

W związku z coraz większą liczbą chorych na AIDS, a także coraz dłuższym okresem przeżycia tych chorych, zapalenie siatkówki wywołane wirusem cytomegalii w przebiegu AIDS będzie w przyszłości coraz większym problemem okulistycznym, również w Polsce. Przedstawione obserwacje i doświadczenia z ośrodka zajmującego się tymi problemami od dłuższego czasu, mogą być pomocne we właściwym rozpoznaniu i leczeniu tych chorych.

Piśmiennictwo

1. Flores-Aguilar M., Kuppermann B. D., Quileno J. I., Danker W. M., Wolf D. G., Capparelli E. V., Connor J. O., Sherwood C. H., Fullerton S., Gamberfoglio J. G., Spector S. A., Freeman W. K.: Pathophysiology and treatment of clinically resistant cytomegalovirus retinitis. *Ophthalmology* 100: 1022-1031 (1993). — 2. Freeman W. R., Henderly D. E., Wan W. L., Causey D., Transdale M., Green R. L., Rao N. A.: Prevalence, pathophysiology and treatment of rhegmatogenous retinal detachment in treated cytomegalovirus retinitis. *Amer. J. Ophthalmol.* 103: 527-536 (1987). — 3. Gross J. G., Bozette S. A., Mathews W. C., Spector S. A., Abramson I. S., Mc Cutchan J. A., Mendez T., Munguia D., Freeman W. R.: Longitudinal study of cytomegalovirus retinitis in acquired immunodeficiency syndrome. *Ophthalmology* 97: 681-

-686 (1990). — 4. Guyer D. R., Jabs D. A., Brant A. M., Beschoner W. E., Green W. R.: Regression of cytomegalovirus retinitis with zidovudine. A clinicopathologic correlation. *Arch. Ophthalmol.* 107: 868-874 (1989). — 5. Heinemann M. H.: Long-term intravitreal ganciclovir therapy for cytomegalovirus retinopathy. *Arch. Ophthalmol.* 107: 1767-1772 (1989). — 6. Holland C. N., Buhles W. C., Mastre B., Kaplan H. J.: A controlled retrospective study of ganciclovir treatment for cytomegalovirus retinopathy: use of a standardized system for the assessment of disease outcome. *Arch. Ophthalmol.* 107: 1759-1766 (1989). — 7. Holland G. N., Pepose I. S., Pettit T. H., Gottlieb M. S., Yee R. D., Foos R. Y.: Acquired immunodeficiency syndrome. Ocular manifestations. *Ophthalmology* 90: 859-873 (1983). — 8. Holland G. N., Sison R. F., Jatulis D. E., Halsop M. G., Sakamoto M. J., Wheeler N. C.: Survival of patients with the acquired immunodeficiency syndrome after development of cytomegalovirus retinopathy. *Ophthalmology* 97: 204-211 (1990). — 9. LeHoang P., Girard B., Robinet M., Marcel P., Zazon L., Matheron S., Rosenbaum W., Katlama C., Morer I., Lernerstedt J. O.: Foscarnet in the treatment of cytomegalovirus retinitis in acquired immunodeficiency syndrome. *Ophthalmology* 96: 865-874 (1989). — 10. Palestine A. G., Rodriguez M. N., Macher A. M., Chan C. C., Lane M. C., Fanci A. S., Masur H., Longo D., Reichert C. M., Steis R.: Ophthalmic involvement in acquired immunodeficiency syndrome. *Ophthalmology* 91: 1092-1099 (1984).

Praca wpłynęła: 02.01.1995 (236)

Krystyna Krukar-Baster

Dwudziestoletnia obserwacja ciężkiego przypadku obustronnego siatkówczaka

Twenty years observation of a severe case of bilateral retinoblastoma

Summary. Purpose: To present a case of a girl with bilateral retinoblastoma, who, despite of the continuing development of the disease, survived for twenty years. Methods: Neoplastic lesions, diagnosed in the child's left eye at age of 2, were so advanced that it was necessary to enucleate the eyeball. Relatively late, i. e. after 7 years, the tumour appeared in the second eye. This eye was treated with xenon-arc photocoagulation and ⁶⁰Co irradiation. Results: In spite of many years of treatment the lesions were progressing. Enucleation of the second eye was much delayed due to the lack of consent of the parents. 15 months after enucleation a recurrence appeared in the eye socket. Surgical treatment was supplemented by irradiation of the eye socket and by chemotherapy. After 20 years of intensive treatment the patient died because of generalized neoplastic disease. Conclusion: This case confirms the necessity of prolonged, careful observation of patients with retinoblastoma.

