

## Wrodzone dziedziczące się rozwarstwienie siatkówki

### CONGENITAL GENETICALLY CONDITIONED RETINOSCHISIS

The authors discuss the typical signs and symptoms of congenital retinoschisis: splitting of the retinal layers in the macular and equatorial regions and vitreous changes. They describe the evolution of these changes and their complications.

HASEŁA: rozwarstwienie siatkówki wrodzone, zmiany w płamce, obwód dna, szkliska, odwarstwienie siatkówki  
KEY WORDS: retinoschisis, macular changes, periphery of the eye fundus, vitreous, retinal detachment

wych, obserwuje się jak gdyby podwójną sieć naczyń krwionośnych. Wrażenie to powoduje fakt, że naczyń, w zasadzie przebiegające na poziomie wewnętrznej warstwy rozwarstwienia, rzucają cień na warstwy głębiej położone. Niekiedy jednak rzeczywiście wskutek rozszczepienia siatkówki na poziomie ich przebiegu, część naczyń znajduje się na poziomie jednego, a część drugiego listka rozwarstwienia<sup>2,4</sup>. Robią one ponadto wrażenie ciemniej zabarwionych i charakteryzują się prostym przebiegiem.

Rozwarstwienie może rozprzestrzeniać się z czasem aż do tarczy n. II. Znacznie bardziej uwypuklone na poziomie równika, spłaszczą się w kierunku bieguna tylnego. Charakterystyczne jest, że zmiany w polu widzenia nie odpowiadają swoim zasięgiem rozległości płaskiego rozwarstwienia, co świadczy o braku uszkodzenia zarówno włókien nerwowych, jak i synaps<sup>1</sup>.

W uniesionych częściach obwodowych rozwarstwienia często występują duże otwory w jego bardzo cienkiej warstwie wewnętrznej. Niekiedy powstają również otwory okrągłe lub rzadziej podkowiaste w warstwach zewnętrznych, które w wypadku skojarzenia z istniejącymi ubytkami wewnętrznymi, prowadzą do odwarstwienia siatkówki.

W długo istniejących rozwarstwiach obserwuje się często białe linie demarkacyjne oddzielające je od bieguna tylnego. Zmiany w cieple szklistym występujące w około 50% przypadków<sup>1</sup>, przybierają postać formacji przypominających woal. Pochodzą one bądź z utkania samej szklistki, bądź z oderwanej wewnętrznej błony granicznej siatkówki wskutek jej patologicznej adhezji do części korowej ciała szklistego. Te przezroczyste błony szkliskowe mogą łączyć się z tarczą nerwu wzrokowego (dając niekiedy wrażenie jej obrzęku) lub siatkówką. Niekiedy łączą się one z wewnętrznym listkiem rozwarstwienia. Wzdłuż linii adhezji występuje zagłębienie naczyń krwionośnych siatkówki pod ostrym kątem. Niekiedy naczyń krwionośnych widoczne jest w obrębie lotującego w szkliste woalu. Jego przerwanie, podobnie jak przerwanie pozbawionych podpory naczyń leżących na zanikowym, wewnętrznym listku rozwarstwienia, może powodować krwawienie do ciała szklistego.

Krwawienia te, stosunkowo częste u młodych chłopców w okresie progresji schorzenia, są znacznie rzadsze po

W WRODZONE rozwarstwienie siatkówki należy do dziedzicznych, zwyrodnieniowych schorzeń szklisko-siatkówkowych. Jego dziedziczenie jest typu zankującego, związanego z płcią. Dotknięci nim są chłopcy, u dziewcząt występuje nieznacznie rzadko, jedynie w tych przypadkach gdy oboje rodzice pochodzą z rodzin dziedzicznie obciążonych.

Schorzenie objawia się najczęściej w dzieciństwie, zdarza się, że stwierdzone jest tuż po urodzeniu. Na kompletny obraz chorobowy składają się trzy objawy: rozwarstwienie siatkówki, przezroczyste błony szkliskowe i częste krwawienia do ciała szklistego.

Rozwarstwienie siatkówki we wrodzonej postaci tego zwyrodnienia ma miejsce w zakresie warstwy włókien nerwowych, w przeciwieństwie do rozwarstwienia starczego, gdzie do podziału dochodzi w warstwie ziarnistej zewnętrznej<sup>1</sup>.

Topograficznie, rozwarstwienie młodzieńcze pojawia się w dwu regionach dna oka: w jego centrum, tj. w okolicy okołodołczkowej, oraz na średnim obwodzie rozpoczynając się od kwadrantów dolno-skronowych.

