

(11) Okołotarczowa degeneracja naczyń i siatkówki

Helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration (HCPD)

Joanna Brydak-Godowska, Ewa Dróbecka-Brydak, Elżbieta Świtka-Bachnik, Joanna Ciszewska

Z Katedry i Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Dariusz Kęćik

Summary: Helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration (HCPD) is characterized by bilateral wing-shaped atrophic areas in retina, radiating from the optic disc. Two cases (women: 23 and 58 years old) of this rare degeneration are presented. No changes of eye fundus and erg, eog, visual field evaluations had been noticed during 2 years follow-up.

Słowa kluczowe: okołotarczowa degeneracja naczyń i siatkówki, erg, eog.

Key words: helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration, erg, eog.

Okołotarczowa degeneracja naczyń i siatkówki (ang. helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration, HPCD) jest rozpoznawana na podstawie charakterystycznego obrazu oftalmoskopowego. Ogniska zaniku otaczające tarczę nerwu wzrokowego układają się w kształt śmigieł samolotu (1).

Po raz pierwszy, w 1939 roku, degenerację okołotarczową opisał Sveinsson, który podobnie wyglądające zmiany na dnie oczu u matki i syna nazwał *choroiditis areata* (wg 2).

Termin HPCD wprowadził Franceschetti w 1962 roku (3).

Zmiany zanikowe są zawsze obustronne, postępują bardzo powoli i nie powodują dolegliwości okulistycznych. Z tego powodu zazwyczaj wykrywa się je przypadkowo.

Ze względu na pojedyncze doniesienia na ten temat w piśmiennictwie okulistycznym postanowiono przedstawić dwa obserwowane przez nas przypadki.

Przypadek 1.

Pacjentka, lat 58, ogólnie zdrowa, nie zgłasza skarg okulistycznych. Wywiad rodzinny bez znaczenia.

Vod = 1,0 sc Snod = 0,5 cc + 2,0 Dsph Tod = 15 mmHg
Vos = 1,0 sc Sno s = 0,5cc + 2,0 Dsph Tos = 16 mmHg

Przedni odcinek obojga oczu bez zmian.

Dno oczu: charakterystyczne zmiany zanikowe naczyń i siatkówki przypominające swym kształtem śmigło samolotu wokół tarcz nn. wzrokowych.

Poza tym dno oczu bez zmian (ryc. 1,2).

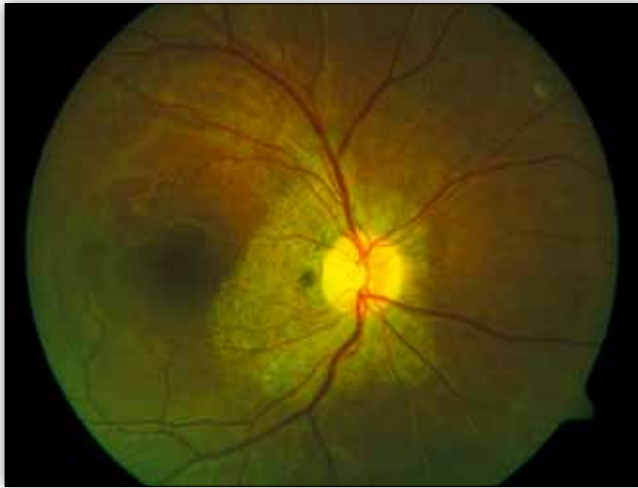
Pole widzenia do 30 stopni, zbadane na aparacie Dicon, wykazało poszerzenie plam ślepych w obojgu oczach. Badanie erg i eog wykonano wg standardu ISCEV na aparacie EPIC 2000 LKC System. Uzyskano prawidłowe odpowiedzi foto- i skotopowe w zapisie erg oraz prawidłowe wartości współczynnika Ardena w badaniu eog.



Ryc. 1. Zmiany okołotarczowe w OP u 58-letniej pacjentki.
Fig. 1. Peripapillary lesions in RE 58 years old woman.



Ryc. 2. Zmiany okołotarczowe w OL u 58-letniej pacjentki.
Fig. 2. Peripapillary lesions in LE 58 years old woman.



Ryc. 3. Zmiany okołotarczowe w OP u 23-letniej pacjentki.
Fig. 3. Peripapillary lesions in RE 23 years old woman.

