

دکتر محمودرضا پناهی‌بزاز- جراحی آب‌مرورید مادرزادی با نقص کپسول خلفی

## Congenital Cataract with Pre-existing Posterior Capsule Defect

Panahi Bazaz MR, MD; Sharifipour F, MD; Zamani M, MD

**Purpose:** To evaluate the diagnostic signs, intraoperative complications and postoperative outcomes in children with congenital cataract and pre-existing posterior capsule defect (PPCD).

**Methods:** This interventional case series was conducted on 14 eyes of 7 patients who underwent lensectomy-anterior vitrectomy for congenital cataract with PPCD. All children had bilateral cataract. Preoperative diagnostic signs of PPCD detected under maximum pupil dilation in patients without a mature cataract included a well-demarcated horizontal oval defect with white margin and scattered white dots around the defect. The greatest lens opacity was over the defect itself. In patients with mature cataract, PPCD was diagnosed during operation. Bimanual irrigation/aspiration and 2-port anterior vitrectomy was performed in all cases.

**Results:** The patients included in 2 girls and 5 boys with mean age of  $11.4 \pm 4.1$  months. PPCD was diagnosed preoperatively in 5 patients (10 eyes) and intraoperatively in 2 patients (4 eyes). Intraocular lens was implanted in 2 eyes of one patient and 12 eyes were left aphakic. Except for nucleus dislocation into the anterior vitreous in our first case which was successfully removed, no other intraoperative complication occurred. During a mean follow up of  $21.1 \pm 7.1$  months (18-36 months) the visual axis remained clear in all the eyes.

**Conclusion:** Establishing the diagnosis of PPCD preoperatively with fully dilated pupil and careful surgical planning prevents intraoperative complications and produces satisfactory technical results.

**Key Words:** congenital cataract, posterior capsule defect

- Bina J Ophthalmol 2006; 11 (3): 357-361.

## نتایج عمل جراحی در آب‌مرورید مادرزادی با نقص کپسول خلفی عدسی

دکتر محمودرضا پناهی‌بزاز، دکتر فریده شریفی‌پور<sup>۱</sup> و دکتر میترا زمانی<sup>۱</sup>

### چکیده

**هدف:** ارزیابی نمای بالینی و نتایج بینایی جراحی آب‌مرورید در کودکان مبتلا به آب‌مرورید مادرزادی با نقص کپسول خلفی عدسی یا PPCD (pre-existing posterior capsule defects).

**روش پژوهش:** این بررسی بر روی پرونده‌های ۱۴ چشم از ۷ کودک انجام شد که با تشخیص آب‌مرورید مادرزادی و PPCD تحت عمل جراحی لنزکتومی و ویتراکتومی قدامی قرار گرفته بودند. ضایعه عدسی تحت شرایط مردمک کاملاً باز و با توجه به یافته‌های موجود در نمای عدسی دچار آب‌مرورید تشخیص داده شد. نتایج بینایی و عوارض احتمالی در این چشم‌ها مورد بررسی قرار گرفت. ثبت تصویر ویدیویی و تبدیل آن به عکس در ۳ چشم از ۳ بیمار میسر گردید.

**یافته‌ها:** بیماران شامل ۲ دختر و ۵ پسر با متوسط سنی  $11/4 \pm 4/1$  ماه (۶-۱۸ ماه) و همگی دچار آب‌مرورید دوطرفه بودند. در هنگام عمل جراحی، آب‌مرورید در ۴ چشم (۲ بیمار) به صورت کامل و در ۱۰ چشم (۵ بیمار) به صورت غیرکامل وجود داشت. نمای بالینی PPCD به صورت یک بیضی افقی یا مایل به اندازه تقریبی ۵-۴/۵ میلی‌متر و همراه با لبه‌های فیبروزه به پهنای تقریبی یک میلی‌متر بود و قشر و هسته جنینی عدسی به صورت توده سفید ابرمانندی در

جلوی نقص کیسولی دیده می‌شد. در یک بیمار (دو چشم)، لنز داخل چشمی کار گذاشته شد و در ۶ بیمار دیگر (۱۲ چشم) از عینک برای اصلاح آفاکی استفاده گردید. عارضه حین عمل جراحی، محدود به جابه‌جایی هسته جنینی بسیار نرم به داخل زجاجیه بود که با موفقیت با ویتراکتومی قدامی برداشته شد. متوسط پی‌گیری در این بیماران  $12/1 \pm 7/1$  ماه بود. محور بینایی در همه بیماران، در طول مدت پی‌گیری، شفاف باقی ماند. در هیچ یک از بیماران، اختلالات ساختمانی در سایر بخش‌های چشم و نیز هیچ‌گونه اختلال در سایر قسمت‌های بدن مشاهده نشد.

**نتیجه‌گیری:** آب‌مرورید مادرزادی می‌تواند همراه با نقص کیسول خلفی عدسی باشد که تا کنون علتی برای آن شناخته نشده است. تشخیص قبل از عمل و مراقبت از جابه‌جایی هسته جنینی و یا قشر عدسی به داخل زجاجیه، می‌تواند از بروز عوارض احتمالی جلوگیری نماید.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۸۵؛ دوره ۱۱، شماره ۳: ۳۶۱-۳۵۷.

