

Małgorzata Komorowska-Gruntmeyer i Adam Jarmak

Zespół Morgagniego-Stewarda-Morela przebiegający z objawami zastoju żylnego w obrębie tarczy nerwu wzrokowego

Morgagni-Steward-Morel syndrome accompanied by papilledema

Summary. A case of a 41-year-old woman with Morgagni-Steward-Morel syndrome is presented. The first symptom of the disease was papilledema. The results of clinical examination and additional tests eliminated the presence of intracranial tumor and revealed the hypertrophy of the internal lamina of frontal bone. The patient also suffered from glaucoma, hormonal disorders and considerable obesity. Both the clinical picture and the results of laboratory and radiological tests permitted to diagnose Morgagni-Steward-Morel syndrome.

Hasła: przerost blaszki wewnętrznej kości czołowej, przerost kości czaszki, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego

Key words: hyperostosis frontalis interna, hyperostosis cranii, stasis papillae nervi optici

Zespół *Morgagniego-Stewarda-Morela* (MSM) jest również określane jako *hyperostosis frontalis interna*, *hyperostosis cranii*, *craniopathia neuroendocrinica* lub *craniopathia metabolica*^{5,8,12}. Po raz pierwszy został opisany w 1761 roku przez Morgagniego, a w 1930 roku przez *Morela* w monografii¹¹. Do podstawowych objawów tego zespołu należą: przerost blaszki wewnętrznej kości czołowej, otyłość i nadmierne owłosienie^{12,14}. Częstość występowania schorzenia w/g różnych statystyk waha się od 2 do 6% wśród pacjentów internistycznych^{7,14}, a w oddziałach psychiatrycznych, u pacjentów z psychozami i nerwicami, osiąga 10% i więcej⁷. Zespół ten dotyczy przede wszystkim kobiet (97%) i ujawnia się w okresie menopauzy^{1,5,12}. *Hyperostosis* kości czołowej polega na pogrubieniu jej blaszki wewnętrznej, która tworzy guzowatość rosnącą w kierunku jamy czaszki. Prowadzi to do zmniejszenia objętości przedniego dołu czaszki co powoduje, że 60-84% chorych skarży się na bóle głowy³. Zmiany powstają typowo w kościach czołowych, ale mogą również dotyczyć kości ciemieniowych i klino-

wych — w tym ostatnim przypadku mogą być zajęte kanały wzrokowe^{4,14}. W badaniach histologicznych oprócz zmian kostnych, stwierdzono też ogniska aktywnej metaplastyki kostnej i hiperplazji opony twardej z poszerzeniem oponowych naczyń żylnych⁴. Otyłość i nadmierne owłosienie wywołane są zaburzeniami w układzie podwzgórzowo-przysadkowym^{1,3,9}. U 30-45% chorych istnieją również: zaburzenia gospodarki węglowodanowej, nadciśnienie tętnicze, zaburzenia miesiączkowania i płodności, wiryliizm oraz mlekotok^{1,2,3,8}. Wielu autorów podkreśla związek tych objawów z nadmierną sekrecją prolaktyny. W 60-85% przypadków współistnieje nerwica wegetatywna i zaburzenia psychiczne¹². Objawy oczne w przebiegu zespołu MSM są rzadkie i występują u około 6% chorych^{4,12}. Opisano następujące zmiany w narządzie wzroku: zanik nerwu wzrokowego⁴, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, torbielowate zwyrodnienie plamki¹², sektorowe zmiany siatkówkowe wywołane zaburzeniami krążenia naczyniówkowo-siatkówkowego¹³, zaburzenia ruchomości mięśni gąłkoruchowych i częste współistnienie zespołu z jaskrą rozwojową¹².

Etiopatogeneza tego schorzenia nie jest ostatecznie wyjaśniona. Często występuje ono rodzinnie i niektórzy autorzy uważają, że choroba dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący^{6,9}.

