MARIA STARZYCKA

Rodzinna wysiękowa witreoretinopatia — vitreoretinopathia familiaris exsudativa

I. Przegląd piśmiennictwa

FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY.
I. REVIEW OF THE LITERATURE

Presented are the contemporary opinions of the etiopathogenesis, signs, the clinical course as well as the differentiation and therapy of the familial exudative vitreoretinopathy. Attention is called to the variety of the clinical picture of this disease and the importance of fluorescein angiography in diagnosis.

HASŁA: rodzinna wysiękowa witreoretinopatia, zaburzenia rozwojowe naczyń siatkówki, różnicowanie, angiografia fluoresceinowa, leczenie

KEY WORDS: familial exudative vitreoretinopathy, developmental abnormalities of retinal vessels, differential diagnosis, fluorescein angiography, treatment

RODZINNA wysiękowa witreoretinopatia (VRFE) została opisana jako oddzielna jednostka chorobowa przez *Criswicka* i *Schepensa*[3] w 1969 r. w oparciu o obserwacje 6 dzieci w 2 rodzinach. Do podstawowych objawów tej choroby autorzy zaliczyli zmiany w ciele szklistym w postaci odłączenia tylnego, występowania zorganizowanych błon, powodujących pociąganie siatkówki oraz obecność, głównie w obwodowych częściach ciała szklistego, mętów przypominających płatki śniegu. W dnie oka stwierdzali przemieszczenia plamki w kierunku skroniowym, śród- i podsiatkówkowe wysięki, ograniczone odwarstwienie siatkówki, niekiedy w postaci fałdu biegnącego od tarczy nerwu II w kierunku skroniowym, zmiany zwyrodnieniowe i otwory w siatkówce oraz nowotworzenie naczyń stanowiące przyczynę nawracających krwotoków. Dane z wywiadu wskazywały na dziedziczny charakter schorzenia, występującego rodzinnie, zawsze w obu oczach. Dzieci były urodzone o czasie, z prawidłową wagą, nie były leczone tlenem i nie wykazywały ogólnych zaburzeń rozwojowych. W rozpoznaniu różnicowym *Criswick* i *Schepens*[3] uwzględniali retinopatię wcześniaków, obwodowe zapalenie błony naczyniowej, chorobę *Coats'a*, ektopię plamki oraz wrodzone fałdy siatkówki, a także szereg innych chorób dotyczących dna oka, takich jak: naczyniakowatość, choroba *Eales'a*, wrodzone rozwarstwienie siatkówki, choroba *Wagnera* i siatkówczak.

Praca *Criswicka* i *Schepensa*[3] zapoczątkowała szereg badań nad VRFE, które wykazały, iż choroba ta występuje częściej niż początkowo sądzono oraz pozwoliły wyjaśnić niektóre problemy dotyczące etiopatogenezy, obrazu klinicznego, przebiegu i możliwości leczniczych. Istotne znaczenie dla lepszego poznania zaburzeń występujących w VRFE miały badania angiograficzne, wykonane po raz pierwszy w r. 1976 w 4 przypadkach przez *Canny'ego* i *Olivera*[1], a następnie przez *Nijhuisa* i współpr.[11] w r. 1979.

