

# (12) Operacja zaćmy u pacjenta z rogówką olbrzymią – opis przypadku

## *Cataract surgery in a patient with megalocornea – a case report*

Maria Orczykowska<sup>1</sup>, Wojciech Omulecki<sup>2</sup>, Michał Wilczyński<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Zakład Patofizjologii Widzenia Obuocznego i Leczenia Zeza I Katedry Chorób Oczu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi  
Kierownik: dr hab. n. med. Anna Broniarczyk-Loba, prof. nadzw. UM w Łodzi

<sup>2</sup> Klinika Chorób Oczu I Katedry Chorób Oczu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Wojciech Omulecki

|                        |  |
|------------------------|--|
| <b>Streszczenie:</b>   | <p>Cel: celem pracy jest przedstawienie rzadkiego przypadku chorego z rogówkami olbrzymimi, u którego przeprowadzono operację zaćmy.</p> <p><b>Material i metody:</b> do kliniki chorób oczu zgłosił się 52-letni mężczyzna z rogówkami olbrzymimi o średnicy 16 mm, u którego rozpoznano zaćmę. Ustalono, że w rodzinie pacjenta jeszcze 4 osoby płci męskiej miały rogówki olbrzymie, to sugeruje dziedziczenie recesywne, związane z chromosomem X. Ostrość wzroku wynosiła w oku prawym 0,9 z korekcją -3,00 Dsph, w oku lewym – 0,6 z korekcją -5,50 Dsph. W obojgu oczach stwierdzono dystrofię mozaikową rogówki oraz drżenie tęczęwki. Zaćma tylnotorebkowa była bardziej zaawansowana w oku lewym. Ponadto w oku prawym stwierdzono na obwodzie, w części dolnej dna oka, płaskie odwarstwienie siatkówki, prawdopodobnie istniejące od dawna. Wykonano fakoemulsyfikację zaćmy w oku lewym wraz z implantacją zwijalnej soczewki wewnątrzgałkowej. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu powierzchniowym i dokomorowym, przez skroniowe mikrocięcie o szerokości 1,8 mm w przezierniej rogówce. Wartość mocy refrakcyjnej soczewki wewnątrzgałkowej określono, wykonując biometrię ultrasonograficzną kontaktową oraz badanie aparatem IOL Master. W oku prawym wykonano zabezpieczającą laseroterapię, odgraniczającą odwarstwowaną siatkówkę.</p> <p><b>Wyniki:</b> nie stwierdzono powikłań śród- i pooperacyjnych. Dwa tygodnie po zabiegu usunięcia zaćmy ostrość wzroku oka lewego wynosiła 1,0 z korekcją +1,00 Dsph. Pacjent był bardzo zadowolony z wyniku operacji.</p> <p><b>Wnioski:</b> fakoemulsyfikacja zaćmy z implantacją zwijalnej soczewki wewnątrzgałkowej u pacjentów z rogówką olbrzymią może być zabiegiem bezpiecznym i dającym bardzo dobry wynik czynnościowy. Precyzyjne określenie mocy refrakcyjnej soczewki wewnątrzgałkowej może być trudne.</p> |
| <b>Słowa kluczowe:</b> | rogówka olbrzymia, zaćma, fakoemulsyfikacja, mikrocięcie.  |
| <b>Summary:</b>        | <p><b>Purpose:</b> To describe a rare case of a patient with megalocorneas who underwent cataract surgery.</p> <p><b>Material and methods:</b> A 52 years old patient with extremely wide corneas 16 mm in diameter in both eyes, was admitted to our department with cataract diagnosis. Four other male members of his family are known to have megalocorneas. This suggests X-linked recessive inheritance. The visual acuities were: 0.9 with correction -3.00 Dsph in the right eye and 0.6 with correction -5.50 Dsph in the left eye. Mosaic corneal dystrophy and slight iridodonesis was found in both eyes. Posterior subcapsular cataracts were seen in both eyes with predominance in the left eye. Moreover, flat peripheral retinal detachment in the lower part of the eye fundus was found, which was presumably long-lasting. Phacoemulsification through the clear corneal temporal micro-incision of 1.8 mm and the foldable intraocular lens (IOL) implantation in the left eye were performed. The IOL refractive power was calculated with IOL Master and with standard contact ultrasound biometry. Preventive laser photocoagulation of the retina was performed in the right eye.</p> <p><b>Results:</b> No intraoperative and postoperative complications were observed. Two weeks after cataract surgery corrected visual acuity in the left eye was 1.0 with correction +1.00 Dsph. The patient was very satisfied with the surgery result.</p> <p><b>Conclusions:</b> Phacoemulsification with an implantation of foldable IOL in patients with megalocornea may be a safe procedure with very good functional results. Precise IOL power calculation may be difficult to achieve.</p>  |
| <b>Key words:</b>      | megalocornea, cataract, phacoemulsification, micro-incision.   |