Z Kliniki Okulistycznej SK WAM w Łodzi
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. Roman Goś

Reprint requests to:
Dr Małgorzata Komorowska-Gruntmeyer
ul. Łanowa 32 m 48, 91-110 Łódź

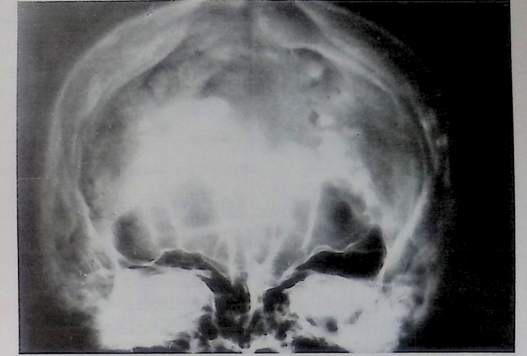
Opis przypadku

41-letnia chora podaje w wywiadzie uporczywe bóle głowy w okolicy czołowej od około 2 lat oraz zaburzenia widzenia pod postacią okresowego pojawiania się ciemnej plamy od skroni przed okiem lewym. Od 15 lat leczona z powodu jaskry prostej obu oczu, od 5 lat z powodu nadciśnienia tętniczego oraz kamicy nerkowej. Przeżyła operację usunięcia kamienia z nerki lewej. Od wczesnej młodości występują u chorej zaburzenia cykli miesiączkowych pod postacią skąpych i nieregularnych miesiączek. Nigdy nie była w ciąży. W badaniu przedmiotowym stwierdzono znaczną otyłość (90 kg), bladą, ciastowatą nalaną skórę, nadmierne owłosienie skóry twarzy. W badaniu okulistycznym: prawidłowe ustawienie i ruchomość gałek ocznych, pełną ostrość wzroku do dali i do bliży. Ciśnienie wewnątrzgałkowe mierzone tonometrem Schiöta,

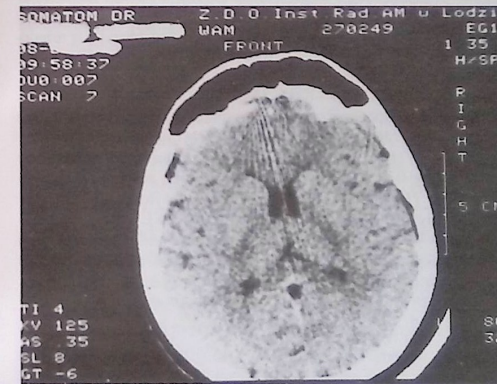
mi początkowego stwardnienia. W polu widzenia widoczne koncentryczne zawężenie granic rozpoznawania barwy czerwonej w obu oczach: do 20 stopni od nosa, dołu i góry i 45 stopni od skroni. Ponadto w lewym oku odnotowano powiększenie plamy ślepej w wymiarze pionowym. W badaniu neurologicznym nie wykryto żadnych zmian. W badaniach laboratoryjnych z odchyłami od stanu prawidłowego stwierdzono podwyższony poziom prolaktyny (21,7 ng/ml) oraz prawidłowe stężenie hormonu wzrostu (0,1 ng/ml) bez stymulacji. Poziomy cukru we krwi kształtowały się w górnej wartości normy (5,9 mmol/l). Wynik badania radiologicznego: blaszka wewnętrzna kości czołowej pogrubiała na długości około 8 cm, sięga w głąb tkanki mózgowej na około 3,5 cm (bardziej po stronie lewej) (ryc.1). Kontury kości nierówne, intensywnie wysyczone. Zatoki czołowe nadmiernie rozwinięte, wielokomorowe, powietrzne. Rowki naczyniowe nieposzerzone,



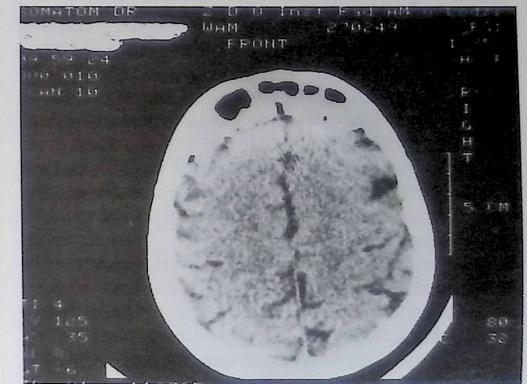
Ryc.1. Zdjęcie radiologiczne czaszki w projekcji bocznej: przerost blaszki wewnętrznej kości czołowej sięga w głąb czaszki na około 35 mm.



