

Tadeusz KRWAWICZ

Przypadek pierwotnego zaniku tęczówek.

A case of genuine iris - atrophy.

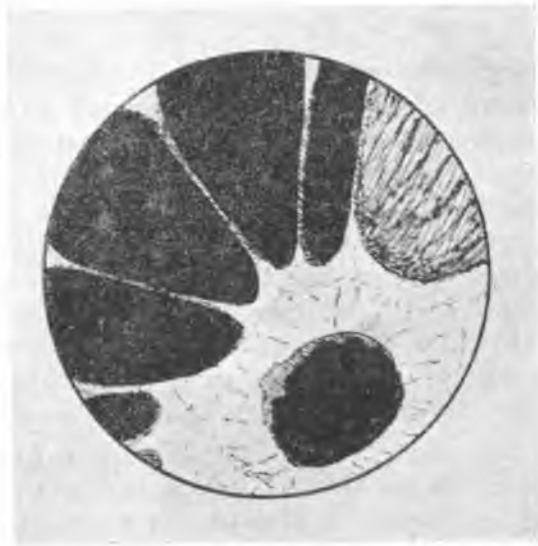
Pierwotny zanik tęczówek jest naogół dobrze znaną jednostką chorobową, a niżej opisany przypadek zasługuje na wzmiankę raczej ze względu na wielką rzadkość w spostrzeganiu tego rodzaju przypadków. Jak słusznie podaje C y u k r a s z (1947), w Klinikach Uniwersyteckich niejednokrotnie spotyka się podobne przypadki raz na kilkanaście lat, a nawet jeszcze rzadziej. W Klinice Uniwersyteckiej w Debreczynie w przeciągu ostatnich dwudziestu pięciu lat zaobserwowano dwa podobne przypadki. W materiale b. Kliniki Okulistycznej we Lwowie za ostatnich 10 lat (do 1944 roku) nie zaobserwowano podobnych przypadków. W dotychczasowym materiale Kliniki Okulistycznej w Lublinie z przypadkiem pierwotnego zaniku tęczówek obu ocz spotkano się poraz pierwszy.

W naszym przypadku chodzi o 7-mio letniego chłopca J. J., który zgłosił się do Kliniki celem zasięgnięcia porady, czy ewentualna operacja nie poprawiłaby upośledzonego już znacznie widzenia. Chorego przyjęto do Kliniki [L. hist. chor. 52-04 (VII).]

Z wywiadu, który podał ojciec chłopca dowiedzieliśmy się, że w kilka tygodni po urodzeniu obie gałki oczne uległy powiększeniu i stały się bardziej uwypuklone aniżeli u innych dzieci. Stan ten ulegał pogorszeniu z roku na rok. Chłopiec zawsze źle widział. Ostatnio przed kilkoma miesiącami zachorował na oko prawe wśród objawów łzawienia, światłowstrętu oraz zaczerwienienia i silnych bólów. Ostry stan zapalny po kilku tygodniach przeminął, lecz gałka oczna zmniejszyła się znacznie a oko zaniewidziało zupełnie. Stan ten utrzymuje się do dnia dzisiejszego. Chłopiec nigdy nie był leczony.

Stan obecny: Oko prawe; blade, spojówka cieńsza niż w normie. Rogówka powiększona o średnicy 14 mm. Powierzchnia rogówki matowa. W świetle lampy szczelinowej widoczne na tylnej powierzchni rogówki rozpęknięcia w błonie Descemeta. Granica pomiędzy krzywizną rogówki i twardówki zatarta, szczególnie od góry. Czucie rogówkowe wyraźnie obniżone. Twardówka zcieńczona prześwieca białawo-niebiesko. Przednia komora miernie głęboka. Żrenica nieregularnie owalna, ustawiona jest ekscentrycznie około 5-tej godziny. Rysunek tęczówki o bardzo zanikłym barwiku widoczny jest od dołu i wewnątrz. Brzeg żreniczny tęczówki wykazuje rozległe wycisnienie nabłonka barwиковego, które fartuszkowato zachodzi na całą górną część brzegu żrenicznego tęczówki. Po stronie skroniowej rozległy ubytek tęczówki od godz. 7-ej do 2-ej. Ubytek ten rozprzestrzenia się na przeszło połowę obszaru zajmowanego normalnie przez tęczówkę, licząc od nasady tęczówki ku dołowi i wewnątrz. Ubytek tęczówki przedzielony jest przez delikatne wiązki beleczek tęczówkowych, rozszerzających się u nasady, na 5 części. Vide ryc. 1.

W przedłużeniu ubytku od dołu i zewnątrz widoczne wąskie pasmo nabłonka barwиковego utrzymującego się jeszcze przy nasadzie tęczówki. W przedłużeniu ubytku tęczówki po stronie nosowej widoczne jest pasmo nabłonka barwиковego, które zajmuje przestrzeń od godz. 2-ej do 4-ej. W obrębie ubytku pomiędzy beleczkami tęczówki widoczne w niektórych miejscach nagromadzenia barwika przylegającego do przedniej torebki soczewki. W soczewce pojedyncze zmętnienia pod-torebkowe.



Ryc. 1.

Z dna oka szarawy odbłask. Siatkówka całkowicie odwarstwiona.

Gałka oczna w całości zmniejszona. Ciśnienie śródgąłkowe znacznie obniżone.

