

617.735:616.131.14

ANGIOIDNÍ PRUHY SÍTNICE

MUDr. M. MORÁŇ, MUDr. J. VLADYKOVÁ, CSc.

Oční oddělení vojenské nemocnice v Olomouci (náčelník plk. MUDr. M. Moráň),
oční oddělení ÚVN v Praze (náčelník plk. doc. MUDr. V. Jenší)

V poslední době je věnována značná pozornost systémovému onemocnění elastické tkáně, které se na očním pozadí projevuje angioidními pruhy (striae angioideae, angioid streaks). V pokročilých stádiích dochází k poškození centrální části sítnice (žluté skvrny — maculy lutey), které vede k ireparabilnímu zhoršení zraku a z toho vyplývajícím sociálním důsledkům.

Je nespornou zásluhou Groenbladové a Strandberga, že upozornili na poškození elastické tkáně celého organismu, Tourraine pak vyzdvihl význam lézí arteriálních, které jsou koneckonců rozhodujícím faktorem pro osud nemocného. Vedle vžitého názvu „Syndrom Groenbladové-Strandbergův-Tourrainův“ (dále GST) se v písemnictví používá celá řada dalších názvů, jako „elastodysplasia calcificans“, „elastorhexis systematisata“ apod.

Angioidní pruhy však nejsou vždy příznakem jen této choroby; zjištění jejich příčiny má význam pro stanovení prognózy a léčby základního onemocnění.

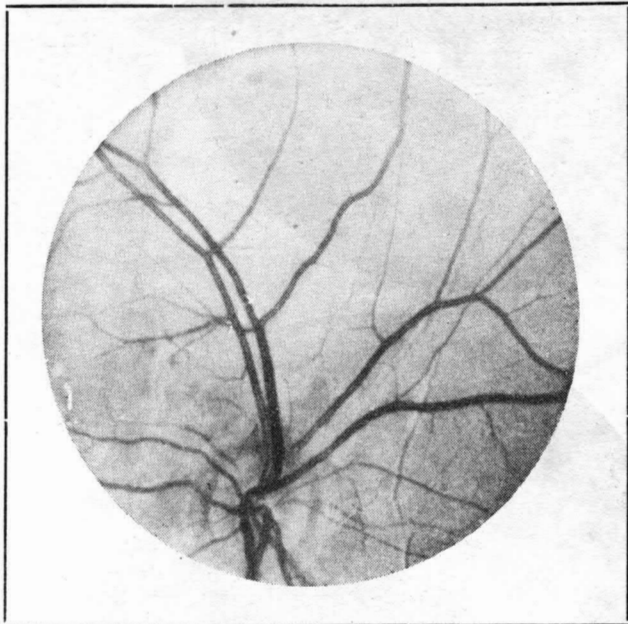
Výskyt angioidních pruhů je poměrně vzácný, avšak písemnictví o nich je vzhledem k závažné problematice choroby značně rozsáhlé (např. Sapelier cituje 234 prací), z větších statistik uvádíme Connorovu (106 nemocných). U nás popsali jednotlivé případy France, Steinhartová, Velický, Kalfus, Hynie.

Syndrom GST se projevuje triádou změn: očními, kožními a kardiovaskulárními. Oftalmolog a dermatolog bývají prvními, kdo odhalí u těchto nemocných příčinu jejich celkových potíží.

Vývoj **očních** změn mohli někteří autoři sledovat po léta (Hynie) a z těchto pozorování vyplývá nejobvyklejší i méně obvyklý průběh změn.

Angioidní pruhy jsou ostře ohraničené, nepravidelně široké proužky (od nitkových až po několikanásobně širší než hlavní sítnicové cévy). Po blíže disku často anastomozují a tvoří nepravidelný prstenec; od něho se pruhy rozbíhají radiárně směrem k ekvátoru, jež však jen výjimečně překračují. Nikdy nesledují sítnicové cévy, které probíhají nepřerušeně nad nimi. Někdy nalézáme větvení pruhů nebo klikatý průběh, připomínající popraskaný led nebo vyschlé dno rybníka

Obr. 1



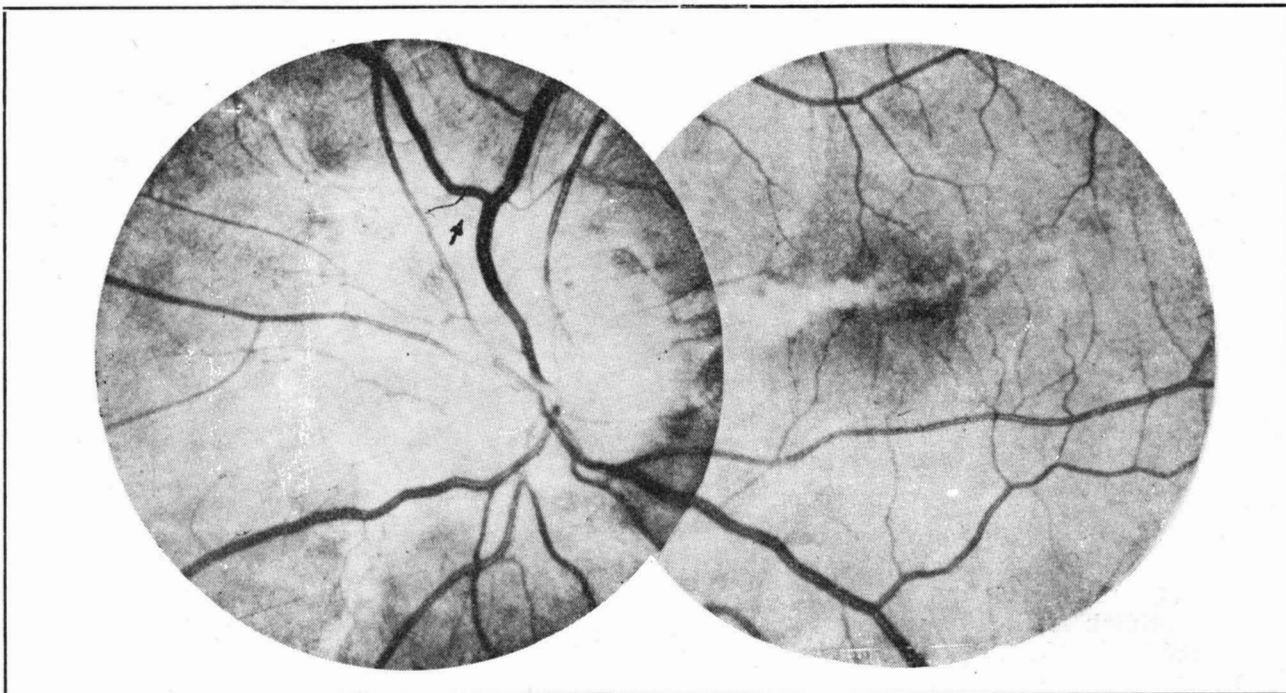
(obr. 4). Zvláštní tvar (prstenec a radiární pruhy) je vysvětlován mechanickými vlivy: každodenní škubavé rotace v místě připojení zrakové-

ho nervu na disk mohou přispívat k distribuci trhlín (Wise). Byla by to určitá analogie kožních změn, které nalézáme rovněž na namáhaných místech. Barva pruhů je závislá na stavu pigmentového epitelu a tkání, ležících pod nimi (červená - hnědá - šedivá - černá). Podél okrajů prstence a pruhů bývá někdy šedivý lem, podobné světlejší šedavé nebo bělavé zbarvení mívá sítnice kolem disku (obr. 2). Základním patologickým procesem jsou změny elastických vláken Bruchovy membrány*, vznikají v ní trhliny s následným subretinálním nebo subepiteliálním krvácením a degenerací sítnice. Diagnostiku angioidních pruhů upřesňuje fluorescenční angiografie (Bouchat, Rosen, Kodani), která ukazuje, že defekty Bruchovy membrány jsou rozsáhlejší než oftalmoskopické změny a že ne všechny angioidní pruhy dávají charakteristický fluorescenční obraz.