Ryc. 2. Zdjęcie radiologiczne czaszki w projekcji przednio-tylnej: widoczne nadmiernie rozwinięte, wielokomorowe zatoki czołowe oraz zagęszczenie struktury kości czołowej.



Ryc. 3. Badanie CT głowy u pacjentki potwierdza hyperostozę czołową wewnętrzną.



Ryc. 4. W badaniu CT głowy wykonanym po upływie 12 miesięcy stwierdzono pojawienie się cech wieloogniskowego zaniku tkanki mózgowej.

w okresie obserwacji wahało się w granicach 14,6-20,6 mmHg w obu oczach (przy leczeniu Glaucostatem). Przedni odcinek obu oczu był prawidłowy. W oku prawym tarcza nerwu wzrokowego płaska, różowa, o granicach nieco zatartych od nosa, góry i dołu, wnęka naczyniowa wypełniona, żyły poszerzone, tętnice z cechami początkowego stwardnienia. W oku lewym tarcza nerwu wzrokowego o granicach zatartych ze wszystkich stron; największe uniesienie od strony nosa. Wnęka naczyniowa wypełniona, żyły znacznie poszerzone (bardziej niż w oku prawym), tętnice z cecha-

wyciski palczaste nieopęglbione, siódło tureckie w normie. Ujście kanałów wzrokowych ostro konturowane, gładkie o prawidłowym przekroju (ryc.2).

W pierwszym badaniu CT potwierdzono hyperostozę czołową wewnętrzną natomiast nie stwierdzono zmian patologicznych w zakresie tkanki mózgowej (ryc. 3).

Po konsultacji neurochirurgicznej, rozważano możliwość wykonania zabiegu operacyjnego polegającego na usunięciu przerostniętej blaszki wewnętrznej kości czołowej, na który jednak chora

nie wyraziła zgody. Po konsultacji endokrynologicznej, chora początkowo zakwalifikowano do leczenia farmakologicznego. Po przeprowadzeniu kontrolnego badania poziomu hormonów stwierdzono normalizację stężenia prolaktyny we krwi i nie zmieniony poziom hormonu wzrostu. W związku z tym, że nie wykazano radiologicznych cech obecności gruczolaka przysadki i wzrost poziomu prolaktyny nie był znaczący, odstąpiono od pierwotnie planowanej kuracji hormonalnej bromokryptyną (Parlodel). Po ponad rocznym okresie zaobserwowano ustąpienie zmian na dnie prawego oka oraz utrzymywanie się niewielkiego zatarcia granic tarczy nerwu wzrokowego w oku lewym. Jednak badanie CT głowy przeprowadzone po upływie 12 miesięcy, wykazało cechy wieloogniskowego zaniku tkanki mózgowej (ryc. 4).

Jednocześnie w badaniu neurologicznym nie stwierdzono obecności objawów patologicznych oraz żadnych cech lateralizacji odruchów, które mogłyby wskazywać na postęp schorzenia. W tym rocznym okresie obserwacji chora zgodnie z zaleceniem internisty rozpoczęła dietę odchudzającą, dzięki której przez 6 miesięcy obniżyła swoją wagę do 70 kg. Uzyskano stabilizację ciśnienia tętniczego bez przyjmowania leków hypotensyjnych. Chora pozostaje pod opieką neurologa, okulisty, endokrynologa i internisty. Stan zdrowia chorej poprawił się na tyle, że powróciła do czynnej pracy zawodowej.

Omówienie

Objawy oczne w zespole MSM występują rzadko, a w piśmiennictwie okulistycznym doniesienia na ten temat są skąpe^{4,13}. U naszej chorej wystąpiły: jaskra, przekrwienie tarczy nerwu wzrokowego, okresowo występujące zaburzenia w polu widzenia. Objawem, który zapoczątkował dalsze badania diagnostyczne były cechy zastójnego zrostu tarczy nerwu wzrokowego, stwierdzone w czasie okresowej kontroli okulistycznej z powodu jaskry prostej obu oczu. Badania radiologiczne poza cechami przerostu blaszki wewnętrznej kości czołowej, nie wykazały zmian mogących wskazywać na obecność przewlekłej ciasnoty wewnątrzczaszkowej (niepogłębione wyciski palczaste czaszki). Nie stwierdzono także zmian w radiogramach celowanych na kanały wzrokowe. Wyklucza to mechanizm ucisku nerwu w kanale przez otaczające go struktury kostne. Jednym z prawdopodobnych mechanizmów jest zwężenie światła naczyń żylnych bądź tętniczych przez proliferującą oponę twardą w szczelinie oczodołowej górnej lub ujściu wewnątrzczaszkowym kanału wzrokowego^{4,12}. Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego może być spowodowany zarówno przekrwieniem żylnym jak i niedokrwieniem. Konsekwencją przewlekłego niedokrwienia nerwu wzrokowego, może być zahamowanie transportu aksoplazmatycznego. Obrzęk w tym przypadku, spowodowany jest kumulacją substancji resztkowych ak-

