



Operacja wrodzonej zaćmy błoniastej u 11-tygodniowego dziecka z przetrwałym unaczynieniem płodowym

Wojciech Lubiński¹, Marta Kirkiewicz², Monika M. Modrzejewska¹, Ewelina Soszka-Przepiera²

¹II Katedra i Klinika Okulistyki, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie

²Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 2 w Szczecinie

STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono technikę usunięcia zaćmy błoniastej w przebiegu przetrwałego unaczynienia płodowego. U 3-miesięcznego niemowlęcia w rutynowym badaniu okulistycznym stwierdzono zaćmę całkowitą oka lewego. W badaniu USG B zobrazowano przetrwałe hiperplastyczne ciało szkliste. W znieczuleniu ogólnym przeprowadzono zabieg usunięcia zaćmy

z mikrocięcia rogówki 1,2 mm połączonej z usunięciem włókno-naczyniowej błony zasoczkowej oraz odcięciem przetrwałej tętnicy ciała szklistego, witrektomią przednią i irydektomią. Wczesna diagnoza i zabieg chirurgiczny umożliwiają dalszą diagnostykę oraz rehabilitację oka.

SŁOWA KLUCZOWE: zaćma wrodzona, zaćma błoniasta, przetrwałe unaczynienie płodowe.

WPROWADZENIE

Przetrwałe unaczynienie płodowe (*persistent fetal vasculature* – PFV) występuje w wyniku przedłużonej involucji naczyń płodowych odżywiających soczewkę oraz struktury siatkówkowo-naczyniówkowe i nerw wzrokowy (n. II) w okresie embrionalnym [1]. Pozostałości PFV obserwuje się u ponad 90% niemowląt urodzonych przed upływem 36. tygodnia ciąży oraz u 95% niemowląt z masą urodzeniową poniżej 2300 g [2]. Powikłania w przebiegu PFV występują z uwagi na wzrost gałki ocznej, a nie progresję i rozrost naczyń. Do powikłań tych należą: jaskra, zaćma, krwawienia wewnątrzgałkowe, odwarstwienie siatkówki, zanik gałki ocznej [3]. Przetrwałe unaczynienie płodowe jest drugą co do częstości występowania po siatkówczaku przyczyną objawu białej źrenicy [4]. Jest ważną przyczyną niedowidzenia i inwalidztwa wzrokowego [3].

Większość przypadków PFV występuje sporadycznie, około 10% może być dziedziczna w sposób autosomalnie dominujący (AD) lub autosomalnie recesywny (AR). Dotychczas nie zidentyfikowano genu odpowiadającego za większość zdiagnozowanych przypadków. Geny zaangażowane w patogenezę PFV obejmują *ATOH7* (AR PHPV) i *NDP* (AD PHPV) [3]. Występowanie obustronnego PFV może wynikać z choroby ogólnoustrojowej (choroba Norrie'go, zespół Aicardiego i Walker-Warburga) [5].

Zgodnie z przyjętą klasyfikacją wyróżnia się: przednie, tylne i przednio-tylne PFV. Przednie PFV rokuje najlepiej i stanowi około 25% przypadków. Obraz kliniczny obejmuje: płytką przednią komorę, poszerzone naczynia tęczówki, wąską źrenicę, małoocze, leukokorię, różny stopień zaćmy, wydłużone lub wciągnięte wyrostki rzęskowe, błony włókno-naczyniowe powodujące trakcje obwodowej siatkówki, krwotoki, jaskrę wtórną, zez, wywinięcie naczyniówki, ubytek tęczówki. Tylne PFV rokuje gorzej i występuje w 12% przypadków. Dotyczy głównie ciała szklistego i siatkówki. Na dnie oka można zaobserwować tkankę gęstą rozciągającą się od n. II do soczewki, przegrupowania barwnika w plamce z niedorozwojem plamki, fałdy, dysplazję, odwarstwienie siatkówki, hipoplazję n. II. Dodatkowo mogą występować leukokoria, małoocze i zez. Soczewka pozostaje przezroczysta. Przetrwałe unaczynienie płodowe przednio-tylne stanowi około 60% wszystkich przypadków PFV [6], a około 40% pacjentów z tej grupy straci poczucie światła w przypadku niepodjęcia leczenia operacyjnego [7]. Ten typ PFV może być powikłany zmętnieniem rogówki, jaskrą zamkniętego kąta i spontanicznym krwawieniem wewnątrzgałkowym [7].