Wśród licznych doniesień z ostatnich lat[2, 4, 13, 14] na uwagę zasługują monograficzne opracowanie *Van Nouhuysa*[10], oparte na badaniach 75 przypadków w 9 rodzinach oraz praca *Miyakubo* i współpr.[9] obejmująca 77 przypadków (133 oczy), w tym 16 występujących sporadycznie. Badania te pozwoliły ustalić, iż w powstaniu VRFE istotne znaczenie ma zaburzenie w rozwoju naczyń siatkówki w końcowym okresie życia płodowego. Polega ono na przedwczesnym zahamowaniu rozwoju tych naczyń, powodującym zmiany przede wszystkim w najpóźniej rozwijających się obwodowych naczyniach w części skroniowej dna oka, ale także w układzie naczyń tylnego bieguna. Nagłe zakończenie naczyń siatkówki w okolicy równika gałki ocznej powoduje powstanie, najczęściej skroniowo, strefy beznaczyniowej o różnej szerokości. Badania angiograficzne wykazały w jej obrębie hipofluorescencję spowodowaną brakiem przepływu. Granica między unaczynioną siatkówką, a strefą beznaczyniową jest wyraźnie widoczna i charakterystycznie przebiega w kształcie litery V w kierunku tylnego bieguna w południku skroniowym, gdzie schodzą się górne i dolne naczynia siatkówki. Granica ta jest miejscem nowotworzenia się naczyń, zrostów szklistkowo-siatkówkowych i powstających w późniejszych okresach choroby zmian proliferacyjnych. Między tylnym biegunem a równikiem gałki ocznej zwiększa się liczba naczyń siatkówki, które wykazują liczne rozgałęzienia pod ostrym kątem, przy czym tętnice mają przebieg prosty, a obwodowe żyły nadmiernie kręty. Angiografia fluoresceinowa pozwala wykryć liczne nieprawidłowości w końcowych odcinkach naczyń w postaci pączków lub pętli, niekiedy przecieki oraz połączenia tętniczo-żylne między górnymi i dolnymi naczyniami. Ponadto w angiogramach można zaobserwować przeciągnięcie okołoplamkowych naczyń włosowatych w kierunku skroniowym, ich poszerzenie z nieznacznymi przeciekami fluoresceiny oraz obrzęk siatkówki w tylnym biegunie. Niekiedy występuje hiperfluorescencja i przecieki w obrębie tarczy nerwu II.

Poza wyżej przedstawionymi, typowymi dla VRFE zmianami, obserwacje wielu autorów[4, 10, 12] wskazują na współistnienie zmian w dnie oka spotykanych także w innych jednostkach chorobowych. Zmiany zwyrodnieniowe obwodu dna oka występują często pod postacią białawych obszarów samoistnych lub powstających pod wpływem ucisku *(white with or without pressure)* oraz niekiedy w postaci podłużnych śladów ślimaka. W ciele szklistym poza zmianami opisywanymi przez *Criswicka* i *Schepensa*[3] występują często wylewy krwi, rozproszony barwnik, rozwodnienie i synereza. Zdaniem *Van Nouhuysa*[10] zmiany w ciele szklistym występują jedynie w 48% przypadków i są następstwem zaburzeń w układzie naczyniowym siatkówki. Obserwacje te są zgodne z danymi innych autorów[1, 6, 11, 12], którzy uważają, że VRFE jest chorobą małych, obwodowych naczyń siatkówki, a nie zwyrodnieniem, czy dystrofią szlistkowo-siatkówkową. *Laqua*[6] podkreśla trudności w ustaleniu czy pierwotny czynnik uszkadzający znajduje się w samych naczyniach, czy też zmiany w nich spowodowane są wtórnie przez zaburzenia w składzie krwi. Dotychczas przeprowadzone nieliczne badania hematologiczne u kilku chorych z VRFE nie wykazały odchyleń od normy, poza stwierdzoną przez *Chaudhuri'ego* i współpr.[2] w dwóch rodzinach nieprawidłową agregacją płytek krwi, związaną z zaburzeniem syntezy prostaglandyn. Zdaniem *Swansona* i współpr.[16] za obecnością wewnątrznaczyniowych nieprawidłowości, powodujących ich zwiększoną przepuszczalność przemawia także występowanie w niektórych przypadkach znacznego obrzęku siatkówki w okolicy plamkowej, który nie może być spowodowany jedynie przeciągnięciem naczyń.