V průběhu nemoci dochází k ložiskové atrofii sítnice s proliferací pigmentového epitelu, postihující centrální krajinu sítnice (obr. 3, 4). Atrofická ložiska splývají a šíří se směrem do periferie. Celkovému obrazu pak dominuje choroidální skleróza s pigmentovými ložisky. Při pokročilých chororetinálních změnách se ztrácí typický vzhled angioidních pruhů a snadno do-

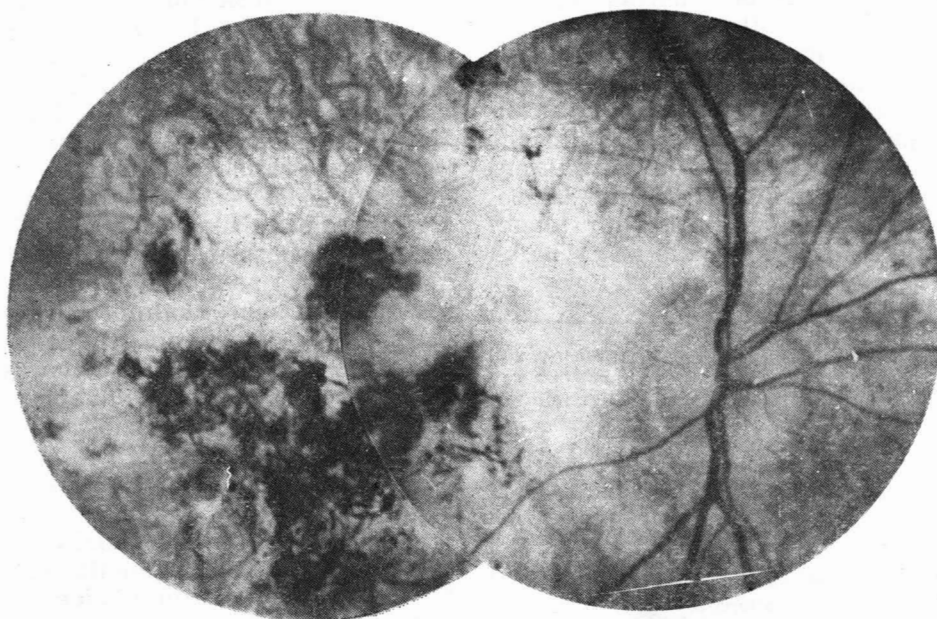
*] Bruchova membrána je mezi sítnicí a cévnatkou, je tvořena 5 vrstvami: bazální membránou pigmentového epitelu sítnice, nesouvislou vrstvou kolagenní, kompaktní vrstvou elastickou, další nesouvislou vrstvou kolagenní a bazální membránou choroidálních kapilár. Patologické změny Bruchovy membrány mají značný význam, protože jí procházejí výživné látky pro zevní vrstvu sítnice (zejména tyčinky a čípky), zatímco sítnicové cévy vyživují jen vnitřní vrstvu sítnice. Z funkčního hlediska tudíž možno Bruchovu membránu přirovnat např. k membráně oddělující plicní kapiláry od výstelky alveolů.

