

wzrokowego i zaburzenia widzenia barwnego, a ostacnym potwierdzeniem są badania genetyczne (np. w neuropatii Lebera badanie mitochondrialnego DNA). Zwykle we wszystkich neuropatiach bezpośrednia reakcja źrenicy na światło jest uszkodzona. Wakura obserwował 12 chorych z rodzinną neuropatią Lebera, u których przez długi czas występowała prawidłowa reakcja źrenicy na światło i w związku z tym chorzy ci byli podejrzeni o symulację (11).

U pacjentów, u których istnieje uszkodzenie kory potylicznej, występują zmiany w badaniu neurologicznym (6). Zwrodnienia plamki (wśród nich najczęściej w tej grupie wiekowej jest to choroba Stargardta), w przebiegu których doszło do znacznego pogorszenia ostrości wzroku i zaburzeń widzenia barwnego, prowadzą do pojawienia się klinicznych zmian w obszarze plamki, znajdujących potwierdzenie w obrazie angiografii fluoresceinowej (2). W przypadku *retinoschisis* sprzężonego z chromosomem X stwierdza się charakterystyczne zmiany zarówno w plamce, jak i na obwodzie siatkówki (4).

Wnioski

1. W diagnostyce nagłego obniżenia ostrości wzroku bez zmian organicznych w obrębie narządu wzroku, u dzieci i młodzieży konieczne jest wykonanie, czasem kilkakrotnie, pełnego badania okulistycznego uzupełnionego o badanie wpw i o ocenę psychologiczną.

2. Prawidłowy wynik badania wpw jest istotny dla potwierdzenia tła psychogenego zaburzeń i wykluczenia zmian organicznych w obrębie drogi wzrokowej.

3. Występowanie pzw u dzieci i młodzieży świadczy o głębokich problemach natury psychicznej, wymagających dalszej obserwacji i psychoterapii indywidualnej lub rodzinnej.

Piśmiennictwo

1. Fishman G.A.: *Electrophysiological testing in disorders of retina, optic nerve and visual pathway*. Am. Acad. Ophthalmol., San Francisco, 1994, 10, 92-112.
2. Fishmann G.A., Farber M., Patel D.S., Derlacki D.J.: *Visual acuity loss in patients with Stargardt's macular dystrophy*. Ophthalmology, 1994, 94, 809-813.
3. Gorke W.: *Indikationsbereich evozierter Potentiale im Kindersalter, Methoda-Indokationen-Aussagekraft*. Klin. Pediatr., 1986, 198, 442-448.
4. Kanski J.J.: *Clinical ophthalmology*. Butterworth-Heinemann, Oxford, 1994, 413-419.
5. Kathol R.G., Cox T.A., Corbett J.J., Thompson H.S.: *Functional visual loss. Follow-up of 42 cases*. Arch. Ophthalmol., 1983, 101, 729.
6. Lund O.E., Forster Ch., Bise K.: *Zerebral bedingte Sehstörungen als Erstsymptom bei SSPE*. Klin. Monatsbl. Augenheilkd., 1983, 182, 290-293.
7. Moriaux F., Defoort-Dhellems S., Kochman F., Parquet P.J., Hache J.C.: *Le pithiatisme oculaire chez l'enfant et l'adolescent*. J. Fr. Ophthalmol. 1997, 20, 175-182.
8. Okubo H.: *Visual field in hysteria - reliability of visual field by Goldmann perimetry*. Doc. Ophthalmol., 1989, 71, 61-67.
9. Thompson H.S.: *Functional visual loss*. Am. J. Ophthalmol., 1985, 100, 209-213.
10. Trauzettel-Klosinski S.: *Untersuchungsstrategien bei simulation und funktionellen Sehstörungen*. Klin. Monatsbl. Augenheilkd., 1997, 211, 73-83.
11. Wakura M., Yokoe J.: *Evidence for preserved pupillary light response in Leber's hereditary optic neuropathy*. Br. J. Ophthalmol., 1995, 79, 442-446.
12. Yamazaki H., Munakata S.: *Accommodation power determined with visual evoked cortical potentials in psychogenic visual disturbances*. Doc. Ophthalmol., 1995, 90, 271-277.
13. Zrenner E., Wilhelm H., Schiefer U.: *Differentialdiagnostische Strategien bei unklaren Sehstörungen*. Ophthalmologie, 1993, 90, 104-119.

