

Oaks J. A., Folk J. C.: Toxocara canis infection of the eye. Correlation of clinical observations with developing pathology in primate model. Arch. Ophthalmol. 102: 282-291 (1984). — 25. Wilkinson C. P., Welch R. B.: Intraocular Toxocara. Amer. J. Ophthalmol. 71: 921-930 (1971). — 26. Worley G., Green J. A., Frothingham T. E., Sturmer R. A., Walls K. W., Pakalnis V. A., Ellis G. S.: Toxocara canis infection. Clinical and epidemiological associations with seropositivity in kindergarten children. J. Infect. Dis. 149: 591-597 (1984). — 27. Żarnowska H., Jastrzębska M.: Excretory-secretory larval antigens of Toxocara canis: physico-chemical characteristics and specificity assayed by Western blot

technique. Acta Parasit. 39: 41-45 (1994). — 28. Żygulska-Mach H., Krukar-Baster K., Ziobrowski S.: Ocular toxocariasis in children and youth. Doc. Ophthalmol. 84: 145-154 (1993). — 29. Żygulska-Mach H., Ziobrowski S.: Przypadek toksokariazy ocznej leczonej fotokoagulacją ksenonową. Klin. Oczna 89: 213-214 (1987). — 30. Żygulska-Mach H., Ziobrowski S., Ciechanowska A., Kornacki B.: L'uveite parasitaire induite par Toxocara canis. Bull. Soc. Franc. Ophthalmol. 97: 241-242 (1986).

Praca wpłynęła: 06.01.1994

## Piotr Sobolewski i Danuta Smoleńska-Janica

# Wrodzona niepostępująca ślepotą nocną — opis przypadków

### Congenital stationary nightblindness — report of cases

**Summary:** The authors present 5 cases of nonprogressing congenital disturbances of adaptation. Electroretinogram, typical of this entity can be useful in the differential diagnosis of disorders of scotopic adaptation in other diseases.

Hasła: ślepotą zmierzchowa, elektretinografia  
Key words: nightblindness, electroretinography

Wrodzona niepostępująca ślepotą nocną (Congenital Stationary Night Blindness — CSNB) objawia się niedowidzeniem zmierzchowym i upośledzeniem postrzegania różnic oświetlenia. Ponadto charakteryzuje się zaburzoną adaptacją skotopową oraz nieprawidłowym zapisem elektretinograficznym. Towarzyszyć jej może różnego stopnia ślepotą na barwę niebieską oraz paradoksalna reakcja zwężania źrenic w ciemności<sup>2,3</sup>. Jak podają Carr i Siegel schorzenie to występuje pod 3 postaciami: I. CSNB z prawidłowym obrazem dna oka i prawidłowym polem widzenia w perymetrii kinetycznej, II. CSNB jako Choroba Oguchi'ego lub ze zmianami typu fundus albipunctatus, III. CSNB z krótkowzrocznością, oczopląsem i osłabioną ostrością wzroku<sup>1</sup>.

W zapisie ERG występuje zwykle redukcja fali b i b2 w warunkach adaptacji skotopowej, zachowana fala a i prawidłowy zapis elektretinograficzny po stymulacji „flicker”. EOG może wykazywać obniżoną liczbę Ardena<sup>1</sup>.

Inną klasyfikację podał Miyake<sup>6</sup>. Wyróżnia on typ niekompletny CSNB (w zapisie ERG — redukcja odpowiedzi pręcikowej, znaczna redukcja komponenty czopkowej i obecność fal potencjałów oscylacyjnych) i typ kompletny CSNB (w ERG — zapis negatywny, brak odpowiedzi pręcikowej i fal potencjałów oscylacyjnych, zachowanie komponenty czopkowej). Postać niekompletna ujawnia się często z małą krótkowzrocznością lub nadwzrocznością, postać kompletna przebiega zwykle z wysoką krótkowzrocznością. CSNB ma charakter nieprogressywny, dziedziczny, przenoszony w sposób autosomalny dominujący, lub autosomalny recesywny oraz przez gen recesy-

wny o różnym stopniu penetracji, znaleziony na chromosomie X<sup>4,7</sup>. W ostatnich doniesieniach sugeruje się także istnienie delekcji genu Xp11 lub Xp21<sup>9</sup>.