Obr. 2

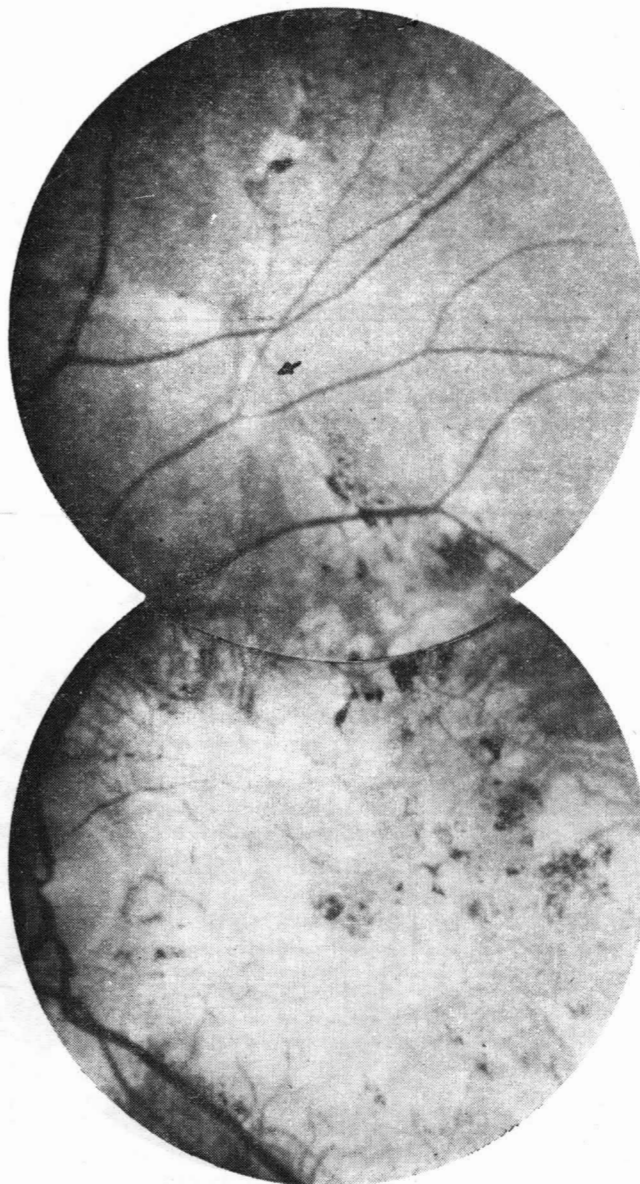


Obr. 3

a



b

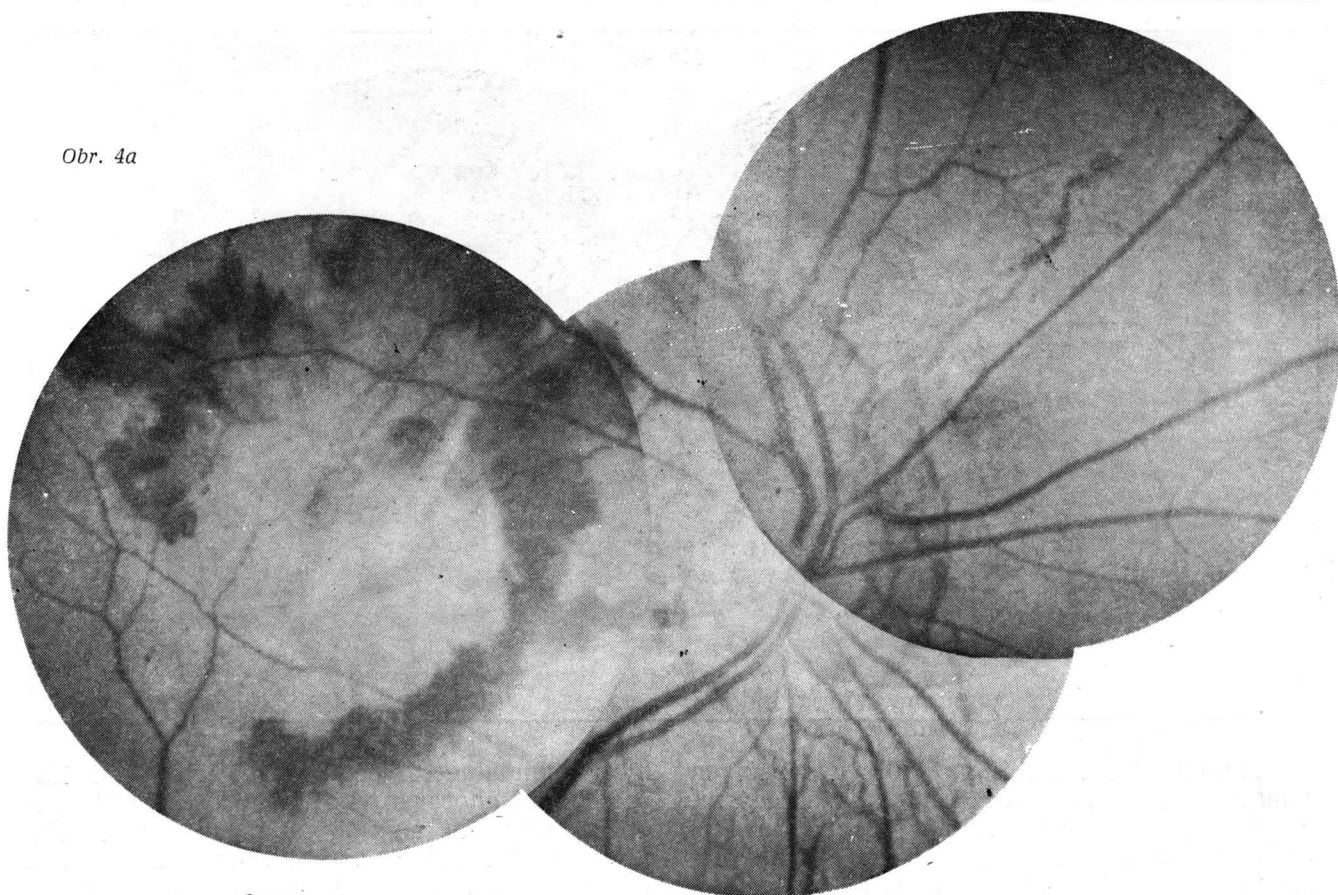


cháží k mylným diagnózám specifické chororetinitidy. Někdy se podaří najít v perifernější části sítnice typický angiodní pruh (obr. 3b), též nález kožních změn nás vyvede z diagnostických rozpaků

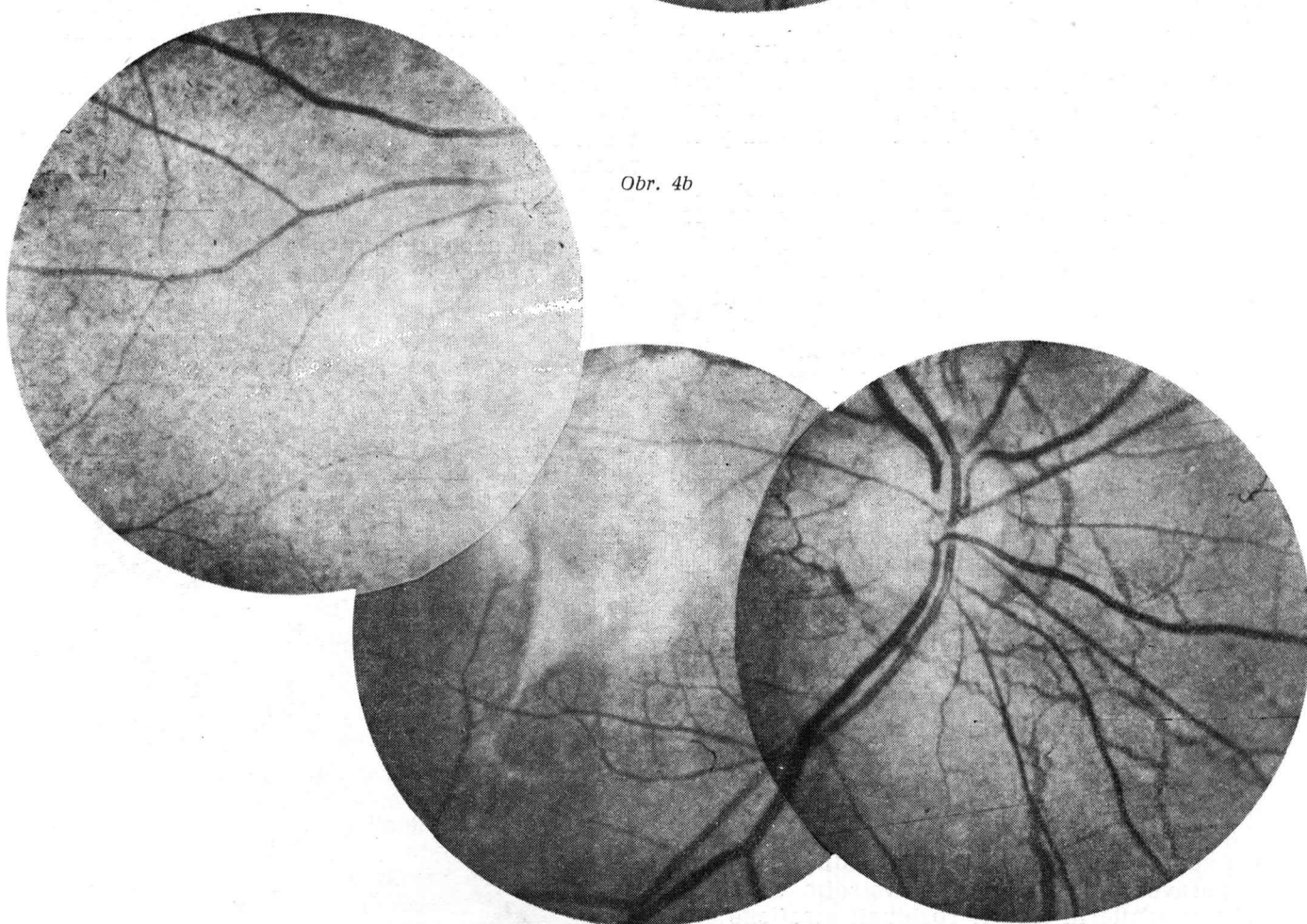
Jindy nalézáme edém sítnice, exsudaci, transsudaci a hemorrhagie (obr. 4a). S podobnými projevy se občas setkáváme i u jiných dystrofických procesů; někdy je značně obtížné odlišit tyto změny od zánětlivých procesů. Později dochází k novotvoření pojivové tkáně, nadzvihující sítnici (pseudotumor) — obraz pak má vzhled Kuhntovy-Juniusovy makulopatie (obr. 4b).

