

Marek Prost i Hilde Priem

Chorioretinopatia typu birdshot

Birdshot chorioretinopathy

Summary. The clinical picture of birdshot chorioretinopathy has been presented, basing on the studies of 102 cases, treated in 16 university clinics and ophthalmological departments in Europe. The records of the patients were sent to the Ophthalmological Clinic of Ghent University as a contribution to an international research programme concerning birdshot chorioretinopathy. The observations reveal that this type of chorioretinopathy is a separate entity and its diagnosis should be based on the binocular occurrence of characteristic lesions in choroid, accompanied by at least two of the following symptoms: vitreous inflammation, vasculitis, macular edema and papilledema.

Hasła: chorioretinopatia typu birdshot, obraz kliniczny

Key words: birdshot chorioretinopathy, clinical picture

Chorioretinopatia typu birdshot jest nową jednostką chorobową o nieznanym etiologii, opisaną po raz pierwszy w 1980 roku przez *Ryan'a* i *Maumenee*¹⁰. Schorzenie to charakteryzuje się następującymi objawami:

- 1) występowaniem na dnie oka rozsianych, jasno-kremowych plamiastych zmian o charakterystycznym układzie,
- 2) zapaleniem naczyń siatkówki połączonym często z obrzękiem torbielowatym plamki,
- 3) zmianami zapalnymi w ciele szklistym,
- 4) obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego lub zanikiem tarczy.

Nazwa schorzenia związana jest z układem ognisk na dnie oka, przypominającym rozpryski po wystrzale naboju używanego do polowania na ptaki. Równocześnie z *Ryan'em* i *Maumenee* grupa 11 chorych z identycznymi objawami została opisana przez *Gass'a*⁴. Od tego czasu w literaturze pojawiło się kilka następnych prac, które, aczkolwiek w oparciu o małą liczbę chorych, pozwoliły

na lepsze poznanie objawów i przebiegu tego schorzenia^{1-6,8,9,11,12}.

U pacjentów z chorioretinopatią typu birdshot stwierdzano bardzo często obecność antygeny HLA-A29 (80% badanych), jak również pozytywne reakcje *in vitro* na siatkówkowy antygen S (92,3% badanych)⁷. Sugeruje to, że schorzenie ma predyspozycję genetyczną i że siatkówkowe zmiany autoimmunologiczne odgrywają rolę w jego patogenezie.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie obrazu klinicznego i przebiegu tego schorzenia w oparciu o obserwacje dużej grupy chorych leczonych w klinikach uniwersyteckich i oddziałach okulistycznych w Brukseli, Gandawie, Leodium, Liège, Londynie, Albi, Caen, Crèteil, Paryżu, Bonn, Essen, Getyndze, Groningen, Lejdzie, Nijmegen i Rotterdamie. Dokumentacja tych chorych została przesłana do Kliniki Okulistyki Uniwersytetu w Gandawie w ramach międzynarodowego programu badań nad chorioretinopatią typu birdshot.

Materiał i metodyka

Przedmiotem badań było 47 mężczyzn w wieku 23-79 lat (średnia wieku 50,7) oraz 55 kobiet w wieku 32-74 lata (średnia 54,4) z chorioretinopatią typu birdshot. U chorych tych wykonano badanie w lampie szczelinowej, tonometrię, badanie dna oka, angiografię fluoresceinową, pole widzenia, badanie adaptacji do ciemności, oraz ERG, EOG, VEP. U 48 chorych oznaczono antygen HLA.

Wyniki

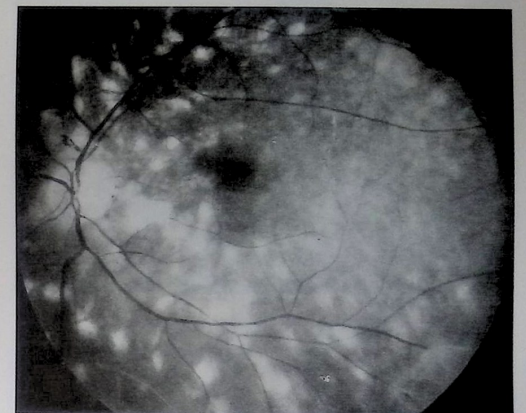
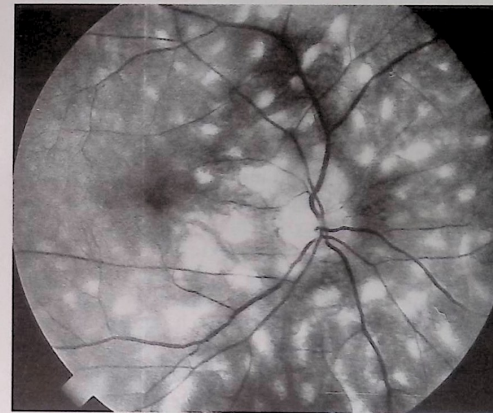
Spośród przebadanych 102 chorych zmiany charakterystyczne dla chorioretinopatii typu birdshot stwierdzono obocznie u 101 z nich. U jednego chorego badanie drugiego oka było niemożliwe z powodu istniejącego od dzieciństwa bielma rogówki.