Badanie ostrości wzroku przeprowadzone przez *Van Nouhuysa*[10] wykazało, iż spośród 144 badanych oczu u chorych z VRFE tylko w 32 (22%) wynosiła ona 0,2 i mniej, zaś w 57 (40%) 1,0 i ponad 1,0. Natomiast ostrość wzroku lepszego oka wynosiła 0,2 lub mniej u 11% badanych, a 1,0 i lepiej u 47%. Dane te wskazują, że VRFE względnie rzadko stanowi przyczynę ciężkich zaburzeń widzenia, uniemożliwiających normalne życie. Badanie refrakcji wykazało dość częste występowanie krótkowzroczności i niezborności krótkowzrocznej, podobnie do retinopatii wcześniaków. W 32% przypadków stwierdzono anizometropię oraz związane z nią niedowidzenie[10].

Badania nad dziedzicznością VRFE, zapoczątkowane przez *Gowa* i *Olivera*[5], wskazują na autosomalny dominujący sposób dziedziczenia, przy czym autorzy doniesień z ostatnich lat podkreślają dużą różnorodność ekspresji genów, przy penetracji wynoszącej od 90% do blisko 100%[10, 12].

Poglądy na przebieg kliniczny VRFE są rozbieżne. *Criswick* i *Schepens*[3] uważali, że choroba ma charakter powoli postępujący. *Gow* i *Oliver*[5] wyodrębnili 3 okresy choroby. Okres I charakteryzuje się występowaniem na obwodzie części skroniowej dna oka obszarów białych z lub bez ucisku, zwyrodnienia torbielowatego oraz pasm w ciele szklistym pociągającym siatkówkę. W okresie II do powyższych zmian dołącza się nowotworzenie naczyń w obszarze od równika do rąbka zębatego w części skroniowej, występowanie pod- i śródsiatkówkowych wysięków oraz ograniczone odwarstwienie siatkówki. Zmiany włóknisto-naczyniowe powodują pociąganie naczyń siatkówki i przeciągnięcie tarczy nerwu II oraz przemieszczenie plamki powodujące obniżenie ostrości wzroku. Okres III przedstawia znaczne nasilenie procesu chorobowego. Występuje całkowite odwarstwienie siatkówki z pociągania, z towarzyszącymi rozległymi wysiękami oraz zmiany w przednim odcinku gałki ocznej w postaci zaćmy, zaników tęczówki, jaskry krwotocznej i pasmowatej keratopatii. *Laqua*[6] oraz *Nijhuis* i współpr.[11] przyjmując powyższy podział uważają, że do zmian najwcześniejszych, należących do I okresu, winno się zaliczyć nieprawidłowości drobnych naczyń stwierdzane na angiogramach.

Miyakubo i współpr.[8], uważają, że dla rozpoznania VRFE najbardziej istotne są następujące 3 zasadnicze objawy: obecność strefy beznaczyniowej o charakterystycznym przebiegu w kształcie litery V, anastomozy tętniczo-żylne na obwodzie części unaczynionej siatkówki oraz nowotworzenie naczyń. W oparciu o te objawy autorzy ci wyodrębnili 5 postaci VRFE, zależnie od nasilenia zmian. Typ I, prosty, charakteryzuje się obecnością strefy beznaczyniowej o równej szerokości, nie przekraczającej 2 średnic tarczy nerwu II od rąbka zębatego. W części skroniowej stwierdza się poszerzenie naczyń, mikrotętniaczki, połączenia tętniczo-żylne i wyprostowanie naczyń. W typie II, łukowatym, szerokość strefy beznaczyniowej przekracza 2 średnice tarczy nerwu II, jej granica ma łukowaty przebieg, wzdłuż którego występują liczne bardziej rozwinięte anastomozy tętniczo-żylne. Typ III, kształtu litery V, charakteryzuje się obecnością w skroniowym południku opisanego wyżej wgłobienia klinowatego, powyżej i poniżej którego widoczne są zrosty siatkówkowo-szklistkowe. Często występują także zaniki siatkówki i naczyniówki, a anomalie naczyń opisane w I typie są bardziej nasilone. Typ IV, proliferacyjny, cechuje się obecnością nowoutworzonych naczyń w postaci wachlarza na granicy szerokiej strefy beznaczyniowej, które wykazują często przecieki fluoresceiny. Ponadto występuje przeciągnięcie tarczy nerwu II oraz przemieszczenie plamki. W typie V, bliznowatym, najbardziej charakterystyczna jest obecność litych mas bliznowatych w części skroniowej w okolicy części płaskiej ciała rzęskowego oraz występowanie odwarstwienia siatkówki z pociągania, często w postaci fałdu obejmującego okolicę plamkową. W tym typie brak wyraźnego odgraniczenia strefy beznaczyniowej. W żadnym przypadku nie obserwowano postępu zmian w sensie przechodzenia jednego typu w kolejny. Natomiast w części przypadków wszystkich typów występowały powikłania w postaci otworów siatkówki i jej przedarciowego odwarstwienia. Obserwacje powyższe zgodne są z poglądami innych autorów, którzy uważają iż VRFE w wielu przypadkach ma charakter stacjonarny, zawsze u osób po 20 roku życia[10, 12]. Charakter postępujący mają jedynie przypadki, w których objawy choroby występują już we wczesnym dzieciństwie w postaci naczyniowo-włóknistych zmian rozrostowych w ciele szklistym oraz pod- i śródsiatkówkowych wysięków. Tego typu zaburzenia występowały w przypadkach *Criswicka* i *Schepensa*[3] oraz *Slushera* i *Huttona*[15].

