

617.754:617.732—007.247

ZMĚNY ZORNÉHO POLE U DRÚZOVÉ PAPILY

Dr. J. VLADYKOVÁ, CSc. a dr. J. OTRADOVEC, CSc.

Oční oddělení ÚVN v Praze (přednosta plk. doc. dr. V. Jenší)

a II. oční klinika FVL KU v Praze (přednostka prof. dr. V. Kadlecová, DrSc.)

Drúzy terče zrakového nervu jsou drobné, nepravidelně kulovité útvary, tvořené látkou podobnou hyalinu a uložené v povrchních i hlubokých vrstvách papily před lamina cribrosa. Někdy jsou jen ojedinělé, jindy však mnohočetné a pak často tvoří větší shluky, konglomeráty, dodávající terči charakteristický vzhled, takže mluvíme o drúzové papile. Klinická problematika tohoto obrazu tkví především v tom, že může být někdy velmi obtížné odlišit drúzovou papilu od obrazu počínajícího nebo chronického městnání. V takových případech bývají pacienti nezdůvěřivě podrobováni náročným vyšetřovacím postupům, aby mohl být vyloučen nitrolební expanzivní proces. Svým sdělením chceme upozornit na některé funkční příznaky drúzové papily a na jejich význam pro diferenciální diagnostiku.

Etiopatogeneze papilárních drúz není vykládána jednotně. Daleko nejčastěji vznikají drúzy nepochybně na kongenitálním nebo hereditárním základě. Lorentzen (1966) na základě vyšetření 3200 osob udává frekvenci drúzové papily v populaci číslem 3,4 promile. U 909 příbuzných svých 49 probandů však zjistil výskyt téměř 10krát vyšší, totiž v 3,1 % a u blízkých příbuzných, tj. u rodičů, sourozenců a dětí, dokonce v 7,8 %, což je 24krát častěji než v ostatní populaci. Afekci proto pokládá za nepravidelně autosomálně dědičnou, s poměrně malou penetrancí. Někteří autoři připouštějí, že vedle této idiopatické formy mohou drúzy vzniknout i v průběhu nebo následkem některých získaných očních afekcí, jako je městnavá papila, intraokulární neuritis, atrofie optiku nejružnějšího původu, záněty cévnatky a sítnice, glaukom apod., či provázet některá heredodegenerativní oční nebo celková onemocnění, jako je retinopathia pigmentosa, striae angioideae, Bournevilleova tuberózní skleróza apod. (François a Verriest 1958 aj.). Sami se domníváme, že v těchto případech jde spíše o koincidenci dvou afekcí, než o přímý kauzální vztah, a nelze

přehlédnout ani to, že většina jmenovaných onemocnění vede k primární či sekundární atrofii optiku, čímž se mohou stát zřetelné drúzy, které byly předtím hlouběji zanořeny v tkáni terče.

V histologickém obraze se drúzy jeví jako homogenní nebo koncentricky vrstvená, světlo lámající hmota, vyplňující izolované nebo splývající sférické dutinky. Podle histochemických reakcí je považována nejspíše za albuminoid. Drúzy nemají pouzdro, neobsahují buňky a nepůsobí v okolí zánětlivou reakci. Tím se podle Hogana a Zimmermana (1962) zřetelně histologicky liší od obrovských drúz, jež se vyskytují u tuberózní sklerózy. Tyto drúzovité až hrozníčkovité útvary jsou totiž uloženy zcela povrchně, vyskytují se nejen na terči, ale i na sítnici a mohou obsahovat okrsky z velkých gliálních buněk, takže se blíží spíše astrocytárním hamartomům sítnice a optiku. Podle těchto autorů nemají papilární drúzy žádný vztah ani k drúzám sítnice (verruositates laminae vitreae choroideae). Větší konglomeráty papilárních drúz, do nichž se později ukládají vápenaté soli, roztlačují sousední svazky nervových vláken a mohou způsobit jejich atrofii s příslušnými výpady zorného pole.

