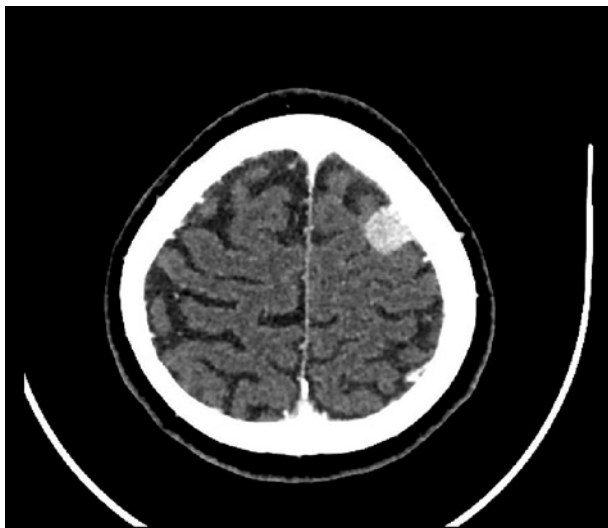
nież uwagę na obecność centralnego ubytku w polu widzenia po stronie zaniku oraz jednostronną lub obustronną anosmię, jednak klinicznie objawy te bardzo często bywają trudne do obiektywnej oceny z uwagi na niewystarczającą ostrość wzroku lub subiektywne odczucia pacjenta [3, 4]. Literatura wyróżnia dodatkowo 3 typy zespołu Fostera-Kennedy'ego: typ 1 to klasyczna prezentacja z bezpośrednią kompresją nerwu wzrokowego i wzrostem ciśnienia śródczaszki; typ 2 zakłada obustronny bezpośredni ucisk na nerwy bez cech nadciśnienia



Rycina 5. Przekrwienie, nosowe uniesienie tarczy nerwu II i krętość naczyń w oku prawym



Rycina 6. Zblednięcie tarczy z zatarciem dolnej granicy w oku lewym



Rycina 7. Zmiana o charakterze oponiaka o średnicy 2 cm w płacie czołowym lewym



Rycina 8. Zmiana o charakterze oponiaka o średnicy 4 cm w płacie czołowym lewym

śródczaszkowego; typ 3 natomiast obejmuje przypadki bez bezpośredniego zajęcia nerwu, ale z przewlekłym nadciśnieniem śródczaszkowym [5].

W zespole Fostera-Kennedy'ego obserwowane objawy wynikają z obecności zmian ogniskowych w przednim dole czaszki. Najczęściej są to guzy pierwotne (zwykle z grupy oponiaków), rzadziej przerzuty z odległych narządów [4, 6]. Istnieje kilka teorii wyjaśniających mechanizm powstawania zmian w nerwach wzrokowych. Najczęstszą i, jak się wydaje, najbardziej prawdopodobną, jest teoria, która mówi o obumieraniu neuronów na skutek ucisku nerwu wzrokowego po stronie występowania guza. Wzrost objętości zmiany powoduje podwyższenie ciśnienia wewnątrzczaszkowego, co skutkuje pojawieniem się obrzęku tarczy nerwu wzrokowego,

jednak wyłącznie po stronie przeciwnej. Obumarłe komórki nerwowe po stronie guza ze względu na dokonane zmiany martwicze nie przechodzą już w fazę obrzęku [1–3, 5, 7, 8]. Na podstawie dostępnej literatury zaobserwowano, że w oku z zanikiem spadek ostrości wzroku był bardzo znaczny i najczęściej nawet po leczeniu obniżał się do poziomu braku pocucia światła. W oku z obrzękiem natomiast ostrość wahała się od ruchów ręki do 1,0, a w większości przypadków po leczeniu chirurgicznym następowała poprawa widzenia [2, 3, 7]. Jej stopień jest zależny od kilku czynników, z których najważniejszy wydaje się czas trwania fazy obrzęku [5].

Z uwagi na etiologię zespołu, na obraz kliniczny mogą składać się również objawy wynikające z tzw. efektu mas guza (np. nudności, wymioty, bóle głowy) lub z uszkodzenia po-



Rycina 9. Ustąpienie obrzęku tarczy nerwu II w oku prawym



Rycina 10. Zanik tarczy nerwu II w oku lewym

szczególnych rejonów mózgowia (np. labilność emocjonalna, zaburzenia pamięci lub orientacji w przypadku zajęcia okolicy czołowej) [3, 9]. Objawy te mogą być jednak dyskretne. Bardzo rzadko w literaturze można odnaleźć doniesienia o występowaniu takich objawów towarzyszących, jak dwojenie, opadanie powieki, zaburzenia reakcji źrenic czy ograniczenie funkcji mięśni okoruchowych [2, 3, 6, 9].