Hasła: siatkówczak, fotokoagulacja ksenonowa, płytki z ⁶⁰Co, wypatroszenie oczodołu
Key words: retinoblastoma, xenon arc photocoagulation, ⁶⁰Co plaques, exenteration

Czas przeżycia dzieci leczonych z powodu siatkówczaka stanowi problem rozpatrywany od wielu lat.

Według danych z piśmiennictwa 60-94% dzieci ma szanse przeżycia 5 lat^{1,5,8,10,11}. Szanse te zwiększa jak najwcześniejsze rozpoznanie choroby i jak najmniejszy stopień zaawansowania zmiany. W naszym materiale, obejmującym wszystkie leczone przypadki dzieci z obustronnym siatkówczakiem, prawdopodobieństwo przeżycia 5 lat wynosi 0,76^{1,10,13,14}. Analizując najcięższe przypadki, których leczenie zakończyło się usunięciem obu gałek ocznych, stwierdzono, iż szanse przeżycia więcej niż 5 lat wynoszą 0,627, a 10 i 15 lat — 0,556.

W materiale 370 dzieci leczonych w Klinice Okulistyki CM UJ w latach 1962-1994 odnotowano szczególnie ciekawy przypadek obustronnego siatkówczaka, w którym pomimo stałego postępu choroby, uzyskano w wyniku leczenia przeżycie chorej ponad 20 lat.

Opis przypadku

Dziewięcioletnia dziewczynka O. E. została przyjęta do Kliniki Okulistyki w Krakowie z powodu obecności guza nowotworowego w kwadrancie nosowo-dolnym, w części równikowej siatkówki oka

Z Katedry i Kliniki Okulistyki Collegium Medicum UJ w Krakowie
Kierownik: prof. dr hab. Helena Żygulska-Mach

Reprint requests to:
Dr med. Krystyna Krukar-Baster
ul. Kazimierza Wlk. 109 m. 33, 30-076 Kraków

prawego. Średnica guza wynosiła 3 mm, wysokość 1,5 mm. W wieku 2 lat dziecko miało z powodu siatkówczaka usunięte oko lewe w Klinice Okulistyki we Wrocławiu.

Oko prawe zostało zakwalifikowane do I grupy wg Reesego-Ellsworth'a i poddano je leczeniu fotokoagulacją ksenonową, którą w okresie około 1 roku wykonano pięciokrotnie. Podczas badań kontrolnych obserwowano stopniowe bliznowacenie guza. Po piątej fotokoagulacji w cieple szklistym pojawiły się białe konglomeraty komórkowe, które z biegiem czasu stawały się grubsze i liczniejsze, wykazując tendencję do osiadania w dolnych częściach siatkówki przy równoczesnym powiększeniu masy lezonego guza. Guz zakwalifikowano do grupy V.

Zastosowano napromienianie nowotworu płytką z kobaltem radioaktywnym (w dawce 4200R) na szczyt zmiany. Po naświetlaniu obserwowano ponowne bliznowacenie guza i utrzymywanie się konglomeratów komórkowych w cieple szklistym. W tym okresie leczenie uzupełniono kolejnymi dwoma fotokoagulacjami.

Podczas dalszej obserwacji liczba konglomeratów komórkowych stale się zwiększała. Po 5 latach od rozpoczęcia leczenia prawego oka stwierdzono nowe ognisko siatkówczaka (o średnicy 3 mm) zlokalizowane w dolnej części obwodu siatkówki oka prawego. Poddano je leczeniu dwukrotną fotokoagulacją ksenonową.