Badanie w lampie szczelinowej wykazało tylko u kilku chorych niewielkie zmiany w przednim odcinku oka. U 2 chorych stwierdzono zaczerwienienie spojówek, u 8 niewielką ilość komórek zapalnych w płynie komory przedniej zaś u 13 początkową zaćmę. Obecność komórek zapalnych w ciele szklistym lub jego zmętnienie, przypuszczalnie pozapalne,

towarzystwo z wężeniem tętnic siatkówkowych. Czasami w tylnym biegunie oka można było zauważyć drobne, płomykowane krwotoki. W angiografii fluoresceinowej można było zaobserwować przeciek barwnika z dużych naczyń siatkówki, świadczący o ich stanie zapalnym (w 40% oczu) oraz znaczny przeciek fluoresceiny z kapilarów w tylnym biegunie i obrzęk plamki w 62% oczu (ryc. 3).

Wyżej opisane ogniska nie znikwały nawet po paru latach, a jedynie stawały się mniej wyraźne.

Tarcza nerwu wzrokowego w 38% oczu była obrzęknięta, co szczególnie wyraźnie widoczne było w angiografii fluoresceinowej (ryc. 3). Z rzadziej



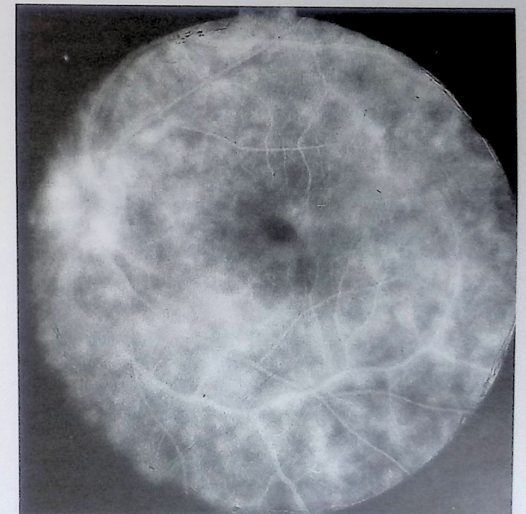
Ryc. 1 i 2. Wygląd wziernikowy dna oka u chorego z chorioretinopatią typu birdshot. Widoczne liczne owalne, symetryczne w obu oczach, jasne ogniska w naczyniówce o charakterystycznym układzie przypominającym promienie rozchodzące się od tarczy nerwu wzrokowego.

obserwowano w 83% przebadanych oczu. U 16 chorych występowała jaskra.

Najbardziej stałym objawem chorioretinopatii typu birdshot było występowanie na dnie oka w naczyniówce kremowych, plamiastych ognisk odbarwienia o nieostrych granicach (ryc. 1 i ryc. 2). Zmiany te były przeważnie kształtu owalnego o średnicy mniejszej niż 1/4 dd. U kilku chorych ogniska były większe niż 1/4 dd i raczej o okrągłym kształcie. Zmiany były zgrupowane najczęściej wokół tarczy nerwu wzrokowego i w nosowej części dna oka. Miały one przy tym charakterystyczny układ przypominający promienie rozchodzące się od tarczy i występowały symetrycznie w obu oczach. Rzadko zmiany te występowały w plamce. Czasami ogniska miały tendencję do powiększania się do dużych, geograficznych obszarów depigmentacji naczyniówkowej.

W angiografii fluoresceinowej we wczesnych fazach ogniska zazwyczaj nie były widoczne i dopiero w fazie żylniej można było zaobserwować słabą hyperfluorescencję zmian (ryc. 3). Świeże ogniska oraz znajdujące się przy tarczy, wykazywały hyperfluorescencję.

