

(11) Problemy w leczeniu chirurgicznym pierwotnie przetrwałego ciała szklanego u dzieci

Problems in surgical management of persistent hyperplastic primary vitreus in children

Krystyna Kanigowska, Mirosława Grałek, Barbara Chipczyńska, Wojciech Hautz

Z Kliniki Okulistyki Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek

Summary: Purpose: To evaluate the surgical techniques that allows safe, effective removal of lens and retrolenticular fibrotic membranes in eyes with PHPV in children.
Material and methods: A total of 31 children (18 boys and 13 girls) with PHPV and cataract in one eye were divided into 2 groups, according to treatment modality. High frequency ultrasonography were used to identify anatomic correlates in the eyes – before operation. Limbal cataract extraction combined with vitrectomy and removal of embryonic remnants was carried out in 17 eyes, and a posterior pars plana approach in 14 eyes.
Results: In group with anterior approach, the most serious complication was corneal decompensation, in the next group – retinal detachment.
Conclusions: The anterior and the posterior surgical technique to remove cataract and tenacious retrolenticular membranes was effective but associated with high risk of intraoperative and postoperative complications. Although the surgical intervention is necessary to prevent progressive pathologic changes and to obtain the best possible visual results in some cases.

Słowa kluczowe: PHPV, pars plana lensectomia i witrektomia, zasoczkowa błona, dekompensacja rogówki, odwarstwienie siatkówki.
Key words: PHPV, pars plana lensectomy and vitrectomy, retrolental fibrotic membrane, corneal decompensation, ablatio retinae.

Wskazania do chirurgicznego leczenia pierwotnie przetrwałego ciała szklanego zmieniły się przez ostatnie lata, podczas których obserwowaliśmy szybki rozwój wiedzy na temat tego schorzenia oraz instrumentarium chirurgicznego. Kontrowersje wszakże są ciągle obecne i najczęściej dotyczą tego, który pacjent z PHPV powinien być poddany leczeniu. Obecność w małym wieku spoistej, zasoczkowej błony włóknistonaczyniowej powoduje, że planowane leczenie operacyjne usunięcia soczewki i przedniego PHPV staje się dość trudne i stanowi wyzwanie dla chirurga. Manipulacje konieczne w czasie operacji są ciągle związane z wysokim ryzykiem śródoperacyjnych i pooperacyjnych powikłań, włącznie z krwawieniami, blokiem źrenicznym, jaskrą, trakcją ciała rzęskowego i siatkówki, odwarstwieniem siatkówki i wytworzeniem błony wtórnej (1,2,3). W początkowych doniesieniach o PHPV zalecano wczesne leczenie jako warunek zapobieżenia jaskrze i krwotocznym powikłaniom, które prowadziły do bólu i zaniku gałki (4,5). Współcześnie szczególny nacisk kładzie się również na możliwości poprawy widzenia u dziecka (4). Przedoperacyjna ocena warunków anatomicznych za pomocą badań ultrasonograficznych (B-scan) i UBM pozwala na wybranie najbardziej bezpiecznej techniki operacyjnej (6). Według różnych autorów i prezentowanych doniesień tylko w przypadku oczu z przednim PHPV prognoza co do widzenia po interwencji chirurgicznej jest stosunkowo dobra (4,5). Zmiany w biegunie tylnym, anomalie nerwu wzrokowego i siatkówki znacznie limitują oczekiwane dobre efekty czynnościowe. Z pewnym optymizmem należy sądzić, że wcześniej prze-

prowadzone leczenie chirurgiczne może zapobiec pogłębianiu się patologicznych zmian występujących w PHPV i dawać nadzieję na pozytywne wyniki czynnościowe.

Cel

Celami pracy są przedstawienie i analiza technik operacyjnych zastosowanych w leczeniu chirurgicznym PHPV u dzieci.

