

Tabela II: Zwyródnienie barwnikowe siatkówki z głuchotą  
Table II: Retinis pigmentosa with deafness

Zespół Syndrome	Inne objawy Other symptoms
1. Wrodzona różyczka Congenital roseola	zaćma, jaskra cataract, glaucoma
2. Zespół Refsuma Refsum's syndrome	rybia łuska, brak węchu, niezborność mózdkowa ichthyosis, anosmia, cerebellar ataxia
3. Zespół Hurler Hurler syndrome	lipochondrodystrofia, niedorozwój umysłowy, „przymglona” rogówka, zahamowanie wzrostu lipochondrodystrophy, retardation, cloudy cornea, dwarfism
4. Zespół Kearns-Sayre Kearns-Sayre syndrome	myopatia oczna, zaburzenia przewodnictwa w mięśniu sercowym ocular myopathy, cardiac conduction defect
5. Zespół Alstroma Alstrom's syndrome	otyłość, cukrzyca obesity, diabetes
6. Zespół Cockayne Cockayne syndrome	karłowatość z wyniszczenia, „ptasia” twarz, niedorozwój umysłowy dwarfism, „bird-like” face, retardation
7. Zespół Flynn-Arida Flynn-Aird's syndrome	niezborność, łysina ataxia, baldness
8. Niezborność Freidricha Freidrich's ataxia	degeneracja mózdkowo-rdzeniowa cerebellar – medullary degeneration
9. Choroba Albers-Shoenberga Albers-Schoenberg's disease	wielkogłowie, niedokrwistość, powiększenie wątroby i śledziony macrocephaly, anaemia, hepatomegaly, splenomegaly

## Piśmiennictwo

- Amman F., Klein D., Franceschetti A.: Genetic and epidemiological investigations on pigmentary degeneration of the retina and allied disorders in Switzerland. J. Neurol. Sci., 1965, 2, 183-196.
- Bloom T.G.D., Fishman G.A., Mafee M.F.: Usher's syndrome: CNs defects determined by computer tomography. Retina, 1983, 3, 108.
- Federman J.L., Gouras P., Schubert H., Slusher M., Vrabec T.: Retina and vitreous. Mosby, Londyn, 1994, 9, 8-14.
- Fishman G.A., Kumar A., Joseph M.E., Torok N., Anderson R.J.: Usher's syndrome. Arch. Ophthalmol., 1983, 101, 1367-1374.
- Hallgren B.: Retinitis pigmentosa combined with congenital deafness; with vestibulo-cerebellar ataxia and mental abnormality in a proportion of cases. A clinical and genetical-statistical study. Acta Psychiatr. Scand. (suppl.), 1959, 138, 5-101.
- Merin S., Abraham F.A., Akerbach E.: Usher's and Hallgren's syndromes. Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma), 1974, 23, 49-55.

- Portnoy G.H., Brown: Two-colour increment thresholds in early age related maculopathy. Clin. Vision Sci., 1989, 2, 165-172.
- Smith R.J.H., Berlin C.J., Hejtmancik J.F., Keats B.J.B., Kimberling W.J., Lewis R.A., Möller C.G., Pelias M.Z., Tranebjaerg L.: Clinical diagnosis of the Usher's Syndromes. Amer. J. Med. Genet., 1994, 50, 32-38.
- Usher C.H.: On the inheritance of retinitis pigmentosa; with notes of cases. R. Lond. Ophthalmol. Hosp. Rep., 1914, 19, 130, 236.
- Weil D., Blauchard S., Kaplan J., Guilford P., Gibson F., Walsh J., Mburu Ph., Varela A., Leveilliers J., Weston M.D., Kelley P.M., Kimberling W.J., Wagenaar M., Levi-Acobas F., Larget-Piet D., Mumich A., Steel K.P., Brown S.D.M., Petiti C.H.: Defective myosin VII A gene responsible for Usher syndrome type 1B. Nature, 1995, 374, 60-61.