Patogeneza choroby pozostaje jeszcze nieznaną, lecz najczęściej przytacza się mechanizm zakłóconej transmisji wewnątrzsiatkówkowej lub dysfunkcję połączeń synaptycznych fotoreceptorów i zewnętrznej warstwy siatkówki<sup>5,7,8,10</sup>.

Materiał własny dotyczy 5 przypadków, rozpoznanych w czasie 6-letniej działalności naszej pracowni badań elektrooftalmograficznych.

#### Badania własne. Metodyka

Badania ERG wykonywano przy użyciu systemu komputerowego UTAS-E-1000 firmy LKC-System Inc. (program komputerowy EPIC-4s). Zapis czynności siatkówki rejestrowano obocześnie przez elektrody nagalkowe w adaptacji skotopowej i fotopowej po pojedynczych błyskach światła stroboskopowego z użyciem niebieskiego i czerwonego filtra Wrattena oraz po bodźcach światła białego o częstotliwości 30 Hz („flicker” ERG). Czulość wzmocnienia, podstawa czasu, filtr sieciowy — według parametrów programu EPIC-4s. Czytelny zapis fal otrzymano po 40 uśrednieniach. Do uzyskania fal potencjałów oscylacyjnych użyto lampy błyskowej z filtrem Wrattena 30 dB. Czytelny zapis analizowano po 10 uśrednieniach.

Konwencjonalną perymetrię kinetyczną wykonano perymetrem Goldmanna w warunkach skotopowych.

#### Opis przypadków

Nr 1. 19-letnia dziewczynka zgłosiła się do kliniki w celu diagnostyki ślepoty zmierzchowej. Pełną ostrość wzroku uzyskano po wyrównaniu wady wzroku obu oczu korekcją -3,5 D. W badaniu stwierdzono niewielkiego stopnia rozrzedzenie struktur dna oka charakterystyczne dla krótkowzroczności. Obwodowe i centralne pole widzenia w perymetrii kinetycznej — w granicach normy.

Nr 2. 14-letni chłopiec z pełną ostrością wzroku w obu oczach z upośledzonym widzeniem o zmierzchu, diagnozowany w kierunku

Fundacja Szkoły Zdrowia Publicznego UJ poleca książkę:

**Jay Fleischman: "DIABETES AND ITS OCULAR COMPLICATIONS"**

(reprint, w języku angielskim, format A-4)

Cena 1 egzemplarza: 200.000 zł. • Wysyłka za zaliczeniem pocztowym.

Zamówienie prosimy kierować:

Fundacja Szkoły Zdrowia Publicznego UJ  
31-538 Kraków, ul. Wiślicko 1, tel./fax (0-21) 21-33-87

Z Kliniki Okulistycznej AM w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. Andrzej Stankiewicz

Reprint requests to:  
Dr med. Piotr Sobolewski  
ul. Gruntowa 8c m. 19, 15-706 Białystok

zwrodnienia barwnikowego siatkówki. W ocenie okulistycznej poza nieprawidłowym badaniem ERG nie stwierdzono odchylenia od normy.

