

Z Kliniki Okulistycznej Akademii Medycznej w Lublinie
Kierownik: Z. Prof. Doc. Dr med. Tadeusz Krwawicz

Maria DYMITROWSKA

Ectopia pupillae et lentis congenita .

Przy powstawaniu wad rozwojowych *A s c h o f f* (1938) rozróżnia trzy rodzaje zaburzeń: I-go, II-go i III-go rzędu.

Do zaburzeń I-go rzędu zalicza on zaburzenia, które powstają z powodu anormalnych właściwości samych komórek rozrodczych.

Do zaburzeń II-go rzędu należałyby zaburzenia somatokinetyczne, które powstają przez uszkodzenie komórek somatycznych zawiązków embrjonalnych, które mogą powstawać w rozmaitych okresach rozwoju.

Do zaburzeń III-go rzędu należą te zaburzenia, które powstają w okresie wzrostu.

W odniesieniu do zaburzeń rozwojowych narządu wzroku zalicza się do idiogenetycznych zaburzeń I-jej grupy: Coloboma, microphthalmus, anophthalmus, aniria, pewne postaci korektopii ze zwężeniem soczewki lub bez zwężenia soczewki, albinismus, ptosis oraz pewne postaci zaćm wrodzonych. Natomiast o zaburzeniach cytokinetycznych tej grupy u ludzi, nie wiadomo nic pewnego, jedynie doświadczalnie u zwierząt udało się wywołać zmiany o charakterze cytokinetycznym. W grupie II-jej zaburzeń rozwojowych, spotykamy przede wszystkim cyklopię.

Do III-jej grupy zaburzeń zalicza się zaburzenia rozwojowe amiotyczne, przy czym w tego rodzaju zaburzeniach rozwojowych oka chodzi głównie o związek, jaki zachodzi przy powstawaniu szczelin powiekowych, dróg łzowych a występowaniem szczeliny twarzowej. Zaburzenia te powodują często ciężkie mechaniczne uszkodzenia innych części oka.

Opisany poniżej przypadek wrodzonej korektopii z ektopią soczewki możnaby zaliczyć do pierwszej grupy zaburzeń idiogenetycznych.

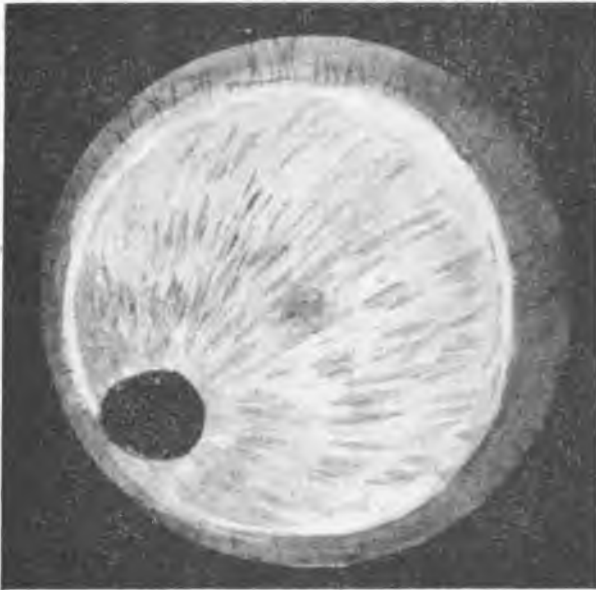
Chory J. P. lat 42, hist. chor. 603/49 zgłosił się do Kliniki podając, że od urodzenia źle widział na oba oczy. Z tego też powodu nie mógł uczęszczać do szkoły i nie służył w wojsku. Jako rolnik w domu dawał sobie radę i nawet nauczył się rozpoznawać litery.

Od miesiąca jednak zauważył stale postępujące pogorszenie bystrości wzroku obu ocz i bóle oka prawego oraz okolicy skroni szczególnie po stronie prawej.

Badaniem przedmiotowym stwierdza się:

Somatycznie: chory wzrostu średniego, budowy kośćca delikatnej, słabego odżywienia, o zaznaczonej prawostronnej skoliozie, odstających łopatkach, długich podudziach, podniebieniu gotyckim.

