

Ryszard H. Philips i Małgorzata Ginter

Naczyniak jamisty siatkówki i tarczy nerwu wzrokowego

Cavernous hemangioma of the retina and optic disc

Summary. Presenting a case of a 13-year-old boy, the authors show a clinical and angiographical picture of cavernous hemangioma of the retina and optic disc and discuss the difficulties of differential diagnosis in this disease.

Hasła: naczyniak jamisty, diagnostyka, różnicowanie

Key words: cavernous hemangioma, diagnosis, differential diagnosis

Śród pierwotnych zmian nowotworowych siatkówki i nerwu wzrokowego, zmiany naczyniakowate siatkówki i nerwu wzrokowego zajmują poczesne miejsce. Nowotwory te, o charakterze łagodnym, w wielu przypadkach mogą stanowić zagrożenie dla wzroku. Zmiany te, chociaż stosunkowo często obserwowane, nastrożają trudności diagnostyczne², co wiąże się z brakiem dokładnej klasyfikacji i istniejącym zamieszaniem w piśmiennictwie, wynikającym z podobieństwa obrazów klinicznych. Do zmian naczyniakowatych siatkówki o charakterze łagodnych nowotworów, dających połączyć się w jedną spójną grupę należy zaliczyć: naczyniaka jamistego, naczyniaka włókniczakowego, naczyniaka kędzierzastego. Ze względu na wielkie podobieństwo obrazu klinicznego w grupie tej należy też ująć teleangiektazje naczyń siatkówki, choć nie są one uważane za sprawy nowotworowe. Cechą charakterystyczną tych schorzeń jest współistnienie podobnych zmian w innych narządach, i szczególnie, występowanie zespołów określanych jako oczno-neurodermalne. Wszystkie wymienione zmiany naczyniowe są najczęściej rozpoznawane w 1 lub 2 dekadzie życia.

Naczyniak jamisty siatkówki jest stosunkowo rzadką odmianą, zwykle jednostronną, statystycznie częściej występującą u kobiet¹. W przypadkach, gdy nie dotyczy tylnego bieguna gałki ocznej może nie dawać objawów. Sporadycznie obserwowano współwystępowanie zmian w skórze i w pniu mózgu. Spośród innych opisanych anomalii towarzyszących naczyniakowi jamistemu siatkówki należy wymienić wrodzone wady układu sercowo-naczyniowego, hypogammaglobulinemię, porażenie nerwów czaszko-

wych. Przyjmuje się, że naczyniak jamisty siatkówki posiada podłoże genetyczne, dziedziczone autosomalnie dominująco lecz z wysoce zmienną penetracją i ekspresją genów. Wziernikowo przedstawia się jako skupiska wystających ponad powierzchnię siatkówki ciemnowiśniowych lub nawet czarnych gronek. Zmiany często towarzyszą białawo-szare nasiatkówkowe błony, pochodzenia glejowego, które z czasem mogą proliferować na powierzchnię siatkówki. Nierzadkie są zmiany barwnikowe w otoczeniu zmian naczyniowych. Wysięki i krwotoki siatkówkowe opisywano w wyjątkowych przypadkach. Zmiany podobne do zmian siatkówkowych mogą występować na tarczy nerwu wzrokowego^{1,3,4}.

Opis przypadku

Chłopiec W.T. lat 13. Około 2 roku życia matka zauważyła, że dziecko nie widzi okiem lewym. W wieku lat 3 hospitalizowany na oddziale okulistycznym szpitala dziecięcego, gdzie rozpoznano naczyniakowatość siatkówki. Badania diagnostyczne (w tym KT głowy) nie wykazały innej lokalizacji zmian naczyniowych. Dziecko było kontrolowane co 1/2 roku i podczas 10-letniej obserwacji nie stwierdzono progresji zmian. Przed rokiem zgłosiło się na ostry dyżur z powodu bólu głowy oraz gałki ocznej lewej; stwierdzono głębokie niedowidzenie oka lewego. Po rozszerzeniu źrenicy ukazały się rozległe zmiany naczyniowe, obejmujące cały tylny biegun oka. Rozległe zmiany naczyniowe i barwnikowe w obszarze całego dna oka rozpoznano jako naczyniakowatość siatkówki (Angiomatosis retinae). Jednakże badania przeprowadzone w klinice pozwoliły rozpoznać naczyniaka jamistego siatkówki i nerwu wzrokowego.