Průběh choroby u řady nemocných, jakož i výskyt obou forem u jednotlivých členů téže rodiny svědčí o tom, že změny začínají někdy makulárními ložisky a angiodní pruhy se objeví později (popřípadě se vůbec neobjeví), jindy je tomu naopak. Obojí jsou manifestacemi téže choroby, stejně jako netypické skvrny na pozadí (mottled fundus), které jsou různé velikosti, tvaru a barvy (žluté, hnědé, červené) a ve fluorescenčním obraze se vyznačují pozdní fluorescencí (Kodani). Mosci zařazuje ke GST syndromu též Sorsbyho chororetinální hereditární dystrofii. Franceschetti považuje za ekvivalentní projevy nemoci vedle angiodních pruhů, chororetinálních změn a skvrnitého fundu také hyalinní drúzy v oblasti žluté skvrny.

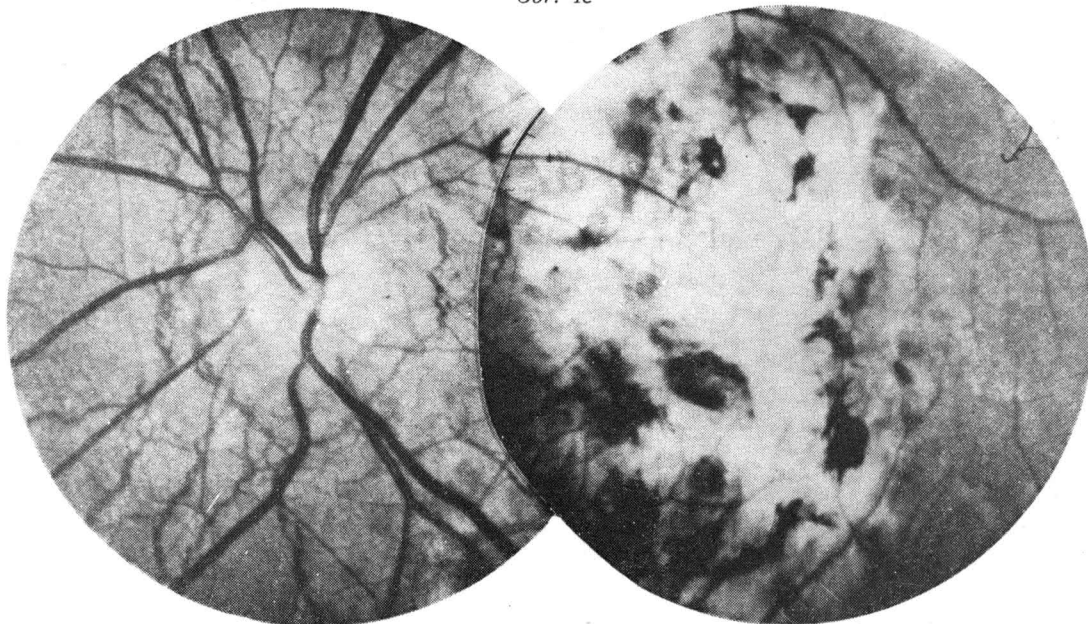
Obr. 4a



Obr. 4b



Obr. 4c



Histologické vyšetření očí bylo provedeno jen u malého počtu případů. Elastická vlákna Bruchovy membrány jsou ztlustělá a fragmentovaná, vznikají ruptury membrány a mění se její barvitelnost. Též v cévnatce je úbytek a fragmentace elastických vláken a změny v arteriálních stěnách. Degenerativní změny postihují i zevní vrstvy sítnice (tyčinky a čípky). Mezi Bruchovou membránou a pigmentovým epitelem, který místy proliferuje, bývá pojivo s novotvořením patologické elastické tkáně.

Průběh očních změn je extrémně chronický; někdy jsou po léta stacionární, někdy jeví pomalou progresi, jindy je akutní fáze zhoršování sledována klidovým stadiem. Subjektivně se samotné angiodní pruhy neprojevují, vidění se zhoršuje teprve postižením sítnice a je závislé na rozsahu změn (centrální a paracentrální skotom); adaptace na tmu nebývá význačněji změněna. V pokročilých případech vede onemocnění k praktické slepotě, elektroretinogram je však podle literárních údajů vždy zachován. Změny nacházíme zpravidla v obou očích, progresi však nebývá vyznačena stejně.

Angiodní pruhy bývají zjišťovány nejčastěji ve 4.—5. deceniu, často při konziliárních vyšetřeních, prováděných pro příznaky celkového onemocnění, nebo též po minimálních tupých úrazech oka, kdy snadno vzniká krvácení se zhoršením zraku. Onemocnění bývá familiární, je udávána autosomální recesivní dědičnost.

Diferenciální diagnóza: obraz angiodních pruhů je natolik charakteristický, že sotva může dojít k záměně. V úvahu přicházejí Siegristovy pigmentové pruhy, odpovídající průběhu sklerotických choroidálních cév a Scholzovy pruhy pigmentové atrofie nad choroidálními vlnami. U paravenózní pigmentové dystrofie sítnice se od peripapilární atrofie rozbíhají atrofické pru-

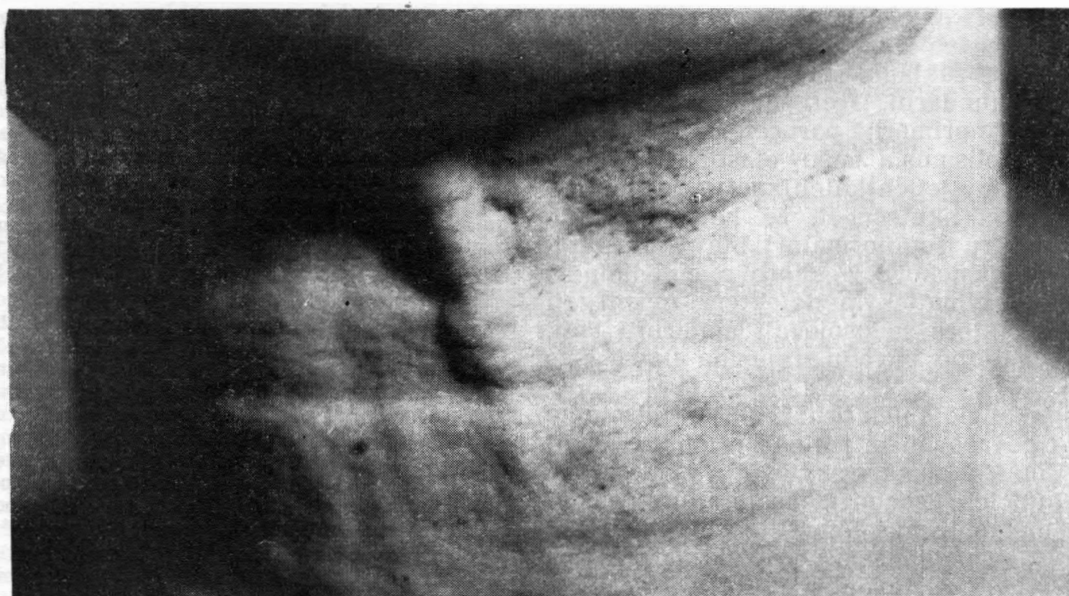
hy s pigmentacemi podél sítnicových vén. Naproti tomu chororetinální změny se značně podobají senilním makulopatiím. Je proto třeba sledovat nemocné se „senilní“ degenerací sítnice před 50. rokem z hlediska prvního příznaku angiodních pruhů. O podobnosti specifických chororetinitid jsme se zmínili výše.