### Wstęp

Rogówka olbrzymia (megalocornea) jest wrodzonym, niepostępującym schorzeniem, które charakteryzuje się symetrycznym powiększeniem średnicy rogówek powyżej 13 mm i prawidłowym ciśnieniem wewnątrzgałkowym. Budowa histologiczna komórek śródbłonna oraz ich gęstość nie odbiegają od prawidłowego stanu. W związku z tym, że dla rogówki olbrzy-

miej charakterystyczne jest zwiększanie się wymiarów innych elementów przedniego odcinka oka, schorzenie to jest również określane jako anterior megalophthalmos. Megalocornea jest jednostką chorobową uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną najczęściej recesywnie, sprzężoną z chromosomem X (*locus* genu Xq12-q26). Istnieją również doniesienia na temat możliwości dziedziczenia autosomalnego dominującego, autosomalnego

recesywnego oraz występowania sporadycznego rogówek olbrzymich (1–5).

Z rogówkami olbrzymimi mogą współistnieć następujące zmiany oczne: ścieńczenie rogówki, krótkowzroczność, astygmatyzm, pogłębienie komory przedniej, skrócenie długości osiowej komory ciała szklanego, powiększenie wymiarów ciała rzęskowego z rozciągnięciem obwódki rzęskowej, drżenie tęczęwki, podwichnięcie lub zwichnięcie soczewki, hipoplazja tęczęwki, rozproszenie barwnika, wrzeczono Krukenberga, pigmentacja beleczkowania, obwódka młodzieńcza rogówki, dystrofia mozaikowata rogówki, zwyrodnienie rogówki typu skóra krokodyla, zaćma (zazwyczaj podtorebkowa tylna i/lub jądrowa), anomalia Riegera, dysgeneza kąta przesączania oraz jaskra wtórna (1–5).

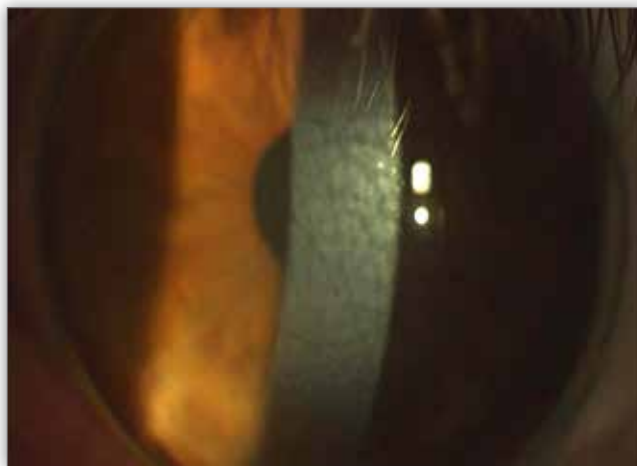
Rogówkom olbrzymim mogą czasem towarzyszyć inne zespoły genetyczne takie jak: adrenomiodystrofia, albinizm, zespół Alporta, zespół Aperta, czaszka wieżowata, kranioostenoz, zespół Downa, karłowatość, arachnodaktylia, zespół Marfana, postępujący połowiczny zanik twarzy, dysplazja twarzowo-genitalna, zespół licznych anomalii szkieletu, stwardnienie guzowate, „rybia łuska”, skóra pstra, zespół wielkich rogówek i upośledzenia umysłowego, wrodzona łamliwość kości, mukopolidioza typu II (1–3).

Megalocornea powinna być różnicowana z „bawolim okiem” (buphthalmus) w przebiegu jaskry wrodzonej. U pacjentów z rogówkami olbrzymimi ciśnienie wewnątrzgałkowe oraz wygląd tarczy nerwu wzrokowego są jednak prawidłowe, rogówka zaś jest przezierna i ma prawidłową gęstość komórek śródbłonka (1–3).