Ze względu na rzadkość występowania zaćmy błoniastej (CM) w przebiegu PFV nie ma algorytmu postępowania operacyjnego. Dlatego każdy przypadek jest wyzwaniem i wymaga przewidywania możliwych odstępstw od przyjętych

AUTOR DO KORESPONDENCJI

Prof. Wojciech Lubiński, II Katedra i Klinika Okulistyki, Pomorski Uniwersytet Medyczny w Szczecinie, al. Powstańców Wlkp. 72, 70-111 Szczecin, e-mail: lubinski@pro.onet.pl

procedur. Przedstawiamy przebieg leczenia pacjenta z CM w przebiegu PFV leczonego w ośrodku autorów.

OPIS PRZYPADKU

Jedenastotygodniowe niemowlę zostało przyjęte na II Oddział Okulistyki Dziecięcej Samodzielnego Publicznego Szpitala Klinicznego nr 2 w Szczecinie celem operacji zaćmy oka lewego. Z wywiadu wynikało, że w 3. tygodniu życia dziecka jego opiekunowie zaobserwowali biały refleks ze źrenicy oka lewego. Dziecko było urodzone drogą cięcia cesarskiego w 38. tygodniu ciąży z przyczyn matczynych (stan po cięciu cesarskim w poprzedniej ciąży), z masą ciała 3190 g, w stanie ogólnym dobrym.

W dniu przyjęcia przeprowadzono rutynowe badanie okulistyczne, w którym stwierdzono: obecny odruch wodzenia za światłem obu oczu, oko prawe – odcinek przedni i tylny prawidłowy, oko lewe – wąska źrenica i zaćma całkowita. Obraz kliniczny sugerował zaćmę korową. W badaniu USG B oka lewego stwierdzono hiperechogeniczne cienie biegnące od tylnej powierzchni soczewki do tarczy n. II mogące odpowiadać przetrwałej tętnicy ciała szklistego.

Operację usunięcia zaćmy przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym. Stwierdzono płytką komorę przednią i obecność poszerzonych naczyń tęczówki. Źrenica nie poddawała się mydriazie. Komora przednia została otwarta nożem 1,2 × 1,4 mm w przezroczystej rogówce na godzinie 2:00 i 10:00. Podano adrenalinę i wiskoelastyk (hialuronian sodu 1%). Próba kapsuloreksji igłowej nieskuteczna, wykonano kapsuloreksję diatermiczną przednią. Po jej wykonaniu okazało się, że soczewka własna jest w znacznej części zresorbowana. Za pomocą irygatora usunięto resztkowe masy korowe (rycina 1A), a następnie sondą kapsuloreksji diatermicznej wycięto okrąg o średnicy 5 mm w błonie włóknisto-naczyniowej (rycina 1B), Uwidoczniono tętnicę ciała szklistego przylegającą do tylnej części błony. Przy pomocy diatermii skoagulowano i odcięto ją za pomocą mikronożyczek witrektomijnych (rycina 1C, D), Kolejno wykonano witrektomię przednią wspomaganą triamcynolonem (podanym do komory przedniej) (rycina 1E), podano miostat (karbachol) w celu zwężenia źrenicy (rycina 1F). Następnie wykonano chirurgiczną irydektomię przypodstawną. Zabieg zakończono hydratacją rogówki, podaniem powietrza i antybiotyku do komory przedniej.

Dziecko zostało wypisane w 3. dobie z zaleceniem stosowania do worka spojówkowego: deksametazonu, lewofloksacyny, mydriatyków oraz kontroli za 3 tygodnie. Po tym okresie zalecono dobór soczewki nagałkowej i okluzję zdrowego oka na większość czasu aktywności dziecka (odkrywanie zdrowego oka na 1–2 godziny).

OMÓWIENIE

Ten rzadki przypadek zaćmy błoniastej w przebiegu PFV zwraca uwagę na kilka istotnych kwestii związanych z rozpoznaniem, leczeniem i późniejszą terapią takich pacjentów. PFV nie zawsze można wykryć przed operacją zaćmy. Często unaczynienie płodowe jest stwierdzane w trakcie zabiegu [1].

W opisywanym przypadku obecność PFV podejrzewano po wykonaniu USG gałki ocznej podczas ustalania wstępnego rozpoznania. Częstość występowania PFV u pacjentów z zaćmą wrodzoną sięga aż do 44% [1], w związku z czym zespół operacyjny powinien być przygotowany na wykonanie niestandardowej procedury chirurgicznej u każdego pacjenta z zaćmą wrodzoną.