Kožní změny, nazývané pseudoxanthoma elasticum, jsou nejvíce vyznačeny v místech, kde je ztenčelá kůže namáhána při pohybech: v okolí ramenního a loketního kloubu, v okolí úst a pupku, na šíji a v tříslech. Kůže ztrácí pružnost, je ochablá, má zvláštní šamo nebo žlutavé zbarvení. Na ní nacházíme různě velké žlutavé papulky, často seřazené souběžně s flekčními řasami (obr. 5).

Obr. 5a



Obr. 5b



Histologický nález je charakterizován změnami elastické tkáně ve středních a hlubších vrstvách koria (zmnožení, ztlustění a fragmentace elastických vláken — Huang). Bývají zde depozita vápenatých solí, která je někdy možno prokázat i rentgenologicky, zejména v okolí kloubů (James). Z histochemických změn je význačné zmnožení mukopolysacharidů v sousedství patologických vláken, zmnožení solí vápníku a pozitivita na lipidové testy. Všechny tyto změny jsou však obdobné jiným degenerativním procesům, takže z nich nelze usuzovat na specifitu GST syndromu.

Obdobné změny někdy jsou též na sliznicích — rtech, dutině ústní, jícnu, žaludku, střevech, peritoneu apod.

Cévní změny se mohou vyskytovat téměř ve všech orgánech. Elektivně jsou postiženy střední a malé artérie, změny však nebývají generalizované. Jsou zpravidla vyjádřeny intenzivněji v určitých sektorech. Foucault rozděluje cévní poruchy do čtyř skupin:

1. Stenózy a obliterace periferních artérií s typickými příznaky klinickými (studené končetiny, intermitentní klaudikace, Raynaudův syndrom) a radiografickými (cévní kalcifikace, obliterace).
2. Postižení srdce s příznaky buď koronárními (anginózní potíže, drobné infarkty) nebo endokardiálními (valvulární symptomatologie).
3. Postižení aorty (ektazie, aneuryzma, kalcifikace).
4. Léze jiných okrsků cévních: mozkového (cerebrální hemorragie, epileptické krize, psychické poruchy, bolesti hlavy, Menièreovy záchvaty apod.), splanchnického (hematemesis, meléna), urogenitálního (hematurie, metrorrhagie apod.). Při postižení renální artérie se vyvíjí hypertenze renálního typu, která dále zvyšuje nebezpečí krvácení. Porucha výživy může postihnout i optické trakty, což se klinicky projevuje postupujícími poruchami zor-

ného pole hemianopického charakteru a atrofií optiku (Velický, Lebrand — cit. 13).

Vedle jiných autorů to byl hlavně Carlborg asp., kteří vyšetřili u 29 nemocných cévní systém pomocí nejmodernějších metod a zjistili patologické změny ve smyslu snížené pulsace na končetinách a zmenšení pulsových vln. Častá je hypertenze, méně často hypotenze. Příčinou smrti u těchto nemocných bývá hypertonická choroba s krvácením z aneurysmat (např. subarachnoidální — Lombardo).

Histologickým podkladem jsou patologické změny elastické tkáně všech vrstev arteriální stěny, zejména intimy a medie, s depozity vápenatých solí a hyalinizací. Kalcifikace mohou být tak masívní, že působí okluzi i velkých cév (u Milstockova nemocného zcela vyplňovaly lumen aortálního oblouku). Tiberio poukazuje na korelaci mezi rozsahem změn na očním pozadí a histologických změn v art. temporalis superficialis u tří sourozenců.

Méně často se setkáváme s postižením jiných orgánů: poruchy mohou být podmíněny změnami elastické tkáně, jednak mohou být sekundární na podkladě lézí arteriálních. Tak např. v plicích byly nalezeny v interalveolární tkáni, subjektivně byly dyspnoické potíže. Dostí častý je též diabetes mellitus (podle Foucaulta v 15 %). Zajímavý je poměrně častý výskyt GST syndromu u srpkovité anémie (podle Hogana v 5 %) — snad jde o přidruženou enzymatickou poruchu. Ojedinele byly popsány angiodní pruhy u řady onemocněných, jako nanismu, hypertyreózy, periphlebitis retinae apod.).

Laboratorní nálezy: Dosud nebyly popsány žádné změny laboratorních hodnot, které by bylo možno označit za patognomonické pro GST syndrom. Hodnoty kalcia a fosfátů v séru bývají normální, časté je zvýšení cholesterolu a triglyceridů. Bylo též popsáno zmnožení globulinů při snížení albuminů (Gadehold — cit. 13).

Názory na **fyziopatologii** GST syndromu se roz-

cházejí. Někteří autoři považují za primární postižení elastických vláken, podle jiných je postižena primárně základní substance a změny vláken jsou sekundární. Třetí skupina autorů se domnívá, že je primárně porušen kalciový a fosfatový metabolismus a změny elastických vláken jsou podmíněny jejich kalcifikací (proti tomuto názoru svědčí skutečnost, že hodnoty kalcia a fosforu v séru jsou normální). Správnou se zdá hypotéza McKusickova, že choroba je podmíněna dědičným enzymatickým defektem, vyvolávajícím změny, které se projevují abiotrofií tkání mezenchymálního původu, zejména tkáně elastické.

Etiologie angiodiných pruhů: GST syndrom nemůže být považován za jedinou příčinu angiodiných pruhů. Mohou se vyskytovat u všech procesů postihujících Bruchovu membránu, porušujících její metabolismus a zvyšujících její fragilitu. Patří sem zejména poruchy metabolismu vápníku — zdůrazňován je častý výskyt u Pagetovy choroby (8—15 % podle Hogana) — zde nebývají kožní změny. Dále mohou vzniknout u různých thesaurismóz (cholesterinové, uratické, pigmentové), u dysfunkcí lipidového metabolismu apod. (Mosci), při patologických procesech pojivové tkáně (Marfanův syndrom, Ehlerův-Danlosův syndrom) i u senilní elastózy.

Úloha traumatu při vzniku angiodiných pruhů není zcela jasná, někteří autoři připouštějí trauma jako etiologický moment (Hogan, Bouchat).

Defekty Bruchovy membrány mohou vzniknout též sekundárně z lokálních příčin. Byly popsány u chororetinitid při vrozené příjici, u odchlípení cévnatky. Časté jsou defekty u vysoké krátkozrakosti, kde však bývají mnohem rozsáhlejší a mají zcela odlišný oftalmoskopický vzhled.

Léčba je výhradně symptomatická a paliativní. Dosud není známo nic, čím by se dalo předejít angiodiným pruhům a cévním změnám. Různými autory navrhovaná léčba cheláty, sulfáty, fosfáty a chloridy, vitamínem E apod. neměla valné výsledky a navíc ji mnohdy nelze považovat za zcela indiferentní. Snad jen dlouhodobé podávání léků ovlivňujících příznivě cévní fragilitu (flavonoidy apod.) by mohlo zabránit nebo zmenšit krvácení. Vzhledem k nebezpečí krvácení varujeme nemocné před nadměrnou tělesnou námahou a před očními úrazy. U kožních změn přichází někdy v úvahu kosmetická úprava.

Nalezli jsme angiodin pruhů u čtyř nemocných, uvádíme je v pořadí podle závažnosti očních změn — od nejlehčích po nejtěžší.