Praca wpłynęła do Redakcji 18 kwietnia 1995 r. (310)

## Prace kazuistyczne

Klinika Oczna 1996, 98 (1): 59-60  
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646Powikłania oczne w zatruciu muchomorem sromotnikowym  
Ocular complications in *Amanita phalloides* poisoningMarta Misiuk-Hojło, Maria Magnowska-Woźniak<sup>1</sup>

**Abstract:** We present a case of a young man poisoned with *Amanita phalloides*. He survived thanks to intensive treatment, however he had multiple complications, including endophthalmitis in one eye, which was enucleated, and macular deposits in the second eye, which was affected by glaucoma.

**Słowa kluczowe:** zatrucie grzybami, powikłania okulistyczne

**Key words:** mushroom poisoning, ocular complications

Najczęstsze śmiertelne zatrucia grzybami spowodowane są przez muchomory sromotnikowe *Amanita phalloides* (5). Rozpoznanie opiera się na wywiadzie, przedłużonym okresie utajenia (6-10 godzin) (7) i typowym obrazie klinicznym, który obejmuje 4 okresy: asymptomatyczną fazę utajenia, fazę żołądkowo-jelitową, fazę przerwy skąpoobjawowej i fazę wątrobowo-nerkową. Ponadto wykonuje się badanie chemiczne zawartości żołądka i pomiary radioimmunologiczne we krwi i moczu (8). W leczeniu podejmuje się próby wyrównania hipokalcemii i zaburzeń elektrolitowych (8) oraz uzupełnianie czynników krzepnięcia (2) i czerwonych ciałek krwi (1, 5). Odrucenie polega na płukaniu żołądka, podawaniu aktywowanego węgla i środków wypróżniających oraz stosowaniu wymuszonej diurezy. Podaje się wysokie dawki penicyliny lub innych antybiotyków. W rzadkich przypadkach możliwe jest wykonanie przeszczepu wątroby (3, 5, 6).

## Przypadek własny

28-letni górnik dializowany był w dniu 25.07.1993 r. z powodu zatrucia muchomorem sromotnikowym *Ama-*

*nita phalloides* spożytym dzień wcześniej. W piątym dniu leczenia na Oddziale Wewnętrznym u chorego wystąpiło zaniewiedzenie oka prawego, z widocznymi w dniu oka zmianami o charakterze zarostowego zapalenia naczyń siatkówki. Pomimo zastosowanego leczenia ogólnego i miejscowego (leki rozszerzające naczynia i przeciwzapalne podane podspojówkowo i pozagałkowo) nie uzyskano istotnej poprawy stanu narządu wzroku.

W następnych dniach dołączył się ostry proces zapalny o charakterze zapalenia wewnątrzgałkowego, wobec czego przekazano chorego na Oddział Oczny Szpitala GHS ZOZ w Lubinie w stanie internistycznym zadowalającym.

W dniu przekazania w oku prawym stwierdzono wątpliwe światłopoczucie bez lokalizacji, ciśnienie wewnątrzgałkowe 40 mmHg, objawy ostro rozwijającego się procesu zapalnego gałki przechodzącego w obręb oczodołu, z postępującą zaćmą i wtórną jaskrą. Zapalenie rozpoczęło się od zajęcia naczyń siatkówki, następnie objęło całe szkliste oraz obszar pozagałkowy i spowodowało całkowitą utratę widzenia. W oku lewym stwierdzono plamiste złogi położone w obszarze plamki nad dołkiem, utrzymujące się w stanie nie zmienionym przez cały półtoraroczny okres obserwacji, przy zachowanej pełnej ostrości wzroku tego oka. Ciśnienie śródgałkowe wynosiło 26,6 mmHg. Angiografii fluoresceinowej nie wykonano w obawie przed toksycznym działaniem fluoresceiny na komórki wątroby. Pomimo zastosowania leczenia przeciwzapalnego i przeciwgrzybiczego oraz

Z Kliniki Okulistycznej AM we Wrocławiu  
Kierownik: prof. dr hab. Maria Hanna Nizankowska

<sup>1</sup> Z Oddziału Ocznego GHS ZOZ w Lubinie  
Ordynator: dr n. med. Tadeusz Głodzik

