

Zespół Goldmanna–Favre’a – opis przypadku

Goldmann–Favre syndrome – case report

Joanna Brydak-Godowska, Marta Makowiec-Tabernacka

Z Katedry i Kliniki Okulistyki I Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
Kierownik: dr hab. n. med. Dariusz Kęćik

Summary: Goldmann–Favre syndrome is a very rare vitreoretinal degeneration with typical changes (like retinoschisis, bone corpuscle like pigmentations, dendritic vessels of peripheral retina). We presented a case of Goldmann–Favre vitreoretinal degeneration in 53 years old man, which is observed in our department due to macular changes in the left eye.

Słowa kluczowe: Zespół Goldmanna–Favre’a. degeneracja szkliskowo-siatkówkowa, rozwarstwienie siatkówki.

Key words: Goldmann–Favre syndrome, vitreoretinal degeneration, retinoschisis.

Zespół Goldmanna–Favre’a należy do rzadko występujących degeneracji szkliskowo-siatkówkowych dziedzicznych autosomalnie recesywnie. Po raz pierwszy został opisany przez Goldmanna w 1957 roku, a następnie przez Favre’a w 1958 roku (1). W Polsce po raz pierwszy opisali go Dróbecka-Brydak i wsp. (2).

Zespół Goldmanna–Favre’a charakteryzuje się rozwarstwieniem siatkówki – obwodowym lub centralnym, zmianami barwnikowymi na obwodzie siatkówki przypominającymi zwyrodnienie barwnikowe i zmianami w naczyniach siatkówki przypominającymi srebrne druciki (tzw. naczynia dendrytyczne). W ciele szklistym stwierdza się odłączenie tylne i trakcje szkliskowo-siatkówkowe.

Cel

Celem pracy jest przedstawienie przypadku 53-letniego mężczyzny, który został skierowany do kliniki w celu diagnostyki zmian w plamce oka lewego.

W wywiadzie pacjent ten podawał pogorszenie się widzenia od dzieciństwa i zaburzenia widzenia zmierzchowego, nigdy nie ustalono przyczyny schorzenia.

Sześć lat wcześniej, w innym ośrodku, pacjent był kilkakrotnie operowany z powodu odwarstwienia siatkówki w oku prawym (opasanie, plomba, witrektomia z olejem silikonowym, usunięcie oleju silikonowego, usunięcie zaćmy i wszczepienie soczewki do komory tylnej).

Podczas przyjmowania pacjenta stwierdzono:

Vod = rpo Snos = nie czyta Tod = 16 mmHg

Vos = 0,1 ccwł Snos = 1,5 ccwł Tos = 15 mmHg

W odcinku przednim oka prawego poza pseudophakią i mętniejącą torebką tylną nie stwierdzono zmian. W oku lewym – soczewka mętniejąca.

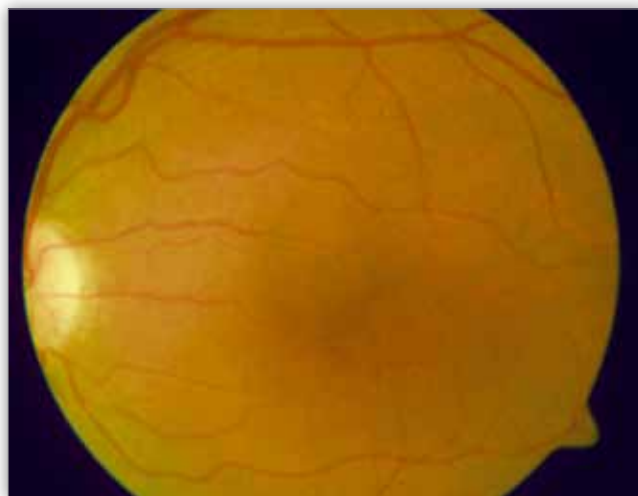
Dno OP

Tarcza nerwu II bładawa o wyraźnej granicy. Naczynia wąskie. W okolicy plamkowej rozwarstwienie siatkówki, otoczone licznymi skupiskami barwnika. Na obwodzie siatkówki widocz-

ne drobne, srebrne przecinkowate zmiany w okolicy naczyń, tzw. naczynia dendrytyczne i skupiska barwnika.