Przypadek 2.

Pacjentka, lat 23, ogólnie zdrowa, od dzieciństwa gorsze widzenie okiem prawym. Wywiad rodzinny bez znaczenia.

Vod = 0,8cc-0,75 dcyl ax 100 Snos = 0,5sc Tod = 18 mmHg
Vod = 0,9 Snos = 0,5sc Tod = 18 mmHg

Przedni odcinek obu oczojga bez zmian.

Dno oczu: tarcze n. II bez zmian. W oku prawym duże pole zaniku o niecharakterystycznym kształcie i drobne przegrupowania barwnika w plamce. Wokół lewej tarczy pole zaniku naczyń i siatkówki w kształcie śmigła samolotu. Poza tym bez zmian (ryc. 3,4).

W badaniu angiografii fluoresceinowej obserwowano narastającą hiperfluorescencję związaną z zanikiem okołotarczowym (ryc. 5,6).



Ryc. 4. Zmiany okołotarczowe w OL u 23-letniej pacjentki.
Fig. 4. Peripapillary lesions in 23 years old woman.

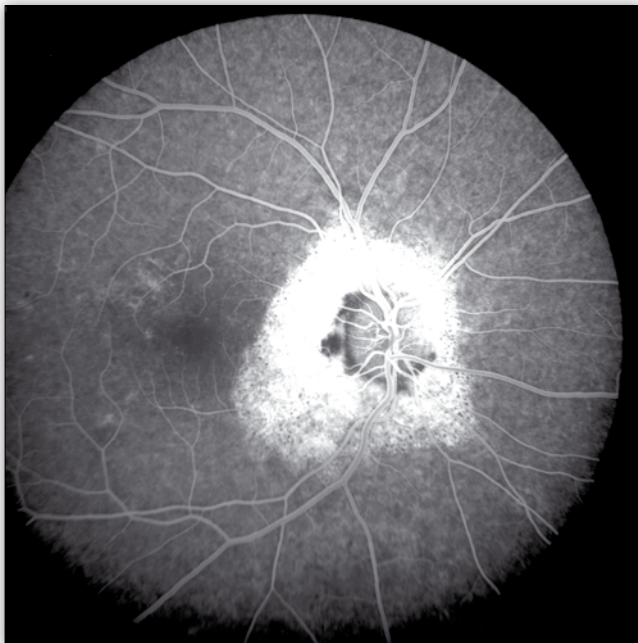
Pole widzenia do 30 stopni, wykonane na aparacie Dicon, wykazało w oku prawym bezwzględne ubytki obejmujące okolicę skroniową siatkówki, a w oku lewym – okolicę skroniowo-górną. Badania erg i eog w normie.

Na podstawie obrazu dna oczu u obu pacjentek rozpoznano degenerację okołotarczową naczyń i siatkówki.

Badania kontrolne przeprowadzono po 2 latach. Obraz dna oczu i wyniki badań czynnościowych siatkówki (pole widzenia, erg i eog) nie uległy zmianie.

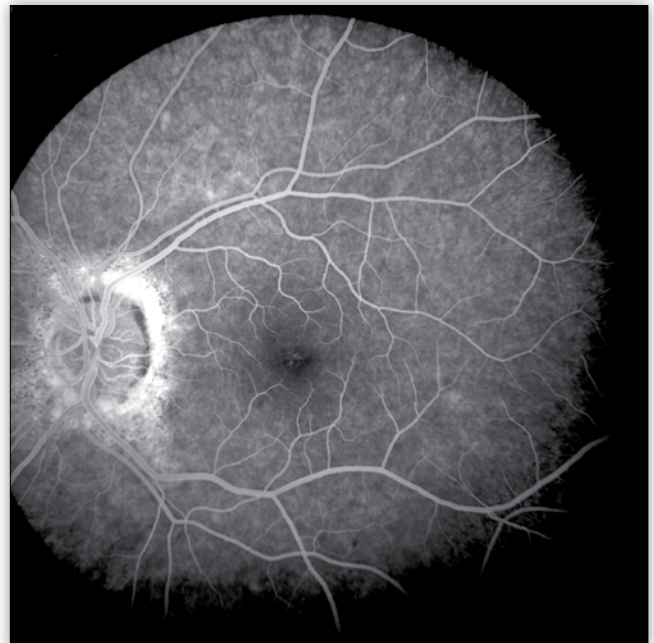
Omówienie

Okołotarczowy zanik siatkówki i naczyń występuje najczęściej w Islandii, gdzie prowadzone są badania w kolejnych generacjach pacjentów, u których stwierdzono typowe zmiany



Ryc. 5. Hiperfluorescencja spowodowana zanikiem okołotarczowym w OP u 23-letniej pacjentki.