Pełna ostrość wzroku lezonego oka utrzymywała się przez pierwsze 5 lat obserwacji. Dopiero potem pojawiły się okresowe krwawienia do ciała szklistego. Początkowo były one niewielkie, po wysiłku fizycznym, potem bardziej masowne, samoistne, obniżające znacznie funkcję oka. Chora leczona była zachowawczo lekami uszczelniającymi naczynia. W okresach chwilowej poprawy przejrzystości ośrodków optycznych stwierdzano bogate unaczynienie i wylewy krwawe na powierzchni resztek guzów.

Powiększająca się liczba konglomeratów komórkowych, oraz mętów pokrwotocznych w cieple szklistym uniemożliwiła dalszą ocenę i kontynuację leczenia zmian nowotworowych w siatkówce.

Gdy stwierdzono obecność komórek nowotworowych w płynie komory przedniej oka oraz całkowite odwarstwienie siatkówki, zaproponowano usunięcie gałki ocznej prawej. Rodzice dziecka nie wyrazili zgody na zabieg i zgłosili się z dzieckiem dopiero po 7 miesiącach, gdy wystąpiły silne bóle gałki ocznej. Oko usunięto po 9 latach od rozpoczęcia leczenia. Po zabiegu operacyjnym dziewczynka pozostawała nadal w okresowej kontroli. Po upływie 15 miesięcy od wyluszczenia oka stwierdzono wznowę procesu nowotworowego w oczodole prawym i wykonano zabieg operacyjny wypatroszenia oczodołu. Badanie histologiczne wykazało nacieki nowotworowe w tkankach szczytu oczodołu. Po zabiegu operacyjnym przeprowadzono teleradioterapię oczodołu oraz chemioterapię. Chora w ciągu 3 miesięcy otrzymała XV serii naświetleń oczodołu i w ciągu 7 miesięcy VI serii chemioterapii.

Przez kolejne 3 lata nie stwierdzono dalszego postępu choroby. Dopiero po tym czasie wystąpiły przerzuty do mózgu. Przeżywszy 22 lata chora zmarła w rok później z powodu uogólnionej choroby nowotworowej.

Omówienie

U opisanej przez nas chorej rozpoznano w drugim roku życia siatkówczak w lewym oku. Guz był tak znacznie zaawansowany, że konieczne stało się usunięcie chorego oka. W drugim oku nowotwór pojawił się dopiero po 7 latach, w dziewiątym roku życia dziecka, zakwalifikowano go do I grupy wg Reese-Ellsworth'a.

Leczenie fotokoagulacją ksenonową zahamowało postęp choroby na okres jednego roku. Lecz po tym czasie nastąpiła wznowa procesu chorobowego i konieczne było naświetlanie kobałtem radioaktywnym.

Brachyterapia jest powszechnie stosowaną i skuteczną metodą leczenia, o czym pisali w swych pracach Hays i wsp.², Hernandez i wsp.³, Moro i wsp.⁵ oraz Żygulska-Mach i wsp.⁸⁻¹¹.

Krwawienie do ciała szklistego jest częstym i bardzo niekorzystnym w skutkach powikłaniem kobałtoterapii^{1,7,8,9}. Utrudnia kontrolę przebiegu choroby, a także może stać się przyczyną jaskry następczej. W przedstawionym przez nas przypadku nawrotowe krwawienia uniemożliwiły kontrolę przebiegu leczenia guza.

W przebiegu klinicznym siatkówczaka bardzo zły prognostycznie objaw stanowi pojawienie się i narastanie liczby konglomeratów komórkowych w ciele szklistym⁷. Przypadki takie zalicza się do grupy V wg Reese-Ellsworth'a. U naszej chorej, mimo leczenia, konglomeraty komórkowe pojawiły się i tym samym kwalifikacja stopnia zaawansowania nowotworu zmieniła się z I na V grupę, co znacznie pogorszyło rokowanie.

Dalszy przebieg choroby, choć powolny, był niekorzystny. Negatywną rolę odegrało też opóźnienie wyluszczenia chorego oka spowodowane bra-

kiem zgody rodziców dziecka na zabieg. Niestety, takie decyzje są jedną z przyczyn niepowodzeń leczenia, co podkreślają w swych publikacjach Schenk⁶ i Żygulska-Mach i wsp.¹².