Dno OL

Tarcza nerwu II bez zmian. Naczynia wąskie. W okolicy plamkowej widoczne rozwarstwienie siatkówki. Na obwodzie siatkówki widoczne drobne, srebrne przecinkowate zmiany w okolicy naczyń. Ze względu na mętniejącą torebkę tylną w oku prawym nie było możliwe wykonanie dokumentacji fotograficznej oraz badania OCT. Wygląd zmian na dnie OL przedstawia ryciny 1 i 2.



Ryc. 1. Rozwarstwienie siatkówki w okolicy plamkowej OL.
Fig. 1. Macular retinoschisis in the left eye.

W badaniu USG oka prawego stwierdzono męty w ciele szklistym, echa z wszczepionej sztucznej soczewki, progu wgłębienia oraz odwarstwienia siatkówki z towarzyszącym rozwarstwieniem w części dolnej. W OL poza drobnymi mętami w ciele szklistym echogramy były prawidłowe. Pole widzenia

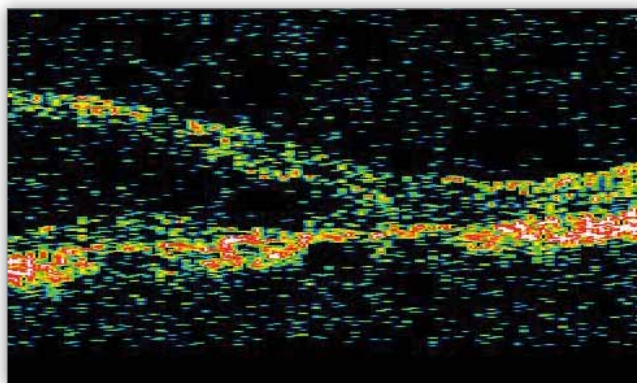


Ryc. 2. Srebrne przecinkowate zmiany w okolicy naczyń, tzw. naczynia dendrytyczne na obwodzie siatkówki OL.

Fig. 2. Dendritic vessels of peripheral retina in the left eye.

na perymetrze Goldmanna w OP zawężone do 5°, w OL – ograniczone do 20°. W badaniu ERG OL wykonanym wg standardu ISCEV za pomocą aparatu EPIC 2000 LKC System uzyskano zapis wygaszony. W badaniu OCT wykonanym za pomocą aparatu OCT Humphrey Instruments stwierdzono rozwarstwienie siatkówki (ryc. 3).

Z wywiadu rodzinnego wynika, że rodzice pacjenta nie mieli problemów okulistycznych, córki pacjenta są zdrowe. Na podstawie obrazu oftalmoskopowego i wyników badań dodatkowych rozpoznano zespół Goldmanna–Favre’a.



Ryc. 3. Rozwarstwienie siatkówki w okolicy plamkowej OL w obrazie OCT.

Fig. 3. Macular retinoschisis in OCT imaging.

Piśmiennictwo:

1. Gass DM: *Heredodystrophic disorders affecting the pigment epithelium and retina*. In: Gass DM, editor. *Stereoscopic atlas of macular diseases; diagnosis and treatment* (4th ed). St. Louis: The CV Mosby Co, 1997, 1372-373.
2. Drobecka-Brydakowa E, Szewczyk-Bocheńska N, Dyszyńska-Rościszewska B: *Vitreo-retinal degeneration of Goldmann-Favre*. *Klin Oczna* 1977 Jun, 47(6), 275-276.

Praca wpłynęła do Redakcji 06.04.2009 r. (1116)
Zakwalifikowano do druku 30.10.2009 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Joanna Brydak-Godowska
ul. Lindley'a 4
00-005 Warszawa

Polskie Towarzystwo Okulistyczne
www.pto.com.pl