

czających skrzeplinę. Wspólnym mechanizmem działania leków fibrynolitycznych jest powodowanie konwersji plazminogenu w plazminę (6).

Leki fibrynolityczne pierwszej generacji (np. streptokinaza, acylowany kompleks streptokinazy z plazminogenem – APSAC, urokinaza) skutecznie powodują trombolizę, jednak ze względu na małe powinowactwo do fibryny w zakrzepie, jednocześnie aktywują plazminogen w osoczu doprowadzając do stanu litycznego. Stan ten zagraża wystąpieniem powikłań krwotocznych. Streptokinaza i APSAC ze względu na właściwości antygenowe stymulują wytwarzanie swoistych przeciwciał (uniemożliwiając powtórne zastosowanie tych leków przez co najmniej 6 miesięcy) i wywołują reakcje alergiczne. Leki te są skuteczne, jeżeli od wystąpienia objawów zakrzepicy żyły środkowej upłynęły nie więcej niż 2-3 tygodnie.

Z uwagi na łatwą dostępność i niską cenę najczęściej stosowana jest streptokinaza. Leczenie rozpoczyna się od dawki nasycającej 250 000 j. w ciągu 10-20 min, a następnie przez 12 godzin lek ten podaje się we wlewie dożylnym, 100 000 w ciągu godziny. Po 2 godzinach od zakończenia leczenia streptokinazą rozpoczyna się wlew dożylny heparyny tak, aby utrzymać dwukrotne przedłużenie APTT (przez 7 dni). Na 15-30 min przed rozpoczęciem leczenia streptokinazą należy podać 50-100 mg hydrokortyzonu, aby zapobiec – gwałtownej niekiedy – reakcji anafilaktycznej.

Większą swoistością w stosunku do plazminogenu zawartego w zakrzepie cechują się leki fibrynolityczne drugiej generacji, np. rekombinowany tkankowy aktywator plazminogenu (rt-PA) i prourokinaza (scu-PA). Po ich zastosowaniu mniejsze jest nasilenie stanu litycznego, nie wywołują one reakcji alergicznych i tworzenia się przeciwciał. Stosowanie ich jest ograniczone wysoką ceną tych leków (6, 7).

Ze względu na występowanie u części chorych powikłań krwotocznych po zastosowaniu leków fibrynolitycznych pierwszej i drugiej generacji, trwają poszukiwania nowych leków, bardziej skutecznych i bezpiecznych.

Do leków trzeciej generacji należą: mutant t-PA – rekombinowany aktywator plazminogenu BM 06.022 (Re-teplase) i rekombinowana stafilokinaza, enzymy fibrynolityczne pochodzenia zwierzęcego (np. hementyna i destabilaza – wyizolowane ze śliny pijawek) oraz pozostające w fazie badań doświadczalnych chimery rt-PA i innych białek, a także leki fibrynolityczne sprzężone z monoklonalnymi przeciwciałami, rozpoznające poszczególne składniki skrzepu (7). Leki fibrynolityczne trzeciej generacji wymagają jeszcze przeprowadzenia dalszych badań doświadczalnych i klinicznych.

Inną grupą leków przeciwzakrzepowych są leki przeciwplytkowe. Działanie niektórych z nich polega nie tylko na hamowaniu czynności płytek krwi, lecz także na rozszerzaniu naczyń krwionośnych (np. prostacyklina). Opisywano dobre wyniki leczenia zakrzepu żyły środkowej siatkówki prostacyklina w postaci 5 kolejnych wlewów kroplowych (6 godzin każdy) w dawce 5 mg/min/kg masy ciała (16).

Przeciwwskazaniami bezwzględными do stosowania leków fibrynolitycznych są: przebyte udar mózgu (ostatnie 2 miesiące), nowotwór, tętniak śródczaszkowy, krwawienia z narządów wewnętrznych, uraz lub

zabieg chirurgiczny (ostatnie 10 dni), krwotoczna retinopatia cukrzycowa i inne zagrożenia krwotokiem wewnątrzgałkowym, skaza krwotoczna, z wyjątkiem rozsiazanego krzepnięcia śródnaczyniowego.