Przedstawione dane wskazują na dużą różnorodność obrazu klinicznego VRFE, co wiąże się niekiedy z trudnościami w rozpoznaniu tej choroby, zwłaszcza w sporadycznych przypadkach[4, 7]. W rozpoznaniu różnicowym należy przede wszystkim wykluczyć bliznowatą fazę retinopatii wcześniaków, która daje całkowicie podobny do VRFE obraz dna oka, co powoduje, że retinopatia wcześniaków bywa uważana za fenokopię VRFE[10]. Właściwe rozpoznanie ustala się w oparciu o dane z wywiadu i badanie rodziny chorego. Wydaje się, iż opisywane przypadki retinopatii wcześniaków, występujące u dzieci urodzonych o czasie i nie leczonych tlenem są najprawdopodobniej niewłaściwie rozpoznanymi przypadkami VRFE, występującymi sporadycznie[10, 17].

Według *Van Nouhuysa*[10] w piśmiennictwie okulistycznym od wielu lat opisywane są przypadki, których objawy odpowiadają VRFE, a ustalone przez autorów doniesień rozpoznania budzą wątpliwości. Należą tu nietypowe przypadki występującego rodzinnie zespołu *Coatsa* lub przetrwałego hiperplastycznego pierwotnego ciała szklistego. Niekiedy rozpoznanie jest jedynie opisowe jak np. ektopia plamki czy pseudoglioma. Także wśród licznych doniesień przedstawiających tzw. wrodzone fałdy siatkówki *(ablatio falciformis congenita)* kryje się prawdopodobnie wiele przypadków VRFE. Badania ostatnich lat wskazują bowiem, że wrodzony fałd siatkówki nie jest jednostką chorobową, lecz objawem towarzyszącym licznym schorzeniom, przy czym dane z piśmiennictwa dotyczące tego zagadnienia obfitują w rozbieżne poglądy zarówno odnośnie etiopatogenezy jak i obrazu klinicznego.

Z Kliniki Okulistycznej AM w Krakowie, kierownik: prof. dr med. *Helena Żygulska-Machowa*

Reprint requetst to: Doc. dr med. *Maria Starzycka*, ul. Św. Krzyża 5 m. 6; *31-028 Kraków*, Poland

Różnicowanie VRFE z innymi schorzeniami, w których występują zaburzenia w rozwoju naczyń siatkówki nie stwarza większych trudności po przeprowadzeniu szczegółowego badania, obejmującego także rodzinę chorego. Natomiast w przypadkach o obrazie klinicznym odpowiadającym III okresowi wg *Gowa* i *Olivera*[5], należących do grupy zaburzeń określanych jako *leucocoria*, właściwe rozpoznanie jest możliwe jedynie na podstawie stwierdzenia charakterystycznych dla VRFE zmian u innych członków rodziny, a prawie niemożliwe w sporadycznych przypadkach, co ma bardzo istotne znaczenie w różnicowaniu z siatkówczakiem.

