

(47)

Fakoemulsyfikacja z pupilloplastyką u chorej na zaćmę wrodzoną z towarzyszącą jej szczeliną tęczęwki – opis przypadku

Phacoemulsification with pupilloplasty in a patient with congenital cataract and iris coloboma – case report

Michał Wilczyński, Piotr Loba

Klinika Chorób Oczu I Katedry Chorób Oczu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Wojciech Omulecki

Streszczenie:	Szczelina (ang. coloboma) jest wadą rozwojową, powstałą w rezultacie nieprawidłowego zamknięcia się kielicha wzrokowego w życiu płodowym. Manifestuje się brakiem określonych tkanek gałki ocznej – całkowitym lub częściowym. Prezentujemy przypadek 16-letniej pacjentki, która została skierowana do Kliniki Chorób Oczu UM w Łodzi z powodu szczeliny tęczęwki oraz zaćmy wrodzonej oka lewego. Opisujemy leczenie operacyjne, które polega na wykonaniu zabiegu fakoemulsyfikacji zaćmy z jednoczesnym zamknięciem szczeliny tęczęwki szwami założonymi techniką przesuwającego się węzła (ang. slip-knot technique). Przedstawiona technika operacyjna jest bezpieczna i skuteczna.
Słowa kluczowe:	fakoemulsyfikacja, zaćma wrodzona, szczelina tęczęwki, pupilloplastyka.
Summary:	Coloboma is a term used to denote a partial or complete absence of specific ocular tissues. It is a congenital malformation, which results from the improper closure of the optic cup during fetal development. We present a case of a 16-year-old female, who was referred to the Department of Ophthalmology due to iris coloboma and congenital cataract in the left eye. We describe surgical management including phacoemulsification combined with coloboma repair with sutures tied using the slip-knot technique. The presented surgical technique is safe and effective.
Key words:	phacoemulsification, congenital cataract, iris coloboma, pupilloplasty.

Wstęp

Szczelina (ang. coloboma) jest wadą rozwojową powstałą w rezultacie nieprawidłowego zamknięcia się kielicha wzrokowego w życiu płodowym. Manifestuje się brakiem określonych tkanek gałki ocznej – całkowitym lub częściowym (1). Szczelina może obejmować tęczęwkę, ciało rzęskowe i naczyniówkę – zarówno osobno, jak i łącznie.

Opis przypadku

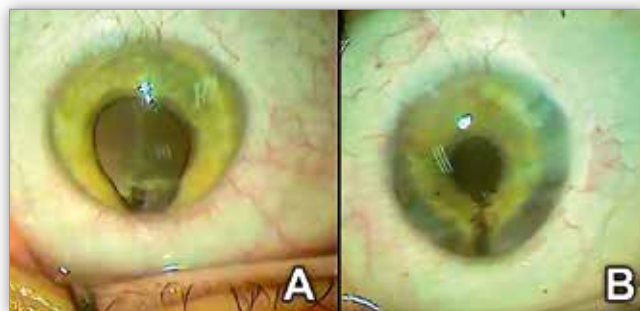
Szesnastoletnia pacjentka została skierowana do Kliniki Chorób Oczu UM w Łodzi z powodu zaćmy wrodzonej oraz szczeliny tęczęwki oka lewego (OL). Według pacjentki ostrość wzroku OL zawsze była niska, a obecnie chora skarżyła się głównie na niesatysfakcjonujący wygląd lewej gałki ocznej, szczególnie na „pionową źrenicę”.

Sześć miesięcy wcześniej pacjentka została poddana zabiegowi chirurgicznemu w celu leczenia zeza zbieżnego OL. Kąt zeza przed zabiegiem wynosił w teście Krimskiego +15 stopni. Wykonano cofnięcie mięśnia prostego przysrodkowego o 4,0 mm i skrócenie mięśnia prostego bocznego o 5,0 mm. Operacja przebiegła bez powikłań. Kąt zeza po 3 miesiącach od zabiegu wynosił w teście Krimskiego +2 stopnie.