Istnieje konieczność kontynuowania badań prowadzących do pogłębienia wiedzy na temat fibrynolizy, aby zwiększyć nasze możliwości zapobiegania powikłaniom zakrzepowym i ich leczenia.

Piśmiennictwo

- Castellino F.J., Violand N.B.: *The fibrinolytic system – basic considerations*. Prog. Cardiovasc. Dis., 1979, 21, 241.
- Comp P.C., Esmon T.: *Generation of fibrinolytic activity by infusion of activated protein C into dogs*. J. Clin. Invest., 1981, 68, 1221-1228.
- Elias M., Eldor A.: *Thromboembolism in patients with „lupus” – type circulating anticoagulant*. Arch. Int. Med., 1984, 144, 510.
- Kluft C., deBart A.C.W., Barthels M., Sturm J., Moeller W.: *Short term increase in plasminogen activator inhibitor 1 (PAI 1) in plasma of polytrauma patients*. Fibrinolysis, 1988, 2, 223-226.
- Kluft C., Michiels J.J., Wijnngaards G.: *Artificial inhibition of fibrinolysis and occurrence of venous thrombosis in three cases of Behcet's disease*. Scand. J. Haemat., 1980, 25, 423-430.
- Lijnen H.R., Collen D.: *Strategies for the improvement of thrombolytic agents*. Thromb. Haemostas., 1991, 66, 88-110.
- Mueller R.L., Scheidt S.: *History of drugs for thrombotic disease*. Circulation, 1994, 89, 432-449.
- Pandolfi M., Al-Rushood A.: *The role of fibrinolytic factors in ischaemia*. Eye, 1991, 5, 159-169.
- Pandolfi M., Hedner U., Nilsson I.M.: *Bilateral occlusion of the retinal veins in a patient with inhibition of fibrinolysis*. Ann. Ophthalmol., 1970, 1, 481-484.
- Raum D., Marcus D., Alper C.A., Levey R., Taylor P.D., Stari T.E.: *Synthesis of human plasminogen by the liver*. Science, 1980, 208, 1036-1037.
- Saito H.: *Alpha2-plasmin inhibitor and its deficiency states*. J. Lab. Clin. Med., 1988, 112, 671-677.
- Sprengers E.D., Kluft C.: *Plasminogen activator inhibitors*. Blood, 1987, 69, 381.
- Verstrete M., Bleifeld W., Brower R.W., Charbonier B., Collen D., deBono A.P., Dunning A.J., Lennane R.J., Lubsen J., Mathy D.G., Michel P.L., Raynaud P., Schofer J., Vahanian A., Vanhaecke J., Van de Kley G.A., Van de Werf F., Von Essen R.: *Double blind randomised trial of intravenous tissue-type plasminogen activator versus placebo in acute myocardial infarction*. Lancet, 1985, 11, 965-969.
- Wallen P., Bergsdorf N., Ranby M.: *Purification and identification of two structural variants of porcine tissue plasminogen activators by affinity adsorption on fibrin*. Biochem. Biophys. Acta, 1982, 719, 318-328.
- Wijnngaards G., Kluft C., Groeneveld E.: *Demonstration of urokinase-related fibrinolytic activity in human plasma*. Br. J. Haemat., 1982, 51, 165-169.
- Żygulska-Mach H., Mirkiewicz-Sieradzka B., Kostka-Trąbka E., Grodzka L., Dembińska-Kieć A., Romanowska B., Bieroń K., Kędzior A., Basista M.: *Ocena skuteczności prostacykliny w leczeniu niedrożności żyły środkowej siatkówki z zastosowaniem metody podwójnie ślepej próby*. Klin. Oczna, 1992, 94, 16-17.

