



Zaćma wrodzona błoniasta – opis przypadku

Joanna Zawistowska¹, Alina Bakunowicz-Łazarczyk¹, Bożena Romanowska-Dixon², Izabella Karska-Basta²

¹Klinika Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Zeza, Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny w Białymstoku

²Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej, Katedra Okulistyki, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum w Krakowie

STRESZCZENIE

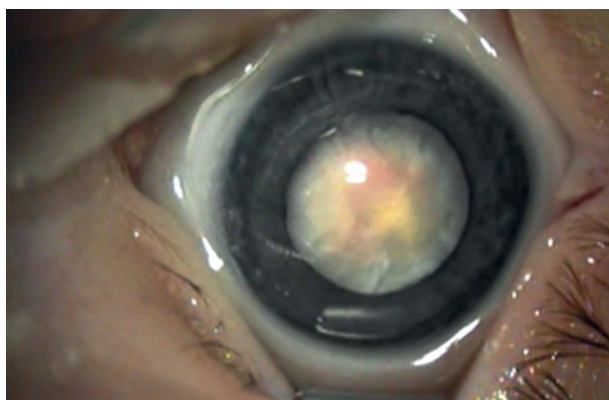
W pracy przedstawiono przypadek 8-tygodniowego niemowlęcia z jednostronną zaćmą wrodzoną oraz małowocem. U dziecka wykonano badanie okulistyczne w znieczuleniu ogólnym oraz badanie ultrasonograficzne w prezentacji A i B. Pacjenta zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego fakotomii i fakospiracji zaćmy. Śródoperacyjnie stwierdzono w większości zresorbowaną warstwę korowo-jądrową soczewki oraz włókni-

stą błonę z naczyńmi krwionośnymi w miejscu torebki tylnej soczewki. Zostały one zamknięte przy użyciu endodiatermii, a w błonie wycięto otwór celem zachowania przejrzystej osi widzenia. Zabieg powikłany był krwawieniem z patologicznych naczyń tęczówki w czasie wykonywania irydektomii przypadkowej.

SŁOWA KLUCZOWE: zaćma wrodzona, zaćma wrodzona błoniasta, fakotomia.

WSTĘP

Wrodzona zaćma błoniasta (*membranous cataract*) jest rzadkim schorzeniem. Zwykle obserwowana jest wkrótce po urodzeniu. Rozwija się, gdy dojdzie do degeneracji i upłynięcia się jądra i kory soczewki, które ulegają samoistnej resorpcji. Torebki soczewki, przednia i tylna, mętnieją i zrastają się w charakterystyczną włóknistą płytkę. Powstającej błonie może towarzyszyć patologiczne unaczynienie. Pierwszy przypadek zaćmy błoniastej opisał von Ammon w 1833 roku [1]. Odtąd w piśmiennictwie odnotowano tylko kilkadziesiąt przypadków – zarówno u dorosłych [2, 3], jak i u dzieci [4].



Rycina 1. Przedni odcinek gałki ocznej przed wykonaniem operacji zaćmy – oko prawe

Etiologia zaćmy błoniastej pozostaje niejasna, ale do jej rozwoju może przyczynić się zakażenie wirusem różyczki we wczesnym okresie ciąży [5]. Prezentowany przypadek jest pierwszym doniesieniem w polskiej literaturze.