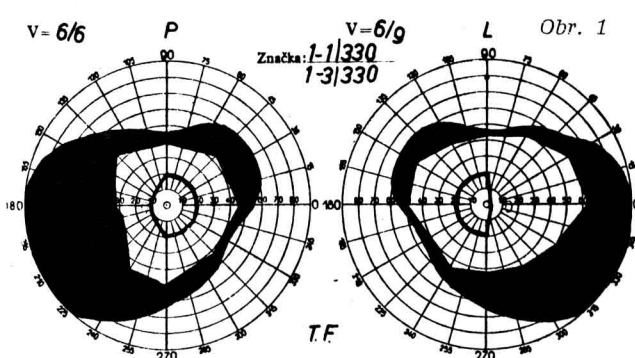
Oftalmoskopický obraz je jiný, jsou-li drúzy uloženy v povrchnějších nebo jen v hlubokých vrstvách terče. V prvním případě je obraz velmi charakteristický. V přímém osvětlení je drúzy vidět jako drobná i větší bělavá nebo lehce nažloutlá, nepravidelně kulovitá tělíska se světlejším až jiskřivým lemem. Je-li drúz mnoho (někdy i 15—30) a vytvářejí-li shluky, promínuje terč i několik dioptrií, bývá světlejší, bledší, takže může být obtížné vyjádřit se o eventuální atrofii optiku. Papila se jeví také zpravidla celkově větší, její hranice bývá aspoň v části obvodu nepřesná, vlnitá, místy drúzami jakoby vykousaná, tkáň terče bývá zahuštěna a cévní branka nezřetelná. Zvláštní a přímo patognomonický obraz vznikne, vrhneme-li světelný kužel oftalmoskopu vedle papily a vyšet-

řujeme terč v nepřímém osvětlení. Drúzy jsou mnohem zřetelnější, někdy světlé a na jejich okraji odvráceném od světla se objeví zářící srpek.

Drúzy uložené hluboko v tkáni terče nejsou viditelné ani v nepřímém osvětlení. Papila může přesto značně prominovat, její hranice jsou nepřesné, takže máme před sebou obraz nepravé městnavé papily nebo pseudopapilitidy s příslušnými diferenciálně diagnostickými problémy. Někdy pomůže biomikroskopické vyšetření velmi silným světelným zdrojem (Busacca a spol. 1957) a fluorescenční angiografie. Drúzový původ pseudopapilitidy můžeme pokládat za pravděpodobný také tehdy, najdeme-li na druhém oku vyšetřovaného aspoň jednu drúzu, nebo zjistíme-li drúzovou papilu jakéhokoli typu u pokrevních příbuzných, zvláště u jeho rodičů, sourozenců nebo dětí. Konečně další diagnostickou pomůckou může být povaha funkčních zrakových poruch, zvláště výpady zorného pole, zjištěné při perimetrii a kampimetrii a na ně chceme tímto sdělením hlavně upozornit.

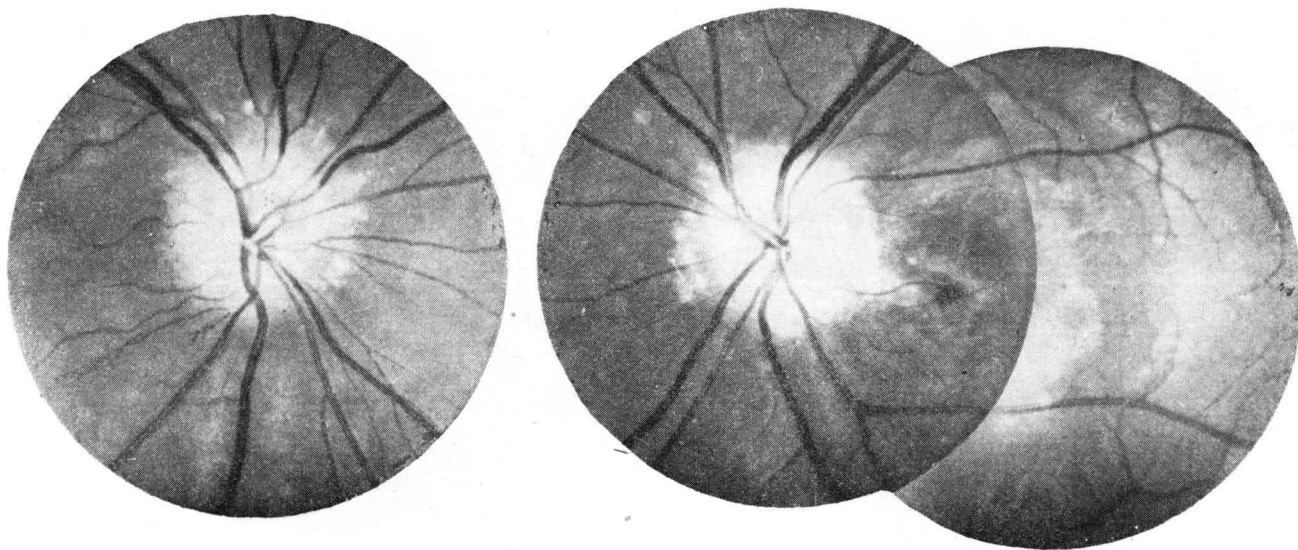
Vlastní pozorování

1. T. F., 23letý, nemá v osobní ani rodinné anamnéze nic pozoruhodného. Před 5 lety měl po fyzické námaze několik minut pocit, že špatně vidí a zároveň bolest hlavy a závrať. O rok později se podobný stav opakoval, obtíže však byly intenzivnější a pacient byl proto hospitalizován na interním a neurologickém odd. ÚVN v Praze. Při konziliárním očním vyšetření jsme našli oba terče zrakového nervu nazálně nepřesně ohraničené, celkově bledší a tkáni prosvítaly, především v nazálních kvadrantech, shluky drúz. Zraková ostrost obou očí byla 6/6 s — 2 D sph. a v zorném poli byla bitemporální deprese pro 1 mm bílou a 3 mm červenou značku a lehké rozšíření slepé skvrny (obr. 1).