Praca wpłynęła do Redakcji 23 stycznia 1996 r. (414)

Prace poglądowe

Klinika Oczna 1998, 100 (3): 179-183
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Symptomatologia zmian ocznych w przebiegu sarkoidozy Clinical manifestations in ocular sarcoidosis

Elżbieta Cieślicka, Jan Cieśllicki¹, Dariusz Ziara¹, Wanda Romaniuk, Kazimierz Oklek¹

Abstract: The authors present ocular changes observed in sarcoidosis. The most frequent features are: symptoms of dry eye and uveitis. Frequency of ocular manifestations leads to the conclusion that ophthalmic examinations ought to be routine procedure at sarcoid patients.

Słowa kluczowe: sarkoidoza, suche oko, zapalenie błony naczyniowej

Key words: sarcoidosis, dry eye, uveitis

Sarkoidoza, znana także pod nazwą choroby Besnier-Boeck-Schaumanna, została opisana po raz pierwszy przez Hutchinsona w 1878 roku.

Zgodnie z obowiązującą do dziś definicją Podkomitetu ds. Klasyfikacji i Definicji Sarkoidozy Nowojorskiej Akademii Nauk z 1976 r.: „Sarkoidoza jest wielonarządową chorobą o nieznanej etiologii, charakteryzującą się powstawaniem w tkankach nieserowaciejących ziarniaków. Manifestuje się klinicznie najczęściej obustronnym powiększeniem węzłów chłonnych wnek płucnych lub naciekami płuc oraz zmianami w skórze i w narządzie wzroku. Znamionami immunologicznymi choroby są depresja reakcji nadwrażliwości typu późnego, sugerująca energię limfocytów T, oraz podwyższony poziom immunoglobulin, sugerujący wzmoczoną aktywność limfocytów B. Sarkoidozę rozpoznaje się na podstawie wyników badań histopatologicznych wycinków tkanek pobranych drogą biopsji z co najmniej dwóch narządów, w których są obecne nieserowaciejące ziarniaki i (lub) jeżeli wynik testu Kveima jest pozytywny” (8).

Sarkoidoza jest rzadką chorobą występującą z różną częstością na całym świecie: od 0,2 do 80 przypadków na 100 000 ludności (8, 26). W Europie choruje na nią 10-40 osób na 100 000 ludności, w Polsce zaś około 7,6 na 100 000 (26). Blisko 50% przypadków sarkoidozy jest wykrywanych podczas okresowych badań radiologicznych klatki piersiowej u chorych nie zgłaszających dolegliwości. Na częstość występowania sarkoidozy i jej przebieg mają wpływ czynniki geograficzne, etniczne i rasowe. Częściej choroba pojawia się w młodszych grupach wiekowych – do 35. roku życia, zwłaszcza u rasy czarnej (8, 24, 26). Opisywano także rodzinne występowanie choroby (8, 10). Badania ostatnich lat wskazują na możliwość genetycznej pre dyspozycji do ujawnienia się choroby u osób z haplotypem HLA-DR-5, DR-6, DR-8 i DR-52 (10, 11).

Częstość występowania objawów ocznych, według różnych autorów, wynosi od 26 do 63% (1, 8, 24, 26). Zdarza się, że objawy oczne są pierwszą kliniczną manifestacją choroby, wyprzedzając na wiele lat (od roku do 11 lat) pojawienie się zmian w płucach (23, 24). Zmiany zapalne wewnątrzgałkowe w sarkoidozie prowadzą do poważnych powikłań i są potencjalną przyczyną uszkodzenia wzroku (15, 16, 25). W polskim piśmiennictwie naukowym brak danych na temat występowania, manifestacji, diagnostyki i leczenia sarkoidozy narządu wzroku.

¹ Oddziału Okulistycznego Szpitala Górniczego w Sosnowcu
Ordynator: dr hab. med. Wanda Romaniuk

² Katedry i Kliniki Ftizjopneumonologii Śląskiej AM w Zabrze-Biskupicach
Kierownik: prof. dr hab. Kazimierz Oklek

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Lek. med. Elżbieta Cieślicka
ul. Słczyńskiego 15/4
44-100 Gliwice

Podstawową zmianą patomorfologiczną w sarkoidozie jest ziarniak zbudowany ze ściśle przylegających do siebie komórek nabłonkowych, pojedynczych makrofagów oraz wielojądrazastych komórek olbrzymich typu Langhansa. W badaniu ultrastrukturalnym wykazano, że komórki nabłonkowe, olbrzymie i makrofagi są w stanie pobudzenia (8, 26). Ziarniaki i makrofagi są w stanie pobudzenia (8, 26). Ziarniaki i makrofagi są w stanie pobudzenia (8, 26). Ziarniaki i makrofagi są w stanie pobudzenia (8, 26). Ziarniaki i makrofagi są w stanie pobudzenia (8, 26).