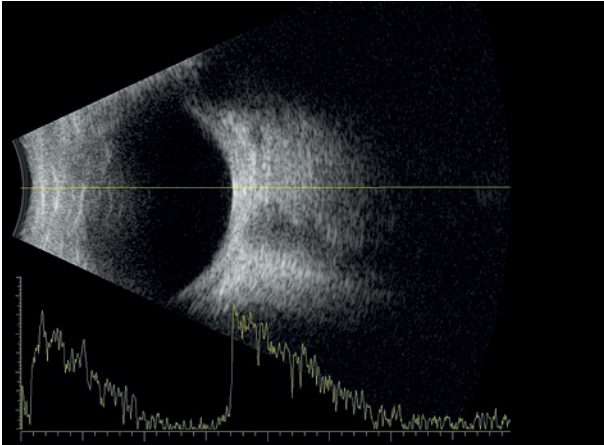
OPIS PRZYPADKU

Ośmiotygodniowe niemowlę płci męskiej zostało przyjęte do Kliniki Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Zeza Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego w Białymstoku z powodu podejrzenia zaćmy wrodzonej oka prawego. Dziecko urodzone w 38. tygodniu ciąży z masą urodzeniową 3400 g. Przebieg ciąży powikłany był cukrzycą ciążową oraz nawracającymi infekcjami dróg rodnych u matki. Przebieg porodu drogami siłami natury, który odbył się na Islandii, był prawidłowy. Według informacji uzyskanych w wywiadzie dziecko od urodzenia aż do 3. tygodnia życia nie otwierało oka prawego. Rodzice zauważyli również, że prawa gałka oczna wydaje się mniejsza niż lewa, nie kontaktowali się jednak z lekarzem. W 3. tygodniu życia zaobserwowali leukokorię oka prawego. Konsultujący dziecko okulista skierował je do szpitala w trybie pilnym. Wywiad rodzinny w kierunku chorób okulistycznych w rodzinie dziecka był ujemny.

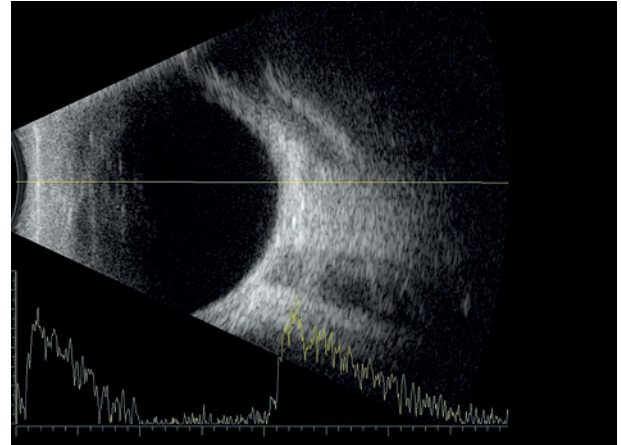
W badaniu w znieczuleniu ogólnym stwierdzono białą, całkowicie zmętniałą soczewkę oka prawego, od dołu na tęczówce widoczne były naczynia krwionośne które wachlarzowato wrastały w soczewkę. Wgląd w dalsze struktury był niemożliwy, nie uwidoczniono różowego refleksu z dna oka

AUTOR DO KORESPONDENCJI

dr n. med. Izabella Basta-Karska, Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej, Katedra Okulistyki, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, ul. Kopernika 38, 31-501 Kraków, e-mail: izabasta@gmail.com



Rycina 2. Obraz ultrasonograficzny – oko prawe



Rycina 3. Obraz ultrasonograficzny – oko lewe

(rycina 1). W badaniu ultrasonograficznym w prezentacji B: siatkówka przyłożona we wszystkich sektorach, ciało szkliste o prawidłowej echogeniczności, w oku prawym widoczny hiperechogeniczny sygnał w przednim odcinku odpowiadający zmętniałej soczewce (rycina 2). Ultrasonografia w prezentacji A wykazała różnicę w wielkości gałek ocznych OP: 15.01 mm; OL: 18.69 mm (rycina 3). W badaniu okulistycznym zarówno przedniego odcinka, jak i dna oka lewego nie stwierdzono nieprawidłowości. Ciśnienie wewnątrzgałkowe w obu oczach wynosiło 12 mm Hg (pomiar przy użyciu urządzenia Tono-Pen). W czasie czuwania gałki oczne ustawione były równolegle, nie obserwowano oczopląsu. Dziecko zakwalifikowano do zabiegu chirurgicznego zaćmy oka prawego, rozpoczęto przygotowania do operacji. W przygotowaniu miejscowym w celu rozszerzenia źrenicy stosowano 1-procentowy tropikamid oraz 10-procentową fenylefrynę, jako profilaktykę przedoperacyjną 0,5-procentową lewofloksacynę. W celu hamowania zwięzania źrenicy w trakcie operacji i zapobieganiu zapalenia przedniego odcinka gałki ocznej podano 0,1-procentowy nepafenak, aby obniżyć ciśnienie wewnątrzgałkowe zastosowano 0,25-procentowy betaksolol oraz diuretyk osmotyczny (20-procentowy mannitol) podany dożylnie na godzinę przed procedurą.