Vzhledem k záchvatovitým cefalgiiám, provázeným závratí, amblyopickým atakám, bitemporálním výpadům zorného pole a oftalmoskopickému nálezu, který nevylučoval stav po městnání, bylo provedeno kontrastní vyšetření CNS. Jak PEG, tak oboustranná karotická i vertebrální AG však ukázaly normální poměry. Interní nález svědčil pro záchvatovou hypertenzi TK 120—150/85—120 a neurologové podle vegetativních testů soudili nejspíše na vegetativní dystonii. Po tomto vyšetření si funkční zrakové poruchy, které zůstávají po dobu 4 let nezměněny, vysvětlujeme drúzovými papilami.

2. O. V., 22letý, nemá v rodinné anamnéze rovněž nic pozoruhodného. Již v 10 letech pozoroval, že „divně“ vidí, při školní prohlídce však přečetl všechny řádky optotypů. Ve 14 letech dostal první brýle. V 15 a 16 letech měl opakovaně motocyklové havárie. Po poslední byl krátce v bezvědomí, a proto hospitalizován v okresní nemocnici. Tehdy byly zjištěny bledší papily s drúzami a výpady zorného pole a pacient byl pro podezření na zánět zrakových nervů podrobně neurologicky a očně vyšetřován. Neurologové zjistili drobný, proměnlivý diseminovaný nález, ostatní klinické, rentgenové a laboratorní nálezy byly však negativní a onemocnění bylo nakonec uzavřeno diagnózou

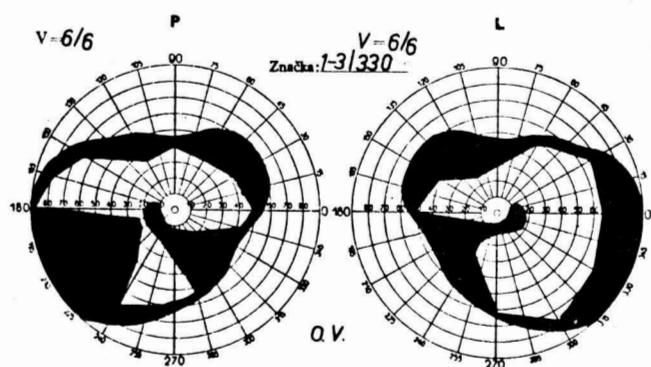


Obr. 2

Pacient O. V.

(vpravo levé oko, vlevo pravé oko, kopírováním z barevného diapozitivu v zrcadlovém obraze)

drůzové papily. Po nástupu vojenské služby si pacient stěžoval na horší zrak, zvláště po únavě má pocit, že se mu zorné pole zužuje, obraz je „roztrhaný“, se slepými místy. Při opakované hospitalizaci na očním oddělení ÚVN jsme zjistili, že oba terče zrakového nervu jsou nepřesně ohraničené, výrazně bledé až atrofické, zaujaté zvláště v nazálních kvadrantech hrozníkovitými konglomeráty drůz, promínajícími na pravém oku 2—3 D, na levém oku 1—2 D (obr. 2). Vpravo je kruhovitá, poměrně přesně ohraničená oblast mezi temporálním okrajem terče a makulou o průměru asi 2 PD zaujata jemnými přesuny pigmentu, místy jakoby koncentricky uspořádanými, s radiálními reflexy při okraji