Ziarnina sarkoidalna może powstawać we wszystkich strukturach narządu wzroku. Patologiczne zmiany spotykamy zarówno w segmencie przednim, pośrednim i tylnym gałki ocznej, jak i w obrębie tkanek oczodołu i nerwu wzrokowego oraz przydatków oka (1, 4, 5, 13, 14, 16, 22, 27). Lokalizacja zmian jest prawie zawsze obustronna i wieloogniskowa. Bardziej dogodny, z praktycznego i terapeutycznego punktu widzenia, jest podział na zmiany: I – okołogałkowe i II – wewnątrzgałkowe (12, 28). Te ostatnie pojawiają się częściej, są bardziej charakterystyczne dla sarkoidozy, a prowadząc zazwyczaj do poważnych powikłań są zagrożeniem dla wzroku i dlatego też stanowią bezwzględnie wskazanie do systemowego leczenia kortykosteroidami.

Do zmian okołogałkowych (I) zaliczamy:

- 1) zmiany dotyczące powiek,
- 2) ziarniaki w obrębie przewodów łzowych,
- 3) zapalenie gruczołu łzowego,
- 4) zespół objawów suchego oka,
- 5) ziarniakowe zapalenie spojówek,
- 6) złogi wapnia w rogówce (keratopatia pasmowata) i spojówce,
- 7) ziarniaki twardówki,
- 8) ziarniaki mięśni gałkoruchowych,
- 9) ziarniaki tkanek oczodołu.

Zmiany w powiekach mogą występować pod postacią różnorodnych objawów skórnych – tocznia odmrozinowego, wysypki grudkowoplamistej, blizn i blaszek sarkoidalnych. Pojedynczy ziarniak może imitować gradówkę (4, 15, 16, 26).

Umieszczenie ziarniny sarkoidalnej w świetle przewodu łzowego prowadzi do jego zwężenia, objawiającego się uporczywym łzawieniem (15, 16).

Ziarniaki rozwijające się wewnątrz gruczołu łzowego mogą prowadzić do jego obrzęku i powiększenia. Konsekwencją zapalenia gruczołu łzowego jest upośledzenie wydzielania łez prowadzące do powstania suchego zapalenia rogówki i spojówki, określanego także zespołem suchego oka (14-16). Wskutek wysychania nabłonka spojówki i rogówki dochodzi do jego złuszczenia. Następstwem może być wtórne zakażenie.

Najczęstszym miejscem występowania ziarniny sarkoidalnej jest spojówka załamków (14-16). Wskutek wysychania nabłonka spojówki i rogówki dochodzi do jego złuszczenia. Następstwem może być wtórne zakażenie.



Ryc. 1. Ziarniakowe zapalenie spojówek
Fig. 1. Granulomatous conjunctivitis

Innego rodzaju zmianą patologiczną dotyczącą rogówki i spojówki jest odkładanie w nich złogów wapnia w przebiegu hiperkalcemii. W rogówce złogi wapnia zajmują powierzchniowe warstwy istoty właściwej. Zmętnienia lokalizują się pasmowo w środkowym i dolnym obszarze rogówki. Obszary zmętnienia nie są jednolite – pojawiają się małe, półkoliste i przejrzyste pola rozdzielające obszar zmętnienia, przedstawiając obraz „sera Gruyere” (4, 15). Zmętnienie zagęszcza się w kierunku rąbka, od którego jest oddzielone strefą przejrzystej rogówki. W spojówce gałki przylegającej do obszarów zmętnienia można stwierdzić obecność małych, przezroczystych pęcherzyków wypełnionych gęstą cieczą. W spojówce załamków. Proces ostrej kalcyfikacji rogówki (z towarzyszącymi objawami subiektywnymi, takimi jak światłowstręt, łzawienie, pieczenie, przekrwienie gałek i obniżenie ostrości wzroku) obserwowano u pacjentów z bardzo wysokim poziomem wapnia w surowicy (około 14,7 mg%). U większości pacjentów z kalcyfikacją rogówki i spojówki poziom wapnia w surowicy zwykle jest podwyższony, ale powyższe zmiany mogą pojawić się również przy jego prawidłowym poziomie (4).