Materiał i metody

W latach 1997-2004 w Klinice Okulistycznej IP CZD dokonano 31 operacji usunięcia zmętniałej soczewki i współistniejącej zasoczkowej włóknistej błony z obecnością unaczynionej szypuły szkliskowej (PHPV). Operacji poddano 18 chłopców i 13 dziewczynek w wieku od 9 tygodni do 4 lat. Badania obejmowały grupę dzieci z przednią formą zmian PHPV lub przednio-tylną, bez współistnienia odwarstwienia siatkówki w okresie kwalifikacji do operacji. U wszystkich dzieci zmiana dotyczyła jednej gałki ocznej. Leczenie chirurgiczne poprzedzało standardowe badanie okulistyczne obejmujące ocenę odcinka przedniego w lampie szczelinowej, biometrię, pomiar ciśnienia śródgałkowego, badanie USG, biomikroskopię ultradźwiękową, a w wątpliwych przypadkach tomografię komputerową i MRI. Przed wyborem techniki operacyjnej analizie poddawano wymiar osiowy gałki ocznej, głębokość komory przedniej, obecność zrostów tylnych, stopień unaczynienia tęczówki i, jeżeli to było możliwe, błony włóknistej zasoczkowej. Biomikroskopia ultradźwiękowa pozwoliła na dokładną wizualizację i ocenę szczegółów oraz

wzajemnych relacji anatomicznych ciała rzęskowego i wyrostków, soczewki i błony zasoczkowej. Na ryc. 1 uwidoczniono struktury odcinka przedniego w badaniu UBM.

Istotnym badaniem pozwalającym na ocenę obecności zmian ciała szklanego i siatkówki było badanie ultrasonograficzne. Rycina 2 prezentuje szypułkę naczyniowo-włóknistą w ciele szklanym.

Technikę operacyjną wybierano w zależności od zaawansowania zmian w odcinku przednim. Zastosowano lensektomię przez część płaską ciała rzęskowego i witrektomię z wycięciem błony włóknistej za pomocą witrektomu (ryc. 3) oraz technikę z wejścia w rąbku rogówki, aspirację soczewki i wycięcie błony witrektomem, nożyczkami lub zastosowanie kapsuloreksji w celu wykonania otworu w bogato unaczynionej błonie zasoczkowej.

W obu przypadkach w razie śródoperacyjnego stwierdzenia wypełnionej krwią tętnicy ciała szklanego przeprowadzano jej obliterację, stosując endodiatermię (ryc. 4).

W omawianej grupie dzieci nie wykonywano jednoczasowego wszczepienia sztucznej soczewki. Wada refrakcji w okresie pooperacyjnym wyrównywana była za pomocą soczewek kontaktowych.

Wyniki i omówienie

Szczegółowo wykonane przedoperacyjne i pooperacyjne badanie okulistyczne pozwoliło na stwierdzenie charakterystycznych zmian w odcinku przednim i tylnym gałki ocznej. Charakterystykę objawów przedstawia tabela I.

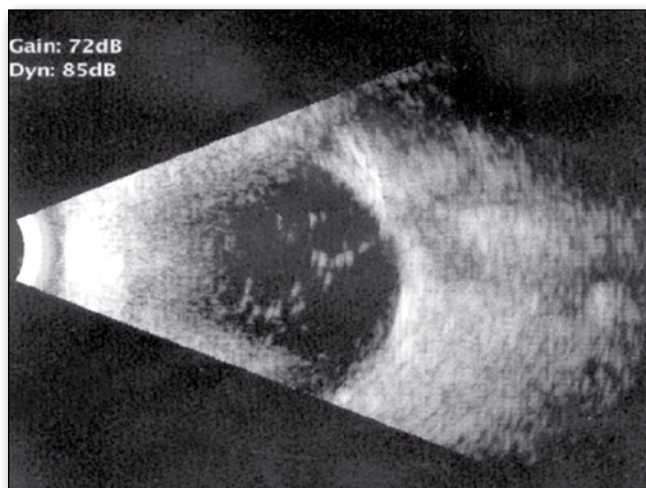
Liczbę operacji wykonanych za pomocą różnych technik i rodzaj powikłań przedstawiono w tabeli II.