### Opis przypadku

Mężczyzna 52-letni zgłosił się do kliniki okulistycznej z powodu postępującego od kilku miesięcy pogorszenia ostrości wzroku oka lewego. Z wywiadu wynika, że u pacjenta od urodzenia średnice rogówek obojga oczu były znacznie większe niż przeciętnie. Mężczyzna nigdy nie leczył się okulistycznie, a dotychczasową jakość widzenia oceniał jako bardzo dobrą. U pacjenta nigdy nie odnotowano wysokiego ciśnienia wewnątrzgałkowego, nigdy też nie był on leczony z powodu jaskry. Rogówki olbrzymie występowały u czterech mężczyzn w jego rodzinie – u trzech braci oraz u kuzyna ze strony matki. U żadnej z kobiet w tej rodzinie nie stwierdzono powyżej opisywanej anomalii. Według pacjenta żaden z członków rodziny nie leczył się na jaskrę.

Podczas pierwszego badania ostrość wzroku do dali wynosiła: 0,9 z korekcją -3,00 Dsph w oku prawym oraz 0,6 z korekcją -5,50 Dsph w oku lewym. W badaniu okulistycznym w obojgu oczach stwierdzono zwiększone średnice rogówek (16 mm), dystrofię mozaikowatą oraz obwódkę lipidową rogówki (ryc. 1.). Gęstość komórek śródbłonka rogówki wynosiła 2219/ mm<sup>2</sup> w oku prawym oraz 2176/ mm<sup>2</sup> w oku lewym. W obojgu oczach wykryto zaćmę tylnotorebkową oraz drżenie tęczęwki. Zarówno w oku prawym, jak i w lewym ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło 10 mmHg. Głębokość komory przedniej, mierzona aparatem IOL-Master, wynosiła 3,8 mm w obojgu oczach. Długość osiowa gałki ocznej prawej wynosiła 26,3 mm, gałki ocznej lewej zaś 25,8 mm. Obraz kąta przesączania w badaniu gonioskopii był prawidłowy. Nie stwierdzono zmian w polu widzenia.



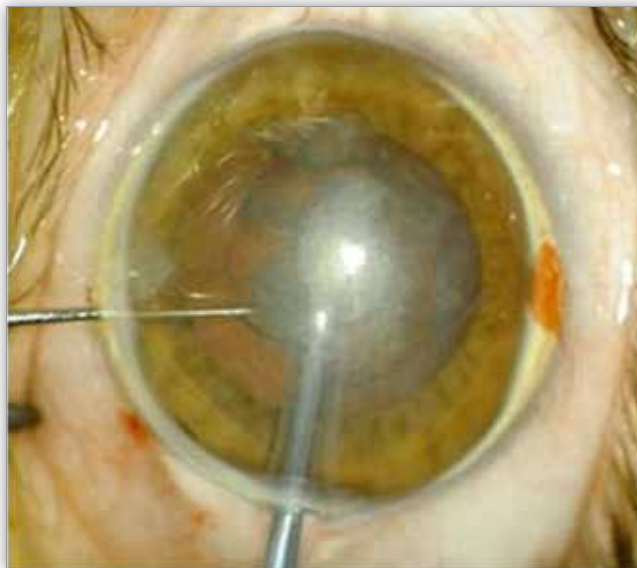
Ryc. 1. Dystrofia mozaikowata rogówki – obraz w lampie szczelinowej.

Fig. 1. Mosaic corneal dystrophy – slit-lamp appearance.

Na obwodzie części dolnej dna oka prawego stwierdzono płaskie, niewielkie odwarstwienie siatkówki, prawdopodobnie istniejące od dawna, oraz niecałkowite odłączenie ciała szklanego. Wykonano laseroterapię zabezpieczającą, odgryzającą obszar odwarstwienia siatkówki.

W badaniu fizykalnym nie stwierdzono u pacjenta nieprawidłowości, które mogłyby wskazywać na obecność innego schorzenia uwarunkowanego genetycznie. Wyniki podstawowych badań laboratoryjnych nie wskazywały na istnienie odchyleń od normy. Pacjent leczył się tylko z powodu nadciśnienia tętniczego.

Biometrię wykonano dwoma metodami: tradycyjną kontaktową oraz bezkontaktową za pomocą aparatu IOL Master. Do obliczenia mocy refrakcyjnej soczewki wewnątrzgałkowej użyto formuły SRK/T. Zaplanowano pooperacyjną emetrię. Wykonano fakoemulsyfikację zaćmy oka lewego – za pomocą aparatu Stellaris (Bausch & Lomb), w znieczuleniu kroplowym i doko-



Ryc. 2. Fakoemulsyfikacja zaćmy wykonywana aparatem Stellaris (Bausch & Lomb) przez skroniowe mikrocięcie o szerokości 1,8 mm w czystej rogówce.

Fig. 2. Phacoemulsification being performed with Stellaris machine (Bausch & Lomb) through the clear cornea, temporal microincision of 1.8 mm.