Rzadko występują ziarniaki w obrębie nadtwardówki, twardówki (w postaci typowych ognisk zapalnych) i mięśni gałkoruchowych. Na obecność ziarniaka w mięśniach może wskazywać jego porażenie (4, 15).

Sporadycznie są opisane ziarniaki oczodołu, pod kliniczną postacią zespołu guza oczodołu (1, 7). Wewnątrzgałkowe zmiany sarkoidalne (II) dominują w obrazie choroby. Pojawiają się u 24-50% chorych (4, 6, 15, 16, 18, 22-24).

Zmiany patologiczne są następstwem nie tylko powstawania ziarniny sarkoidalnej i angiopatii, ale także odkładania w tkankach krążących kompleksów immunologicznych, które prawdopodobnie są odpowiedzialne za zapoczątkowanie stanu zapalnego błony naczyniowej (8, 19).

Objawem wiodącym w sarkoidozie narządu wzroku (SNW) jest zapalenie błony naczyniowej i zmiany w obrębie wewnątrzgałkowego odcinka nerwu wzrokowego. Uważa się, że zapalenie błony naczyniowej może być pierwszym zwiastunem choroby i na wiele lat wyprzedzać pojawienie się objawów systemowych (8, 23, 24).

W zależności od lokalizacji, objawów początkowych i przebiegu procesu zapalnego przyjmuje różnorodną postać kliniczną. Stan zapalny może dotyczyć przedniego (A), pośredniego (B), tylnego (C) odcinka błony naczyniowej lub wszystkich jej odcinków jednocześnie.

A. Zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej może występować w postaci (12, 14-16):

- 1) ostrego zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego,
- 2) przewlekłego zapalenia tęczówki i ciała rzęskowego,
- 3) guzków tęczówki,
- 4) guzkowego zapalenia *trabeculum*.

B. W zapaleniu pośredniej części błony naczyniowej uwagę zwracają (14-16, 20):

- 1) ziarniaki ciała rzęskowego,
- 2) obrzęk wyrostków rzęskowych,
- 3) zmiany wysiękowe w komorze tylnej,
- 4) zmiany w ciele szklistym.

C. Na kliniczny obraz zapalenia tylnej części błony naczyniowej składają się (4-6, 14, 15, 18, 22, 27):

- 1) swoiste zapalenie siatkówki i błony naczyniowej *en taché de bougie* lub *candle wax dripping*,
- 2) nieswoiste zapalenie siatkówki i błony naczyniowej,
- 3) centralna surowicza retinopatia,
- 4) okołonaczyniowe zapalenie siatkówki,
- 5) obrzęk plamki,
- 6) neowaskularyzacja – nowotwórstwo naczyniowe siatkówki,
- 7) krwotoki do siatkówki,
- 8) ziarniaki siatkówkowo-naczyniówkowe,
- 9) choroidopatia (epiteliopatia).

D. Zmiany w obrębie nerwu II objawiają się jako (1, 4, 15, 16):

- 1) ziarniak nerwu II,
- 2) obrzęk zapalny tarczy nerwu II,
- 3) obrzęk tarczy nerwu II, wtórny do procesu w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN),
- 4) neowaskularyzacja tarczy nerwu II.