soplazmy aksonów komórek zwojowych siatkówki z powodu zatrzymania przepływu na poziomie blaszki sitowej¹⁰.

W opisie przedstawionego przez nas przypadku zwraca uwagę fakt, że powtórne badanie CT głowy, wykonane po roku od ustalenia rozpoznania wykazało pojawienie się cech wieloogniskowego zaniku tkanki mózgowej bez żadnych uchwytynych zmian w badaniu neurologicznym. Wieloogniskowy charakter zmian może przemawiać za ich złożoną etiologią oraz ewentualną rolą zaburzeń natury hormonalnej. Samoistne unormowanie poziomu prolaktyny w surowicy może również świadczyć o udziale mechanizmów regulacyjnych układu podwzgórzowo-przysadkowego.

Piśmiennictwo

1. *Batko B., Kącka J.*: Dwa przypadki zespołu Morgagniano-Stewarda-Morela. *Wiad. Lek.* 26: 2187-2189 (1973).
2. *Checińska Z., Falkiewicz A., Gałzka A., Kosman S.*: Nerwicyowa napadowa hypoglikemia w przypadku zgrubienia blaszki wewnętrznej kości czołowej. *Wiad. Lek.* 25: 1969-1702 (1972).
3. *Falkiewicz A., Górny S., Gruszka S., Marciniak R., Wojciechowska F., Żukowski W.*: Zaburzenia wegetatywne w hyperostosis frontalis interna. *Pol. Arch. Med. Wewn.* 25: 619-623 (1965).
4. *Falconer H.A., Pierard B.E.*: Failing vision caused by a bony spike compressing the optic nerve within optic canal. Report of the two cases associated with Morgagni's syndrome benefited by operation. *Brit. J. Ophthal.* 34: 256-281 (1950).
5. *Fejgin M.*: Leksykon zespołów i objawów chorobowych. PZWL Warszawa, 169 (1959).
6. *Fijałkowski G.*: Zgrubienie kości czołowej. Hyperostosis frontalis interna. *Pol. Tyg. Lek.* 20: 817-821 (1950).
7. *Hawkins T.D., Martin L.*: Incidence of hyperostosis frontalis interna in patients of a general hospital and a mental hospital. *J. Neurol. Neurosurg. Psych.* 28: 171-174 (1965).
8. *Hrycek A., Bloch B., Soltysik J.*: Zespół Morgagni-Steward-Morela u młodego mężczyzny. *Wiad. Lek.* 42: 1060-1061 (1989).
9. *Kopyś Z.*: Kompendium zespołów i rzadkich chorób dziecięcych. PZWL Warszawa, 415 (1984).
10. *McLeod D., Marshall J., Kohner E.*: Role of axoplasmic transport in the pathology of ischemic disc swelling. *Brit. J. Ophthal.* 64: 247-261 (1980).
11. *Morel F.*: L'hyperostose frontale interne. Syndrome de l'hyperostose frontale avec adipose et troubles cerebraux. *Gaston Doin Paris* (1930).
12. *Orłowski W.J.*: Encyklopedia objawów okulistycznych w chorobach układowych. PZWL Warszawa, 217-218 (1973).
13. *Rubino A.*: Syndrome di Morgagni con hemianopsia bitemporale a quadrans superior associata aretine pigmentosa circoscrita. *Riv. Otoneurooftal.* 22: 237-252 (1947).
14. *Walsh F.B., Hoyt W.F.*: Clinical neuroophthalmology. The Williams and Wilkins Company, Baltimore, tom III, 2067-2072 (1969).