Obie zastosowane techniki operacyjne są w wybranych przypadkach skuteczne, choć ze względu na różnorodność wrodzonych nieprawidłowości i trudności technicznych obarczone są powikłaniami śródoperacyjnymi. Należą do nich najczęściej: krwawienie z naczyń błony zasoczkowej lub



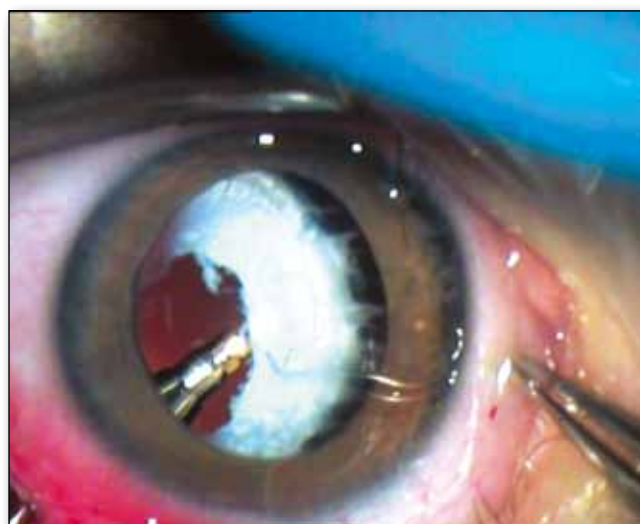
Ryc. 1. Obraz zmian anatomicznych odcinka przedniego w PHPV (t-tęcza, w-wydłużone wyrostki ciała rzęskowego, s-soczewka, b- zasoczkowa błona włóknista).

Fig. 1. Anterior segment structures in PHPV (t-iris, w- elongated ciliary processes, s- lens, b- retrolental membrane).



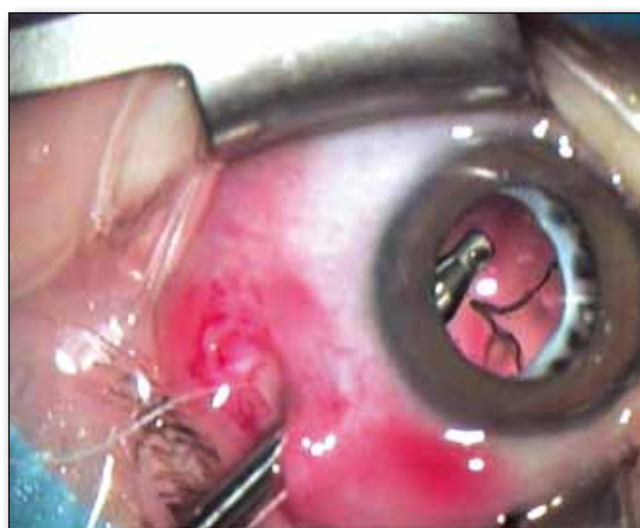
Ryc. 2. Szypuła włóknistonaczyniowa w ciele szklanym.

Fig. 2. Vitreal fibrovascular stalk.



Ryc. 3. Pars plana lensektomia, witrektomia oraz wycięcie błony zasoczkowej z użyciem witrektomu.

Fig. 3. Pars plana lensectomy, vitrectomy and excision of retrolental membrane with a vitrector.



Ryc. 4. Tylna część przetrwałej tętnicy ciała szklanego.

Fig. 4. Posterior part of the persistent hyaloid artery.