Oko prawe: oczodół, powieki, narząd łzowy bez zmian chorobowych. Spojówki powiekowe przekrwione, spojówka gałkowa nastrykana nieznacznie spojówkowo i rzęskowo, światłowstręt miernego stopnia. Rogówka o powierzchni gładkiej, lśniącej, średnica rogówki wynosi 10 mm. Twardówka prawidłowa. Przednia komórka nieco głębsza, tęczęwka o wyraźnym rysunku, po stronie nosowej widoczna na szerokiej przestrzeni,



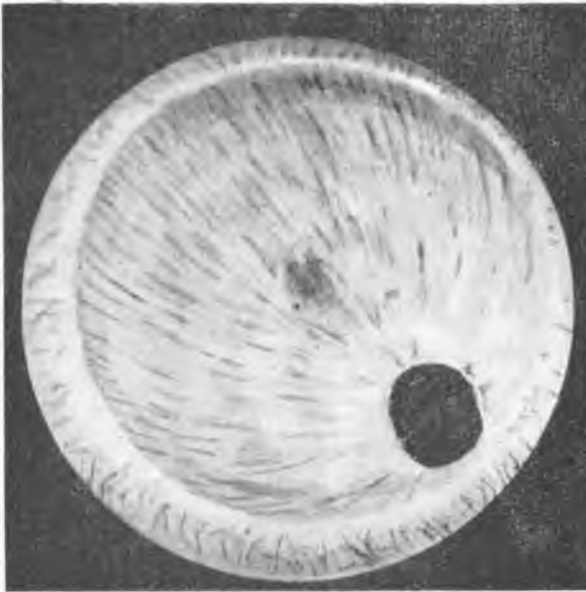
Ryc. 1.

o wyraźnym drzeniu. Szerokość tęczęwki uwarunkowana jest tym, że źrenica przesunięta jest na zewnątrz w pobliże rąbka na godz. 8. Miejsce gdzie normalnie powinna się znajdować źrenica, jak widać na rysunku jest nieco ciemniej zaznaczone na tle jasno-niebieskiej tęczęwki. (Rysunek Nr. 1.) Ekscentrycznie położona źrenica jest wąska o średnicy 2 mm, sztywna. W lampie szczelinowej widać szarobiaławe delikatne włókienka o końcach wolno poruszających się i w obrębie źrenicy i w obrębie przedniej komórki. (Membrana pupillaris persistens).

Soczewka niewidoczna, refleks z dna oka różowy, szczegóły ciała szklanego i dna oka z powodu wąskiej ekscentrycznej źrenicy niewidoczne. Aparat ruchowy prawidłowy.

V. O. D. = poczucie światła słabego bez lokalizacji. Napięcie oka = 55 mlg. Hg.

Oko lewe: oczodół, powieki, narząd łzowy bez zmian chorobowych. Spojówki powiekowe przekrwione, spojówka gałkowa nastrzykana nieznacznie spojówkowo i rzęskowo, światłowstręt miernego stopnia. Rogówka o powierzchni gładkiej, lśniącej, średnica rogówki wynosi 11 mm. Twardówka prawidłowa. Przednia komórka głębsza, tęczówka o wyraźnym rysunku, szersza po stronie nosowej, wykazuje wyraźne drzenie. Źrenica przesunięta jest na zewnątrz na godz. 4-tą. Na tle jasnym tęczówki



Ryc. 2.

widoczne jest w miejscu gdzie normalnie powinna znajdować się źrenica, ciemne zabarwienie. Źrenica szeroka do 2 i 1/2 mm, sztywna. W obrębie źrenicy podobnie jak na oku prawym widać delikatne szaro-białawe włókienka wolno poruszające się komórce. Soczewka niewidoczna refleks z dna oka różowy, szczegóły dna i ciała szklanego niewidoczne. Aparat ruchowy prawidłowy.

V. O. S. = 0,15. Napięcie oka lewego = 55 mlg. Hg.

Mimo stosowania pilokarpiny, ciśnienie śródgałkowe utrzymywało się podwyższone. Na zaproponowany zabieg operacyjny chory nie zgodził się i na własne żądanie został wypisany z Kliniki.

Opisany przypadek wady rozwojowej przesunięcia źrenicy nie wykazuje specjalnych odchyień od opisanego przez rozmaitych autorów (Samelsohn 1875 r., Hippel 1905 r., Hess 1892 r., Samuel 1914 r., Simens 1920 r., Waareenhung 1924 r., Zeeman 1925 r., Leonardi 1927 r. Alexiades 1925 r., Uebe 1938 r.) obrazu klinicznego tego zaburzenia rozwojowego, którego typowym objawem jest obustronne, symetryczne przesunięcie źrenicy z równoczesnym częściowym lub całkowitym zwichnięciem soczewki. Przy tym zaburzeniu może występować także krótkowzroczność, jaskra wtórna i oderwanie siatkówki, Bystrość wzroku jest zwykle w większym lub mniejszym stopniu upośledzona.