Praca wpłynęła: 05.02.1993.

Joanna Sempirńska-Szewczyk, Wojciech Omulecki i Hanna Grymin

Nadużywanie środków miejscowo znieczulających w okulistyce

Abuse of local anaesthetics in ophthalmology

Summary. Surface anaesthesia is applied in ophthalmology for minor surgery, diagnostics tests and also in cases of corneal or conjunctival inflammation and injuries. The abuse of such anaesthetics may cause serious complications. The authors emphasize the necessity for their careful application.

Hasła: znieczulenie powierzchniowe, nadużycie leku, powikłania

Key words: surface anaesthesia, drug abuse, complications

W 1884 r. *Koller* jako pierwszy wypróbował naturalny alkaloid kokainę do znieczulenia powierzchniowego oka i odniósł sukces dając początek jej zastosowaniu na całym świecie. *Einhorn* w 1904 r. zsyntetyzował prokainę, a *Lofgren* w 1948 r. lidokainę¹.

Znieczulenie powierzchniowe w okulistyce stosowane jest w przypadku usuwania ciał obcych, pomiaru ciśnienia śródgałkowego, gonioskopii, krótkotrwałych zabiegów okulistycznych oraz w celu zmniejszenia dolegliwości bólowych w urazach rogówki i niekiedy w zapaleniu spojówek. Środek znieczulający jest rozprowadzany po powierzchni oka wraz z filmem łzowym, a następnie wydalany wraz z łzami.

W terapii i diagnostyce okulistycznej najczęściej stosowanymi środkami znieczulającymi o miejscowym działaniu powierzchniowym są wodne roztwory kokainy, tetrakainy, lidokainy, oxybuprocainy i proxymetacainy (tab. I)⁷.

Środki znieczulające miejscowo działają poprzez blokowanie przewodnictwa nerwowego. Uniemożliwiają one wystąpienie depolaryzacji błony neuronalnej i powstanie potencjału czynnościowego. Pierwotny mechanizm tego zjawiska polega na zmniejszeniu przez te leki przepuszczalności błony komórek nerwowych dla jonów sodowych. Większość środków znieczulających miejscowo działa przez blokowanie wewnętrznych ujść kanałów, którymi przechodzi sód i potas. W nerwach z otoczką mielinową miejscem

działania są węzły *Ranviera*. Przynajmniej 3 kolejne węzły muszą być zablokowane by znieść przewodnictwo. W nerwach bezmielinowych działanie leku odbywa się na całej powierzchni komórki nerwowej. Rozprzestrzenianie się impulsu nerwowego jest dużo wolniejsze w nerwach bezmielinowych^{8,9}.

Efekty uboczne długotrwałego stosowania środków znieczulających były już wielokrotnie opisywane. W 1972 r. *Fuchs* wykazał, że intensywne i przewlekłe stosowanie znieczulenia miejscowego powodu-

Tabela I

I.	Cocaine hydrochloride	1-3% roztwory
II.	Tetracaine hydrochloride	0,5% roztwory
	— Anacel (Softcon, USA)	
	— Pantocain (Breon, USA)	
	— Tetracain HCl (Cooper Vision, D)	
	— Tetracain (Alcon, S)	
III.	Lidocaine Hydrochloride	
	— Lignocainum hydrochloricum	(Polfa, PL) 1-2% roztwory w amp.
	— Xylocaine (Astra, GB; Bellon, F; Astra, D)	roztwory w amp.
	— Mibalin (Polfa, PL)	
IV.	Oxybuprocaine Hydrochloride	0,4% roztwory
	— Alcon opulets benoxinate (Alcon, GB)	
	— Benoxinat (Thilo, D)	
	— Novesin (Dispersa, CH)	
	— Conjuncaïn (Mann, D)	
V.	Proxymetacaine Hydrochloride	
	— Alcaïne (Alcon, USA)	
	— Ophthaine (Squibb, USA, GB)	
	— Ophthetic (Allergan, USA)	
	— Proxymetacain (Alcon, D)	
	— Proparakain-POS (Ursapharm, D)	

Z Kliniki Okulistycznej AM w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. Irena Świątliczko

Reprint requests to:
Lek. med. Joanna Sempirńska-Szewczyk
ul. Szwajcera 11, 91-357 Łódź