Zabieg chirurgiczny przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym. Po wykonaniu portów w rogówce celem utrzymania głębokości komory przedniej podano wiskoelastyk. Po wykonaniu fakotomii i fakoaspiracji (bardzo mała ilość mas soczewkowych) uwidoczniono twardą, włóknistą błonę z wrosniętymi naczyniami krwionośnymi. Zamknięto je przy użyciu endodiatermii, a błonę wycięto nożyczkami witekotomijnymi. Następnie, w czasie wykonywania irydektomii przypadkowej (aby zapobiec jaskrze wtórnej), doszło do krwawienia z nieprawidłowych naczyń tęczówki. Na koniec operacji, po usunięciu wiskoelastyku, podano 0,5 mg cefuroksymu w 0,1 ml 0,9-procentowego chlorku sodu w iniekcji podspojówkowej. Porty rogówkowe zamknięto szwami nierozpuszczalnymi Nylon 10.0. (rycina 4).

W okresie pooperacyjnym dziecko pozostawało w dobrym stanie ogólnym. Do leczenia ogólnego włączono antybiotyk (amoksylicynę z kwasem klawulanowym) oraz gli-



Rycina 4. Przedni odcinek gałki ocznej po operacji zaćmy – oko prawe

kokortykosteroid (deksametazon) ze względu na charakter zaćmy, a co za tym idzie – dłuższy czas zabiegu chirurgicznego i duże ryzyko wystąpienia odczynu zapalnego pooperacyjnego w postaci wysięku zapalnego w komorze przedniej. Miejscowo stosowano 1-procentowy tropikamid (profilaktyka powstawania zrostów), 0,5-procentową lewofloksacynę, a także 0,1-procentowy nepafenak i 0,5-procentowy loteprednol również celem ograniczenia ewentualnego stanu zapalnego. W pierwszej dobie po operacji w komorze przedniej od strony nosa zaobserwowano skrzep krwi oraz niewielki obrzęk błony Descemeta. Dziecko wypisano do domu w 3. dobie po zabiegu chirurgicznym z zaleceniem kontynuacji antybiotykoterapii ogólnej oraz leczenia miejscowego, stosowania korekcji okularowej (OP: +13 Dsph, OL: +2,00 Dsph), obturacji oka zdrowego w czasie czuwania dziecka oraz używania twardej osłonki na oko operowane podczas snu. Kontrola okulistyczna odbyła się po 8 dniach od wypisu. Gałka oczna była spokojna, szwy rąbkowe trzymały prawidłowo. Rogówka przezierna, gładka. Komora przednia zachowana, źrenica średnio szeroka (po mydriatyku). Tęczówka z naczyniami na powierzchni, od góry widoczna irydektomia przypadkowa, od nosa na tęczówce niewielki skrzep krwi w trakcie wchła-

Tabela I. Klasyfikacja zaćmy wrodzonej błoniastej

Klasyfikacja zaćmy wrodzonej błoniastej wg oceny w lampie szczelinowej	
I	lite i zagęszczone zmętnienie
II	cienka, włóknista i lepka
III	zwłókniała i krucha
IV	cienka i zagęszczona
Klasyfikacja zaćmy wrodzonej błoniastej wg obserwacji w mikroskopie operacyjnym	
I	częściowa resorpcja soczewki w warstwie korowo-jądrowej
II	soczewka w większości zresorbowana w warstwie korowo-jądrowej
III	soczewka lita i zagęszczona z całkowitą resorpcją warstwy korowo-jądrowej
IV	soczewka z niewielką liczbą naczyń krwionośnych – obwód soczewki przezierny
V	soczewka z licznymi naczyniami krwionośnymi – brak różowego refleksu z dna oka

niania. Wgląd w dalsze odcinki nieco mglisty, różowy refleks z dna oka.

OMÓWIENIE

Częstość występowania zaćmy wrodzonej na świecie wynosi od 1,8 do 3,6 na 10 000 żywych urodzeń w ciągu roku [6]. Zaćma błoniasta stanowi niewielki jej odsetek, jednak brak szczegółowej statystyki występowania tej choroby w populacji dziecięcej. Opisany powyżej pacjent jest trzecim takim przypadkiem w białostockiej Klinice Okulistyki Dziecięcej w latach 1995–2021.

W powstawaniu zaćmy mogą odgrywać rolę różne czynniki dziedziczne, środowiskowe i traumatyczne. Opisano współwystępowanie wrodzonej zaćmy błoniastej w połączeniu z wrodzoną różyczką [7] i jako część różnych zespołów wad, takich jak zespół Hallermanna-Streiffa-François, zespół Lowe'a [8] i zespół Marinesco-Sjögrena [9]; jednak niekoniecznie musi wiązać się z jakąkolwiek chorobą ogólnoustrojową. Pacjent z prezentowanego przypadku dotąd nie wykazuje żadnych cech powyżej wymienionych chorób i zespołów oraz rozwija się prawidłowo. Przy przyjęciu do szpitala pacjentowi pobrano krew celem diagnostyki w kierunku wrodzonego zakażenia patogenem z grupy TORCH, zakażenie wykluczono.