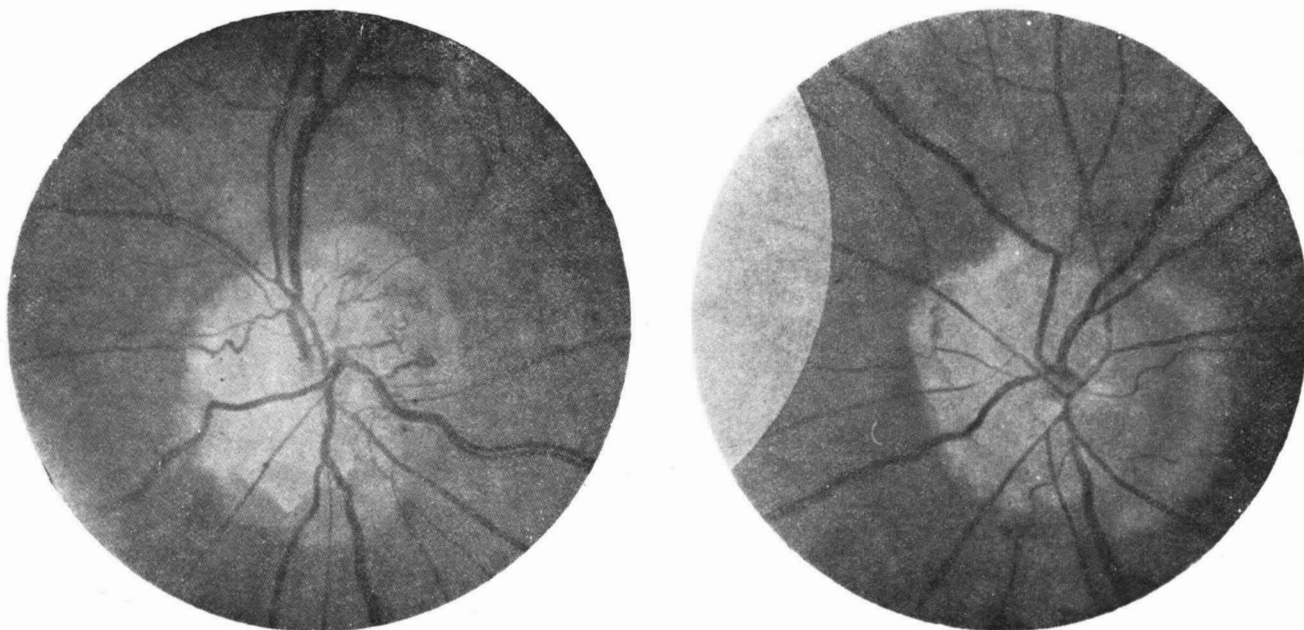
Obr. 3

a jednou hrubší pigmentací při temporálním okraji terče (stav po kontuzi sítnice?). Cévy, zvláště artérie, se jeví na papile zřetelně užší, na sítnici však mají normální vzhled. Visus p.o.: s + 0,75 D sph. = + 2 D cyl. osa 90° 6/6; l.o.: s + 1 D cyl. osa 90° rovněž 6/6. V zorném poli obou očí je takřka symetrický výpad nazálního dolního kvadrantu, obkružující na způsob Bjer-

rumova skotomu zdola centrum a splývající s rozšířenou slepou skvrnou. Vpravo je kromě toho ještě široký sektorový výpad v temporálním dolním kvadrantu, zasahující hrotem téměř k slepému bodu a oboustranně nepravidelné koncentrické zúžení zbývající periférie (obr. 3). Tento perimetrický nález zhruba odpovídá 5 let starým perimetrům z doby prvního ústavního vyšetření. Neurologický nález svědčil pro neurastenický syndrom s vegetativní symptomatologií. Interní vyšetření, rentgen lebky a laboratorní nálezy byly negativní. Po zkušenostech s prvním nemocným nebyly již indikovány kontrastní vyšetřovací metody a případ byl uzavřen diagnózou oboustranné drůzové papily s přidruženými výpady zorného pole.

U obou prvních pacientů, vojáků v základní službě, byly výpady zorného pole, jednou bitemporální, po druhé v dolních polovinách, důvodem přezkumného řízení a v obou případech byla vzhledem k rozsahu a lokalizaci výpadů navržena klasifikace D (neschopen vojenské služby).

3. O. Š., 56letý, léčí se v posledních letech pro vysoký krevní tlak. S očima nikdy nestonal, vždy viděl dobře, až asi před 2 měsíci začal mít pocit, že vidí oběma očima hůře. Při prvním vyšetření na II. oční klinice FVL v Praze v červnu 1968 jsme zjistili oboustranně masívně vyvinutou drůzovou papilu. Oba terče se zdály celkově větší, jejich hranice byly nepřesné, nepravidelně konturované, lemované stejně širokým cirkulárním atrofickým konusem. Tkáň papil byla zaujata hrubými konglomeráty drůz, které byly nejvýraznější v nazálních horních kvadrantech, kde promínovaly 2 až 3 D. Terče byly celkově bledší, s lehce žlutavým nádechem. Artérie na papile byly ná-

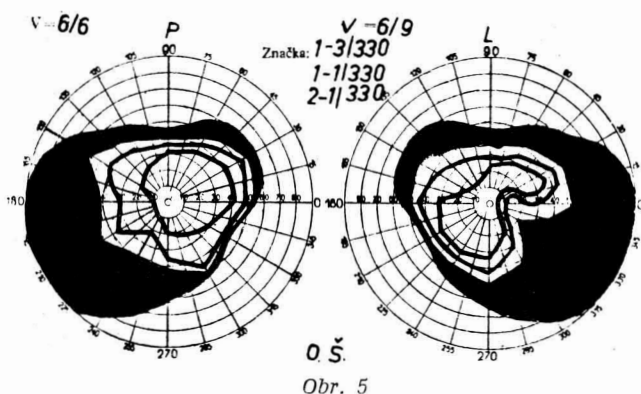


Obr. 4

Pacient O. Š.