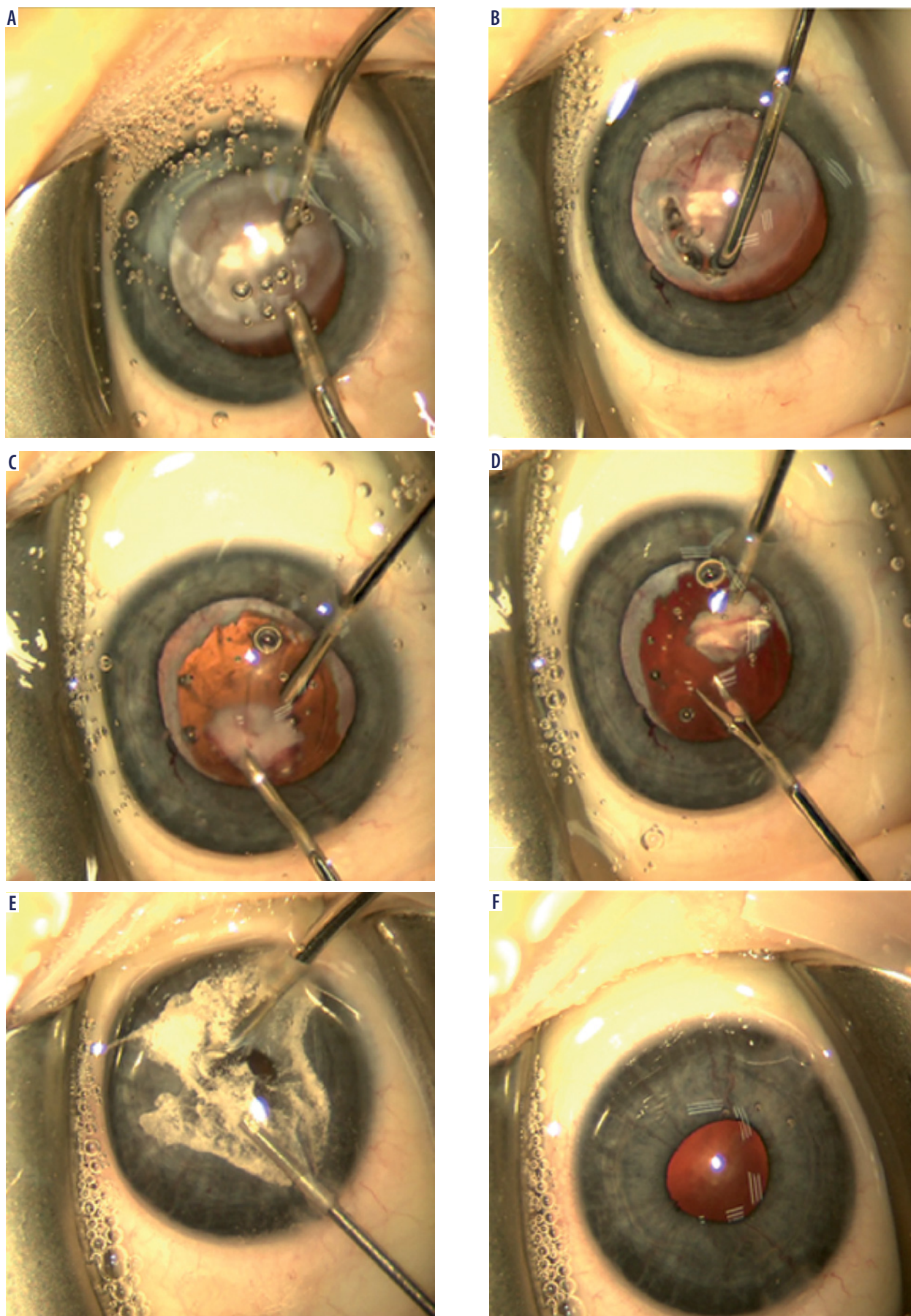
Zaćma błoniasta w przebiegu PFV występuje rzadko. Müllner-Eidenböck i wsp. [8, 9] w opisie 31 pacjentów operowanych z powodu zaćmy wrodzonej w przebiegu PFV nie stwierdzili obecności zaćmy błoniastej. Natomiast Haddad i wsp. [10] opisać 2 przypadki zaćmy błoniastej wśród 62 pacjentów z PFV. Istnieją także pojedyncze opisy przypadków pacjentów z zaćmą błoniastą w przebiegu PFV [11]. Zaćma błoniasta w przebiegu PFV powstaje w wyniku pociągania i ostatecznie uszkodzenia torby soczewki [12, 13] i w konsekwencji dochodzi do absorpcji mas soczewkowych. Pociąganie to pojawia się w wyniku wzrostu gałki ocznej. Taki patomechanizm wydaje się wysoce prawdopodobny u opisywanego pacjenta. Mała ilość mas korowych stwierdzona w czasie zabiegu oraz obecność tętnicy ciała szklistego wydaje się potwierdzać te przypuszczenia. Usunięcie błony włóknisto-naczyniowej przy pomocy termokapsulotomu oraz tylna kapsuloreksja z odcięciem tętnicy ciała szklistego, jak wykonano w opisanym przypadku wydaje się kluczowa dla umożliwienia oceny dna oka i dalszej rehabilitacji [11].