Praca wpłynęła do Redakcji 26 maja 1998 r. (678)

Prace kazuistyczne

Klinika Oczna 1999, 101 (2): 127-129
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Zespół kwiatu powoju – opis przypadku

Morning glory syndrome – the case report

Alina Bakunowicz-Łazarczyk, Małgorzata Mrugacz, Regina Antosiuk, Barbara Scherer-Wollna

Abstract: The case of morning glory syndrome in two years old patient is presented.

Słowa kluczowe: zespół kwiatu powoju

Key words: morning glory syndrome

Wśród zaburzeń rozwojowych tarczy nerwu wzrokowego (tnw) można wyróżnić zaburzenia w wielkości tarczy, ubytki tarczy i obrzęk rzekomy tnw. Specyficzną formą wrodzonego ubytku tnw jest zespół kwiatu powoju (zkw, *morning glory syndrom*). Charakteryzuje się lejowatym kształtem tarczy, z zagłębieniem wypełnionym tkanką glejową (11). Został tak nazwany przez Kindlera w 1970 r. z uwagi na podobieństwo do kwiatu powoju (9).

Przyczyna embriologicznego defektu w tym zespole jest szeroko dyskutowana (12). Doniesienia histopatologiczne nie mają dostatecznego potwierdzenia klinicznego. Niektórzy autorzy sugerują, że zkw jest jedną z fenotypowych form szczeliny tnw. Inni zmiany w tnw interpretują jako pierwotną anomalię mezenchymalną lub odmianę pierwotnie przetrwałego ciała szklonego lub odmianę pierwotnie przetrwałego ciała szklonego (5). Według najnowszych doniesień przyczyną tej anomalii jest nieprawidłowe zamknięcie końca szczeliny płodowej, co powoduje powstanie lejowatego rozszerzenia dystalnej części szypuły wzrokowej w połączeniu z pierwotnym pęcherzykiem wzrokowym (10). Podnosi się również rolę genu *Pax 2*, który w okrasie ciąży-

wym ulega ekspresji w polu środkowym i tylnym mózgu i jest identyfikowany jako główny regulator organogenezy oka i ucha wewnętrznego. Pełni on funkcję czynnika morfogenetycznego koniecznego do zamknięcia szczeliny ocznej i cewy nerwowej (11).

Wygląd dna w poszczególnych przypadkach może się różnić. Wyodrębniono wiele cech charakterystycznych umożliwiających rozpoznanie tego zespołu (1, 2, 5): 1) powiększenie tnw, 2) kraterowate zagłębienie części centralnej i/lub wypełnienie tkanką glejową, 3) wyprostowane naczynia siatkówki, odchodzące promieniście od brzegu tarczy, 4) obecność anomalii naczyniowych pod postacią pochwerek naczyń, nadmiernej liczby cienkich kapilarów, 5) pierścieni zanikowych zmian siatkówkowo-naczyniówkowych z barwnikiem otaczający tarczę. Obraz dna może nie ulegać zmianom, ale można zauważyć przeciąganie plamki w kierunku tarczy. Czasami obserwuje się wysięk i proliferację podsiatkówkowe wokół tnw oraz postępującą proliferację tkanek będących pozostałością tęcznicy ciała szklonego, co może przyczynić się do odwarstwienia siatkówki.

Etiologia obniżenia ostrości wzroku w tym zespole jest niejasna (3, 4). Jako przyczynę podaje się uszkodzenie okolicy plamkowej lub neuronów siatkówki na skutek jej wciągania do kraterowatego zagłębienia wzdłuż osi nerwu. Po histopatologicznym stwierdzeniu ciągłości neuronów siatkówki i nerwu wzrokowego wysunięto przypuszczenie, że brak osłonek nerwu w miejscu jego wejścia do powiększonego otworu twardówkowego

Z Katedry Okulistyki i Kliniki Okulistyki Dziecięcej AM w Białymstoku
Kierownik: dr hab. Alina Bakunowicz-Łazarczyk

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Dr hab. Alina Bakunowicz-Łazarczyk
ul. Jaworowa 5
15-808 Białystok

może mieć wpływ na obniżenie ostrości wzroku. Obecność zmian zanikowych wokół tarczy, wysięk w tej okolicy i stanowiące powikłanie odwarstwienie siatkówki mogą przyczyniać się do obniżenia lub utraty widzenia warunkowanego uszkodzeniem organicznym (5).