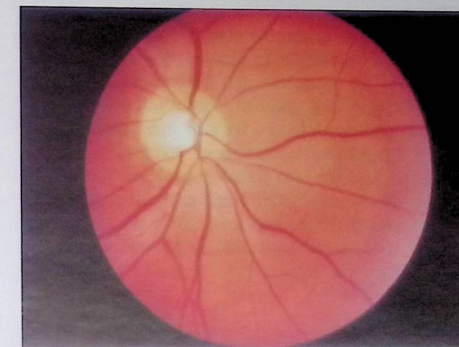
Ad A. Ostre zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego charakteryzuje się nagłym początkiem zmian, delikatnymi osadami na tylnej powierzchni rogówki. Wykazuje dobrą reakcję na leczenie przeciwzapalne. Postać przewlekłą zapalenia charakteryzuje natomiast podstępny początek i przewlekły przebieg. Na tylnej powierzchni rogówki powstają duże, sadłowate osady. Obserwuje się znaczną oporność na leczenie przeciwzapalne. Rokowanie jest niepomyślne. Zarówno w ostrej, jak i w przewlekłej postaci zapalenia może dochodzić do powstawania zrostów tęczówki z rogówką i soczewką (ryc. 2).

Guzy tęczówki pojawiają się zwykle w przewlekłej postaci choroby. Mają wygląd przezroczystych, szarawych wybrzuszeń (ryc. 2) na żrenicznym brzegu tęczówki (guzy Koeppego) oraz w głębi miąższu lub na powierzchni tęczówki (guzy Bussaca). Mogą pojawić się w pozornie spokojnym oku, bez widocznych objawów zapalnych, sugerując tło nowotworowe. Na różnicowanie zmian pozwala angiografia fluoresceinowa (15, 16).



Ryc. 2. Zapalenie przedniego odcinka gałki ocznej – zrosty tylne. Guzki Koeppego
Fig. 2. Complications of anterior uveitis – posterior synechiae. Koeppe nodules on the pupillary margin (at 1, 2, 7, 8, 9-hours points)

Zdaniem Iwaty i wsp. (12) za szczególną i wyjątkowo częstą, jeśli nie patognomiczną, manifestację sarkoidozy uważa się guzkowe zapalenie *trabeculum* (1, 12). Ziarnina sarkoidalna rozwija się w kącie przesącza pod postacią różnej wielkości szaroróżowych, przezroczystych lub żółtawo podbarwionych guzków. Wraz ze zrostami tęczówkowo-rogowkowymi i tęczówkowo-soczewkowymi stanowią zasadniczy patomechanizm jaskry następowej, prowadzącej do uszkodzenia nerwu wzrokowego (ryc. 3).



Ryc. 3. Jaskrowy zanik tarczy nerwu wzrokowego
Fig. 3. Glaucomatous optic nerve atrophy

Ad B. Najczęściej proces zapalny umiejscawia się w pośrednim odcinku błony naczyniowej (12, 15, 16). Niektórzy wręcz wskazują na ciało rzęskowe jako punkt wyjścia procesu zapalnego, podkreślając szczególną wagę wczesnego badania tej struktury (20), w której już w początkowych stadiach choroby można stwierdzić obecność guzków (średnicy do 1 mm), wysięków i nieregularnego obrzęku wyrostków rzęskowych. Wysięki w zależności od przebiegu choroby mogą mieć postać dyskretnej, pyłkowatej, lub przy większej rozległości zmian mogą stwarzać wrażenie błon rzekomych. Od prawdziwych błon różnią się całkowitym ustępowaniem

Elżbieta Cieślicka i wsp.