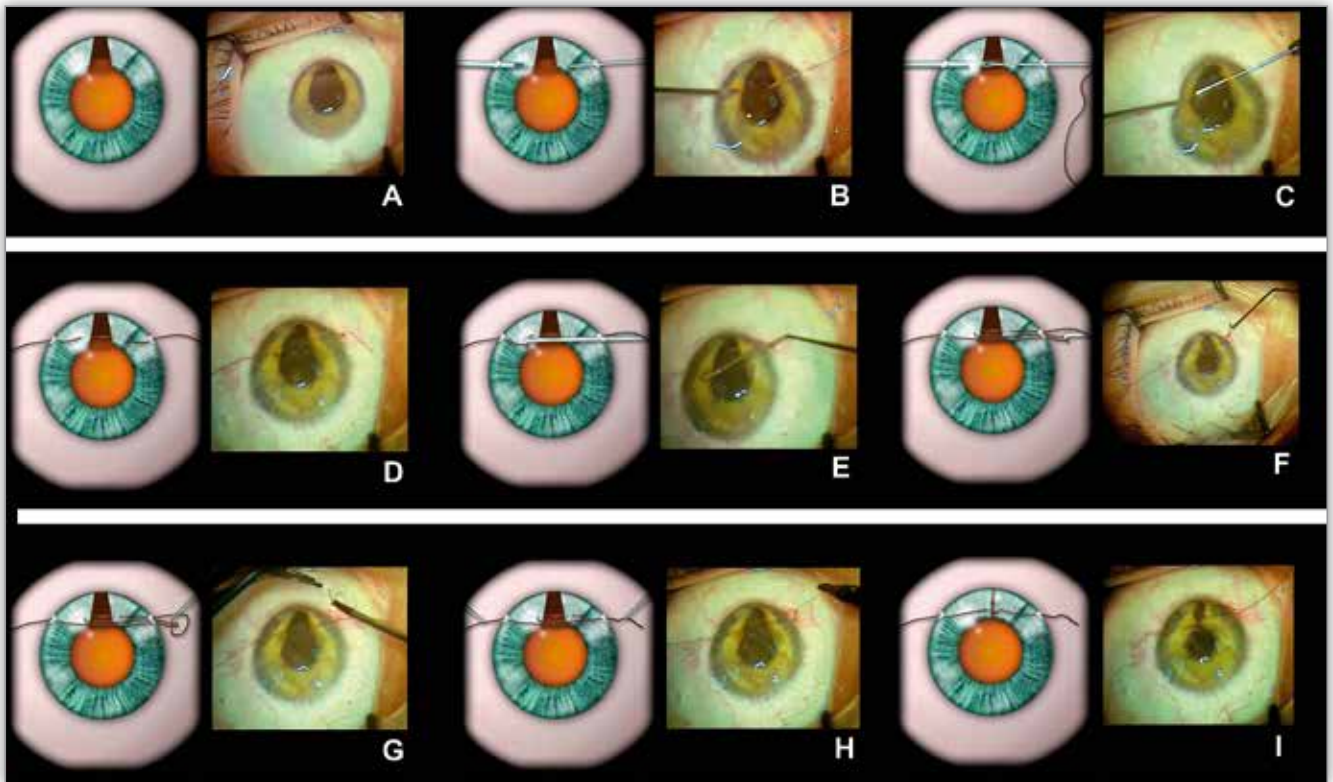
W badaniu przedmiotowym ostrość wzroku OL utrzymywała się na poziomie liczenia palców przed okiem (Vos = Ippo), ciś-

nienie wewnątrzgałkowe (Intraocular Pressure – IOP) wynosiło 12 mmHg.