Opisywany obraz kliniczny występuje stosunkowo rzadko – dotyczy jedynie 1–2,5% guzów zlokalizowanych w przednim dole czaszki [7]. Bezsprzecznie jest on jednak bardzo charakterystyczny. Choć nie jest objawem patognomicznym dla zmian ogniskowych, to jednak obecność przedstawionych zaburzeń w każdym przypadku powinna skłaniać do wykonania pilnej diagnostyki obrazowej mózgowia i skierowania pacjenta do dalszego leczenia neurologicznego. Zawsze świadczy ona o poważnym uszkodzeniu dróg wzrokowych [4]. Badaniem z wyboru wydaje się rezonans magnetyczny głowy, jednak z uwagi na jego ograniczoną dostępność rozsądnym rozwiązaniem będzie wcześniejsze wykonanie badania tomografii komputerowej z podaniem kontrastu [3]. Niestety, w zależności od lokalizacji, rosnący guz może długo pozostawać niemy klinicznie i w momencie zdiagnozowania często osiąga już duże rozmiary [7].

Manifestacja kliniczna zespołu Fostera-Kennedy'ego nie zawsze jest typowa. W doniesieniach można odnaleźć opisy, gdzie zmiana ogniskowa była zlokalizowana poza przednim dołem czaszki lub gdzie przeciwstronny obrzęk tarczy nerwu wzrokowego był zastąpiony innym ostrym stanem, np. zakrzepem gałęzi żyły środkowej siatkówki [6, 10]. Trudności diagnostyczne może też sprawić zespół pseudo-Fostera-Kennedy'ego, w którym mimo charakterystycznego wyglądu dna oka nie udaje się zidentyfikować zmiany ogniskowej w ośrodkowym układzie nerwowym, a zmiany są wywołane inną patologią. Wśród nich można wymienić: idiopatyczne nadciśnienie śródczaszkowe, asymetryczną miażdżycę tętnic

szyjnych, tętniaka tętnicy szyjnej, uraz z zapaleniem opon mózgowych, kiłę, wodogłowie, chorobę Pageta, sarkoidozę oraz przyczyny naczyniowe, endokrynne czy nawet alergiczne [1, 11].

U opisywanej pacjentki zaobserwowano oba podstawowe objawy kliniczne (jednostronny zanik nerwu wzrokowego i przeciwstronny obrzęk tarczy nerwu wzrokowego). Niska ostrość wzroku nie pozwoliła na wiarygodną ocenę pola widzenia. Przebieg choroby był jednak maskowany wieloletnim rozpoznaniem jaskry, której przypisywano wpływ na obraz tarcz i ostrość widzenia. Część objawów mogła być wczesną manifestacją zaniku w przebiegu oponiaka, który jako guz rośnie wolno – brak wystarczającej dokumentacji dotyczącej rozpoznania jaskry, by to zweryfikować. Drastyczny spadek ostrości widzenia skorelowany z nagłą zmianą obrazu dna oka oraz zaburzeniami zachowania, które wystąpiły w ciągu tygodnia, umożliwiły skierowanie procesu diagnostycznego na właściwe tory. Niemniej jednak można przypuszczać, że diagnoza neurochirurgiczna mogłaby zostać postawiona w krótszym czasie, gdyby nie rozpoznanie jaskry u pacjentki. Pogarszająca się ostrość wzroku oraz coraz gorszy wynik badania pola widzenia są charakterystyczne dla przebiegu jaskry, która jest znacznie częstszym schorzeniem niż guzy przedniego dołu czaszki i była u pacjentki zdiagnozowana już wiele lat wcześniej. Warto też zwrócić uwagę, jak mylący w przypadku opisywanej chorej był obraz dna oka. Błada tarcza nerwu wzrokowego jest objawem o znacznie wcześniejszym początku niż jej przeciwstronny obrzęk. W tym przypadku została przypisana jaskrze, a nie innym schorzeniom, wymagającym poszerzonej diagnostyki. Tłumaczy to dlatego mimo regularnych kontroli i badań diagnostycznych guz został wykryty dopiero w momencie, gdy u chorej pojawiły się objawy wynikające z jego efektu masy.