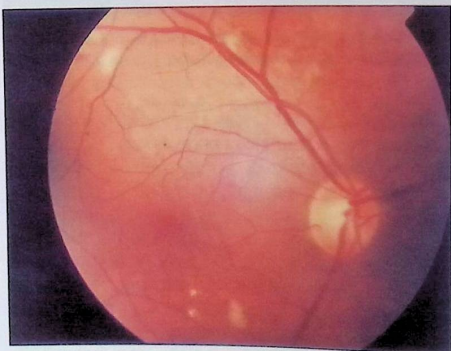
niem po miejscowej kortykoterapii. Przy gwałtownym przebiegu choroby obficie pojawiające się wysięki przybierają postać kremowożółtych, woskowatych mas wypełniających tylną komorę gałki. Dla procesu toczącego się w ciele rzęskowym charakterystyczne są zmiany w ciele szklistym pod postacią „kul śnieżnych” i „sznurów pereł”, będących skupiskami cytotoksycznych leukocytów, które mają wywodzić się z woskowatych wysięków w komorze tylnej (12, 14-16). Zmiany te nie występują w przewlekłej postaci zapalenia tęczy i ciała rzęskowego.

Ad C. Ogromną różnorodność zmian spotykamy w dnie oka. Za patognomoniczne i swoiste dla sarkoidozy jest uważane zapalenie siatkówki *en taché de bougie* lub *candle wax dripping* (1, 5, 14-16). W siatkówce pojawiają się drobne, okrągłe lub większe, nieregularne kremowożółte wysięki (ryc. 4), zwykle zlokalizowane w sąsiedztwie naczyń żylnych. Mniejsze grupują się wzdłuż małych obwodowych naczyń na podobieństwo „sznurów pereł”, przy większych skupiskach sprawiając wrażenie nieregularnej masy wosku spływającej wzdłuż naczyń, stąd ich nazwa. W angioskopii charakteryzują się autofluorescencją, przybierającą nieco na intensywności po podaniu kontrastu i nie zmieniającą się w dalszej fazie badania. Utrzymują się mimo leczenia bardzo długo (nawet od 3 do 5 lat), po ich ustąpieniu pozostają typowe, białe, naczyniówkowo-siatkówkowe blizny (15).

Nierzadko proces sarkoidalny w narządzie wzroku manifestuje się nieswoistym ogniskiem zapalnym siatkówkowo-naczyniówkowym (15).

Centralna, surowicza retinopatia jest sporadycznie spotykana w postaci typowych ognisk (15, 16).

U około 50% chorych z wewnątrzgałkową sarkoidozą pojawia się zapalenie okołonaczyniowe siatkówki (ZOS). Dotyczy ono głównie małych obwodowych naczyń, najczęściej żylnych. Rzadko opisywano zajęcie dużych, żylnych pni naczyniowych. Wzdłuż naczyń pojawiają się wysięki jako białawe, podłużne pasma lub mgiełkowate otoczki. ZOS o charakterze zmian opisywanych jako choroba Ealesa nie różni się zasadniczo od tych spotykanych w innych jednostkach chorobowych. Mikami i wsp. uważają, że prawie każdy chory



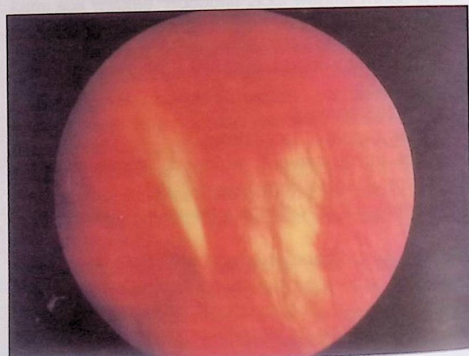
Ryc. 4. Woskowate wysięki *candle wax dripping*, obrzęk siatkówki
Fig. 4. Waxy exudates, macular edema

na sarkoidozę jest dotknięty różnego stopnia mikroangiopatią (17, 19). Powikłaniem ZOS może być zamknięcie światła żyły głównej siatkówki lub jej gałęzi. Nowotworstwo naczyń siatkówki może pojawić się w następstwie jej przewlekłego niedokrwienia, w postaci charakterystycznych wachlarzyków nowych naczyń, które mogą być przyczyną krwotoków do siatkówki i ciała szklistego (1, 4, 15).

Częstą konsekwencją długotrwałego procesu zapalnego błony naczyniowej jest obrzęk siatkówki (ryc. 4). Objaw ten, jak zdawałoby się izolowany, może wyprzedzać kliniczną manifestację procesu zapalnego, prawdopodobnie jako skutek pierwotnego uszkodzenia naczyń. Długotrwały obrzęk siatkówki prowadzi do jej torbielowatego zwyrodnienia, które jest częstą przyczyną znacznego obniżenia ostrości wzroku (25).