1. Nemocný G. M., nar. 1947, byl přijat na chirurgické oddělení ÚVN v říjnu 1967, provedena apendektomie. Po ní došlo k exacerbaci zažívacích potíží, které pocíval již asi rok. Objevovaly se na lačno a po jídle zmizely, trvaly obvykle asi 14 dní, pak docházelo ke spontánnímu ústupu. Byl proto přeložen na III. interní oddělení ÚVN, kde bylo vzhledem k vysokým hodnotám FW (80/103, 63/86) a leukocytóze (13 200, 12 200) provedeno rozsáhlé celkové vyšetření nemocného. Rtg vyšetřením žaludku zjištěna vředová choroba dvanácterníku s postbulbárně uloženým vředem, ostatní výsledky klinických a laboratorních vyšetření byly negativní a neobjasnily příčinu vysoké sedimentace a leukocytózy. Nemocný byl odeslán na doléčení do vojenské ozdravovny, po návratu

byly kontrolní sedimentace a krevní obraz normální.

Po oční stránce byl nemocný zcela bez subjektivních potíží. Ostrost zraková byla oboustranně 6/6, zevní nález na obou očích normální. Pozadí: disk normální, kolem něho hnědavé angiodin pruhů, rozvíjející se radiálně (obr. 1). Nejvíce jsou vyjádřeny v nazální části levého fundu. Na pravém oku byly mimoto v periférii zřetelné přesuny pigmentu. Zorné pole obou očí bylo fyziologické, adaptace vykazovala rovněž normální hodnoty. Na kůži nebyly ani makroskopicky ani histologicky zjištěny změny, které by svědčily pro pseudoxanthoma elasticum. Též histologické vyšetření odstraněného appendixu neprokázalo změny elastické tkáně.

2. Nemocný Č. J., nar. 1914; v roce 1952 thyreoidektomie (thyreotoxická struma?), 1956—1957 léčen ústavně pro Menièrovu záchvaty s hučením v levém uchu. Stav se upravil. V červnu 1969 při jízdě vlakem záchvat bezvědomí s křečemi a pokousáním jazyka, začal nauzeou a pocitem otáčení. Byl přijat na neurologické oddělení VN v Olomouci, kde diagnostikován epileptický paroxysmus, podmíněný pravděpodobně tranzitorní hemodynamickou poruchou. Vzhledem k nálezu na očním pozadí přijat v únoru 1970 ke kontrolnímu vyšetření na oční oddělení.

Udává, že v poslední době vidí poněkud méně zřetelně. Při změně polohy mívá pocit závratě. Oční nález: zevně bez chorobných změn. Světlo lomená prostředí čírá, kolem terče zrakového nervu je nepravidelný prstenec světlejší atrofické sítnice, od něž vybíhají radiální, poměrně široké světlejší pruhy, zužující se ve svém průběhu. Jejich vzhled je poněkud odlišný od typických angiodiných pruhů, jež u něj nalézáme jen ojediněle (s atrofickým lemem — obr. 2). V obou centrálních krajinách, jimiž probíhá široký světlejší pruh, nalézáme počínající dysgrupace pigmentu. V periferní sítnici nejsou změny. Adaptace a perimetr ve fyziologických mezích, Amslerův test negativní. Visus oboustranně 0,75.

Provedli jsme řadu doplňujících vyšetření (FW, BWR, moč, krevní obraz, glykemickou křivku po zatížení, jaterní testy, transaminázy, fosfatázy, minerální soli, ekg) — hodnoty byly vesměs fyziologické. Rovněž EEG byl normální, kdežto těsně po záchvatu bylo zaznamenáno tranzitorní ložisko lehce iritačního rázu vlevo fronto-temporálně. Rtg páteře vykazuje pokročilou deformující osteochondrózu s lokalizovanou deformující spondylózou cervikální a lumbosakrální. ORI: nitroušní nedoslýchavost — horší vpravo (pokles vzdušného vedení ve frekvenci od 250 do 4000 na 60 Db, ve frekvenci 8000 až na 80 Db; kostní vedení ztráty ve frekvenci 250—2000 40 Db, vyšší frekvence neslyší — dr. Černá). Rtg podle Stenwerse-Schüllera negativní. Na kůži nejsou makroskopické změny. Histologie excidované kůže (doc. dr. Kodousek): Korium je vazivově rozšířené, kolem cév nespecifické zánetlivé změny. Elastická tkáň jeví výraznější abnormity v utváření, ale zachovává si být ve ztlustělé podobě vláknitou strukturu. Proti pseudoxanthoma elasticum svědčí skutečnost, že elastická vlákna nefragmentují do příznakných útvarů.

Z laboratorních nálezů je zvýšený cholesterol (312 mg%), elektrofóza bílkovin vykazuje jen lehké snížení celkových bílkovin (6,22 mg%), podmíněné hlavně snížením alfa globulinů; kvocient A/G = 2,0. Interní nález: hypertonická choroba (Tk 150/95 mm Hg), ekg fyziologický. Vyšetření perfúze dolních končetin pomocí clearance ^{133}Xe vykazovalo fyziologické hodnoty (dr. Kuchař).

3. Nemocný P. G., nar. 1914. V 6 letech prodělal revmatikou horečku, časté anginy a chřipky. V roce 1947 tupý úraz levého oka s krvácením do sítnice, za 6 týdnů spontánní krvácení do sítnice pravého oka. Léčen na několika očních odděleních, vidění se stále zhoršovalo. Pro podezření na specifický zánět sítnice poslán do Oční léčebny v Novém Smokovci. Nález při přijetí: pravé oko: zevně bez chorobných změn. Pozadí: ve sklivci malé kondenzované zákaly, disk normální až na méně výraznou kresbu. Všemi směry od disku jsou různě velká chororetinální ložiska, místy splývající v rozsáhlé plochy chororetinální atrofie s viditelnými choroidálními cévami. Maximum změn s proliferací pigmentového epitelu je v centrální krajině (obr. 3a). V = 0,08 skla nelepší. Oko levé: zevně bez změn až na drobné kongenitální zákalky v čočce. Ve sklivci menší zákalky. Pozadí: disk normální, na

sítnici obdobně jako na pravém oku splývající atrofická ložiska, proliferace pigmentu však není tak silně vyznačena. Nahore v periférii nad horním okrajem ložisek jsou dva typické angioidní pruhy (obr. 3b). V = 0,1 skla nejlepší. Perimetr: paracentrální skotom 2–5°. Kožní nález: na šíji, v okolí loketního kloubu, v inguinách je kůže atrofická s eflorescencemi papulózního charakteru, citrónově žluté barvy (obr. 5a) — typický obraz pseudoxanthoma elasticum.