Nieco zaskakująco prezentują się końcowe ostrości wzroku chorej w obu oczach – lepszy wynik obserwowano w oku,

w którym pierwotnie stwierdzono zanik nerwu wzrokowego. W większości opisywanych w literaturze przypadków ostrość wzroku w oku z obrzękiem tarczy po jego ustąpieniu znacznie się poprawia, jednak u opisywanej chorej spadła ona aż do braku poczucia światła. Jak przypuszczamy, mogły mieć na to wpływ różne czynniki – zarówno długotrwała jaskra, maskująca wczesne objawy oponiaka, lokalizacja guza, jak i przebyta interwencja neurochirurgiczna. Warto bowiem pamiętać, że guz pacjentki zajmował oba kanały nerwu wzrokowego, uszkadzając tym samym oba nerwy. W typowych przypadkach guz lokalizuje się wyżej. Przeciwna poobrzękowa atrofia nerwu wynika jedynie z jego masy, a nie z bezpośredniego naciekania. Zwykle też ucisk trwa krócej. U opisywanej chorej doszło jednak do obustronnego zajęcia kanałów, bez możliwości chirurgicznego wycięcia patologicznych tkanek. Końcowa ostrość wzroku mogła zmienić się znacznie bardziej nieprzewidywalnie niż w przypadku typowych lokalizacji ogniska.

Retrospektywnie trudno jest jednoznacznie określić punkt, w którym w nerwie wzrokowym rozpoczął się proces atrofii związany z uciskiem guza. Wydaje się, że trwał on już od kilku miesięcy, o czym mogą świadczyć dyskretne, choć zauważalne, zmiany zachowania, które pacjentka złożyła na karb stresującej sytuacji życiowej. W diagnostyce nie małą rolę odegrała uważna postawa badającego lekarza, który nie zignorował niepokojących sygnałów związanych ze stanem psychicznym chorej.

WNIOSKI

Rola rozmowy z pacjentem jest nie do przecenienia i wielokrotnie sam wywiad wnosi wiele bardzo cennych informacji diagnostycznych. Nietypowe, nieadekwatne do sytuacji zachowanie pacjenta powinno zawsze wzbudzać diagnostyczną czujność, szczególnie w kontekście neurologicznych schorzeń, mogących przebiegać z szeregiem towarzyszących objawów somatycznych, bardzo często okulistycznych.

Literatura dostępna dla omawianego tematu jest niestety bardzo wąska, a doniesienia opierają się głównie na opisach przypadków. Na jej podstawie możemy jednak wnioskować o dużej klinicznej przydatności opisywanego zespołu objawów w diagnozowaniu guzów mózgowia o różnej etiologii. Prezentowany w niniejszej pracy przypadek uważamy za istotny również z powodu jego unikatowego przebiegu – zarówno z uwagi na obecność jaskry jako zespołu maskującego, jak i nietypowe umiejscowienie guza, skutkujące nieprzewidywalnym pogorszeniem ostrości wzroku. Według naszej aktualnej wiedzy podobny przypadek nie został dotychczas opisany w dostępnej literaturze – mamy nadzieję, że jego przedstawienie wzbudzi w odbiorcach kliniczną ostrożność, o której nie należy zapominać nawet w sytuacjach, które początkowo wydają się zupełnie typowe.

OŚWIADCZENIE

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Massey EW, Schoenberg B. Foster Kennedy syndrome. *Arch Neurol* 1984; 41: 658-659.
2. Eidet JR, Biernat D, Dahlberg D i wsp. Foster Kennedys syndrom [Foster Kennedy Syndrome]. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2019; 139 (10). Doi: 10.4045/tidsskr.18.0719.
3. Ruben S, Elston J, Hayward R. Pituitary adenoma presenting as the Foster-Kennedy syndrome. *Br J Ophthalmol* 1992; 76: 117-119.
4. Von Wowern F. The Foster Kennedy syndrome an evaluation of its diagnostic value. *Acta Neurologica Scandinavica* 1967; 43: 205-214.
5. Liang F, Ozanne A, Offret H i wsp. An atypical case of Foster Kennedy syndrome. *Interv Neuroradiol* 2010; 16: 429-432.
6. Yildizhan A. A case of Foster Kennedy syndrome without frontal lobe or anterior cranial fossa involvement. *Neurosurg Rev* 1992; 15: 139-142.
7. Pastora-Salvador N, Peralta-Calvo J. Foster Kennedy syndrome: papilledema in one eye with optic atrophy in the other eye. *CMAJ* 2011; 183: 2135.
8. Bellot L, Le Guyader F, Mouriaux F. Syndrome de Foster Kennedy révélant un volumineux méningiome [Foster Kennedy syndrome secondary to a large meningioma]. *J Fr Ophtalmol* 2019; 42: e305-e309.
9. Snyder H, Robinson K, Shah D i wsp. Signs and symptoms of patients with brain tumors presenting to the emergency department. *J Emerg Med* 1993; 11: 253-258.
10. Parafita-Fernández A, Sampil M, Cores C i wsp. Foster Kennedy Syndrome: An Atypical Presentation. *Optom Vis Sci* 2015; 92: e425-430.
11. Visa Reñé N, Paredes Carmona F. Pseudo-Foster Kennedy syndrome due to idiopathic intracranial hypertension. *Arch Soc Esp Ophthalmol (Engl Ed)* 2019; 94: 598-601.