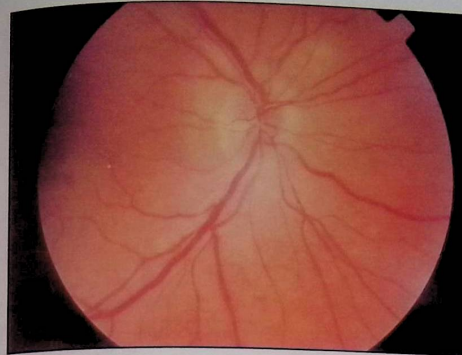
Ziarniniaki siatkówkowo-naczyniówkowe występują rzadko (15).

Zaburzenia w obrębie warstwy nabłonka barwnikowego siatkówki (*retinal pigment epithelium* – RPE) są zaliczane przez niektórych autorów (15) do rzadko występujących specyficznych zapaleń błony naczyniowej, a przez innych (6, 18) do niezapalnych zaburzeń określanych wspólnym mianem choroidopatii lub epitelopatii. W sarkoidozie narządu wzroku zmiany te występują u 29-50% chorych (6, 18). Przyczyną zaburzeń ma być pierwotne uszkodzenie RPE. Bardziej przekonujący jest jednak pogląd o pierwotnej waskulopatii choriokapilarów, z następowym uszkodzeniem warstw RPE (15, 18). Klinicznie siatkówka przedstawia obraz



Ryc. 5. Choroidopatia – wrzecionowate, białe pola depigmentacji
Fig. 5. Choroidopathy – white areas of depigmentation

dyskretnego, wielogniskowego przegrupowania barwnika do pojawienia się (w miarę postępu choroby) mniej lub bardziej rozległych kremowożółtych obszarów naczyniówkowej depigmentacji (stąd angielska nazwa *patchy choroidopathy*), do której dołącza się z czasem hiper-, hipo- lub depigmentacja w obrębie warstwy RPE (ryc. 5). W angioskopii w fazie naczyniówkowej brak jest tłumienia na obszarze depigmentacji; brzegi zmian, niewidoczne we wczesnych fazach badania, w późniejszych ujawniają przeciek fluoresceiny na granicy zdrowej tkanki. Typowa lokalizacja zmian to okolica przedrównikowa, rzadko zmiany lokalizują się w biegunie tylnym.



Ryc. 6. Obrzęk nerwu wzrokowego
Fig. 6. Papilloedema

Ad D. Objawy dotyczące nerwu wzrokowego mogą być następstwem ogniskowego zajęcia nerwu przez pojedyncze ziarniniaki, co zwykle nie zaburza widzenia, lub też są konsekwencją długotrwałego procesu

zapalnego siatkówki i błony naczyniowej (obrzęk zapalny i neowaskularyzacja tarczy nerwu II). Zmiany te mogą być również wtórne do procesu w OUN (obrzęk niezapalny) (1, 4, 15).

Objawy, takie jak swoiste zapalenie siatkówki *candle wax dripping*, okołonaczyniowe zapalenie siatkówki, obrzęk siatkówki, obrzęk tarczy nerwu II (ryc. 6), neowaskularyzacja siatkówki, ziarniniaki i choroidopatia, składają się na obraz zmian określane mianem retinopatii sarkoidalnej (1, 4, 15).

Zważywszy, że objawy oczne mogą być pierwszą kliniczną manifestacją choroby (8,7% chorych wg Rothovej) (24), okulista często jest pierwszym lekarzem, który może wcześniej ustalić właściwe rozpoznanie, a od tego zależy możliwość zapobieżenia trwałemu inwalidztwu wzrokowemu u chorych na sarkoidozę.

Piśmiennictwo zamieszczono po następnym opracowaniu (s. 188).

Praca wpłynęła do Redakcji 3 czerwca 1996 r. (456)