Jeśli chodzi o przyczyny powstawania tego rodzaju zaburzeń rozwojowych, to na podstawie tylko badań klinicznych uważa np. Samelsohn (L.c.), że pęcherzyk oczny wypukła się poprzez zawiązek soczewki w nieprawidłowym kierunku. Best (1924) uważa za przyczynę zaburzenia w więzadélku wahadłowym soczewki, inni autorzy przyjmują możliwość sprawy infekcyjnej w życiu płodowym. Graefe (1925) na podstawie kilku zbadanych klinicznie przypadków przyjmuje możliwość zaburzeń rozwojowych w ciałku szklistym i niedorozwój więzadélka wahadłowego soczewki.

Bardziej przekonujące są dane uzyskane na podstawie przeprowadzonych badań anatomo · patologicznych (Hess (L. c.), Hippel (L. c.), Seefelder 1916 r., Zeeman (L. c.) choć i w tych badaniach zapatrywania na przyczynę powstawania tego rodzaju zaburzeń rozwojowy nie są zgodne ze sobą.

I tak Zeeman (L.c.) znalazł w badanym przez siebie anatomo · patologicznym przypadku, dwójakiego rodzaju zmiany, jedne z nich uważa za nietypowe i za takie, które nie są w stanie same wywołać przesunięcia źrenicy i drugie, które są bezpośrednią przyczyną powstawania tych zmian. Do pierwszych zalicza zmiany w nabłonku rogówki, zajęcie kąta komórki, wypadnięcie ciała szklistego do przedniej komórki, przyczep jego do rogówki i tęczówki, nieprawidłowe ułożenie wyrostków rzęskowych ku tyłowi, zwichnięcie soczewki. Natomiast za typowe zmiany, które mogą być przyczyną powstawania tych zaburzeń rozwojowych, uważa zaobserwowane przez siebie zmiany w tęczówce, więzadélku wahadłowym i obecność swoistych włókienkowo-komórkowych tworów, wolno leżących w ciałku szklistym i na siatkówce. Zmiany na tęczówce polegały na wywinięciu brzegu źrenicowego ku tyłowi, najprawdopodobniej z powodu nieprawidłowego przyczepu pojedynczych włókienek więzadélka wahadłowego do brzegu źrenicznego i tylnej powierzchni tęczówki. Ponadto mógł on stwierdzić tuż poza źrenicą obecność grubego pasma o budowie komórkowo-włóknistej, przechodzącego

z wypadniętym ciałkiem szklistym do przedniej komórki z jednej strony, a do powierzchni przedniej zgęszczonego ciała szklistego z drugiej strony. Nieprawidłowe przyczepy więzadełka wahadłowego soczewki zaobserwował na wewnętrznej powierzchni wyrostków rzęskowych, co tłumaczyłoby ich układanie się ku tyłowi. Działały tu głównie włókna o przebiegu południkowym a działanie byłoby tym silniejsze, o ile uwzględni wydłużenie gałki ocznej z powodu krótkowzroczności. Opierając się na badaniach *Wolfruma* (1925), że włókna więzadełka wahadłowego można uważać za zróżnicowane jedynie co do grubości i braku połączeń promienistych włókna ciała szklistego, które biorą swój początek z kilkuwarstwowego nabłonka brzegu kielicha ocznego i poprzez zawiązek soczewki dochodzą do nabłonka wewnętrznego przyszłej siatkówki, przychodzi *Zee man* do przekonania, że nieprawidłowe przyczepy włókienek więzadełka wahadłowego do tylnej powierzchni brzegu źrenicznego tęczówki uważać należy za pozostałości pierwotnych połączeń ciała szklistego, które normalnie powinny były ustąpić. Chodzi tu więc o zaburzenia pochodzenia ektodermalnego i to w pierwszych okresach tworzenia się ciała szklistego, zanim mogło przyjść do tworzenia się i następnego zaniku naczyń pochodzenia mesodermalnego.