W badaniu w lampie szczelinowej (ryc. 1A) stwierdzono asymetrię średnicy rogówki – oko prawe (OP) – 12,0 mm, OL – 10 mm) – badanie uwidocznilo zmętnienia korowe soczewki w jej dolnej części i zmętnienia okołojądrowe. Komora przednia była prawidłowa, badanie nie uwidocznilo obecności wysięku zapalnego. Źrenica była szeroka, owalna i słabo reagowała na światło, na godzinach 6.00–7.00 było widać szczelinę tęczęwki. Na dnie oka była widoczna dużych rozmiarów szczelina naczyniówki, obejmowała ona cały dolny kwadrant dna oka oraz część nerwu wzrokowego (n. II).



Ryc. 1. Widok operowanego oka: A – przed zabiegiem, B – po zabiegu.
Fig. 1. Treated eye: A – preoperative view, B – postoperative view.



Ryc. 2. Kolejne etapy szycia szczeliny tęczęwki (opis w tekście, widok z pozycji operatora).
Fig. 2. Consecutive steps of iris coloboma repair (as described in the text, surgeon's view).

Na podstawie objawów klinicznych w OL rozpoznano zaćmę wrodzoną, szczelinę tęczęwki, ciała rzęskowego i naczyńiówki, a ponadto głębokie niedowidzenie tego oka.

Chorą oraz jej opiekuna prawnego poinformowano o przebiegu planowanego zabiegu, możliwych powikłaniach, w szczególności zaś o tym, że najprawdopodobniej po zabiegu nie dojdzie do poprawy ostrości wzroku.

Pacjentka została zoperowana w znieczuleniu ogólnym. Na początku zabiegu nożem o szerokości 2,4 mm wykonano skroniowe, samozamykające się cięcie w czystej rogówce. W celu poprawy wizualizacji torebki podano do komory przedniej błękit trypanu. Po podaniu wiskoelastyku (2% Hydroxypropylmethylcellulose, Alcon) wykonano pęsetą ciągłą okrężną kapsuloreksję. Nożem MVR 20G utworzono następnie dwa wejścia boczne (paracentezy), w odległości 90 stopni od głównego cięcia, dla końcówek irygacji–aspiracji. W dalszej kolejności wykonano aspirację miękkiej zaćmy wrodzonej końcówką fakoemulsyfikatora i wszczepiono przez główne cięcie iniektoem jednoczęściową akrylową soczewkę zwijalną. Po implantacji soczewki wewnątrzgałkowej zmieniono ustawienie mikroskopu (operator zajął miejsce na godzinie 12.00) (ryc. 2A) i zastosowano technikę zszywania tęczęwki wykorzystującą przesuwającą się węzeł („slip-knot technique”).

W tej technice na początku zabiegu wkłwa się prostą igłą ze szwem Prolene 10,0 przez rąbek rogówki na godzinie 2.00, jednocześnie wkłwa się igłą do iniekcji na godzinie 10.00 (ryc. 2B). Obie igły przechodzą przez brzoży tęczęwki w miejscu szczeliny, a następnie igła ze szwem Prolene 10,0 jest wsuwana do środka większej igły do iniekcji (ryc. 2C). Igłą do iniekcji wysuwa się na zewnątrz, w ten sposób szew Prolene zostaje wyciągnięty na zewnątrz gałki ocznej (ryc. 2D). Kolejnym

krokiem jest wysunięcie pętli szwu za pomocą haczyka przez pierwszą paracentezę (ryc. 2E, 2F) oraz dwukrotne przewleczenie końcówki szwu przez wyciągniętą pętlę (ryc. 2G). W dalszej kolejności pociągają się za oba końce szwu (ryc. 2H), to powoduje przesunięcie się węzła przez paracentezę do wnętrza gałki ocznej i zamknięcie szczeliny tęczęwki (ryc. 2I). Kroki od E do I powtórzono, a następnie po odcięciu końcówek szwu nożyczkami szkliskowymi założono drugi szew na środku długości szczeliny. W ostatniej części zabiegu wypłukano wiskoelastyk irygacją–aspiracją, uszczelniono paracentezy i podano do komory przedniej roztwór cefuroksymu (Aprokam, Thea).