Skutkiem opóźnionej enukleacji jest często przejście procesu chorobowego do oczodołu, co miało miejsce w opisanym przez nas przypadku (po 15 miesiącach). Wtedy szanse na przeżycie, mimo leczenia, znacznie maleją, do 10-36%^{4,6,9,12}.

W opisanym przez nas przypadku na podkreślenie zasługuje fakt bardzo późnego (po 7 latach) pojawienia się zmian nowotworowych w drugim oku oraz długotrwałość choroby nowotworowej, która dopiero po 20 latach doprowadziła do śmierci pacjentki. Potwierdza to konieczność wieloletniej wnikliwej obserwacji pacjentów z siatkówczakiem.

Piśmiennictwo

1. Abramson DH, Ellsworth RM, Kitchin FD, Tung G: Retinoblastoma: survival age at detection and comparison 1914-1958, 1958-1983. *J. Ped. Ophthal. Strab.* 22: 246-250 (1985). — Hays C., Desjardins L., Elmaleh C., Schlienger P., Zucker J. M., Laurent M.: Prognosis and treatment of retinoblastoma 105 cases treated at Institut Curie. *Ophthal. Paediatrics and Genetics* 10: 151-155 (1989). — 3. Hernandez J. C., Brady L. W., Shields C. L., Shields J. A., De Potter P.: Conservative Treatment of Retinoblastoma. The Use of Plaque Brachytherapy. *Am. J. Clin. Oncol. (CCT)* 16: 397-401 (1993). — 4. Jakobiec F. A.: Ocular and adnexal tumors. 128-180; 257-460 (Aesculapius, Birmingham USA 1978). — 5. Moro F., Secchi AG, Moschini GB., Piniello L., Sotti G., Zanescio L.: Retinoblastoma. Combined treatment of 21 cases. Critical of the results. *Ophthal. Paediatrics and Genetics* 10: 107-109 (1989). — 6. Schenk H: Zur Problematik der Enukleation beider Augen bei Unheilbarem Retinoblastom. *Klin. Mbl. Augenhk.* 167: 887-879 (1975). — 7. Zelter M., Gonzalez G., Schwartz L., Gallo G.: Treatment of Retinoblastoma. *Cancer* 61: 153-160 (1988). — 8. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Paziewski E.: Leczenie siatkówczaka kobałtem radioaktywnym i fotokoagulacją ksenonową. *Klin. Oczna* 86: 125-127 (1984). — 9. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Paziewski E.: Powikłania po leczeniu siatkówczaka kobałtem radioaktywnym i fotokoagulacją ksenonową. *Klin. Oczna* 87: 68-70 (1985). — 10. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z.: Rokowanie u dzieci leczonych z powodu siatkówczaka w pierwszym roku życia. *Klin. Oczna* 88: 199-201 (1986). — 11. Żygulska-Mach H.: Guzy układu wzrokowego u dzieci. *Klin. Oczna* 90: 235-238 (1988). — 12. Żygulska-Mach H., Maciejewski Z., Sadowska M.: Zajęcie oczodołu i nawroty w oczodole w przypadkach siatkówczaka. *Klin. Oczna* 93: 19-20 (1991). — 13. Żygulska-Mach H., Sadowska M., Książek M.: Survival rates of children with unilateral and bilateral retinoblastoma. *New Frontiers in Ophthalmology* (ed. C. Y. Khoo et al.). Proc. of the XXVI Inter. Con. of Ophthalmol. Excerpta Medica, Amsterdam: 405-408 (1991). — 14. Żygulska-Mach H., Krukar-Baster K., Miklaszewska G.: Losy dzieci po obustronnym usunięciu gałek ocznych z powodu siatkówczaka. *Klin. Oczna* 94: 11-12 (1994).