Zwyrodnienie w obszarze plamkowym jest objawem stałym i obustronnym. Występują tu układające się wokół dołeczka mikrotorbiele, utworzone w warstwie włókien nerwowych. W obszarze samego dołeczka włókna Henlego łączą rozwarstwione części. Gwieździsty układ torbielowych formacji oddzielonych od siebie cienkimi promienistymi sfaldowaniami jest widoczny oftalmoskopowo, a szczególnie dobrze w obrazie biomikroskopowym lub w świetle bezczerwieni. Jest on natomiast w tym stadium całkowicie niewidoczny w obrazie angiofluorograficznym.

Ewolucja zmian plamkowych może prowadzić do zlewania się mikrotorbieli i utworzenia obrazu przypominającego otwór w płamce. Z czasem wygląd obszaru plamkowego odpowiada niecharakterystycznym zmianom zanikowym, a przegrupowania barwnika dają w angiografii efekt okienka.

O ile zmiany w płamce występują zawsze i mogą być uznane za patognomiczne, o tyle zmiany na obwodzie, o których myśli się częściej, są obserwowane we wrodzonej formie rozwarstwienia siatkówki jedynie w nieco więcej niż połowie przypadków<sup>1</sup>. Występują one pod czterema postaciami mogącymi ze sobą współistnieć: mieniących się, marmurkowatych szaro-białych stref przypominających „white without pression” albo zlewający się obrzęk pourazowy; zmian drzewkowatych podobnych do zwyrodnienia kraciastego, jednakże zlokalizowanych w warstwach wewnętrznych siatkówki; zmian wyglądu i przebiegu naczyń (korkociągowatość, pseudonaczyńniakowatość, pochwęki okołonacyniowe itp.) oraz prawdziwego rozwarstwienia siatkówki, którego częstość występowania różni autorzy oceniają na 35 do 50% przypadków. Jest to pęczkowate uniesienie typowo rozpoczynające się od równika i w części przedniej nie dochodzące do rąbka zębatego.

W obszarze pęczera, powstałego wskutek rozszczepienia się siatkówki w zakresie warstwy włókien nerwo-

Z Kliniki Okulistycznej AM we Wrocławiu, kierownik: prof. dr med. Piotr Hańczycki i z Dolnośląskiego Centrum Diagnostyki Medycznej DOLMED we Wrocławiu, kierownik: prof. dr med. Wojciech Żukowski

Reprint requests to: Doc. dr med. Hanna Niżankowska, ul. Agrestowa 87; 58-006 Wrocław, Poland

20 roku życia, kiedy to praktycznie retinoschisis congenita wchodzi w fazę stacjonarną. Świadczy o tym niepowiększanie się pęczera rozwarstwienia ani w kierunku tylnego bieguna, ani w kierunku pozostałych kwadrantów.

Jednakże narastające zmiany zwyrodnieniowe naczyńkowo-siatkówkowe na obwodzie, wyrażające się obszarami zanikowymi oraz ogniskami wzmoczonej pigmentacji, a także białymi lub ciemnymi liniami demarkacyjnymi charakterystycznymi dla długotrwałego rozwarstwienia, mogą w sposób istotny zmieniać wygląd dna oka u osób dorosłych.

Funkcje wzrokowe w przypadkach rozwarstwienia wokół dołczkowej są na ogół dobre. Ostrość wzroku w dół utrzymuje się na poziomie wyższym niż 0,5, a z bliska nierzadko dziecko czyta najdrobniejszy druk. Pole widzenia we wczesnej fazie schorzenia wykazuje centralny mroczek względny, niekiedy ubytki obwodowe, szczególnie w kwadrancie górno-nosowym.

Wprawdzie, zdaniem wielu autorów, znaczny odsetek chorych utrzymuje do końca życia ostrość wzroku nie niższą niż 0,1, to jednak ewolucja zmian funkcjonalnych może być rozmaita. W przypadku zmian zanikowych w płamce lub jej ektopii wskutek pociągania przez błony szkliskowe czy zorganizowane krwotoki, może dojść do głębokiego upośledzenia widzenia.

(cd. ze str. 172)

## 9. Błona nacyniowa

DeLAYRE T., SOUBRANE G., RAMAFEHASOLO C., COSCAS G.: Zapalenie nacyniówki wieloogniskowe: aspekty diagnostyczne i wyniki fotokoagulacji w 25 przypadkach (La choroidite multifocale: aspects diagnostiques et resultats de la photocoagulation. A propos de 25 cas). J. Fr. Ophtal. 12: 97-102 (1989).