**Ryc. 3.** Implantacja „z przyłożenia” zwijalnej soczewki wewnątrzgłokowej (MI60, Bausch & Lomb).

**Fig. 3.** “Wound assisted” foldable intraocular lens (MI60, Bausch & Lomb) implantation.



**Ryc. 4.** Obraz pooperacyjny – soczewka wewnątrzgłokowa ułożona centralnie. Widoczne dystrofia mozaikowata oraz obwódka lipidowa rogówki.

**Fig. 4.** Post-operative appearance – IOL is well centered. Mosaic dystrophy and lipid arcus of the cornea are seen.

morowym, przez skroniowe mikrocięcia o szerokości 1,8 mm w przeziernej rogówce (C-MICS). Zwijalną soczewkę wewnątrzgłokową MI60 (Bausch & Lomb) o mocy +17,00 Dsph wszczepiono „z przyłożenia” (ryc. 2., 3., 4.)

Nie stwierdzono powikłań śród- i pooperacyjnych. Pacjent był bardzo zadowolony z wyniku zabiegu. Ostrość wzroku oka lewego 3 dni po zabiegu wynosiła 1,0 z korekcją +0,50 Dsph, 2 tygodnie po zabiegu zaś – 1,0 z korekcją +1,00 Dsph.

### Omówienie

U pacjentów z rogówkami olbrzymimi zaćma rozwija się zazwyczaj między 40. a 50. rokiem życia, chociaż istnieją również doniesienia na temat zaćmy występującej u dzieci (4, 6, 7). W przypadku megalocornea gałka oczna, a w szczególności jej przedni odcinek, ma odmienną budowę i atypowe proporcje poszczególnych elementów (1–5). Wobec tego operacja zaćmy u pacjentów z rogówkami olbrzymimi stanowi wyzwanie dla

chirurga. W piśmiennictwie istnieje niewiele doniesień na ten temat. Większość z nich dotyczy metody zewnątrztorebkowego usunięcia zaćmy, a tylko nieliczne opisują zabieg fakoemulsyfikacji u pacjentów z tym schorzeniem (5, 6, 8–15).

Istotnym problemem w oczach z megalocornea jest uzyskanie zaplanowanej refrakcji pooperacyjnej, np. emetrii. Ze względu na odrębności w anatomii przedniego odcinka oka formuły trzeciej generacji powszechnie stosowane w obliczaniu mocy refrakcyjnej soczewki wewnątrzgłokowej mogą okazać się zawodne. Istnieje kilka doniesień na temat zastosowania formuły SRK-T (5, 8, 14, 16). Większość autorów zaleca kalkulację mocy soczewki w stronę niedużej krótkowzroczności, zwłaszcza wtedy, kiedy komora przednia ma znacznie zwiększoną głębokość (5, 8). Niektórzy sugerują, że w takich przypadkach najodpowiedniejsza może być formuła Holladay II, ze względu na uwzględnienie pomiarów white-to-white (WTW) oraz głębokości komory przedniej (5–7).

Źrenica oka z megalocornea rozszerza się z trudem, osłabione więzadła soczewki zaś łatwo ulegają uszkodzeniu. Uszkodzenie więzadeł soczewki może utrudnić precyzyjne wykonanie kapsuloreksji. Istnieje większe od przeciętnego ryzyko przerwania torby tylnej soczewki podczas zabiegu. Ścieńczenie obwodowej rogówki oraz twardówki może być przyczyną nieszczelności rany operacyjnej oraz utrudnionego jej gojenia. W związku ze zwiększonymi wymiarami torebki soczewki istnieje duże prawdopodobieństwo decentracji wszczepu. Ponadto, ze względu na wydłużoną oś gałki w oczach krótkowzrocznych, u pacjentów z rogówkami olbrzymimi wzrasta ryzyko powikłań szkliskowo-siatkówkowych (4–6, 8, 14, 17).

Ponieważ wymiary elementów przedniego odcinka oka są zwiększone, a tym samym większe jest ryzyko podwichnięcia implantu bądź też jego zwichnięcia, niektórzy autorzy podjęli próby wszczepienia soczewek wewnątrzgłokowych o większej, niestandardowej średnicy. Postępowanie takie stwarza jednak zwiększone ryzyko wystąpienia powikłań związanych z wykonaniem szerszego cięcia operacyjnego (7, 8, 12–15), ponadto okazuje się, że nie zabezpiecza przed decentracją sztucznej soczewki (4).