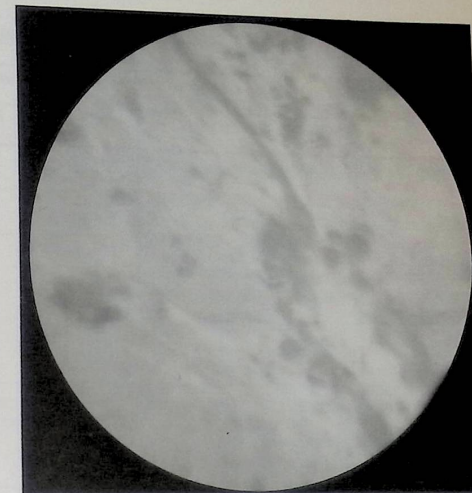
Badaniem okulistycznym stwierdzono ostrość wzroku w dal oka prawego równą 5/6-5/5 z korektą cylindryczną -1,0D w osi 170° a oka lewego obniżoną do ruchów ręki przed okiem. Ciśnienie wewnątrzgałkowe obu oczu wynosiło 16 mmHg. Ustawienie i ruchomość gałek ocznych była prawidłowa. W badaniu przedniego odcinka i dna gałki ocznej prawej nie stwierdzono zmian patologicznych. Oko lewe: aparat ochronny oka i przedni odcinek gałki ocznej budowy prawidłowej. Dno oka: w obszarze całego dna stwierdzono liczne skupiska groniastych rozdęć naczyń (ryc. 1). Poszczególne grona różniły się wielkością i kolorem. Mniejsze były żywo-czerwone, większe ciemnowiśniowe lub nawet granato-

wo-czarne. W otoczeniu groniastych zmian znajdowały się pojedyncze szaro-białe błony i zmiany barwnikowe. Rozmieszczenie zmian naczyniowych odpowiadało przebiegowi głównych naczyń siatkówki. Rozległe zmiany naczyniowe pokrywały tarczę nerwu wzrokowego. A angiografii fluoresceinowej na zdjęciach wykonanych przed podaniem kontrastu widoczna jest autofluorescencja błon nasiatkówkowych. W fazie naczyniówkowej angiografii widoczne jest tłumienie fluorescencji naczyniówkowej w obszarach odpowiadających zmianom (ryc. 2). Hipo fluorescencja tych miejsc się wypełnia gron fluorescencją. W niektórych z nich dało się zaobserwować zjawisko sedimentacji elementów morfotycznych krwi, polegające na tym, że w górnej części rozdęć naczyniowych pojawiła się intensywna fluorescencja plazmy krwi, podczas gdy w dolnych częściach rozdęć widoczny był obszar hipo fluorescencji, powstały z sedimentacji krwinek. W późniejszych fazach nie zaobserwowano przecieku naczyniowego do otaczających tkanek.

Badanie ogólne dziecka łącznie z wykonaniem magnetycznego rezonansu jądrowego głowy nie wykazało odchyłań od normy poza naczyniakiem zlokalizowanym w lewej gałce ocznej. U rodziców dziecka oraz u siostry nie stwierdzono odchyłań od stanu prawidłowego.