Postępowanie lecznicze w VRFE jest wyłącznie objawowe i obejmuje leczenie niedowidzenia, zeza, nowotworzenia naczyń, przecieków z naczyń siatkówki oraz odwarstwienia siatkówki przy pomocy ogólnie stosowanych metod[10, 12]. W każdym przypadku należy starannie rozważyć wskazania do podjęcia leczenia, które według niektórych autorów ograniczają się do przypadków zagrożonych utratą wzroku[12]. Zdaniem *Van Nouhuysa*[10] ostrość wzroku w VRFE zależy w znacznej mierze od występowania powikłań, które w części przypadków można leczyć, a niekiedy nawet zapobiegać ich wystąpieniu. Dlatego ważne jest wczesne wykrycie objawów stanowiących czynniki ryzyka wystąpienia powikłań. Należą do nich: pociąganie obwodowej siatkówki przez błony ciała szklistego, wyraźne zmiany w siatkówce w tylnym biegunie, proliferacje naczyniowe, pod- i śródsiatkówkowe wysięki, otwory siatkówki i anizometropia. Objawy te występują najczęściej u dzieci i stanowią wskazania do częstej kontroli okulistycznej.

W przypadkach niedowidzenia i zeza bardzo istotne znaczenie ma ustalenie właściwego rozpoznania i ocena stanu przed podjęciem leczenia. Niedowidzenia w VRFE wiąże się często z anizometropią, którą należy przede wszystkim wyrównać. Leczenie obturacyjne powinno być podejmowane jak najwcześniej i nie należy go przedłużać przy braku poprawy ostrości wzroku. Nieprawidłowe ustawienie oczu jest często wynikiem pozornego zeza rozbieżnego, spowodowanego nieprawidłowym kątem kappa, w związku z przemieszczeniem plamki. W tych przypadkach leczenie operacyjne jest bezwzględnie przeciwwskazane[10]. Nieliczne dane z piśmiennictwa dotyczące wyników leczenia nowotworzenia i przecieków naczyniowych przy zastosowaniu krio- i fotokoagulacji są niejednoznaczne i nie pozwalają na ocenę skuteczności w odniesieniu do zahamowania postępu zmian[3, 5, 10]. Najpoważniejszym powikłaniem VRFE, stanowiącym wskazanie do podjęcia leczenia operacyjnego, jest odwarstwienie siatkówki, zarówno przedarciowe, jak i z pociągania[10]. Rodzaj wykonywanych zabiegów nie różni się od stosowanych w odwarstwieniu siatkówki nie związanym z VRFE, przy czym w większości przypadków konieczne jest zastosowanie radykalnych zabiegów obejmujących zarówno wgłobienie twardówki jak i działanie w obrębie ciała szklistego.

PIŚMIENNICTWO

1. *Canny C. L. B., Oliver G. L.:* Fluorescein angiographic findings in familial exudative vitreoretinopathy. AMA Arch. Ophthal. *94:* 1114—1120 (1976). — 2. *Chaudhuri P. R., Rosenthal A. R., Goulstine D. B., Rowlands D., Mitchel V. E.:* Familial exudative vitreoretinopathy associated with familial thrombocytopathy. Brit. J. Ophthal. *67:* 755—758 (1983). — 3. *Criswick V. G., Schepens C. L.:* Familial exudative vitreoretinopathy. Amer. J. Ophthal. *68:* 578—594 (1969). — 4. *Feldman E. L., Norris J. L., Cleasby G. W.:* Autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. AMA Arch. Ophthal. *101:* 1532—1535 (1983). — 5. *Gow J., Oliver G. L.:* Familial exudative vitreoretinopathy. AMA Arch. Ophthal. *86:* 150—155 (1971). — 6. *Laqua H.:* Familial exudative vitreoretinopathy. Graefes Arch. Ophthal. *213:* 121—133 (1980). — 7. *Miyakubo H., Inohara N., Hashimoto K.:* Retinal involvement in familial exudative vitreoretinopathy. Ophthalmologica *185:* 125—135 (1982). — 8. *Miyakubo H., Inohara N., Hashimoto K.:* Familial exudative vitreoretinopathy and its relationship with juvenile retinal detachment. Acta XXIV Intern. Congr. Ophthal., San Francisco, 1982, 500—504 (Lippincott, Philadelphia 1983). — 9. *Miyakubo H., Hashimoto K., Miyakubo S.:* Retinal vascular pattern in familial exudative vitreoretinopathy. Ophthalmology *91:* 1524—1530 (1984). — 10. *Nouhuys C. E., Van:* Dominant exudative vitreoretinopathy and other vascular development disorders of the peripheral retina. Doc. Ophthal. *54:* 1—415 (1982).