Nieprawidłowości odcinka przedniego i tylnego gałki ocznej Abnormality of anterior and posterior segment of the eye	Liczba oczu (%) Number of eyes (%)
małoocze microphthalmia	27 (87%)
zaćma cataract	29 (94%)
zasoczkowa błona retrolental membrane	31 (100%)
przeciągnięte wyrostki rzęskowe elongated ciliary processes	21 (67%)
szypuła włóknistaczyniowa w ciele szklistym fibrovascular vitreal stalk	18 (58%)
fałd siatkówki i obecność zmian barwnikowych retinal folds and pigment retinopathy	10 (32%)
hipoplazja tarczy nerwu wzrokowego optic nerve hypoplasia	12 (38%)
zez strabismus	26 (83%)

Tab. I. Objawy kliniczne w PHPV.
Tab. I. Ocular findings in PHPV.

unaczynionej szypuły, a także z pociąganych przypadkowo wyrostków rzęskowych, przejściowy obrzęk rogówki spowodowany manipulacjami w komorze przedniej (wejście w rąbku), jak również w 2 przypadkach śródoperacyjnego uszkodzenia siatkówki w okolicy ciała rzęskowego (wejście w *pars plana*). Utworzenie się pooperacyjnej błony w obrębie źrenicy (w 3 oczach) wymagało reoperacji. Dwoje oczu z odwarstwieniem siatkówki również poddano operacji. Cheung i wsp. (7) omawiają wyniki leczenia operacyjnego 20 oczu u dzieci z PHPV. Po roku od operacji (wejście w rąbku) stwierdzono objawy dekomensacji rogówki w jednym przypadku. Powikłanie to według autorów uwidacznia wybór nie najkorzystniejszego instrumentarium do przeprowadzenia operacji. Spowodowało ono nadmierną utratę komórek śródbłonna. Anteby i wsp. (8) preferują 1,2 mm cięcie chirurgiczne i użycie instrumentu tnącego z możliwością aspiracji jako najmniej traumatycznej techniki. Użycie witrektomu pozwala na przednią kapsulektomię, aspirację materiału soczewkowego, wycięcie jądra soczewki, tylną kapsulektomię, witrektomię i usunięcie resztek PHPV z jednego twarówkowego cięcia. Stosując tę technikę u 30 dzieci, nie zaobserwowali objawów dekomensacji rogówki. W ocenianych przez nas danych w grupie dzieci ze sklerotomią w *pars plana* i użyciem witrektomu również nie stwierdzono w okresie pooperacyjnym zmian rogówkowych, które obserwowano w grupie drugiej w 3 oczach.

Dass i Trese (1) u 24 dzieci zastosowali lensektomię i witrektomię z użyciem witrektomu z wykonaniem sklerotomii do światłowodu i infuzji. Wejścia usytuowane były poza rąbkiem u nasady tęczówki. Nie wykonywali nacięcia twarówki w okolicy *pars plana* czy *plicata*, aby uniknąć manipulacji w przeciąg-

Powikłania Complication	Technika operacyjna Surgical technic	
	Wejście tylne Posterior aproach Liczba oczu (%) Number of eyes (%)	Wejście przednie Anterior aproach Liczba oczu (%) Number of eyes (%)
	Razem 14 oczu Total 14 eyes	Razem 17 oczu Total 17 eyes
krwawienie śródoperacyjne intraoperative haemorrhage	9 (64%)	10 (58%)
dekomensacja rogówki – obrzęk corneal decompensation -oedema	0 (%)	3 (17%)
śródoperacyjne uszkodzenie obwodowej części siatkówki intraoperative injury of peripheral retina	2 (14%)	0 (0%)
utworzenie się błony wtórnej secondary membrane creation	1 (7%)	3 (17%)
jaskra glaucoma	6 (42%)	7 (45%)
odwarstwienie siatkówki retinal detachment	2 (14%)	0 (0%)

Tab. II. Analiza powikłań po zastosowaniu każdej z technik operacyjnych.