W 61% obserwowanych oczu opisanym zmianom

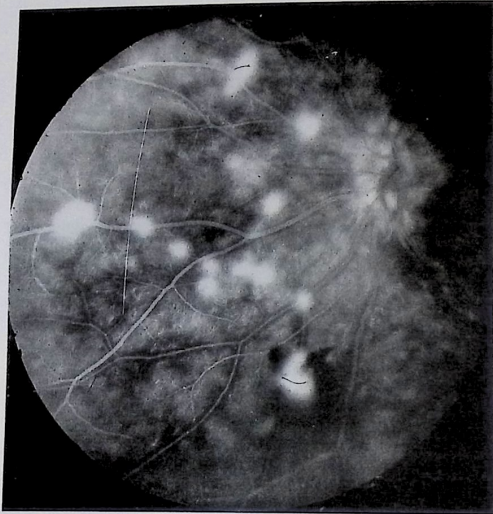


Ryc. 3. Typowy obraz angiograficzny dna oka u chorego z chorioretinopatią typu birdshot. Widoczny znaczny przeciek fluoresceiny z naczyń siatkówki, obrzęk plamki i tarczy nerwu wzrokowego oraz słaba fluorescencja w naczyniówce.

Z II Kliniki Okulistyki AM w Lublinie
Kierownik: prof. dr hab. Jerzy Toczolowski
Z Kliniki Okulistyki Uniwersytetu w Gandawie
Kierownik: prof. dr Jean Jacques De Laey

Reprint requests to:
Prof. dr hab. Marek Prost
II Klinika Okulistyki AM w Lublinie
ul. Chmielna 1, 20-079 Lublin

występujących objawów na dnie oka stwierdzono: błony przedsiatkówkowe w plamce (10% oczu), neowaskularyzację siatkówkową (7,5% oczu) (ryc. 4), neowaskularyzację podsiatkówkową (6% oczu) i zanik tarczy nerwu wzrokowego (3,5% oczu).



Ryc. 4. Obraz angiograficzny neowaskularyzacji siatkówkowej w przebiegu chorioretinopatii typu birdshot. Widoczny znaczny przeciek barwnika z ognisk neowaskularyzacji oraz obrzęk tarczy nerwu wzrokowego.

Ostrość wzroku u chorych wahała się w dużym zakresie w zależności od stopnia zaawansowania zmian. W 73% była większa niż 0,4 a tylko w 8% mniejsza niż 0,1.

Badanie pola widzenia wykazało najczęściej koncentryczne zwężenie, mroczki centralne i paracentralne oraz poszerzenie plamy ślepej. U części chorych było ono prawidłowe. Adaptacja do ciemności była obniżona w 70%. W badaniach elektrofizjologicznych stwierdzono następujące zmiany: nieprawidłowe niskie ERG w 55%, nieprawidłowe EOG w 71% i nieprawidłową amplitudę VEP w 53%.

Oznaczenie antygenów HLA wykazało u 95,9% chorych obecność antygeny HLA-A29.

Dyskusja

Wyniki przedstawionych obserwacji wskazują, że chorioretinopatia typu birdshot jest odrębną jednostką chorobową o wyraźnie określonym obrazie chorobowym. Przemawia za tym podobieństwo zarówno objawów na dnie oka jak i przebiegu klinicznego schorzenia u obserwowanych chorych jak również towarzyszące temu bardzo często występowanie antygeny HLA-A29.

Schorzenie występowało zawsze symetrycznie w obu oczach. Podstawowym objawem, obserwowanym u 100% przebadanych chorych, były jasno-

kremowe ogniska depigmentacji w naczyniówce, często o charakterystycznym układzie. Patogeneza tych zmian nie jest dokładnie znana. Ryan i Maumenee uważają, że są to zmiany związane z uprzednim nagromadzeniem się płynu lub zmianami zapalnymi w naczyniówce lub nabłonku barwnikowym¹⁰. Według Gass'a są to miejscowe odbarwienia melanocytów naczyniówkowych⁴. Niektóre z obserwacji sugerują, że ogniska te umiejscowione są w zewnętrznych warstwach naczyniówki i związane są z jej dużymi naczyniami. Przemawia za tym przede wszystkim ich promienisty układ odpowiadający przebiegowi dużych naczyń naczyniówki oraz często ich brak w plamce, gdzie nie ma tego rodzaju naczyń. Obwodowe ogniska bardzo często zlewały się ze sobą i tworzyły podłużne, jasne pasma, co sugeruje, że są to zmiany okołonaczyniowe. Na umiejscowienie ognisk w zewnętrznych warstwach naczyniówki wskazuje także ich słaba fluorescencja, pojawiająca się dopiero w późnych fazach angiografii fluoresceinowej.