Omówienie

Naczyniaka jamistego siatkówki należy różnicować przede wszystkim z naczyniakiem włosowatym siatkówki, naczyniakiem kędzierzastym siatkówki oraz zmianami teleangiektatycznymi naczyń siatkówki^{1,4,6}. W opisanym przypadku dziecko przez kilka lat obserwowane było w rozpoznaniu naczyniakowatości siatkówki (naczyniak włosowaty). Prawdziwy naczyniak włosowaty może występować w siatkówce lub w nerwie wzrokowym a w przypadku skojarzenia z podobnymi zmianami w centralnym układzie nerwowym rozpoznany jest jako zespół Hippel-Lindau⁴. Zmiana w 50% występuje obustronnie¹. Naczyniak włosowaty zwykle zostaje wykryty w grupie wiekowej pomiędzy 1 a 2 dekadą życia. Początkiem zmiany jest proliferacja komórek śródbłonna kapilarów łączących dorzecze tętnicze z żylnym. Ze względu na progresję zmiany wyróżnić można kilka stadiów rozwojowych naczyniaka włosowatego, od małego czerwonego kłębka naczyniowego po baloniasty twór z potężnymi naczyniami tętniczymi i żylnymi, drenującymi naczyniak. Ostatecznym zejściem naczyniaka włosowatego jest pojawienie się wysięków, odwarstwienia siatkówki i zaniku gałki ocznej. Angiograficznie naczyniak włosowaty wykazuje obecność wysoce unaczyniowej tkanki guzowej oraz przeciekanie fluoresceiny w obrębie guza^{3,4}. Zmiany teleangiektatyczne siatkówki często mylone z naczyniakiem jamistym siatkówki mogą występować w przypadku choroby Coats'a oraz naczyniakowatości prosowatej Lebera. Choroba Coats'a pojawia się najczęściej jednostronnie w pierwszej lub drugiej dekadzie życia szczególnie często u osobników męskich^{1,4}. W następstwie progresji choroby w ciągu lat dochodzi do uszkodzenia poszerzonych naczyń, czego rezultatem jest pojawienie się przecieków, wysięków lipidowych, wreszcie odwarstwienia siatkówki. Zejściem procesu chorobowego może być zanik gałki ocznej. W angiografii fluoresceinowej widoczne są poszerzone na obwodzie siatkówki naczynia w przebiegu głównego drzewa



Ryc. 1. Naczyniak jamisty



Ryc. 2. Obraz angiograficzny zmian

naczyniowego, powstające kolaterale oraz wyciekanie fluoresceiny ze zmienionych naczyń.

Zmianą, którą również może przypominać naczyniaka jamistego jest naczyniak kędzierzasty siatkówki. Jest on następstwem nieprawidłowego połączenia tętniczko-żylnego z ominięciem sieci naczyń włosowatych i objawia się wyraźnym rozdęciem naczyń opisywanym jako „kłębowisko węży”. Występuje zwykle jednostronnie, bez innych zmian w obrębie oka. Upośledzenie ostrości wzroku występuje w wyjątkowych przypadkach⁶. Angiografia fluoresceinowa wykazuje tylko obecność rozdętych połączeń

Tabela I
Diagnostyka różnicowa: naczyniaka włósniczkowego, teleangiektazji, naczyniaka jamistego i naczyniaka kędzierzastego

| Początek | n. włósniczkowy | teleangiektazja | n. jamisty | n. kędzierzasty |
|----------------------------|---|--|--|------------------------------|
| | 1 i 2 dekada życia | 1 i 2 dekada życia | 1 i 2 dekada życia | 1 i 2 dekada życia |
| Oko | obustronnie 50% | jednostronny | jednostronny | jednostronny |
| Płeć | równo | męska | żeńską | ? |
| Genetyka | autosomalnie dominująco z różnym stopniem penetracji i ekspresji | niedziedziczny? | autosomalnie dominująco z różnym stopniem penetracji i ekspresji | niedziedziczny? |
| Progresja | często | często | tylko błon nasiatkówkowych | wątpliwa? |
| Okulistycznie | 1. wyraźny czerwony guzek z dużym naczyńcem odżywczym 2. siatkówka zmieniona | 1. nie ma wyraźnego 2. siatkówka b.z. | 1. groniaste rozdzęcia 2. siatkówka b.z. | 1. „gniazdo skłębionych węży |
| Histologia | uszkodzona bariera naczyniowa | uszkodzona bariera naczyniowa | bariera naczyniowa b.z. | bariera naczyniowa b.z. |
| Angiografia fluoresceinowa | wyciek barwnika A/V anastomoza | wyciek barwnika | bez wycieku, lecz klasyczna sedymentacja | bez wycieku |
| Komplikacje | krwotoki, odwarstwienie siatkówki, jaskra | odwarstwienie siatkówki krwotoki | wyjatkowo krwotok | nie obserwowane |
| Skojarzenie | w 25% zajęcie CUN | nie ma | możliwy zespół neuro/oculo/dermalnz | zespół Wyburn-Mason |
| Leczenie | fotokoagulacja, kryoaplikacja, jak o.s. | fotokoagulacja kryoaplikacja, jak o.s. | nie zalecane | nie zalecane |