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
Dr med. Marta Misiuk-Hojło  
ul. Ślężna 96/12  
53-111 Wrocław

immunostymulującego (Gammavenin) nie opanowano procesu zapalnego prawego oka. Po konsultacji w Klinice Okulistycznej we Wrocławiu pacjenta zakwalifikowano do zabiegu enukleacji gałki ocznej. Z materiału pobranego z gałki ocznej w trakcie zabiegu wyhodowano laski tienowe zarodnikujące gram dodatnie. Po upływie miesiąca chory został przyjęty do Oddziału Kardiologiczno-Internistycznego z podejrzeniem toksycznego zapalenia międzykręgowego L5/S1 i L3/L4 oraz zapalenia układu moczowego.

Ze względu na brak istotnej poprawy – występowanie przejściowych niedowładów kończyn dolnych oraz wymagającego stosowania narkotyków bólu okolicy lędźwiowo-krzyżowej kręgosłupa – pacjenta przekazano do Kliniki Neurologicznej, gdzie rozpoznano grzybicze zapalenie międzykręgowe L4/L5 i L5/S1 (*Aspergilloza*) i uzyskano znaczną regresję stanu zapalnego. W związku z utrzymującym się podwyższonym ciśnieniem śródgałkowym w oku lewym pacjent został przebadany w Klinice Okulistycznej we Wrocławiu, gdzie rozpoznano jaskrę wtórną tego oka i zalecono stosowanie 0,5% Timoptolu.

#### Omówienie

Powikłania okulistyczne w zatruciu muchomorem sromotnikowym są jednym z licznych powikłań ogólnoustrojowych, jakie opisano w przebiegu tego schorzenia (1, 4). Ze względu na wysoką śmiertelność bardzo rzadko istnieją możliwości obserwowania powikłań ocznych (7). W opisywanym przypadku z uwagi na szybkie wprowadzenie właściwej terapii internistycznej chorego udało się zachować przy życiu (jego żona zmarła po upływie 48 godzin z powodu zatrucia tymi samymi grzybami), co nie uchroniło go jednak przed ciężkimi wielonarządowymi powikłaniami, zwłaszcza

okulistycznymi. Powikłania te były zarówno następstwem działania toksyn grzyba, jak i wtórnej infekcji grzybiczej.

#### Piśmiennictwo

1. Beer J.H.: *Der falsche Pilz. Diagnose und Therapie der Pilzvergiftungen, speziell der Knollenblatterpilzvergiftung.* Schweiz. Med. Wochenschr., 1993, 123, 892-905.
2. Christen Y., Minazio P., de Moerloose P.: *Monitoring of haemostatic parameters in five cases of Amanita phalloides poisoning.* Blood Coagul. Fibrinolysis, 1993, 4, 627-630.
3. Doepel M., Isoniemi H., Salmela K., Penttila K., Hockerstedt K.: *Liver transplantation in a patient with Amanita poisoning.* Transplant. Proc., 1994, 26, 1801-1802.
4. Jankowska I., Molenta G., Ryzko I., Socha J., Woźniak M.: *Analiza kliniczno-morfologiczna dzieci zmarłych z powodu zatrucia muchomorem sromotnikowym.* Wiad. Lek., 1992, 45, 818-823.
5. Klein A.S., Hart J., Brems J.J., Goldstein L., Lewin K., Busuttill R.W.: *Amanita poisoning: treatment and the role of liver transplantation.* Am. J. Med., 1989, 86, 187-193.
6. Pach J., Wiernikowski A., Zulikowska E.: *Badania ultrasonograficzne wątroby w zatruciu muchomorem sromotnikowym.* Folia Med. Cracov., 1990, 31, 199-207.
7. Perez-Moreno J., Perez-Moreno A., Ferrera-Cerrato R.: *Multiple fatal mycetin caused by Amanita virosa in Mexico.* Mycopathologia, 1994, 125, 3-5.
8. Ryzko J., Jankowska I., Socha I.: *Ocena wybranych parametrów gospodarki wapniowo-fosforanowej w ostrej niewydolności wątroby po zatruciu muchomorem sromotnikowym.* Pol. Tyg. Lek., 1990, 45, 990-992.