W anomalii tej występuje obniżenie ostrości wzroku różnego stopnia, od poczucia światła do ostrości prawie pełnej. Istotne jest, że w zespole obustronnym obniżenie ostrości wzroku jest symetryczne i mniejsze niż w przypadkach jednostronnych, którym zwykle towarzyszy zez. Stałym objawem jest wada refrakcji – krótkowzroczność, nadwzroczność lub astygmatyzm niewielkiego stopnia (11).

Zespół dotyczy najczęściej płci żeńskiej i rzadko występuje u rasy czarnej (6). Mogą mu towarzyszyć inne objawy oczne, takie jak: odwarstwienie siatkówki bez otworu (26-30%) – obejmujące zwykle siatkówkę okołotarczową, szczelina soczewki, niedorozwój dołka centralnego, przetrwale hiperplastyczne ciało szkliste, brak łączówki, oraz następujące objawy ogólne: przepuklina podstawy mózgu, brak ciała modelowego, zajęcza wargi oraz rozszczep podniebienia (8).

Za pomocą badań tomograficznych i ultrasonograficznych można wykazać rozszerzenie kształtu lejka części dystalnej nerwu wzrokowego przy połączeniu z gałką oczną (1).

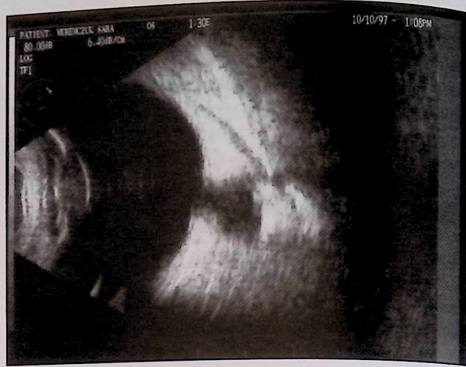
Przypadek własny

Dwuletnią dziewczynkę zgłoszono do naszej Kliniki w październiku 1997 r. z powodu zez zbieżnego OL występującego od 3. miesiąca życia. Na podstawie wywiadu ustalono: dziecko z ciąży III, porodu II, rozwiązane drogą cięcia cesarskiego, dotychczas nie chorowało, dziadek miał rozszczep wargi, matce usunięto w dzieciństwie nerkę z powodu wady wrodzonej.

W badaniu okulistycznym stwierdzono: zez zbieżny naprzemienny, z przewagą OL, odcinek przedni obojga oczu bez odchylenia od stanu prawidłowego. Dno oka lewego: tarcza nerwu wzrokowego w postaci zagłębionego lejka, wypełniona białą-szarą tkanką, otoczona uniesionym pierścieniem siatkówki pokrytym barwnikiem (ryc. 1). Naczynia siatkówki wyruszające się z tar-



Ryc. 1. Obraz dna oka – zespół kwiatu powoju
Fig. 1. Fundus of the eye – morning glory syndrome



Ryc. 2. Ultrasonografia typu B – rozszerzenie kształtu lejka w nerwie wzrokowym przy połączeniu z gałką

Fig. 2. Ultrasonography B scan – funnel – shaped enlargement of the optic nerve at its junction with the globe

czy promieniście, w dalszym przebiegu prawidłowe. Siatkówka w tylnym biegunie i na obwodzie różowa.

Dno OP prawidłowe. Ostrość wzroku do dali: OP – 4/50, OL – 5/8. Wynik USG OL – rozszerzenie kształtu lejka w nerwie wzrokowym przy połączeniu z gałką oczną (ryc. 2).

Tomografii komputerowej i angiografii fluoresceinowej nie wykonano, ponieważ matka dziewczynki nie wyraziła zgody na przeprowadzenie tych badań. Skioskopia: OP +2,0, OL +3,0. Wynik badania neurologicznego – bez odchylenia od normy. Dziewczynka pozostaje pod kontrolą poradni okulistycznej od pół roku. Nie zaobserwowano pogorszenia w obrazie zmian w dnie oka.