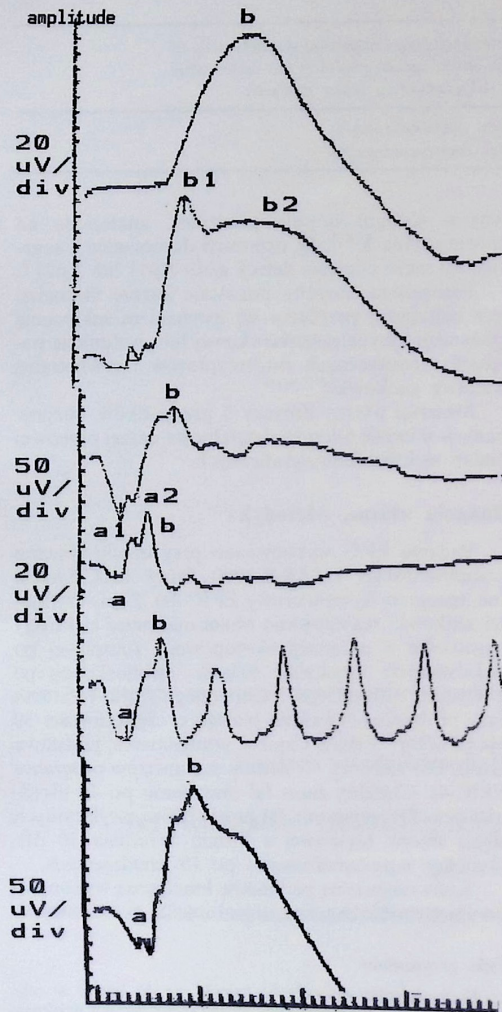
Nr 3. 17-letni chłopiec z krótkowzrocznością obu oczu -4,0 D i zaburzonym widzeniem o zmierzchu, przyjęty do kliniki w celu dokładnej diagnostyki. Poza niewielkiego stopnia rozrzedzeniem siatkówki i naczyńki w badaniu oftalmoskopowym i nieprawidłowym zapisem ERG nie stwierdzono istotnych zmian patologicznych.

Nr 4. 18-letni chłopiec z krótkowzrocznością -6,5 D w oku prawym, -7,0 D w oku lewym i astygmatyzmem 2,0 D w oku prawym i 3,0 D w oku lewym oraz niedowidzeniem zmierzchowym przyjęty do kliniki w celu wykluczenia zwrodnienia barwni-

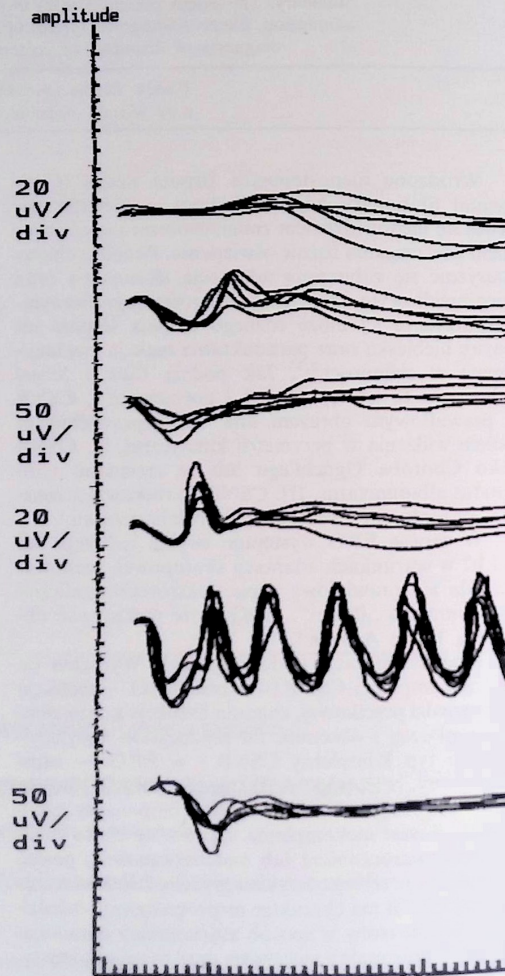
kowego siatkówki. W badaniu stwierdzono średnio zaawansowane zmiany krótkowzroczne na dnie oka oraz nieznaczne, obwodowe zwężenie pola widzenia w perymetrii kinetycznej obu oczu.