11. *Nijhuis F. A., Deutman A. F., Aan de Kerk A. L.:* Fluorescein angiography in mild stages of dominant exudative vitreoretinopathy. Mod. Probl. Ophthal. *20:* 107—114 (1979). — 12. *Ober R. R., Bird A. C., Hamilton A. M., Sehmi K.:* Autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. Brit. J. Ophthal. *64:* 112—120 (1980). — 13. *Prost M.:* Vitreoretinopathia familiaris exsudativa. Klin. oczna *87:* 279—281 (1985). — 14. *Saraux H., Laroche L., Koenig F.:* Retinopathie exudative a transmission dominante. J. Fr. Ophtal. *8:* 155—158 (1985). — 15. *Slusher M. M., Hutton W. E.:* Familial exudative vitreoretinopathy. Amer. J. Ophthal. *87:* 152—156 (1979). — 16. *Swanson D., Rush P., Bird A. C.:* Visual loss from retinal oedema in autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. Brit. J. Ophthal. *66:* 627—629 (1982). — 17. *Tasman W.:* Fluorescein angiography in retinopathy of prematurity and familial exudative vitreoretinopathy. (w:) *Ryan S. J., Dawson A. K., Little H. L.* (red.): Retinal diseases, 71—73 (Grune and Stratton, London 1985).

Praca wpłynęła: 14.09.1987 (nr 5237).

Klin. oczna 93: 205—207 (1991)

MARIA STARZYCKA i ANNA CIECHANOWSKA

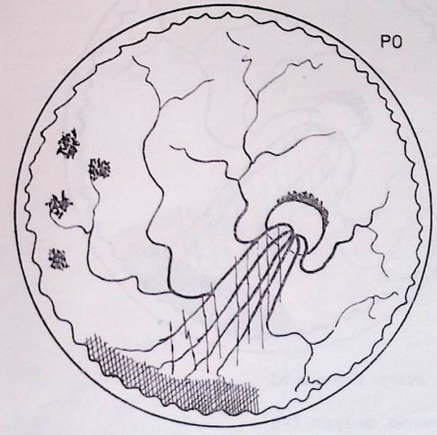
Rodzinna wysiękowa witreoretinopatia — vitreoretinopathia familiaris exsudativa

II. Opis 4 przypadków

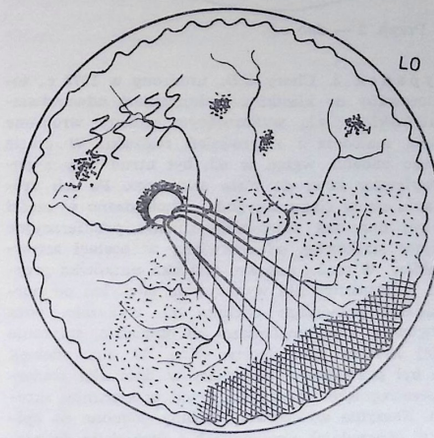
DANE z piśmiennictwa ostatnich lat, przedstawione w poprzedniej pracy[8], wskazują na dużą różnorodność obrazu klinicznego VRFE, co powoduje trudności rozpoznawcze, zwłaszcza przy sporadycznym występowaniu choroby. W niniejszej pracy przedstawiamy 4 własne przypadki VRFE.