Tab. II. Analysis of complications in both surgical technics.

niętej do przodu przez błonę zasoczkową obwodowej części siatkówki. Po usunięciu soczewki i torebki tylnej używano diatermii w celu obliteracji widocznych na błonie naczyń. Błonę odcinano od wyrostków rzęskowych za pomocą witrektomu lub mikrozojczek. Uwolnienie trakcji wyrostków rzęskowych przez dokładne usunięcie błony włóknistej może zapobiegać pojawieniu się hipotonii w przyszłości. Unaczynioną szkliskową szypułę poddawano kauteryzacji i wycinano, wykonując witrektomię tylko części przedniej szklistki, tylną pozostawiając nietkniętą. Ulega ona bowiem atrofii i nie ma konieczności wycinania jej tuż przy tarczy. Podobną technikę zastosowali Mullner-Eidenbock i wsp. (9) w oczach z PHPV z unaczynioną szypułą, zalecając jednak wykonanie cięcia w przezroczystej rogówce. Ich doświadczenia wskazują również na to, że wystarcza usunięcie tylko części przedniej przetrwałej tętnicy. Pooperacyjne badanie dna oka uwidacznia bowiem zmiany degeneracyjne w dystalnej części tętnicy w kilka miesięcy po operacji. Prowadzą one do wytworzenia się kikuta resztkowego, który nie zaburza osi widzenia. W operowanej przez nas grupie dzieci również po przeprowadzeniu obliteracji tętnicy szkliskowej za pomocą endodiatermii wykonywano tylko przednią witrektomię, pozostawiając kikuta tylny naczyń. Morita i wsp. (10) stosują inną

technikę: pozostawiają obwodową część torby soczewki i błony zasoczewkowej, aby stworzyć warunki do wszczepu wtórnego w przyszłości. Nie polecają cięcia błony nożem lub igłą ze względu na możliwość jej naprężenia. Stosują diatermię. Witrektomię również wykonują tylko w części przedniej ciała szklistego. Atenby i wsp. (8) porównali wyniki anatomiczne, czynnościowe i kosmetyczne w 3 grupach dzieci z PHPV. Pierwsza grupa była leczona zachowawczo, druga operacyjnie bez wszczepu soczewki, a w trzeciej jednocześnie wszczepiano soczewkę. Wysokie ciśnienie śródgałkowe i zmiany jaskrowe obserwowano u 22,65% dzieci z afakią, u 8,3% dzieci z pseudofakią i w 11,8% nieoperowanych oczu. W badanej przez nas grupie dzieci z podwyższonym ciśnieniem śródgałkowym wymagały leczenia zachowawczego, a w 2 przypadkach operacyjnego. Wykonane badania przedoperacyjne, takie jak CT, MRI, ultrasonografia A i B scan, mogą pomóc w ocenie tylnego odcinka. Jednak są mniej efektywne w ocenie szczegółów części przedniej. Badanie UBM z zastosowaniem wysokich częstotliwości (ok. 50 Mhz) pozwala na przyzyciową ocenę anatomicznych korelacji badanego obszaru. MacKen i wsp. (6) w swoim doniesieniu stwierdzają dużą przydatność wykonywanych badań w 35 oczach z PHPV, zaznaczając, że przedoperacyjna ocena regionu *pars plana* czy *plicata* jest bardzo trudna, jeżeli w ogóle możliwa. Obrazowanie za pomocą UBM pozwoliło u naszych chorych na dokładną analizę tego regionu i wybór miejsca cięcia. W dwóch przypadkach ze śródoperacyjnym uszkodzeniem obwodu siatkówki badania tego nie wykonywano jeszcze standardowo przed wyborem techniki operacyjnej. Dializa siatkówki miała miejsce w przypadku wykonania cięcia twardówki w odległości 3,5 mm od rąbka. Federmann i wsp. (11) zanotowali w trzech przypadkach te powikłania śródoperacyjne, stosując cięcie w odległości od 2,0 do 3,5 mm od rąbka. Głównym argumentem przemawiającym za cięciem rąbkowym jest ochrona obszaru ciała rzęskowego zmienionego chorobowo i unikanie w tym krytycznym rejonie cięcia chirurgicznego, które musi być przeprowadzone bez bezpośredniej wizualizacji (6). Z drugiej jednak strony manipulacje w bardzo płytkiej komorze oka z mikroftalmią powodują utratę komórek śródbłona z późniejszą dekompensacją. Dojście przez część płaską zaoszczędza śródbłonek, dojście przez rąbek nie stwarza ryzyka śródoperacyjnego uszkodzenia siatkówki.