Jest to retrospektywne studium 25 pacjentów z nowotwórczym podsiatkówkowym w przebiegu wieloogniskowego zapalenia nacyniówki w nowotwórczym zapaleniu nacyniówki. Charakterystyczne objawy kliniczne i angiograficzne tego względnie rzadkiego schorzenia to uszkodzenia warstwy barwnikowej siatkówki i objawy zapalenia typu panillitis lub uveitis recurrens. Występują u młodych ludzi. Bilans serologiczny nie wykazuje objawów świeżej infekcji przez wirus Epstein-Barr'a. Rokowanie czynnościowe jest zależne od pojawienia się nowotwórczego naczyń podsiatkówkowych plamkowych. Wyniki fotokoagulacji laserem kryptonowym naczyń podsiatkówkowych wykazały, że ostrość wzroku końcowa (6/10) pozostała na poziomie ostrości wzroku początkowej (przeciętnie 6,5/10) podczas rocznej obserwacji. Wyniki te zachęcają do leczenia powikłań nowotwórczo naczyń w tej chorobie.

Anna Bernardczykowska

BEUCHAT L.: Bilans serologiczny i immunologiczny w zapaleniu nacyniówki (Bilans serologique et immuno-

Dlatego też zaleca się wyszukiwanie punktów krwawienia i ich laserowe zamykanie. Jest to jednak niemożliwe, jeśli naczyń nie przylega do nabłonka barwnikowego. Niekiedy autorzy zalecają profilaktyczną fotokoagulację laserem argonowym naczyń znajdujących się na całym obszarze rozwarstwienia<sup>1</sup>.

Całkowite zaniewidzenie, zdarzające się w rozwarstwieniu wrodzonym raczej rzadko, jest najczęściej wynikiem niepomyślnej ewolucji w odwarstwieniu siatkówki, występuje w około 1/5 przypadków<sup>1</sup>. Drugim zatem zadaniem profilaktyczno-leczniczym jest wczesne rozpoznawanie i leczenie tego źle rokującego powikłania. Postępowanie chirurgiczne podlega typowym regułom, przy czym metoda zewnętrznej tamponady jest na ogół skuteczna.

## PIŚMIENNICTWO

1. Brockhurst J.R.: Photocoagulation in congenital retinoschisis. AMA Arch. Ophthalmol. 84: 118-165 (1970). — 2. Federmann J.L.: The vitreoretinal interface in proliferative diabetic retinopathy. (w:) McPherson A.: New and controversial aspects of vitreoretinal surgery. (Mosby, St. Louis 1977). — 3. Roussat B., Rigolet J.: Dégénérescences vitréo-rétiniennes héréditaires. (w:) EMC Ophthalmologie 3: 21248 A20 (Editions techniques, Paris 1987). — 4. Schepens C.L.: Congenital retinoschisis. Klin. oczna 90: 127-132 (1988).

Praca wpłynęła: 6.07.1989 (nr 5594).

logique dans les uveitis). Klin. Mbl. Augenhk. 154: 361-364 (1989).

Autor przedstawia różne rodzaje badań immunologicznych, które mogą być przydatne w przypadkach zapalenia nacyniówki. Podkreśla również potrzebę zwrócenia uwagi na zastosowanie i wartość badań serologicznych oraz na jednocześnie uwzględnienie klinicznego obrazu choroby. Autor przedstawia schemat postępowania w praktycznym zastosowaniu badań.

Anna Bernardczykowska

BOVEY E.: Znaczenie biopsji tkanek gałki ocznej dla ustalania etiologii zapalenia błony nacyniowej (Interet des biopsies oculaires dans de diagnostic etiologique des Uveitis). Klin. Mbl. Augenhk. 194: 365-367 (1989).

Biopsja tkanek ocznych w przypadku zapalenia błony nacyniowej umożliwia często postawienie dokładnej diagnozy, uniknięcie niepotrzebnych badań dodatkowych oraz wybór celowego leczenia. Na ogół wykonuje się biopsję przy podejrzewaniu sarkoidozy, przeprowadza się punkcję komory przedniej przy zapaleniach błony nacyniowej w wyniku zakażeń wirusowych i przy toksoplazmozie, a biopsję ciała szklistego przy podejrzewaniu pierwotnego chłoniaka oraz w przypadku bakteryjnych i grzybiczych zapaleń gałki ocznej.

Anna Bernardczykowska

(cd. na str. 179)