Praca wpłynęła do Redakcji 19 czerwca 1995 r. (333)

## Prace poglądowe

Klinika Oczna 1996, 98 (1): 61-66  
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

### Nowoczesne leczenie złośliwych czerniaków wewnątrzgałkowych

Modern methods of treatment of malignant intraocular melanomas

Helena Żygulska-Mach

**Słowa kluczowe:** nowotwory jagodówki, czerniak wewnątrzgałkowy, płytki radioaktywne, leczenie cząsteczkami naładowanymi, fotokoagulacja, wyluszczenie oka, chirurgia nowotworów jagodówki, leczenie fotodynamiczne, hipertermia

**Key words:** uveal neoplasms, intraocular melanoma, radioactive plaques, charged particle radiotherapy, photocoagulation, enucleation, uveal neoplasms surgery, photodynamic therapy, hyperthermia

Gdy w 1966 roku Stallard (72) opublikował pierwsze doniesienie dotyczące leczenia czerniaka naczyniówki metodą miejscowego naświetlania guza kobaltem radioaktywnym, nie znalazło to większego oddźwięku wśród ówczesnych okulistów. Stanowcze twierdzenie onkologów, że czerniak jest niewrażliwy na promieniowanie radioaktywne, oraz utrwalone przekonanie, że oko z nowotworem należy natychmiast wyluszczyć, sprawiły, iż nawet w USA leczenie zachowawcze czerniaka wdrożono z dużym opóźnieniem. Ośrodkami, które wcześniej zaakceptowały dane Stallarda, była Klinika Okulistyczna w Lozannie (79) oraz Klinika Okulistyczna w Krakowie, gdzie już w 1968 r. zaczęto naświetlać czerniaka naczyniówki kształtkami z <sup>60</sup>Co (82). Dużym przełomem w poglądach na zachowawcze leczenie tych złośliwych nowotworów była publikacja Zimmermana i wsp., którzy w 1978 r. wyrazili opinię, że podczas wyluszczenia oka z czerniakiem następuje gwałtowny rozsiew komórek nowotworowych, co zwiększa prawdopodobieństwo przerzutów (78). Mimo różnych zdań co do prawdziwości poglądów Zimmermana (19, 25, 45, 77), zwrócono większą uwa-

gę na problem zachowawczego leczenia czerniaków oka, co dało impuls do stosowania różnych form brachyterapii.

Bardzo ważnym argumentem przeciwko rutynowemu wyluszczeniu oka z czerniakiem były obserwacje Augsburgera i wsp. (3, 4), którzy na podstawie wnikliwej analizy danych dwóch grup chorych leczonych naświetlaniem płytkami z <sup>60</sup>Co i poddanych usunięciu oka wykazali, że nie ma istotnych różnic co do szans przeżycia tych osób. Obecnie prowadzone międzynarodowe badania na temat czerniaka oka (*Collaborative Ocular Melanoma Study* – COMS) dadzą zapewne odpowiedź na liczne pytania okulistów i onkologów (14). Dziś już wiadomo, że rokowanie po wyluszczeniu oka z małym guzem zależy głównie od typu komórek nowotworowych, ich aktywności mitotycznej, największego wymiaru guza i ewentualnego naciekania twardówki (49). Z kolei wg Seddon i wsp. (63) główne czynniki wpływające na czas przeżycia chorych z czerniakiem wewnątrzgałkowym po usunięciu oka to: liczba komórek nabłonkowych w polu o dużej aktywności, największy wymiar guza, położenie przedniego brzegu guza, naciekanie w linii cięcia operacyjnego i stopień upigmentowania.

Liczne badania wskazują na konieczność innego traktowania guzów dużych o wysokości ponad 5 mm i średnicy ponad 15 mm i guzów średnich o wysokości 3-5 mm i średnicy 10-15 mm lub małych o wysokości do 3 mm i średnicy poniżej 10 mm. Nadal w przypad-

Z Kliniki Okulistyki Collegium Medicum  
Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie  
Kierownik: prof. dr hab. Helena Żygulska-Mach

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
Prof. dr hab. Helena Żygulska-Mach  
Rynek Kleparski 6/2  
31-150 Kraków