* modyfikacja wg. L.J. Alexander

tętniczo-żylnych bez cech przeciekania fluoresceiny ze zmienionych naczyń. W przypadku występowania podobnych zmian wewnątrzczaszkowych i w nerwie wzrokowym rozpoznaje się zespół Wyburn-Mason'a.

W przedstawionym przypadku rozpoznanie postawiono na podstawie charakterystycznego obrazu klinicznego i angiograficznego. Decydującym w rozpoznaniu był charakterystyczny obraz dna oka obejmujący: czerwone lub wiśniowo-czerwone, groniaste rozdzęcia w przebiegu naczyń siatkówki, białawe błony pokrywające niektóre z groniastych rozdzęć. Angiografia fluoresceinowa wykazała typowe zmiany: autofluorescencję błon pokrywających groniaste zmiany, tłumienie fazy naczyniówkowej przez krew wypełniającą zmienione naczynia oraz szczególnie charakterystyczny fenomen sedymentacji krwinek w komorach jamistych rozdzęć, dający w efekcie dwie fazy, osoczną i krwinkową.

Naczyniak jamisty siatkówki jeśli nie jest zlokalizowany w obrębie bieguna tylnego galki, nie upośledza ostrości wzroku. W naszym przypadku znaczne upośledzenie ostrości wzroku spowodowane było lokalizacją w obrębie całego bieguna tylnego z objęciem plamki i tarczy nerwu wzrokowego. Z powodu możliwości

współistnienia zmian dotyczących innych narządów z przede wszystkim centralnego układu nerwowego, dziecko poddano badaniom specjalistycznym: pediatrycznym, neurologicznym, dermatologicznym, radiologicznym (magnetyczny rezonans jądrowy). W żadnym z tych badań nie stwierdzono odchylenia od normy.

Ze względu na możliwość progresji zmian ocznych i ujawnienia się podobnych zmian w innych narządach, pacjent nadal pozostaje pod stałą kontrolą specjalistyczną.

Piśmiennictwo

- Alexander L.J., Moates K.N.: Cavernous hemangioma of the retina. J. Amer. Optometric Assoc. 59: 539-548 (1988).
- Gass J.D.M.: Cavernous hemangioma of the retina. Amer. J. Ophthal. 71: 799-814 (1971).
- Green W.R.: Ophthalmic pathology (W.B. Saunders 1985).
- Neuman G.O.H., Apple D.J.: Pathology of the Eye. (Springer-Verlag, Berlin 1980).
- Messmer E., Laqua H., Wessing A.: Nine cases of cavernous hemangioma of the retina. Amer. J. Ophthal. 95: 383-390 (1983).
- Woźny J.T., Smulikowska K., Bryjanowska L.: Przypadek tętniaka kędzierzastego siatkówki. Klin. Oczna 89: 372-374 (1987).

Praca wpłynęła: 22.08.1994

1. Anatomia, embriologia, dziedziczność

HEINZ G.W., BATEMAN J.B., BARRET D.J., THANGAVEL M., CRANDALL B.: Objawy okulistyczne w zespole lżowo-uszno-zębowo-palcowym. (Ocular manifestation of the lacrimo-auriculo-dento-digital syndrome). Amer. J. Ophthal. 115: 243-248 (1993).