Omówienie

Na podstawie obrazu dna oka i ultrasonografii stwierdzono anomalie tarczy nerwu wzrokowego pod postacią zespołu kwiatu powoju. W rozpoznaniu różnicowym uwzględniono anomalie zaliczane do wrodzonych ubytków tarczy nerwu wzrokowego, tzn. szczelinę twn i garbiak okołotarczowy (13). W przypadku izolowanej szczeliny tarczy nerwu wzrokowego na dnie oka charakterystyczne jest duże zagłębienie zwykle położone od dołu, powodujące że prawidłowa tkanka twn jest zachowana w postaci małego, górnego klina, oraz brak wypełnienia tkanką glijową. Czasami obecny jest minimalny pierścień barwnikowy i prawidłowe naczynia poza tarczą. Wśród cech towarzyszących można wymienić obustronne występowanie i współistnienie innych szczelin. W garbiaku okołotarczowym na dnie oka występuje głębokie zagłębienie kształtu kielicha, względnie prawidłowy wygląd twn oraz brak tkanki glijowej i zmian w naczyniach. W różnicowaniu można również uwzględnić olbrzymią twn, dołek twn, zespół nachylonej tarczy i zespół Aicardiego.

Przypadek powyższy przedstawiamy ze względu na dość rzadkie występowanie tego typu zespołu i konieczność postępowania leczniczego. Ocena czynnościowego niedowidzenia współistniejącego z anomalią tarczy nerwu wzrokowego lub nakładającego się na niedowidzenie organiczne jest trudna. Nietatwo jest okre-

ślić potencjalną ostrość wzroku na podstawie samego wyglądu dna. W wielu przypadkach dopiero przez próbę leczenia zasłanianiem można stwierdzić, czy współistnienie niedowidzenia czynnościowego (7). W związku z tym celowe jest podjęcie próby leczenia zasłanianiem oka u każdego małego dziecka z wrodzonymi wadami tarczy nerwu wzrokowego wg typowych zasad leczenia niedowidzenia. Należy podkreślić, że każdy przypadek zezu jednostronnego wymaga dokładnej oceny dna oka w celu wykluczenia wrodzonych anomalii narządu wzroku.

Piśmiennictwo

- Beyer W.B., Quencer R.M., Osher B.H.: *Morning glory syndrome. A functional analyses including fluorescein angiography, ultrasonography and computer tomography.* Ophthalmology, 1982, 89, 1362-1367.
- Brown G.C., Gonder J., Levin A.: *Persistence of primary vitreous in association with the morning glory disc.* J. Pediatr. Ophthalmol., 1984, 21, 5-7.
- Chrzanowska-Szrednicka K., Ciechanowska A.: *Analiza czynności siatkówki w zespole kwiatu powoju i pokrewnych anomaliach tarczy nerwu wzrokowego.* Klin. Oczna, 1981, 83, 259-260.
- Chrzanowska-Szrednicka K., Szafran L., Ciechanowska A., Mirkiewicz-Sieradzka B.: *Analiza czynności siatkówki w zespole kwiatu powoju. II Dysplasia papillae nervi optici. Patogeneza zmian.* Klin. Oczna, 1981, 83, 261-262.
- Dempster A.G., Lee W.R., Forrester J.V.: *The morning glory syndrome. A mesodermal defect?* Ophthalmologica, 1983, 187, 222-230.
- Haik B.G., Greenstein S.H., Smith M.E.: *Retinal detachment in the morning glory disc anomaly.* Ophthalmology, 1984, 91, 1638-1647.
- Juszek J., Sadowska E., Klimczak-Ślęczkowska D.: *Ocena wyników leczenia pleoptycznego dzieci z wrodzonymi wadami tarczy nerwu wzrokowego.* Klin. Oczna, 1987, 89, 443-445.
- Kański J.J.: *Okulistyka kliniczna.* Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław, 1997, 501-506.
- Kindler P.: *Morning glory syndrome. Unusual congenital optic disc anomaly.* Am. J. Ophthalmol., 1970, 69, 376-384.
- Pollock S.: *The morning glory disc anomaly. Contractile movement classification and embryogenesis.* Doc. Ophthalmol., 1987, 65, 439-460.
- Torres M., Gomez-Pardo E., Gruss P.: *Pax 2 contributes to inner ear patterning and optic nerve trajectory.* Development, 1996, 122, 3381-3391.
- Traboulsi E.I., O'Neill J.F.: *The spectrum of the so-called morning glory disc anomaly.* J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 1988, 25, 93-98.
- Wright K.W.: *Pediatric ophthalmology and Strabismus.* Mosby, St. Louis, 1995, 788-790.

Praca wpłynęła do Redakcji 23 marca 1998 r. (660)