Wnioski

Podsumowując materiał poddany analizie, można sformułować następujące wnioski:

1. Operacja w PHPV stanowi nadal bardzo pożyteczne działanie mające na celu zachowanie gałki, zwłaszcza jeśli drugie oko jest prawidłowe (pomimo śródoperacyjnych trudności technicznych oraz wiedzy na temat powikłań).

2. Okulista, planując zabieg, musi opracować właściwą strategię postępowania chirurgicznego, szczegółowo analizując obraz kliniczny, a także na podstawie dodatkowych badań obrazujących starać się przewidzieć najlepsze indywidualne rozwiązanie, by uzyskać satysfakcjonujące technicznie wyniki kooperacyjne.
3. Wcześniej zastosowane leczenie operacyjne i terapia niedowidzenia w mniej zaawansowanych przypadkach PHPV mogą owocować również dobrymi rezultatami anatomicznymi i czynnościowymi, dlatego też warto podejmować to ryzyko.

PIŚMIENNICTWO:

1. Dass A.B., Trese M.T.: *Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreus*. Ophthalmology, 1999, 106, 80-284.
2. Paysse E.A., Mc Creery K.M.B., Coats D.K.: *Surgical management of the lens and retrolenticular fibrotic membranes associated with persistent fetal vasculature*. J. Cataract. Refract. Surg., 2002, 28, 816-820.
3. Nankin S.J., Scott W.E.: *Persistent Hyperplastic primary vitreous; roto-extraction and other surgical experience*. Arch. Ophthalmol., 1997, 95, 240-243.
4. Pollard Z.F.: *Persistent hyperplastic primary vitreus: diagnosis, treatment and results*. Trans. Am. Ophthalmol. Soc., 1997, 95, 487-549.
5. Pollard Z.F.: *Results of treatment of persistent hyperplastic primary vitreus*. Ophthalmic. Surg., 1991, 22, 48-52.
6. MacKen L.D., Nischal K.K., Lam W.C., Levin A.V.: *High frequency ultrasonography findings in persistent hyperplastic primary vitreus*. J.A.A.P.O.S., 2000, 4, 217-223.
7. Cheung J.C., Summers C.G., Young T.L.: *Myopia predicts better outcome in persistent hyperplastic primary vitreus*. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 1997, 34, 170-176.
8. Anteby I., Cohen E., Karshai I., BenEzra D.: *Unilateral persistent hyperplastic primary vitreus: Course and outcome*. J. AAPOS., 2002, 6, 92-99.
9. Mullner-Eidenbock A., Amon M., Moser E., Klebermass N.: *Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants*. Ophthalmology, 2004, 111, 906-913.
10. Morita S., Kora Y., Takahasi K., Fukai H., Fukai H., Hayasi H.: *Intraocular lens implantation in child with monocular cataract and anterior persistent hyperplastic primary vitreus*. J. Cataract Refract. Surg., 200, 7, 477-480.
11. Federman J.L., Shields J.A., Altman B., Koller H.: *The surgical and nonsurgical management of persistent hyperplastic primary vitreus*. Ophthalmology, 1992, 9, 20-24.

Praca wpłynęła do Redakcji 25.05.2005 r. (750).
Zakwalifikowano do druku 18.01.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprints requests to):

dr n. med. Krystyna Kanigowska
Klinika Okulistyki Instytutu
„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”
al. Dzieci Polskich 20
04-730 Warszawa