Przebadano matkę i córkę z niezwykle rzadkim zespołem objawów chorobowych. Stwierdzono brak punktów łzowych, przewlekłe zapalenie dróg łzowych i zespół suchego oka. Dalsze badania wykazały zmniejszone wydzielanie ślinianek, niedorozwój zębów, małżowiny o filizankowatym kształcie, upośledzenie słuchu i zmiany rozwojowe palców.

Wyżej wymienione objawy składają się na zespół lżowo-uszno-zębowo-palcowy, który jest schorzeniem genetycznym. Badania autorów potwierdzają dziedziczenie autosomalnie dominujące tego zespołu oraz występowanie objawów okulistycznych oraz zmian nerkowych, jako charakterystyczne dla tego zespołu.

Małgorzata Ginter

5. Diagnostyka, terapia, farmakologia

ROTHOVA A., MEENKEN C., BUITENHUIS H.J., BRINKMAN C.J., BAARSMA G.S., BOEN-TAN T.N., DE JONG P.T.V.M., KLAASSEN-BOEKEMA N., SCHWEITZER C.M.C., TIMMERMAN Z., DE VRIES J., ZALL M.J.W., KIJLSTRA A.: Leczenie toxoplazmozy ocznej (Therapy for Ocular Toxoplasmosis). Amer. J. Ophthal. 115: 517-523 (1993).

Autorzy przeprowadzili badania prospektywne, aby ocenić i porównać skuteczność aktualnych metod leczniczych w grupie pacjentów z toksoplazmozą oczną. Przebadano 149 chorych ze zdiagnozowanym czynnym zapaleniem naczyniówki i siatkówki. Średni wiek chorych wynosił 27 lat. U 46 pacjentów objawy chorobowe wystąpiły po raz pierwszy, u 103 oprócz czynnego procesu stwierdzono zmiany bliznowate w siatkówce. 23 chorych było uprzednio leczonych. Metoda leczenia polegała na zastosowaniu 3 potrójnych kombinacji leków: I grupa (35 chorych) — otrzymywała pirymetaminę, sulfadiazynę i kortykosteroidy, II grupa (46 chorych) — clindamycynę, sulfadiazynę i kortykosteroidy, III grupa (27 chorych) — trimetoprim, sulfamethoxazol i kortykosteroidy, IV grupa (41 chorych) z obwodowymi uszkodzeniami siatkówki, nie byli leczeni. Pełne badanie okulistyczne przeprowadzono 1x w tyg. przez okres 6 tyg. Ostatnie badanie wykonywało niezależnie 2 okulistów. Nie zauważono żadnych różnic w czasie trwania czynnego procesu zapalnego pomiędzy poszczególnymi grupami leczonych pacjentów oraz grupą nieleczoną. Nie zaobserwowano żadnego wylwu uprzedniego leczenia na czas powrotu do zdrowia. Nie było różnicy w reakcji na leczenie u pacjentów, którzy mieli nawroty. Ostrość wzroku przed i po leczeniu nie różniła się znacząco w grupie leczonych, chociaż najlepsze wyniki uzyskano po pirymetaminie. W tej grupie chorych (u 49%) obserwowano również, że obszar zbliźniaczenia siatkówki jest najmniejszy. Ma to znaczenie, kiedy proces chorobowy toczy się w płamce lub obok. Równocześnie zaobserwowano najczęściej, w tej grupie występowanie objawów ubocznych tj. trombocytopenii i leukopenii. Wydaje się, że u chorych z małymi zmianami obocznymi zastosowanie powyższych metod leczenia jest bez znaczenia na stan siatkówki.

Anna Górska

10. Ciecz wodnista, ciśnienie śródgątkowe, jaskra

JONAS J.B., XU L.: Przynarodowy siatkówkowo-naczyniówkowy zanik w przebiegu jaskry z prawidłowym ciśnieniem (Parapapillary Chorioretinal Atrophy). Amer. J. Ophthal. 115: 501-505 (1993).