(vpravo fundus levého oka a vlevo pravého oka, kopírováním z barevného diapozitivu v zrcadlovém obraze)

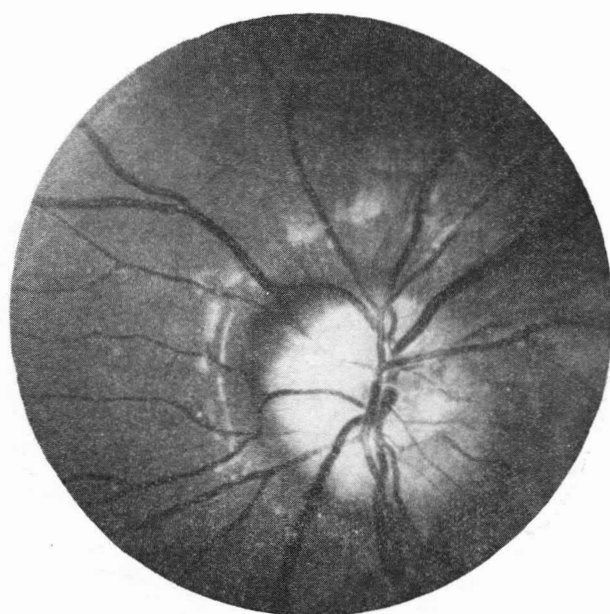
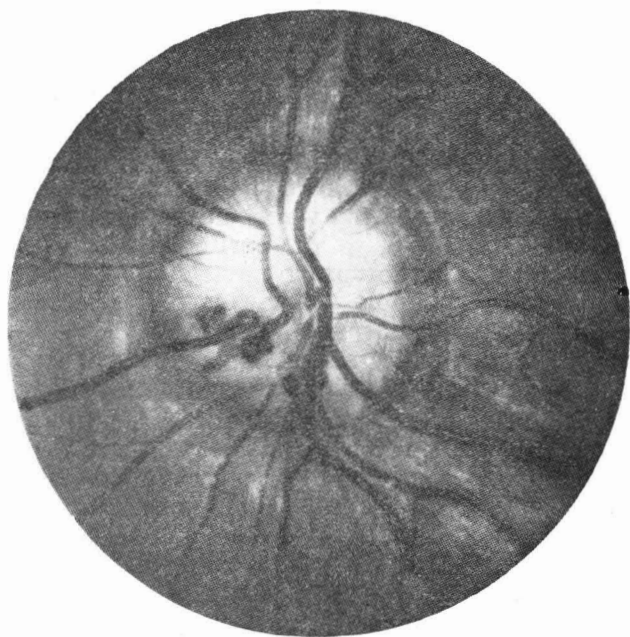
padně tenké, napřímené, za jejím okrajem se lehce rozšiřovaly, ale přesto byly i na sítnici celkově užší, místy zřetelně kolísavého kalibru. Vény byly vpravo plnější, s mírně vyznačenými fenomény křížení, vlevo však byly vysloveně široké, silně plněné, a to zvláště obě temporální větve. Kromě toho byla na levé papile výrazně nastříknuta kapilární síť, jednotlivé větévky byly ektatické až varikózně změněné a zdálo se, že místy tvoří anastomozující síť. Na sítnici l.o. byly od zadního pólu až do periferie nepravidelně rozhozeny drobné čárkovité i terčíkovité hemorragie různého stáří, uložené většinou podle ektatických venózních větví (obr. 4). Vízus obou očí byl 6/6 a v zorném poli



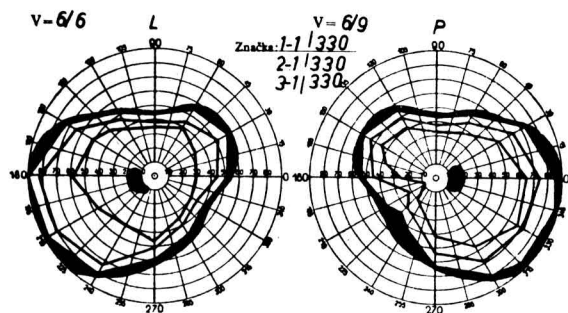
byla bitemporální deprese, převážně v dolních kvadrantech, přičemž vnitřní izoptery obcházely rozšířenou slepou skvrnu (obr. 5). Nález jsme hodnotili jako pretrombotický stav na fundu l.o., na jehož vzniku se mohla uplatňovat jak hypertonická angioskleróza (TK 185/125), tak masívní drúzové konglomeráty. Pacient byl interně vyšetřen a zavedena hypotenzivní léč-