U pacjenta opisywanego w niniejszym artykule zabieg fakoemulsyfikacji ze wszczepieniem soczewki wewnątrzgłokowej przebiegł bez powikłań. Pacjent był bardzo zadowolony z efektu zabiegu. Zastosowanie formuły SRK-T przyniosło zadowalający wynik. Mając na uwadze możliwość wystąpienia nieznacznej pooperacyjnej nadwzroczności (tak było u naszego pacjenta), w podobnych przypadkach warto rozważyć kalkulację mocy soczewki w stronę niedużej krótkowzroczności.

### Piśmiennictwo:

1. Berry-Brincat A., Chan T.K.J.: *Megalocornea and bilateral developmental cataracts*. J. Cataract Refract. Surg. 2008; 34: 168–170.
2. Kenyon K.R., Starck T., Cockerham G., Hersh P.: *Corneal Dysgeneses, Dystrophies and Degenerations* [W:] Albert & Jakobiec's Principles and Practice of Ophthalmology Elsevier, Philadelphia, 2008.
3. Mackey D.A., Buttery R.G., Wise G.M., Denton M.J.: *Description of X-Linked Megalocornea With Identification of the Gene Locus*. Arch. Ophthalmol. 1991; 109: 829–833.

4. Rękas M., Pawlik R., Kluś A., Różycki R., Szaflik J.P., Ołdak M.: *Phacoemulsification with corneal astigmatism correction with the use of a toric intraocular lens in a case of megalocornea*. J. Cataract Refract. Surg. 2011; 37: 1546–1550.
5. Skuta G.L., Sugar J., Ericson E.S.: *Endothelial cell measurements in megalocornea*. Arch. Ophthalmol. 1983; 101: 51–53.
6. de Sanctis U., Grignolo F.M.: *Cataract extraction in X-linked megalocornea; case report*. Cornea 2004; 23: 533–535.
7. Oetting T.A., Newsom T.H.: *Bilateral Artisan lens for aphakia and megalocornea: long term follow-up*. J. Cataract Refract. Surg. 2006; 32: 526–528.
8. Assia E.I., Segev F., Michaeli A.: *Cataract surgery in megalocornea. Comparison of 2 surgical approaches in a single patient*. J. Cataract Refract. Surg. 2009; 35: 2042–2046.
9. Vos T.A.: *Megalocornea-cataract*. Ophthalmologica 1950; 120: 248–250.
10. Smillie J.W.: *Cataract surgery in megalocornea; report of case of two extractions and review of cases since 1931*. Arch. Ophthalmol. 1955; 54: 217–220.
11. Neumann A.: *Anterior megalophthalmos and intraocular lens implantation*. Am. Intra-Ocular Implant. Soc. J. 1984; 10: 220–222.
12. Dua H.S., Azuara-Blanco A., Pillai C.T.: *Cataract extraction and intraocular lens implantation in anterior megalophthalmos*. J. Cataract Refract. Surg. 1999; 25: 716–719.
13. Sharan S., Billson F.A.: *Anterior megalophthalmos in a family with 3 female siblings*. J. Cataract Refract. Surg. 2005; 31: 1433–1436.
14. Lee G.A., Hann J.V., Braga-Mele R.: *Phacoemulsification in anterior megalophthalmos*. J. Cataract Refract. Surg. 2006; 32: 1081–1084.
15. Marques Vaz F., Osher R.H.: *Cataract surgery and anterior megalophthalmos: custom intraocular lens and special considerations*. J. Cataract Refract. Surg. 2007; 33: 2147–2150.
16. Javadi M.A., Jafarinasab M.R., Mirdehghan S.A.: *Cataract surgery and intraocular lens implantation in anterior megalophthalmos*. J. Cataract Refract. Surg. 2000; 26: 1687–1690.
17. Hamilton J.B.: *Megalocornea and its surgical complications*. Aust. N. Z. J. Surg. 1951; 20: 184–187.

Praca wpłynęła do Redakcji 20.05.2012 r. (1380)  
Zakwalifikowano do druku 02.10.2012 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
lek. Maria Orczykowska  
Zakład Patofizjologii Widzenia Obuocznego i Leczenia Zeza  
I Katedry Chorób Oczu Uniwersytetu Medycznego w Łodzi  
ul. Kopcińskiego 22  
90-153 Łódź  
e-mail: mariorczyk@yahoo.com

**Redakcja kwartalnika medycznego OKULISTYKA  
i czasopisma KONTAKTOLOGIA  
i OPTYKA OKULISTYCZNA**

**e-mail: ored@okulistyka.com.pl**