Praca wpłynęła: 06.02.1995 (253)

Anna Więckowska, Anna Napierała i Małgorzata Starega

Hamartoma tarczy nerwu wzrokowego u 17-letniego chłopca

Hamartoma of the optic disc in a boy 17 years old

Summary. Background: Hamartoma of the optic disc is a rare disease but a very important one for differential diagnosis with choroidal melanoma. Methods: A case of a boy, 17, referred to the clinic with suspicion of intrabulbar tumor is presented. Basing on the clinical picture ultrasonography and fluorescein angiography studies, diagnosis of retinal and pigment epithelium hamartoma of the optic disc was established. Laser treatment was applied. Results: During 4-year follow-up visual acuity and ophthalmoscopic picture of the lesion has not deteriorated.

Hasła: hamartoma tarczy nerwu wzrokowego

Key words: combined hamartoma of sensory, retina and retinal pigment epithelium

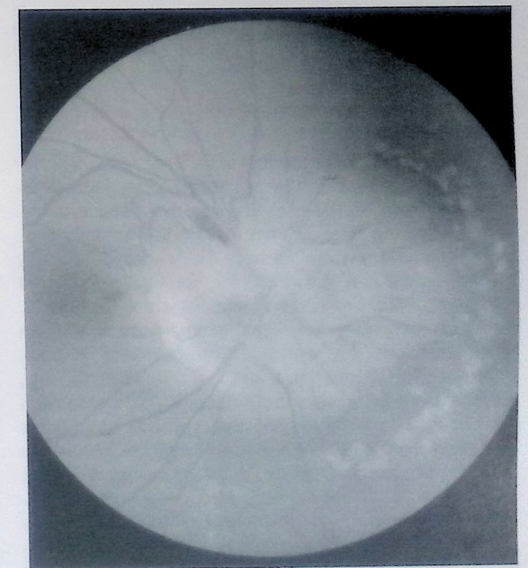
Hamartoma, z greckiego guz wynikły z błędu, zwany też odpryskowiakiem, powstaje w wyniku nieprawidłowego różnicowania się tkanek w okresie życia płodowego⁴. Jednocześnie hamartoma siatkówki i jej warstwy barwnikowej może dotyczyć tarczy nerwu wzrokowego lub być zlokalizowany okolotarczowo¹. Może występować jako izolowana zmiana w siatkówce, zwykle jednostronnie^{2,8}, częściej u płci męskiej³. Najczęściej przebiega bezobjawowo, wykrywany jest podczas rutynowego badania dna oka. Ostrość wzroku jest prawidłowa, a do pogorszenia funkcji oka dochodzi w przypadku objęcia procesem chorobowym plamki. Uważa się, że zmiany w warstwie barwnikowej siatkówki są wtórne do głębokich, wewnątrzsiatkówkowych procesów zachodzących w przebiegu hamartoma^{1,7}. Często stwierdza się obecność epiretinalnej, przezroczystej błony, która może wywołać pociąganie siatkówki. Rzadkim powikłaniem mogą być krwotoki siatkówkowe¹⁰. Występowanie jednoczesnego hamartoma siatkówki i warstwy barwnikowej może być jednym z objawów neurofibromatozy typu II⁶.

Przypadek własny

Chłopiec K. M. lat 17 został skierowany do naszej Kliniki w październiku 1989 r. z podejrzeniem guza wewnątrzgałkowego prawego oka. Do okulisty zgłosił się z powodu pogorszenia ostrości wzroku. Dotychczas nie chorował. Wywiad rodzinny nie obciążający. Badaniem okulistycznym stwierdzono: ustawienie

Z Kliniki Okulistyki AM w Poznaniu
Kierownik: prof. dr hab. Krystyna Pecold
Reprint requests to:
Lek. med. Anna Więckowska
ul. Fregatowa 2, 60-480 Poznań

gałek ocznych prawidłowe, przedni odcinek obu oczu bez odchylenia od stanu prawidłowego. Dno prawego oka: ciemno-szara warstwa barwnika pokrywa tarczę n. II w jej dolnej połowie. Przed tarczą przechodzi w obszar tylnego bieguna przezroczysta błona graniczna ciała szklistego powodując pomarszczenie siatkówki. Przy górnym brzegu tarczy wybroczyna (rys. 1). Dno oka lewego prawidłowe.



Ryc. 1. Hamartoma tarczy nerwu wzrokowego — w dolnej połowie tarczy widoczna ciemno-szara warstwa barwnika