ba. Během dalšího 1/2 roku se obraz oběhové poruchy na fundu l.o. postupně zlepšoval. Venostáza zřetelně ustoupila, i když zcela nevymizela, a také hemorragií postupně ubylo. V říjnu 1968 jsme nemocného přijali ke kontrolnímu vyšetření celkového zdravotního stavu. Krevní tlak byl normalizován (140/80), krvácivost, srážlivost, lipémie i cholesterolémie byly normální, byla vyloučena cukrovka a rentgen lebky neprokázal patologické změny. Vízus obou očí zůstal normální, výpady zorného pole se od prvního nálezu nezměnily.

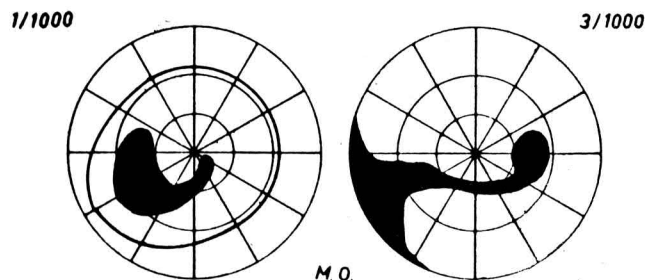
4. M. O., 22letá, byla na II. oční klinice FVL v Praze poprvé hospitalizována v r. 1955 s dg. strabismus conv. conc. o. dx., astigmatismus hypermetr. et pseudopapillitis hypermetropica o. utr. Na fundu obou očí byla nazální hranice papil nepřesná, lehce navalitá, drúzy však nebyly patrné a ostatní nález na pozadí byl normální. Vízus obou očí byl s + 3 D = + 1 D cyl 90° 6/6. Byla provedena oboustranně elongace vnitřního přímého svalu a postavení zorných os bylo při propuštění paralelní. Pacientka se dostavila na kliniku znovu po 14 letech se stížností, že se v poslední době pravé oko znovu uchyluje dovnitř. Při vyšetření očního pozadí jsme našli vpravo papilu zvětšenou, nepřesně ohraničenou, kloboučkovitě prominující 1–2 D a v zahuštěné tkáni terče, zvláště v nazálních kvadrantech prosvítaly hrubé konglomeráty drúz. Nazální okraj papily byl lemován širokou srpkovitou subretinální hemorragií, jinak byl nález na cévách a sítnici normální. Vlevo byl na terči nález prakticky stejný jako vpravo, chyběla jen peripapilární hemorragie, navíc však byly na terči podél nazální dolní vény a podle její větve, odstupující k č. IX, výrazné venózní konvoluty (obr. 6). Vízus obou očí byl



Obr. 6
Pacientka M. O.

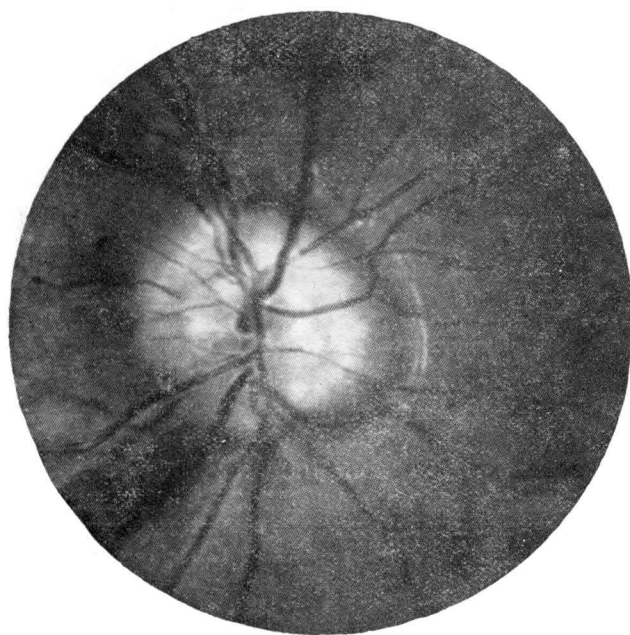


Obr. 7a



Obr. 7b

6/6 s výše uvedenou korekcí. Na perimetru byl oboustranně slepý bod značně zvětšen a směrem dolů ledvinovitě protažen a vpravo ve vnitřních izopterách byl naznačen sektorový zářez v nazálním dolním kvadrantu (obr. 7a). Na kampimetru při vyšetření značkou 3/1000 pokračoval tento zářez obloukem pod centrem a splýval s dolním okrajem slepé skvrny. Vlevo bylo možno vymapovat značkou 1/1000 obloukovitý pericentrální skotom, vycházející rovněž z dolního okraje Mariotteova bodu (obr. 7b). Pacientku jsme pak kontrolovali a během 2 měsíců, ještě před reoperací strabismu, se peripapilární hemorrahie na fundu pravého oka postupně zcela vstřebala (obr. 8).