PRZYPADKI WŁASNE

Przypadek 1. Dziewczynka *K.H.*, urodzona w 1977 roku, zgłosiła się po raz pierwszy do kliniki w r. 1982 z powodu zeza rozbieżnego o.l. Stwierdzono wtedy niezborność nadwzroczną obu oczu, zmienny kąt zeza wynoszący około 10°, ostrość wzroku o.p. 0,5, o.l. 0,2 z odpowiednią korekcją. Gałki oczne zewnętrznie oraz dno o.p. badane wziernikiem, nie wykazywały odchyleń od stanu prawidłowego. W dnie o.l. stwierdzono na obwodzie skroniowo białawe błony oraz przeciągnięcie w ich kierunku wiązki naczyń biegnących od tarczy nerwu II. W czasie badania kontrolnego, pół roku później, podobne zmiany zaobserwowano w o.p., zaś w o.l. stwierdzono skroniowo na obwodzie fałd siatkówki, w kierunku którego biegły silnie przeciągnięte, wyprostowane naczynia. Refrakcja oraz funkcja wzroku nie uległy zmianie. W 1984 r. dziecko zostało przyjęte do kliniki z powodu wylewu krwi do ciała szklistego o.p., którego wystąpienie rodzice wiązali z upadkiem z sanek. W dniu przyjęcia nie stwierdzono zmian pourazowych w przednim odcinku gałki ocznej ani w jej otoczeniu. Wylew krwi uległ stopniowej resorpcji w ciągu kilku tygodni. Przeprowadzone wtedy badanie dna wykazało obecność w obu oczach fałdów siatkówki, przy czym w o.p. fałd obejmował okolicę plamkową. Ostrość wzroku o.p. ograniczona była do liczenia palców z odległości 1 m, w o.l. wynosiła nadal 0,2 z korekcją. Dalsza obserwacja wykazała nasilanie się zmian. W tylnych biegunach obu oczu pojawiły się złogi barwnika, a naczynia w obrębie fałdów siatkówki wykazywały zmiany typowe dla VRFE, w postaci ich wyprostowania, licznych rozgałęzień pod ostrym kątem oraz nieprawidłowych połączeń tętniczo-żylnych i pączkowatych zakończeń. W 1986 r. w o.l. wystąpiło odwarstwienie siatkówki z pociągania, obejmujące skroniowo-dolny kwadrant. W ciągu ostatniego roku obserwacji obraz dna obu oczu nie uległ zmianie (ryc. 1, 2), ostrość wzroku wynosi: o.p. liczy palce z 1 m, o.l. poczucie światła ze złą lokalizacją.



Ryc. 1. Przyp. 1 — dno o.p.



Ryc. 2. Przyp. 1 — dno o.l.

Przypadek 2. Chłopiec *K.G.*, urodzony w r. 1977, został skierowany w 1985 r. do badania konsultacyjnego w klinice z podejrzeniem choroby *Ealse'a* lub zespołu *Lebera-Coatsa*. Badanie dna o.p. wykazało na obwodzie w części nosowej zmiany proliferacyjno-włókniste, w

Z Kliniki Okulistycznej AM w Krakowie, kierownik: prof. dr med. *Helena Zygulska-Mach*

Reprint requests to: Doc. dr med. *Maria Starzycka*, ul. Św. Krzyża 5 m. 6; *31-028 Kraków*, Poland

FAMILIAL EXUDATIVE VITREORETINOPATHY. II. PRESENTATION OF CASES

The authors present four cases of familial exudative vitreoretinopathy observed in the course of the last years. Our cases appeared sporadically in families and showed a variable picture and clinical course. The accepted differential criterions and difficulties in differentiation are discussed.

HASŁA: rodzinna wysiękowa witreoretinopatia, przypadki sporadyczne, różnicowanie

KEY WORDS: familial exudative vitreoretinopathy, sporadically cases, differential diagnosis