Nr 5. 32-letni chory z wysoką krótkowzrocznością obu oczu (-12,0 D), znacznie osłabioną ostrością wzroku (4/50 i 5/50), ograniczeniem obwodowego pola widzenia w perymetrii kinetycznej wielkości 15 stopni, poziomym oczopląsem i ślepotą zmierzchową, przyjęty do kliniki w celu dokładnej diagnostyki okulistycznej. Na dnie oka stwierdzono zaawansowane zmiany krótkowzroczne i zwrodnieniowe siatkówki w obu oczach.

Wywiad rodzinny u 5 chorych miał znaczenie istotne (ślepotą zmierzchową, krótkowzroczność). Żaden z badanych nie podawał istnienia innych chorób ogólnoustrojowych.



Ryc. 1. Prawidłowy, jednooczny zapis ERG po stymulacji (od góry) światłem błyskowym z filtrem niebieskim, czerwonym, białym w adaptacji skotopowej, białym w adaptacji fotopowej, zapis ERG flicker (30 Hz) oraz wykres potencjałów oscylacyjnych. Na rycinie podano nazwy fal



Ryc. 2. Nałożone na siebie elektroretinograficzne zapisy czynności siatkówki 5 chorych na CSNB

## Wyniki i omówienie

Aż u 4 spośród 5 chorych zaobserwowano współistnienie krótkowzroczności i ślepoty zmierzchowej. W badaniach perymetrycznych charakterystyczne było nieznaczne ograniczenie obwodowego pola widzenia w perymetrii kinetycznej lub wręcz jego brak. U wszystkich badanych pacjentów wystąpiła redukcja fali b po błyskach światła niebieskiego, czerwonego i białego w adaptacji skotopowej, oraz brak fal potencjałów oscylacyjnych. W całej grupie badanych uzyskano prawidłową amplitudę fali a oraz prawidłowy zapis „flicker”. Czas kulminacji oznaczalnych fal zapisu pozostawał prawidłowy (nie przekraczał czasu kulminacji norm pracowni w odpowiadającej grupie wiekowej).

## Wnioski

Przedstawione przypadki i typowe dla CSNB cechy zapisu ERG mogą być przydatne w diagnostyce różnicowej dystrofii tapetoretinalnych, krótkowzroczności, wrodzonego rozwarstwienia siatkówki,

nabytej ślepoty nocnej oraz innych schorzeń z zaburzoną adaptacją skotopową.

## Piśmiennictwo

1. Carr R. E., Siegel I. M.: Visual electrodiagnostic testing—practical guide for the clinician. str. 85-90 (Williams and Wilkins, Baltimore 1982).
2. Duke-Elder S.: Normal and abnormal development t. 2: str. 657-661 (London 1969).
3. Frank J. W., Kushner B. J., France T. D.: Paradoxical pupillary phenomena: a review of patients with pupillary constriction to darkness. Arch. Ophthalmol. 106: 1564-1566 (1988).
4. Khouri G.: X-linked congenital stationary night blindness Arch. Ophthalmol. 106: 1417-1422 (1988).
5. Krill A. E.: Hereditary retinal and choroid disease New York. 257-258 (1972).
6. Miyake Y.: Incomplete type CSNB: 700-702. Elsevier Science Publisher B. S. Ophthalmol. Today (1988).
7. Moses R. A., Hart W. M.: Adler's physiology of the eye—clinical application: str. 525-527 (The C. V. Mosby Company, St. Louis 1987).
8. Paul T. V. M., de Yong: Mizuo phenomenon in X-linked retinoschisis Arch. Ophthalmol. 109: 1104-1108 (1991).
9. Pillers D. M., Seltzer W. K.: Negative-configuration electroretinogram in Oregon Eye Disease. Arch. Ophthalmol. 111: 1558-1563 (1993).
10. Thaler S. B.: Fast and slow eog in congenital and acquired blindness. Ophthalmol. Res. 11: 206-212 (1979).

Praca wpłynęła: 10.02.1994