Pacientka M. O.
Obr. 8

Diskuse

Náš první pacient udal v anamnéze několika-minutové záchvaty horšího vidění, spojené s cefalgii a závratí. Další nemocný říká, že už v dětství viděl „divně“, i když přečetl všechny řádky optotypů a po nástupu vojenské služby si opakovaně stěžuje na horší zrak a „roztrhaný“ obraz. Třetího pacienta přivedl k očnímu lékaři pocit, že v posledních měsících oběma očima hůře vidí.

Poruchy zraku, zvláště zrakové ostrosti, nebývají řazeny do klinického obrazu drúzové papily. Zdůrazňuje se naopak, že tito pacienti mají zpravidla plnou nebo nanejvýš jen nepatrně sníženou zrakovou ostrost, a je-li vize hruběji porušen, je třeba hledat příčinu v jiné afekci než v drúzách (Rucker a Kearns 1961, Stiefel a Smith 1961). Lorentzen (1966) ve své sestavě 70 osob s drúzovou papilou zaznamenal subjektivní zrakové potíže 12krát, tj. v 17 %. Šest pacientů si stěžovalo na horší, zastřený zrak, ale jen u poloviny z nich byly zjištěny výpady zorného pole, které by tento subjektivní údaj mohly vysvětlit. Dalších 6 pacientů udávalo krátkodobé obnubilace, trvající několik vteřin, minut, ale i několik hodin a opakující se v dlouhých, často i několikaletých intervalech. Podobná pozorování zaznamenali i jiní autoři, a Lorentzen proto pokládá tyto amblyopické ataky za typické pro drúzovou papilu a vysvětluje si je přechodným spazmem retinálních tepen, vyvolaným iritací jejich stěny drúzovými konglomeráty. Soudíme rovněž, že tyto subjektivní fenomény mohou být projevem jisté aktivity papilárních drúz v určitých obdobích jejich vývoje a stejně se díváme i na hlubokou peripapilární hemorrahii u naší 4. pacientky. Touto problematikou se však na základě jiné sestavy pacientů podrobně zabýváme v samostatné práci (Otradovec a Vladyková).

Pokud jde o výpady zorného pole, zjistili jsme u svých nemocných, kromě téměř obligátního rozšíření slepé skvrny, 2krát bitemporální depresi, převážně v dolních kvadrantech a 2krát výpady typu svazků nervových vláken. U druhého pacienta byl v zorném poli obou očí neuroskotom, šířící se do periférie nazálního dolního kvadrantu a vpravo navíc sektorový výpad temporálně dole. Naše čtvrtá pacientka měla rovněž oboustranně pericentrální obloukovitý skotom, který se na pravém oku šířil až k periférii nazálního dolního kvadrantu.

Perimetrickými nálezy u drúzové papily se zabýval podrobněji teprve Lauber (1921) a upozornil zvláště na drobné pericentrální skotomy. Rucker (1944) našel nejčastěji sektorové výpady, zvláště v nazálním dolním kvadrantu. P. François (1949) na základě kampimetrických nálezů zdůrazňuje rovněž periferní trojúhelníkovité výpady, někdy i mnohotné, které míří hrotem k slepé skvrně a někdy s ní i splývají. Lorentzen (1966), který studoval zatím největší sestavu drúzových papil, našel změny zorné-

ho pole v 87 % z 91 vyšetřených očí. Nejčastěji viděl výpady typu svazků nervových vláken (86 % patologických nálezů), a to buď sektorové výpady, vycházející z periférie zvláště obou dolních kvadrantů a vrcholem mířící k slepé skvrně, nebo pericentrální obloukovité skotomy, obkružující shora či zdola fixační bod. Velmi častým nálezem bylo rozšíření slepé skvrny (60 %) a naopak jen výjimečně našel lehké koncentrické zúžení zorného pole.