Celem pracy było określenie wielkości przyczynowego zaniku u chorych z jaskrą i prawidłowym ciśnieniem w porównaniu z chorymi z jaskrą pierwotną otwartego kąta. Materiał obejmował 68 oczu u 34 chorych z jaskrą i prawidłowym ciśnieniem, 495 oczu u 283 chorych z jaskrą pierwotną otwartego kąta oraz 191 oczu u 148 osób zdrowych. Kryteria diagnozy jaskry były następujące: typowe zmiany jaskrowe w obszarze tarczy n.II, niezwykle mały obszar neuroretinalnej obwódki wokół tarczy n.II, w porównaniu do rozmiaru tarczy n.II, nieprawidłowy kształt tej obwódki, stosunek zagłębienia-tarczy n.II, miejscowe lub rozlane uszkodzenie warstwy włókien nerwowych siatkówki, jaskrowe ubytki w polu widzenia. We wszystkich przypadkach wykonano stereoskopowe, kolorowe zdjęcia tarczy n.II stosując telecentryczną fokus-kamerę. Następnie na papierze wykreślano kontury zagłębienia tarczy n.II, okołotarczową obwódkę twardówką i przyczynowy naczyniówkowo-siatkówkowy zanik i dane te analizowano morfometrycznie. Zdjęcia były oceniane przez osobę, która nie znała diagnozy. Uzyskano następujące wyniki: przyczynowy naczyniówkowo-siatkówkowy zanik nie różnił się znacząco pomiędzy oboma grupami chorych z jaskrą i był szerszy w porównaniu z oczami zdrowymi oraz nie znaleziono żadnych znaczących różnic w obszarze neuroretinalnej obwódki tarczy n.II.

Autorzy wysuwają wniosek, że chociaż przyczynowy zanik nie okazał się użyteczny w diagnostyce różnicowej obu grup chorych z jaskrą to jednak jest pomocny w odróżnieniu zmian w jaskrze z prawidłowym ciśnieniem od niejaskrowego zaniku tarczy n.II.

Anna Górska

WILENSKY J.T., KAUFMAN P.L., FROHLICHSTEIN D., GIESER D.K., KASS M.A., RITH R., ANDERSON R.: Postępowanie w przypadkach podejrzanych o jaskrę zamkniętego kąta (Follow-up of angle-closure glaucoma suspects). Amer. J. Ophthal. 115: 338-345 (1993).

129 pacjentów podejrzanych o możliwość rozwoju jaskry zamkniętego kąta poddano podstawowym badaniom, które obejmowały: gonioskopię, badanie refrakcji, pomiar głębokości komory przedniej, biometrię (USG), perymetrię, badanie ostrości wzroku i testy prowokacyjne dla zamknięcia kąta (test ciemności). Pacjentów tych poddano obserwacji bez włączenia leczenia. Średni okres obserwacji wynosił 2,7 lat, najdłuższy — 6 lat. Rozwój jaskry zamkniętego kąta w co najmniej jednym oku stwierdzono u 25 pacjentów, ale u 17 z nich zamknięcie kąta nie było nagłe (tzn. bez klinicznych objawów podmiotowych i przedmiotowych, bez wzrostu ciśnienia). U pacjentów ze stwierdzoną jaskrą zamkniętego kąta wykonywano irydektomię laserową w oku z jaskrą jako zabieg leczniczy i profilaktycznie w oku towarzyszącym. Nie stwierdzono wysokiej czułości diagnostycznej żadnego z badanych czynników w rozpoznawaniu oczu w których w okresie późniejszym rozwinię się jaskry zamkniętego kąta.

Autorzy stwierdzili, że żadne z przeprowadzonych badań dla rozpoznawania oczu w których, w okresie późniejszym, rozwinię się jaskry zamkniętego kąta nie wykazuje wysokiej czułości diagnostycznej.

Bogna Patelska