Po zabiegu pacjentka stosowała krople antybiotykowo–steroidowe (Tobradex) 4 x dziennie przez 4 tygodnie.

Po zabiegu ostrość wzroku nie uległa poprawie i wynosiła Vos = 1 ppo. Efekt kosmetyczny oceniono na bardzo dobry (ryc. 1B), rezultat zabiegu zadowolili pacjentkę.

Omówienie

Szczelina tęczęwki może być zmianą izolowaną lub może być jedną z wielu współwystępujących wad rozwojowych (1).

Szczeliny możemy podzielić na: typowe (kiedy są umiejscowione w części dolnej nosowej) oraz atypowe (o innej lokalizacji) (2). Typowa szczelina jest wynikiem zaburzonego zamknięcia się kielicha ocznego w obszarze od źrenicy do n. II, w dolnym nosowym kwadrancie gałki ocznej (1).

W neuroektodermalnym kielichu ocznym (ang. optic cup) podczas inwaginacji pęcherzyka ocznego (ang. optic vesicle) formuje się przejściowa szczelina (2, 3). Fuzja szczeliny rozpoczyna się w jej środkowej części 11-milimetrowego embrionu, zamykanie się szczeliny postępuje następnie ku przodowi (proksymalnie) i ku tyłowi (dystalnie) (3). Szczelina zamyka

się w okresie 33 dni do 40 dni po zapłodnieniu (4). Zamknięcie szczeliny jest zwykle pełne do 6. tygodnia ciąży (embrion ma wówczas 13 milimetrów) (2, 3).

Szczelina tęczęwki może być jedno- lub obustronna, przy czym postać obustronna często jest asymetryczna (2, 4). Typowa szczelina może obejmować tęczęwkę, ciało rzęskowe, naczyniówkę i n. II łącznie lub osobno (2).

Izolowana szczelina błony naczyniowej jest zwykle dziedziwna autosomalnie dominująco z niepełną penetracją (2). Może być ona także częścią zespołów wad spowodowanych duplikacją albo delecją chromosomów lub ich fragmentów, np. częściowa trisomia 22., delecja ramienia długiego lub krótkiego chromosomu 18., delecja chromosomów 5. i 6., trisomia 18. (zespół Edwardsa), trisomia 13. (zespół Patau) oraz zespół Gorlina-Goltza (2, 3). Czasem szczelina błony naczyniowej jest wynikiem wieloukładowego schorzenia monogenowego, np. zespół Aicardi, zespół Meckela, zespół Warburga (4). U opisywanej pacjentki szczelina była jednostronna i izolowana, nie występował żaden zespół wad wrodzonych.

Rokowanie w odniesieniu do widzenia zależy od stopnia nasilenia malformacji i obecności małowocza. Zazwyczaj szczelina obejmująca tarczę n. II powoduje obniżenie ostrości wzroku, nawet wobec zaoszczędzenia dołka. Dodatkowo widzenie upośledzają powikłania pod postacią wtórnego odwarstwienia siatkówki (4).

Ze szczeliną naczyniówki mogą współwystępować: zez, małowocze, oczopląs, dysplazja siatkówki, microcornea, przetrwiała błona naczyniowa soczewki (łac. *tunica vasculosa lentis*), przetrwiałe hiperplastyczne ciało szkliste oraz hipoplazja n. II (5, 6).

Zez występuje u 60% pacjentów ze szczelinami błony naczyniowej i jest najczęściej zezem wtórnym do obniżonej ostrości wzroku. W opisywanym przypadku obniżenie ostrości wzroku było skutkiem współistnienia szczeliny błony naczyniowej, zaćmy wrodzonej oraz niedowidzenia.