Výpady zorného pole vznikají tlakovou atrofií svazků nervových vláken, vyvolanou drúzami a jejich konglomeráty, jak bylo i histologicky potvrzeno. Drúzy se vyskytují převážně v nazálních kvadrantech terče, zvláště při jejich horním a dolním okraji. Tudy jdou ovšem do optiku i vlákna z periférie temporálních retinálních kvadrantů, neboť téměř celý temporální segment papily zaujímají jen vlákna makulopapilárního svazku. Ta nebývají zpravidla poškozena nebo jen minimálně, a zraková ostrost zůstává proto většinou nedotčena. Periferní sektorové výpady jsou způsobeny nepochybně shluky drúz, uloženými při okraji terče a tak někdy odpovídá topografie výpadu přímo oftalmoskopickému nález. U našeho třetího pacienta byly např. drúzy nejvýrazněji vyvinuty v nazálním horním kvadrantu terče a na perimetru byl sektorový výpad temporálně dole. Tak nápadnou topografickou korelaci lze ovšem zaznamenat jen výjimečně. Pericentrální neuroskotomy vznikají atrofií svazků nervových vláken, vstupujících do optiku více axiálně, tedy tlakem drúz uložených na papile spíše centrálně a snad i hlouběji. Oba tyto typy výpadů zorného pole, které jsou v našich pozorováních velmi zřetelně zachyceny, lze pokládat pro drúzy za charakteristické. Rozšíření slepé skvrny bývá přímo úměrné oftalmoskopickému obrazu zvětšené papily a je způsobeno odtlačení přiléhajících neuroepitelií, resp. peripapilární atrofii sítnice. Tento nález, jakkoli častý, má sám o sobě jen malou cenu pro diferenciální diagnózu pseudopapilitidy. Naopak jeho spojení s neuroskotomem pokládáme ze stejného hlediska za velmi cenný a pro drúzovou papilu za téměř patognomonický nález.

Subjektivní příznaky a funkční výpady u drúzové papily, pokud jejich charakter není detailně znám, mohou ještě stupňovat diagnostické rozpaky, vyvolané již oftalmoskopickým obrazem. Amblyopické ataky mohou připomínat

krátkodobé obnubilace u městnavé papily a svádět k diagnóze nitrolební hypertenze. Periferní sektorové výpady, zvláště bitemporální, mohou spolu se zdánlivě či skutečně nablédlou drúzovou papilou nahraovat diagnóze chiasmatického syndromu apod. Upozornit na tyto méně známé příznaky drúzové papily a zdůraznit jejich diferenciálně diagnostickou hodnotu bylo cílem našeho sdělení.

Souhrn

Autoři sdělují perimetrické a kampimetrické nálezy u čtyř pacientů s drúzovou papilou a upozorňují na jejich význam pro diferenciální diagnostiku drúzové papily, městnavé papily a pseudopapilitidy. U svých nemocných našli vedle zvětšení slepé skvrny jednak periferní sektorové výpady, jednak pericentrální obloukovité skotomy, vycházející ze slepého bodu. Sektorové výpady odpovídaly zhruba konglomerátům drúz při okraji terče, pericentrální neuroskotomy vykládají autoři tlakem drúz, uložených na papile více centrálně a snad i hlouběji. Zvětšení slepé skvrny má samo o sobě pro diferenciální diagnostiku jen malý význam, jeho sdružení s neuroskotomem však považují autoři pro drúzovou papilu za téměř patognomonické.

Literatura

1. Busacca, A., Goldmann, H., Schiff-Wertheimer, S.: *Bio-microscopie du corps vitré et du fond de l'oeil*. Paris, Masson 1957.
2. Chamlin, M., Davidoff, L. M.: Drusen of the nerve-head, ophthalmoscopic and histopathologic study. *Am. J. Ophthalm.* 35, 1952, 11: 1599—1605.
3. François, P.: Les verrucosités hyalines de la papille. *Ann. ocul.* (Paris), 182, 1949, 2: 249—278.
4. François, J., Verriest, G.: Les druses de la papille. *Ophthalmologica* (Basel), 136, 1958, 5: 289—325.
5. Hogan, M. J., Zimmerman, L. E.: *Ophthalmic pathology*. Philadelphia, W. B. Saunders, 1962.
6. Lauber, H.: Klinische und anatomische Untersuchungen über Drusen im Sehnervenkopf. *Graefes Arch. Ophthalm.*, 105, 1921, 6: 567—589.
7. Lorentzen, S. E.: Drusen of the optic disk. A clinical and genetic study. *Acta Ophthalm.* (Kbh.) Suppl., 90, 1966.
8. Otradovec, J., Vladyková, J.: K otázce hemorrahgií a venostázy u drúzové papily (připraveno do tisku).
9. Rucker, C. W.: Defects of visual fields produced by hyaline bodies in optic discs. *Arch. Ophthalm.*, 32, 1944, 1: 56—59.
10. Rucker, C. W., Kearns, T. P.: Mistaken diagnosis in some cases of meningioma. *Amer. J. Ophthalm.*, 51, 1961 :15—19.
11. Stiefel J. W., Smith J. L.: Hyaline bodies (drusen) of the optic nerve and intracranial tumor. *Arch. Ophthalm.*, 65, 1961 :814—816.