4. Nemocný N. J., nar. 1929. Od mala je hluchý, navštěvoval školu pro neslyšící. V posledních letech mu činí odezírání potíže pro horšící se zrak. Před 3 roky zjištěn diabetes, píchá si inzulin. Při delší chůzi pocítuje v poslední době zvýšenou únavnost. Zrak se začal nápadně horšit před 3 roky, byl léčen v jiných nemocnicích, v roce 1968 odeslán do Oční léčebny v Novém Smokovci s podezřením na specifický zánět sítnice. Tehdy bylo kromě angioidních pruhů na pravém oku rozsáhlé krvácení kolem centrální krajiny a exsudace v makule (obr. 4a). Stav se léčbou částečně upravil. Začátkem roku 1970 přijat na oční oddělení VN v Olomouci s tímto nálezem: pravé oko: zevně bez změn. Pozadí: ve sklivci ojedinělé zákalky, disk normální, snad lehce bledší. Sítnice temporálně od disku atrofická, šedobílá. Kolem terče nesouvislý prstenec tmavěšedých angioidních pruhů; od něho se pruhy rozbíhají všemi směry, končí však v poměrně malé vzdálenosti 3 až 4 PD od disku. V centrální krajině je sítnice atrofická s prosvítajícími choroidálními cévami, nepravidelné dysgrupace pigmentu. V makule je trojúhelníkovité ložisko žlutě-červeně-hnědě zbarvené, nadzdvížené nad sousední sítnici (pseudotumor). Krvácení se zcela vstřebalo. Sítnicových změn směrem do periférie ubývá; v periferní části má sítnice skvrnitý vzhled, charakterizovaný světlejšími žlutavými ložisky. Na cévách nejsou význačnější změny (obr. 4b). V = pohyb před okem. Levé oko: nález na terči a v jeho okolí je obdobný nálezu na pravém oku. V centrální krajině je sítnice atrofická s masivní proliferací pigmentového epitelu. V periférii skvrnitý vzhled jako na pravém oku (mottled fundus) obr. 4c. V = prsty na 3m bokem, absolutní centrální skotom, jehož rozsah nelze přesně určit.

Kožní vyšetření: na krku, podpaží, podbřišku jsou silně vyznačeny změny typické pro pseudoxanthoma elasticum (obr. 5b), v loketní krajině jsou méně intenzivní. Rtg snímek měkkých částí končetin a krku nevykazuje patologické kalcifikace v kůži.

Histologie excidované kůže (dr. Horáček): ve středním a hlubokém koriu výraznější změny vaziva ve smyslu bazofilie. Při barvení na elastiku je patrné výrazné zduření a fragmentace vláken. Jde o klinicky uvedenou dg. pseudoxanthoma elasticum.

Ostatní vyšetření: interní: diabetes mellitus (48 j. depot. insulinu + dieta). Srdce a plíce beze změn, Tk 110/80 mm Hg na pravé horní končetině, na levé tlak neměřitelný. Ekg fyziologický. Cévní vyšetření (doc. dr. Tomáš): difúzní postižení tepenného systému, a to jak v oblasti dolních, tak horních končetin. Jde o obliteraci a femoralis superficialis obou dolních končetin, přičemž ani kvalita pulsu v oblasti ilické není zcela ideální. V oblasti horních končetin je obliterace a. brachialis vlevo s nehmotnou pulsací v kubitální jamce a na periférii této končetiny. Perfúze dolních končetin pomocí ^{133}Xe po cvičení v ischémií vykazuje sníženou svalovou perfúzi obou dolních končetin, doba nástupu maximálního průtoku je v rozmezích fyziologických (dr. Kuchař). Kontrastní rtg vyšetření cév nebylo možno z technických důvodů provést. Na kůži končetin nejsou trofické změny, což svědčí o dosti vydatném kolaterálním oběhu při pomalu vznikající obliteraci. Histologické vyšetření excidované pravostranné art. temporalis superficialis: nalezena jen místy proliferace intimy (dr. Horáček). ORL vyšetření prokazuje těžkou poruchu sluchu — na audiogramu jen nepatrné zbytky sluchu. Otoskopický nález normální. Rtg podle Stenwerse-Schüllera: úplná zástava pneumatizace vpravo, částečný útlum pneumatizace vlevo. Nelze bezpečně rozhodnout o etiologii hluchoty, avšak symetrická ztráta sluchu svědčí spíše pro vrozenou vadu (dr. Prášil).

Z laboratorních nálezů vyjímáme: glykémie na lačno 210–250 mg%, cholesterol 294 mg%. Elektroforéza bílkovin: lehké snížení celkových bílkovin, AG kvocient sní-

žen na 1,1. Jaterní testy ve fyziologických hranicích. SGOT = 1, SGPT = 1,4 nM. Fosfatázy a soli v normálních mezích. Funkční vyšetření ledvin nevykazuje patologické změny. Rtg lebky, dlouhých kostí a očních vykazují normální poměry, SE 3/8, BwR negativní.

Diskuse

Nalezli jsme angioidní pruhy u 4 nemocných ve stáří 20, 41, 55 a 56 let. U dvou nemocných byly zjištěny při konziliárním vyšetření jednak pro gastrointestinální potíže, jednak pro epileptický paroxysmus. Třetí se dostal k očnímu vyšetření pro přetrvávající poruchu vidění po lehké kontuzi oka, později došlo i na druhém oku ke spontánnímu krvácení do sítnice. Čtvrtého nemocného přivedlo k očnímu lékaři postupné zhoršování zraku.

Na očním pozadí jsme našli různé typy změn a funkčních poruch jim odpovídajících. U prvého jsou typické angioidní pruhy a náznaky skvrnitého fundu. Centrální krajina nevykazuje patologické změny, vidění není porušeno. U druhého počínají změny v obou žlutých skvrnách a jim odpovídá zatím nepatrné oslabení centrální ostrosti zrakové. U dalších dvou nemocných jsou na sítnicích obou očí rozsáhlé změny, postihující centrální krajinu, provázené závažným snížením zrakových funkcí, podmiňujícím invaliditu. U čtvrtého nemocného nalézáme v pravém oku, kde byla před dvěma lety exsudace a krvácení, pseudotumorózní změny makuly, zatímco na druhém oku jsou atrofické změny sítnice s masivními pigmentacemi.

Typický kožní nález — pseudoxanthoma elasticum — je jen u třetího a čtvrtého nemocného. U třetího značně přispěl ke stanovení správné diagnózy při netypickém očním nálezu. U druhého nemocného nejsou na kůži makroskopické změny; histologicky byly sice nalezeny změny elastických vláken, ale jejich charakter neodpovídá podle mínění histologa nálezům při GST syndromu. Není vyloučeno, že jsou to počínající projevy patologického procesu v kůži. U prvého nemocného nebyly ani makroskopické, ani mikroskopické změny. Ani v excidovaném apendixu nebyla elastická tkáň patologicky změněna.

Cévní poruchy jsou nejvíce vyjádřeny u čtvrtého nemocného, u nějž je závažné difúzní postižení periferních artérií. Též diabetes u něj může mít cévní etiologii. Lehce zvýšené hodnoty transamináz by mohly svědčit pro postižení abdominálních artérií. Druhý nemocný má příznaky svědčící pro cévní poruchy v mozgovém řečišti (Menièrovy záchvaty, epileptický paroxysmus s přechodnou změnou EEG iritačního charakteru). U prvého nemocného by mohlo jít o poruchu cév abdominálních, ač histologický průkaz chybí. K tomu je třeba poznamenat, že histologické změny cévní stěny v počátečních fázích choroby jsou těžko postižitelné, jsou vyjádřeny jen místy a jejich průkaz vyžaduje nejen speciální barvení, ale i pracné prohlédnutí většího počtu preparátů.

Z laboratorních nálezů nemůžeme usuzovat na nějaké typické změny laboratorních hodnot.

Za zmínku stojí zvýšená hladina cholesterolu u druhého a čtvrtého nemocného. U druhého by mohla být etiologickým momentem při vzniku ne zcela typických angioidních pruhů. U čtvrtého souvisí hypercholesterinémie s diabetem a překrmováním (pacient vědomě porušuje dietní příkazy i při nemocničním pobytu).