Innymi bardzo często występującymi objawami w chorioretinopatii typu birdshot był wysięk zapalny w ciele szklistym i zapalenie naczyń siatkówki, którym towarzyszył obrzęk plamki i obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. Zmiany te u niektórych chorych mogą być obecne zanim wystąpią ogniska na dnie oka. Po pojawieniu się tych ognisk objawy zapalne często ulegają regresji. U innych chorych ogniskom naczyniówkowym towarzyszą niewielkie objawy zapalne naczyń siatkówki i w ciele szklistym. Następstwami zmian zapalnych są: zanik nerwu wzrokowego, przewlekły obrzęk torbielowaty plamki, błony przedsiatkówkowe, neowaskularyzacja siatkówkowa i podsiatkówkowa.

W diagnostyce różnicowej chorioretinopatii typu birdshot należy uwzględnić przede wszystkim inne wewnątrzgałkowe stany zapalne oraz schorzenia powodujące rozsiane ogniskowe zmiany na dnie oczu takie jak: uveitis intermedialis (pars planitis), sarkoidoza, choroba Behceta, zapalenia współczulne (postać tylna), zespół Vogta-Koyanagi-Harada, ostra tylna plackowata epiteliopatia barwnikowa (APMP-PE), choroidopathia serpigiosa, zmiany w przebiegu białaczki oraz mięsaka siateczkowokomórkowego, fundus flavimaculatus, zespół multiple evanescent white dots, oraz wysoka krótkowzroczność.

Leczenie chorioretinopatii typu birdshot nie jest znane. Ze względu na zmiany zapalne w terapii stosowane są leki przeciwzapalne, przede wszystkim sterydy, rzadziej indometacyna i leki immunosupresyjne. Niektórzy autorzy po stosowaniu sterydów zauważyli szybsze cofanie się zmian zapalnych^{1,5,10}. W leczeniu neowaskularyzacji siatkówkowej i podsiatkówkowej wskazane jest wykonanie laserokoagulacji.

Chorioretinopatia typu birdshot jest odrębną jednostką chorobową, której rozpoznanie powinno być oparte na stwierdzeniu w obu oczach symetrycznych,

charakterystycznych ognisk naczyniówkowych, którym towarzyszą przynajmniej dwa z niżej wymienionych objawów: zmiany zapalne w ciele szklistym, zapalenie naczyń siatkówki; obrzęk plamki i obrzęk tarczy.

Piśmiennictwo

1. Brucker A.J., Deglin E.A., Bene C., Hoffman M.E.: Subretinal choroidal neovascularization in birdshot retinochoroidopathy. *Amer. J. Ophthalmol.* 90: 40-44 (1985).
2. De Laey J.J., Priem H.A.: Birdshot chorioretinopathy: an etiological problem. *Bull. belge Ophthalmol.* 193: 131-136 (1981).
3. Fuerst D.J., Tessler H.H., Fishman G.A., Yokoyama M.M., Whinnny G.J., Vygantas C.M.: Birdshot retinochoroidopathy. *Arch. Ophthalmol.* 102:214-219 (1984).
4. Gass J.D.M.: Vitiliginous chorioretinitis. *Arch. Ophthalmol.* 99:1778-1781 (1981).
5. Kaplan H.J., Aaberg T.M.: Birdshot retinochoroidopathy. *Amer. J. Ophthalmol.* 90:773-782 (1980).

6. Katsnelson L.A., Kaliberdina A.F.: Birdshot choroidoretinopathy, a new clinical syndrome. *Vestn. Ophthalmol.* 5:49-51 (1984).
7. Nussenblatt R.B., Mittal K.K., Ryan S.J., Green W.R., Maumenee A.E.: Birdshot retinochoroidopathy associated with HLA-A29 antigen and immune responsiveness to retinal S-antigen. *Amer. J. Ophthalmol.* 94:147-158 (1982).
8. Osterhuis J.A., Baarsma G.S., Polak B.C.P.: Birdshot chorioretinopathy-vitiliginous chorioretinitis. *Intern. Ophthalmol.* 5:137-144 (1982).
9. Rossenberg P.R., Noble K.G., Walsh J.B., Carr R.E.: Birdshot retinochoroidopathy. *Ophthalmology* 91:304-306 (1984).
10. Ryan S.J., Maumenee A.E.: Birdshot retinochoroidopathy. *Amer. J. Ophthalmol.* 89:31-45 (1980).
11. Salvani Bouccara A., Ferrestier F.: Chorioretinopathy de type birdshot. *J. Fr. Ophtal.* 6:671-676 (1983).
12. Soubrane G., Coscas G., Binaghi M., Amalric P., Bernard J.A.: Birdshot retinochoroidopathy and subretinal new vessels. *Brit. J. Ophthalmol.* 67:461-464 (1983).

Praca wpłynęła: 2.06.1993.