Fig. 5. Hyperfluorescence due to peripapillary atrophy in RE 23 years old woman.



Ryc. 6. Hiperfluorescencja spowodowana zanikiem okołotarczowym w OL u 23-letniej pacjentki.

Fig. 6. Hyperfluorescence due to peripapillary atrophy in LE 23 years old woman.

oftalmoskopowe. Badania te jednoznacznie wskazują na rodzinne występowanie schorzenia (2,4). Sveinsson kontynuował obserwacje okulistyczne rodziny, u której po raz pierwszy opisał zmiany okolotarczowe (1939 r.). Podobne zmiany stwierdził u 13 członków rodziny (6 mężczyzn, 7 kobiet) należących do czterech pokoleń (4).

Badania kliniczne wykazują, że początkowo ulega uszkodzeniu nabłonek barwnikowy i choriokapilary, później większe naczynia naczyń i siatkówka sensoryczna (2).

Zmiany oftalmoskopowe nie mają związku z wiekiem i mogą być bardziej zaznaczone u osób młodych, postępują wolno, ale mogą objąć także plamkę (5).

Badania elektrofizjologiczne (erg, eog) wykonane u 17 pacjentów wykazały, że u większości wcześniej ulega zmianie zapis eog, wartości współczynnika Ardena były prawidłowe jedynie u 3 badanych. Zapisy erg (normalne, podnormalne i o znacznie obniżonych wartościach obu fal) nie miały związku z rozległością zmian siatkówkowych (1). Uzyskane przez autorów wyniki badań elektrofizjologicznych wskazują na wczesne uszkodzenie nabłonka barwnikowego (2).

Przedstawione przez nas dwa przypadki HPCD wymagają dalszej obserwacji okulistycznej oraz powtarzania testów elektrofizjologicznych w celu oceny postępu schorzenia.

Piśmiennictwo:

1. Babel J.: *Geographique et Helicoidale choroidopathies*. J. Fr. Ophthalmol., 1983,6,981-993.
2. Eysteinssson T., Jonasson F., Jonsson V., Bird A.: *Helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration: electrophysiology and psychophysics in 17 patients*. Br.J.Ophthalmol., 1998,82,280-285.
3. Franceschetti A.: *A curious affection of the fundus oculi: helicoid peripapillary chorioretinal degeneration. Its relation to pigmentary paravenous chorioretinal degeneration*. Docum. Ophthalmol. 16, 81-110, 1962.
4. Sveinsson, K.: *Helicoidal peripapillary chorioretinal degeneration*. Acta Ophthalmol., 1979, 57, 69-75.
5. Brazitikos P.D., Safran A.B.: *Helicoid peripapillary chorioretinal degeneration*. Am. J. Ophthalmol., 1990,109, 290-294.

X Jubileuszowe Sympozjum Sekcji Zapobiegania Ślepotcie i Rehabilitacji Słabowidzących, PTO, Warszawa, 5-6 listopada 2004 r.

Praca wpłynęła do Redakcji 05.12.2006 r. (907)
Zakwalifikowano do druku 20.12.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Joanna Brydak-Godowska
ul. Stanisława Wojciechowskiego 39 m 103
02-495 Warszawa

W dniach 20–23 czerwca 2007 roku w Bydgoszczy odbędzie się XLII Kongres Polskiego Towarzystwa Okulistycznego

Temat główny:
Techniki operacyjne w chirurgii przedniego odcinka gałki ocznej
Nowoczesne metody obrazowania w okulistyce
Tematy wolne

Uczestnictwo, zakwaterowanie, wystąpienia naukowe należy zgłaszać wyłącznie drogą internetową
sekretariat: e-mail: kikchoczu@cm.umk.pl
www.zjazdpto2007.pl

**Obrady będą się odbywać w budynku Opery Nova i w Centrum Kongresowym,
które tworzą jeden kompleks.**

Serdecznie zapraszam
prof. dr hab. n. med. Józef Kałużny