Ostateczna ostrość wzroku pacjenta zależy od kilku czynników: czasu trwania istotnej klinicznie zaćmy, zaawansowania zmian w przebiegu PFV, stopnia przezierności ośrodków optycznych, wystąpienia pooperacyjnych powikłań oraz współpracy pacjenta przy dalszej terapii niedowidzenia. Pacjenci, u których wykonano operację przed 77. dniem życia, mają 13 razy większe szanse na uzyskanie ostrości wzroku liczenia palców lub lepszej [14]. Dlatego tak ważne jest wczesne rozpoznanie i leczenie takich pacjentów. Współpraca z rodzicami jest kolejnym czynnikiem wpływającym na ostateczną ostrość wzroku dziecka. Czas zasłaniania oka prowadzącego w przypadku zaćmy jednostronnej powinien być dostosowany do stopnia zmętnienia soczewki [15]. W przypadku zaćmy całkowitej musi wynosić większość części dnia. Dziecko po operacji zaćmy należy regularnie kontrolować i na każdej wizycie wykonywać pomiary ciśnienia wewnątrzgałkowego oraz oceniać dno oka. Należy się bowiem spodziewać jaskry wtórnej u 4% dzieci z zaćmą jednostronną w przebiegu PFV oraz u 9% z zaćmą obustronną w przebiegu PFV [1] w okresie rocznej obserwacji.

Podsumowując: szybka diagnoza, przeprowadzenie operacji przez doświadczony zespół oraz regularne kontrole i współpraca z rodzicami może umożliwić pacjentom z zaćmą błoniastą w przebiegu PFV szanse na użyteczną ostrość wzroku.

OŚWIADCZENIE

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.



Rycina 1. Kolejne etapy operacji usunięcia zaćmy błoniastej: A) aspiracja-irygacja resztkowych mas korowych; B) kapsulotomia tylna wykonana sondą kapsuloreksji diatermicznej; C) koagulacja tętnicy ciała szklistego; D) odcięcie tętnicy ciała szklistego; E) triamcinolon w komorze przedniej; F) obraz przedniego odcinka na koniec operacji

Piśmiennictwo

1. Solebo AL, Russell-Eggitt I, Cumberland P i wsp. Congenital cataract associated with persistent fetal vasculature: findings from IoLunder2. *Eye (Lond)* 2016; 30: 1204-1209.
2. Singh S, Hasanreisoglu M, Pointdujour R i wsp. Stunning Visualization of Fetal Hyaloid Artery. *Retina Today* 2015: 44-46.
3. Madison Duff S, Ramasubramanian A. Persistent hyperplastic primary vitreous. Dostępne na: URL https://eyewiki.aao.org/Persistent_hyperplastic_primary_vitreous.
4. Payabvash S, Anderson JS, Nascene DR. Bilateral persistent fetal vasculature due to a mutation in the Norrie disease protein gene. *Neuroradiol J* 2015; 28: 623-627.
5. Apushkin MA, Apushkin MA, Shapiro MJ i wsp. Retinoblastoma and simulating lesions: role of imaging. *Neuroimaging Clin N Am* 2005; 15: 49-67.
6. Vasavada AR, Vasavada SA, Bobrova N i wsp. Outcomes of pediatric cataract surgery in anterior persistent fetal vasculature. *J Cataract Refract Surg* 2012; 38: 849-857.
7. Chen C, Xiao H, Ding X. Persistent Fetal Vasculature. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2019; 8: 86-95.
8. Müllner-Eidenböck A, Amon M, Moser E, Klebermass N. Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants: a frequent cause of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology* 2004; 111: 906-913.
9. Müllner-Eidenböck A, Amon M, Hauff W i wsp. Surgery in unilateral congenital cataract caused by persistent fetal vasculature or minimal fetal vascular remnants: age-related findings and management challenges. *J Cataract Refract Surg* 2004; 30: 611-619.
10. Haddad R, Font RL, Reeser F. Persistent hyperplastic primary vitreous, a clinic ophthalmologic study of 62 cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 1978; 23: 123-134.
11. Zong-Duan Z, Li-Jun S, Jia Q. Congenital membranous cataract associated with persistent fetal vasculature. *Int J Ophthalmol* 2010; 3: 370-371.
12. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). The Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol* 1997, 124: 587-626.
13. Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; 95: 487-549.
14. Hunt A, Rowe N, Lam A, Martin F. Outcomes in persistent hyperplastic primary vitreous. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 859-863.
15. Wang J. Compliance and patching and atropine amblyopia treatments. *Vision Res* 2015; 114: 31-40.