V. O. D. --- O

Okno lewe: Blade, przez zcieńczoną spojówkę twardówka prześwieca białawo-niebiesko. Rogówka matowa o średnicy 14 mm. Granica rogówkowo twardówkowa zewsząd zatarta. Wyraźne rozpęknięcia błony Descemeta. Czucie rogówkowe obniżone. Przednia komora miernie

głęboka. Żrenica przesunięta ku dołowi i wewnątrz ma kształt podłużnej szczeliny z przewężeniem pośrodku. Vide ryc. 2.



Ryc. 2.

Zaznacza się wywinięcie nabłonka barwиковego, który przechodzi na przednią powierzchnię brzegu żrenicznego tęczówki. Od góry widoczny całkowity ubytek tęczówki sięgający od godziny 11-ej do 4 ej. Ubytek ten przedłużony jest wydatnie po obu stronach blaszkami nabłonka barwиковego. Tęczówka utrzymana jest przy swej nasadzie zaledwie na małej przestrzeni między godz. 5-tą a 8-mą. Oderwana i zanikła tęczówka o postrzępionych zarysach od góry i obu stron zajmuje zaledwie 1/3 część swego normalnego położenia. W świetle lampy szczelinowej na górnym brze-

gu oderwanej tęczówki w części środkowej widać jakby pozostałość po oderwanej od podstawy beleczce w postaci wiązki utkanka tęczówkowego gubiącej się na przedniej powierzchni soczewki. W górnej części ubytku brak widocznych śladów dawnego przyczepu beleczek. W świetle przepuszczonym widoczny górny brzeg soczewki. Soczewka i ciało szkliste przejrzyste. Na dnie widoczne prawie dobrzeżne zagłębienie tarczy nerwu wzrokowego.

V. O. S. = liczy palce na 1/2 m.

T. O. S. = 56 mm Hg.

Badaniem ogólnym poza powiększonymi gruczołami szyjnymi innych zmian nie zaobserwowano.

W obrazie cytologicznym krwi nieznaczna limfocytoza.

Odczyn Wassermana ujemny.

Odczyn citocholowy ujemny.

W analizie moczu brak odchyień od normy.

Rtg. czaszki wykazuje rozsuniecie się szwu strzałkowego.

Wyraźniejsze wyciski naczyń i zagłębien palczastych. Zatarcie budowy sella turcica.

W pierwotnym zaniku tęczówek, niejednokrotnie przedtym opisywanym, brak dotychczas jakichś pewnych danych co do genezy tego schorzenia. Kliniczne i laboratoryjne badania nie wyjaśniły, jak dotąd, tej sprawy. Zwracano uwagę w niektórych przypadkach na nadczynność

gruczolu tarczowego i niedomogę nadnerczy. Cyukrasz (1, c.) jest zdania, że w tej rzadkiej jednostce chorobowej mamy do czynienia z wadą w mechanizmie rozwojowym (dysgenesis mesodermalis).

W naszym przypadku biorąc pod uwagę dane anamnestyczne i obiektywne jesteśmy skłonni sądzić, że rozwijający się na podłożu wady wrodzonej rozległy zanik tęczówek obu oczu stał się przyczyną powstania jaskry dziecięcej z wszystkimi jej następstwami.

Trudno pominąć możliwość istnienia w tym przypadku pierwotnej jaskry dziecięcej z następowymi zmianami zanikowymi tęczówek. Wydaje się jednak, że chociaż tęczówka w przebiegu jaskry dziecięcej może ulec zanikowi to jednak nie osiąga ten zanik zwykle tak znacznego stopnia, gdyż tęczówka, w przeciwieństwie do soczewki, bierze jednak częściowo udział w powiększeniu oka. Stosunkowo nie duże wymiary powiększonych rogówek przemawiają również przeciw wtórnemu zanikowi tęczówek w następstwie rozwijającej się jaskry dziecięcej.

Z praktycznego punktu widzenia wydaje się ważnym postępowanie nasze w tych przypadkach, które ma głównie na celu opanowanie objawów jaskry wtórnej. Różni autorowie wykonywali różne operacje przeciwjaskrowe w tych przypadkach (Post, Barkan, Liskoli i inni). Najczęściej jednak były stosowane dawniej trepanacja oraz irido sclerotomia. Csilla g (1935) i Grósz (1936) wykonywali cyklodialyzę z dobrymi wynikami. Ostatnio Cyukrasz (1, c.) donosi o uzyskaniu dobrych wyników przy zastosowaniu cyclodialysis inversa według Blaskovicsa przyczym do operacji wybierano to miejsce, gdzie podstawa tęczówki była jeszcze utrzymana.

PIŚMIENNICTWO

- 1) Csillag: Orvosi Hetilap. 1936. 85 — 86.
 - 2) Cyukrasz I: The Brit. Journ. of Ophth. Vol. XXXI. 1947. 176 — 179.
 - 3) Grósz: Orvosi Hetilap. 1936. 89, 805.
 - 4) Kreiker A.: Klin. Mbl. f. Augenheilk. Vol. VXXX.
-

S U M M A R Y

The author reports a case of bilateral essential atrophy of the iris. It is a well known but rare disease. Laboratory examinations for tuberculosis and lues gave negative results. After Cyukrasz the question of the pathogenesis of this disease might be brought nearer to a solution by getting more detailed knowledge about the embriological development of the eye.