W literaturze medycznej są opisywane różne możliwe powikłania fakoemulsyfikacji zaćmy w oczach ze szczeliną tęczęwki. Należą do nich: pooperacyjna ametropia wynikająca z problemów z dokładnym wykonaniem biometrii, problemy z uzyskaniem farmakologicznej mydriazy, trudności z wykonaniem kapsuloreksji, prolaps ciała szklanego do komory przedniej przez szczelinę tęczęwki, odwarstwienie siatkówki oraz jednooczne dwojenie (5).

U opisywanej chorej wystąpiły jedynie trudności z uzyskaniem mydriazy, nie zaobserwowano innych powikłań. Uważa się, że szczelina tęczęwki odsłania zarówno część optyczną soczewki wewnątrzgałkowej, jak i przestrzeń znajdującą się poza optyką, to może prowadzić do jednoocznego dwojenia (8). Założenie szwów na szczelinę tęczęwki eliminuje ten problem.

Siepser i Chang opisali technikę szycia tęczęwki wykorzystującą przesuwający się węzeł („slip-knot technique”). Zaletą tej techniki jest to, że węzeł jest wiązany poza gałką oczną, a następnie podczas zaciągania szwów sam wsuwa się do jej środka przez boczne paracentezy. To umożliwia wykonywanie wszystkich manipulacji w zamkniętej i stabilnej komorze przedniej (8). Należy pamiętać, że szew założony na tęczęwkę musi zapewnić jej przyleganie i nie powinien powodować jej nadmiernego napięcia, gdyż mógłby doprowadzić do jej przecięcia.

Reasumując, leczenie operacyjne, które zastosowano u opisywanej przez nas chorej na zaćmę ze współistniejącą szczeliną tęczęwki, polegające na połączeniu fakoemulsyfikacji zaćmy z zamknięciem szczeliny tęczęwki szwami założonymi techniką przesuwającego się węzła, jest bezpieczne i skuteczne.

Piśmiennictwo:

1. Basic and Clinical Science Course, Część 4, *Patologia narządu wzroku i guzy wewnątrzgałkowe*, Rozdział XII: Błona naczyniowa, Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005.
2. Eagle RC: *Congenital, Developmental, and Degenerative Disorders of the Iris and Ciliary Body* (w:) Albert DM, Jakobiec FA (red.) Principles and Practice of Ophthalmology, W. B. Saunders Company, 2000, CD-ROM.
3. Forrester JV, Dick AD, McMenamin PG, Lee WR: The Eye – Basic Sciences in Practice, Rozdział 2: *Embryology and early development of the eye and adnexa*. WB Saunders Company, 2003.
4. Robb RM: *Visually Significant Developmental Abnormalities of the Eye and Adnexa* (w:) Albert DM, Jakobiec FA (red.) Principles and Practice of Ophthalmology, WB Saunders Company, 2000, CD-ROM.
5. Nordlund ML, Sugar A, Moroi SE: *Phacoemulsification and intraocular lens placement in eyes with cataract and congenital coloboma: Visual acuity and complications*. J Cataract Refract Surg. 2000; 26: 1035–1040.
6. Schubert HD: *Structural organization of choroidal colobomas of young and adult patients and mechanisms of retinal detachment*. Trans Am Ophthalmol Soc. 2005; 103: 457–472.
7. Arnaud M, Nadeau S, Aziz A, Hamdan J, Denis D: *Strabismus and visual acuity in children with ocular coloboma*. Acta Ophthalmologica. 2012; 90: 0. DOI: 10.1111/j.1755-3768.2012.4245.x
8. Chang DF: *Siepser slipknot for McCannel iris-suture fixation of subluxated intraocular lenses*. J Cataract Refract Surg. 2004; 30: 1170–1176.

Praca wpłynęła do Redakcji 27.10.2014 r. (1488)
Zakwalifikowano do druku 29.12.2015 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr hab. n. med. Michał Wilczyński
Klinika Chorób Oczu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Szpital Kliniczny Nr 1 im. N. Barlickiego
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź
e-mail: michal.wilczynski@umed.lodz.pl