Wrodzoną zaćmę błoniastą można podzielić na kilka typów na podstawie klinicznych cech soczewki. Oceny można dokonać w czasie badania w lampie szczelinowej bądź w mikroskopie operacyjnym (tabela I) [4].

Leczenie zaćmy błoniastej, tak jak w każdej zaćmie wrodzonej, jest wyłącznie operacyjne. Wskazaniem są takie zmę-

nienia w soczewce, które uniemożliwiają prawidłowy rozwój procesu widzenia [10]. Aby zapobiegać niedowidzeniu operowanego oka, po procedurze należy niezwłocznie wdrożyć korekcję bezsoczewkowości (szkła okularowe, soczewki kontaktowe, implantacja soczewki wewnątrzgałkowej po osiągnięciu przez dziecko odpowiedniego wieku). Niezbędna będzie również długotrwała rehabilitacja wzrokowa. Doniesienia o pierwotnej implantacji soczewek wewnątrzgałkowych w CM są rzadkie [2, 11] i najczęściej dotyczą nieco starszej populacji. W opisanym przypadku zrezygnowano z implantacji z uwagi na współistniejące małowocze, anomalie naczyniowe przedniego odcinka oka oraz trudne warunki anatomiczne.

PODSUMOWANIE

U dzieci z zaćmą wrodzoną przed przystąpieniem do zabiegu chirurgicznego należy w diagnostyce różnicowej uwzględnić szczególnie jej typ: zaćmę błoniastą. Może się ona wiązać z powikłanym przebiegiem operacji (np. krwawienie z nieprawidłowych naczyń krwionośnych), współistnieniem innych anomalii gałki ocznej oraz gorszym efektem pooperacyjnym. Przedstawiony przypadek niemowlęcia z wrodzoną zaćmą błoniastą pokazuje, że schorzenie to jest poważnym, choć rzadkim, problemem okulistyki dziecięcej. Lepsze poznanie mechanizmów prowadzących do rozwoju choroby mogłoby znacząco poprawić wyniki czynnościowe operowanych oczu.

OŚWIADCZENIE

Autorki deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Ammon V. Die angeborencataracta in pathologisch-anatomischer, in pathogenetischer und in operativerhinsicht. Ein Sendschreiben des Herausgebers an den Herrn Ober-Medicinalrath Dr. Bauer in Kassel. *V Ammons Z Ophthal* 1833; 3: 70-99.
2. Heuring AH, Menkhaus S, Walter S, Behrens-Baumann W. Cataract surgery in cataracta membranacea. *J Cataract Refract Surg* 2002; 28: 1065-1068.
3. Prasher P. Cataract surgery in a patient with unilateral cataracta membranacea. *Int Ophthalmol* 2011; 31: 223-225.

4. Long J, Xiang D, Guo Z i wsp. Clinical Characteristics and Surgical Procedures for Children with Congenital Membranous Cataract. *J Ophthalmol* 2017; 2017: 2370969.
5. EHRLICH LH. Spontaneous absorption of congenital cataract following maternal rubella. *Arch Ophthal* 1948; 39: 205-209.
6. Sheeladevi S, Lawrenson JG, Fielder AR i wsp. Global prevalence of childhood cataract: a systematic review. *Eye (Lond)* 2016; 30: 1160-1169.
7. Khokhar SK, Pillay G, Dhull C, Agarwal E i wsp. Pediatric cataract. *Indian J Ophthalmol* 2017; 65: 1340-1349.
8. Bökenkamp A, Ludwig M. The oculocerebrorenal syndrome of Lowe: an update. *Pediatr Nephrol* 2016; 31: 2201-2212.
9. Butt T, Yao W, Kaul H i wsp. Localization of autosomal recessive congenital cataracts in consanguineous Pakistani families to a new locus on chromosome 1p. *Mol Vis*. 2007; 13: 1635-1640.
10. Chan WH, Biswas S, Ashworth JL, Lloyd IC. Congenital and infantile cataract: aetiology and management. *Eur J Pediatr* 2012; 171: 625-630.
11. Pong JC, Lai J. A patient with Bilateral Cataracta Membranacea. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010; 9: 1-2.