Dla wytłumaczenia jednak obecności grubego pasma odchodzącego od źrenicy ku tyłowi, a mającego cechy pochodzenia mesodermalnego, *Zee man* (L.c.) zmuszony był przyjąć możliwość i zaburzeń mesodermalnych, względnie opierając się na badaniach *Schillego* (1908) zaburzeń wszystkich trzech listków zarodkowych. Byłoby to wytłumaczenie raczej zgodne z wynikami badań anatomo-patologicznych innych autorów, którzy przyjmują za istotną przyczynę powstawania tego rodzaju wady rozwojowej, zaburzenia mesodermalne. Same tylko zaburzenia rozwojowe w zakresie mesenchymy nie byłoby w stanie jednak wytłumaczyć obecności innych zaburzeń, równocześnie występujących tak, że zachodzi konieczność przyjęcia zaburzeń rozwojowych z okresu, gdy jeszcze nie przyszło do wzrastania mesenchymy między kielich oczny a zawiązek soczewki.

I tak *Seefeldera* (L.c.) w wyniku swoich badań anatomo-patologicznych zwraca uwagę na silnie zaznaczoną pigmentację tęczówki i dobrze rozwinięty zwieracz źrenicy. Brzeg źreniczny jest częściowo wywinięty ku tyłowi i pozostaje w bezpośrednim związku z grubym pasmem, znajdującym się poza źrenicą, w którym można zróżnicować naczynia krwionośne, tkankę łączną i liczne komórki barwikowe. Pasma to stopniowo zwężając się w kierunku ku tyłowi, przechodzi we włókna ciała szklistego i więzadełka wahadłowego, dochodząc częściowo i do *pars ciliaris retinae*.

Pasma to pozostaje zatem w bezpośrednim związku z tworamipochodzenia tylko ektodermalnego i miałyby właśnie spowodować zmiany

w tęczęwce w kierunku przesunięcia źrenicy. Dla wytłumaczenia zmuszony był on przyjąć możliwość specjalnych połączeń naczyniowych, bo normalnie nie ma połączeń naczyń tęczęwki z naczyniami ciała szklanego. Hippel (L.c.) w badaniach swych zwraca uwagę na wybitne zgrubienia otoczki mesodermalnej na jednym z naczyń, łączących tunica vasculosa lentis z pęcherzykiem ocznym, co miałyby wpłynąć na anormalny rozwój brzegu kielicha ocznego.

Podobnie i Hess (L. c.) przez analogię przyjmuje za punkt wyjścia tej wady rozwojowej, zaburzenia w zakresie mesodermy.

Na podstawie wyżej wymienionych rozważań innych autorów, nie mając możliwości przeprowadzenia własnych badań anatomo-patolog. jesteśmy skłonni przyjąć dla wytłumaczenia patogenezy odnośnej wady rozwojowej zaburzenia ekto i mesodermalne.

PIŚMIENNICTWO

- 1) Aschoff, cyt. wg. Schicka und Brücknera: Kurzes Handbuch der Ophtalmologie I 1938.
 - 2) Alexiades: Kl. Monatsblätter 1929.
 - 3) Best wedle Zeemana.
 - 4) Graefe wedle Zeemana.
 - 5) Francescheti: Klinische Monatsblätter 1927.
 - 6) Hippel: Graefes Archiv 51(1900).
 - 7) Leonardi: Boll Ocul. 1927.
 - 8) Samuels: Z. f. Augenheilkunde 1914.
 - 9) Siemens: Graefe Archiv 103, (1920).
 - 10) Seefelder: Z. f. Augenheilkunde 25, (1911), 1926.
 - 11) Seefelder, Schick und Brückner: Kurzes Handbuch der Ophtalmologie I. 1930.
 - 12) Vera Uebe: Kl. Monatsblätter 1938.
 - 13) Waardenburg: Nederl. Tijdschr. Geneesk. (1924)
 - 14) Wolfrum: Graefe Sämisch. 1925,
 - 15) Zeeman: Klinische Monatsblätter 1927.
-

ZUSAMMENFASSUNG

Verfasser stellt einem Fall von angeborener Ectopie der Pupille und Linse dar. Das klinische Bild entspricht den allgemein bekannten Symptomen dieser Entwicklungsstörung. Zur Klärung der Entstehung dieser angeborenen Anomalie muss man auf Grund anatomo-pathologischen Untersuchungen anderer Verfasser (Hippel, Waareenburg, Seefelder, Zeeman) eine ekto und mesodermale Störung in der ganz früher Entwicklung des Auges annehmen.

Annales Universitatis M. C. S. Lublin, 1949 r.

P. L. Z. G. Oddział 13 — Lublin, Kościuszki 8.

Nr zam. 334. Nakład 900 egz format 61x86. VII kl. 60 gramm. A-1-12646

Data otrzym. manusk. 18.VIII.50.

Data ukończ. 17.X.50.