V písemnictví jsme se nesetkali s údaji o sluchové poruše u GST syndromu. U našeho čtvrtého nemocného jde pravděpodobně o vrozenou těžkou sluchovou poruchu, ač nejsou vyloučeny ani pozdější vlivy vzhledem k rtg nálezů porušené pneumatizace. Též u druhého nemocného s nitroušní nedoslýchavostí se nemůžeme bezpečně vyjádřit o souvislosti s angioidními pruhy.

Nález deformující spondylózy u druhého nemocného by mohl souviset se základní chorobou.

V písemnictví se traduje autosomní dědičnost recesivního typu. Neměli jsme bohužel ani v jednom případě možnost vyšetřit sourozence našich nemocných, u nichž by bylo možno předpokládat stejné onemocnění. Podle údajů našich nemocných nemá nikdo z nich oční nebo kožní poruchy. Vyšetřili jsme pět dětí našeho druhého nemocného, u nikoho jsme nezjistili žádné patologické změny.

Všichni naši nemocní jsou muži, zatímco v písemnictví se udává lehká nebo i značná převaha žen s GST syndromem. Souvisí to pravděpodobně s charakterem vojenských nemocnic, v nichž jsou hospitalizováni převážně muži.

Léčebné výsledky jsou těžko hodnotitelné vzhledem k chronickému průběhu nemoci. U nemocných, kteří měli v anamnéze krvácení do sítnice, jsme podávali preventivně Difrel ev. Ascorutin. U hypercholesterinemií jsme vedle běžné léčby současných klinických projevů (např. diabetu) dávali Clofibrat. Bohužel dosud nemáme možnost kauzálně ovlivnit základní patologický proces, postihující elastickou tkáň, a zabránit tak progresi změn.

Souhrn

U čtyř nemocných ve věku 20–56 let zjištěny angioidní pruhy a sítnicové změny různého rozsahu. Dva měli typické kožní příznaky syndromu Groenbladové-Strandbergova-Tourrainova, u dalších byly atypické změny elastických vláken v kůži. Postižení cév se projevuje klinicky u dvou nemocných (periferní a mozkové ev. splachnické tepny), u dalších je podezření na postižení splachnických tepen, histologicky však nemohlo být prokázáno. U dvou nemocných byly zjištěny závažnější poruchy sluchu nitroušního charakteru, u jednoho nemocného deformující spondylóza a osteochondróza, u jednoho diabetes mellitus. Uvedeny klinické projevy, názory na patogenезi a na léčebné možnosti. Upozorněno na diagnostické potíže u chororetinálních změn.

Děkujeme MUDr. J. Velickému, DrSc., přednostovi Oční léčebny v Novém Smokovci, a plk. MUDr. J. Šedivému, náčelníku III. int. odd. ÚVN v Praze za laskavé svolení k použití dokumentace. Doc. MUDr. M. Tomšů, CSc., asist. chirurgické kliniky PU v Olomouci, děkujeme za podrobné cévní vyšetření dvou nemocných.

Písemnictví

1. Bouchat, J., Pouliquen, Y., Aubry, J. P.: Stries angioides et contusion oculaire (aspect fluro-rétinographique). Bull. Soc. Ophthal. France 68, 1968, 4:450–455.
2. Carlborg, U., Ejrup, B., Groenblad, E., Lund, F.: Vascular studies in pseudoxanthoma elasticum and angioid streaks: Acta med. scand. Suppl 350, 1959.
3. Connor, P. J., Juergens, J. L., Perry, H. O., Hollenhorst, R. W., Edwards, J. E.: Pseudoxanthoma elasticum and angioid streaks: review of 106 cases. Am. J. Med. 30, 1961, 537–543.
4. Foucault, J. P.: Les manifestations cardio-vasculaires du syndrome de Groenblad-Strandberg. Arch. Ophthal. (Paris) 23, 1963, 561.
5. France, A.: Groenbladův-Strandbergův syndrom. Čs. Oftal. 4, 1948, 419–421.
6. Franceschetti, A.: Importance génétique des altérations atypiques du fond de l'oeil dans le syndrome de Groenblad et Strandberg (pseudoxanthome élastique et stries angioides). 13. Congr. internat. dermatol. 1967. Ref: Zbtt ges. Ophthal. 102, 1969, 3:248.
7. Hogan, M. J.: Bruch's membrane and disease of the macula. Role of elastic tissue and collagen. Trans. Ophthal. Soc. U. Kgd. 65, 1967, 113–161.
8. Huang, S. N., Steele, H. P., Kumar, G., Parker, J. O.: Ultrastructural changes of elastic fibers in pseudoxanthoma elasticum. Arch. Pathol. 83, 1967, 108–113.
9. Hynie, J.: Příklad dlouhodobého pozorování Groenbladové-Strandbergova syndromu. Acta Univ. Palack. Olom. 10, 1956, 77–84.
10. James, E. A. Jr., Eaton, S. B., Blazek, J. V., Donner, M. V., Reeves, J. R.: Roentgen findings in pseudoxanthoma elasticum (PXE). Am. J. Roentg. 106, 1969, 642–647.
11. Kalfus, T.: O souvislosti degeneratio disciformis maculae luteae (Kuhnt-Junius) se syndromem Groenbladové-Strandbergovým. Čs. Oftal. 11, 1955, 438–442.
12. Kodani, Y., Harayama, T., Matsuo, N.: Multiple Occurrence of Groenblad-Strandberg's Syndrome in Sibblings. Jap. J. Clin. Ophthal. 23, 1969:180–186. Ref: Excerpta Ophthal. 23, 1969, 316.
13. Lucke, H. J.: Pseudoxanthoma elasticum als Allgemein-krankheit. Münch. med. Wschr. 107, 1965, 472–475.
14. Lombardo, P.: Pseudoxanthoma elasticum. Arch. Dermatol. 99, 1969, 370–372.
15. McKusick, V. A.: Heritable Disorders of Connective Tissue. 3d Ed. Mosby & Comp. St. Louis 1966; cit Tiberio.
16. Milstoc, M.: An unusual anatomic-pathologic aspect of a case with pseudoxanthoma elasticum. Dis. Chest 55, 1969, 431–434.
17. Mosci, L., Pastine, G., Simoni, E.: Sulla sindrome di „Groenblad-Strandberg“ e di „Sorsby“. Ann. Ottal. 93, 1967, 426–441.
18. Rosen, E.: Fundus in pseudoxanthoma elasticum. Am. J. Ophthal. 66, 1969, 236–244.
19. Sapelier, P.: Elastorhexie systématisée (Syndrome de Groenblad-Strandberg-Tourraine). Thèse Nancy 1967.
20. Steinhartová, L.: Syndrom Groenbladové-Strandbergův. Čs. Oftal. 10, 1954, 390–394.
21. Tiberio, G., Negroni, L., Meduri, R.: Esame istologico e istochimico dell'arteria temporale superficiale nella sindrome di Groenblad-Strandberg-Tourraine. Ann. Ottal. 94, 1968, 228–246.
22. Velický, J.: Systémová elastoréxia (Groenblad-Strandbergov syndróm). Bratisl. lék. Listy 35/II, 1955, 92 až 95.
23. Wise, N., Wangwivat, J.: The exaggerated macular response to retinal disease. Am. J. Ophthal. 61, 1966, 1359–1363.