• پاسخ‌گو: دکتر محمودرضا پناهی‌بزاز (e-mail: panahibazazmr@yahoo.com)

۱- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز

تهران- بیمارستان امام خمینی

تاریخ دریافت مقاله: ۱۰ مهر ۱۳۸۴

تاریخ تایید مقاله: ۱۷ دی ۱۳۸۴

#### مقدمه

با یا بدون عدسی داخل چشمی قرار گرفته بودند. از ۱۹۵ مورد جراحی آب‌مرورید مادرزادی طی ۴ سال مزبور، ۱۴ چشم در ۷ بیمار دچار PPCD به صورت اولیه بودند که وارد مطالعه شدند. نمای عدسی دچار آب‌مرورید، با باز کردن حداکثری مردمک مورد بررسی قرار گرفت و ثبت گردید.

جراحی در این بیماران با روش متداول لنزکتومی + ویتراکتومی از دو نقطه ورودی با حداکثر توجه بر عدم جابه‌جایی هسته جنینی و قشر عدسی به داخل زجاجیه انجام شد. در این چشم‌ها، قشر و هسته جنینی عدسی بسیار نرم است و به همراه زجاجیه قدامی که فاقد قوام معمول در کودکان می‌باشد و تا حدودی سیال (liqified) به نظر می‌رسد؛ با ۱/۸ (irrigation/aspiration) به آسانی و به طور کامل برداشته شد و فقط در یک چشم، در اثر فشار مایع شستشو، هسته عدسی در حدود ۳ میلی‌متر در زجاجیه قدامی شناور شد که با ادامه ویتراکتومی برداشته شد. برای جلوگیری از احتمال مسدود شدن محور بینایی با پرولیفریشن یاخته‌ای و یا تشکیل مروارید الشنیگ (Elschnig's pearls)، لبه فیبروزه به اندازه یک میلی‌متر برداشته شد.

در ۳ چشم از ۳ بیمار، ثبت تصاویر ویدیویی و تبدیل آن به عکس میسر شد. پی‌گیری بیماران، با اندازه‌گیری و ثبت نتایج بینایی و درمان تنبلی چشم بود. هیچ یک از بیماران سابقه‌ای از وارد شدن ضربه نافذ یا غیرنافذ به چشم نداشتند و نیز دارای

اختلالات ژنتیکی و نقص‌های آنزیمی و بروز ایدیوپاتییک، بخش عمده فهرست بلند بالای علل بروز آب‌مرورید مادرزادی را تشکیل می‌دهند<sup>۱،۲</sup> ولی به وجود نقص اولیه در کیسول خلفی (PPCD: pre-existing posterior capsule defects) به عنوان علت اولیه بروز آب‌مرورید مادرزادی در کودکان، اشاره واضحی نشده است. Vajapyye<sup>۳</sup> یک مورد آب‌مرورید مادرزادی دوطرفه همراه PPCD را در سال ۱۹۹۲ گزارش کرد. گزارش‌های دیگری نیز از وجود یا بروز نقص کیسول خلفی در آب‌مرورید قطب خلفی (post polar cataract) وجود دارند<sup>۴-۷</sup>. Vasavada و همکاران<sup>۸</sup> در سال ۲۰۰۴ در هند، ۲۷ مورد جراحی آب‌مرورید همراه با PPCD را در چشم‌های ۲۰ کودک گزارش کردند که بیش‌ترین تعداد گزارش‌شده از مبتلایان به آب‌مرورید مادرزادی همراه با PPCD می‌باشد.

در این مطالعه، نمای بالینی آب‌مرورید مادرزادی همراه با PPCD و نتایج جراحی آن برای اولین بار در ایران مورد بررسی قرار می‌گیرد.

#### روش پژوهش

این مطالعه با بررسی پرونده کودکانی انجام شد که طی سال‌های ۸۲-۱۳۷۹ با تشخیص آب‌مرورید مادرزادی به همراه PPCD تحت عمل جراحی لنزکتومی همراه با ویتراکتومی قدامی

دکتر محمودرضا پناهی‌بزاز- جراحی آب‌مرورید مادرزادی با نقص کپسول خلفی

یکدیگر، به صورت توده ابرمانندی تمام فضای عدسی به جز ناحیه باریکی در کناره‌های عدسی (به پنهایی تقریبی ۰/۵ میلی‌متر از استوای عدسی) را پر کرده بودند و هیچ‌گونه افتراقی بین هسته جنینی و قشر که در بسیاری از آب‌مروریدهای مادرزادی دیده می‌شود؛ قابل تشخیص نبود (تصویر ۲).

در هر دو چشم یک بیمار، لنز داخل چشمی اتاق خلفی از جنس PMMA کار گذاشته شد و در ۱۲ چشم از ۶ بیمار دیگر، از عینک برای اصلاح آفاکی استفاده شد.

عارضه حین عمل، محدود به جابه‌جایی هسته نرم جنینی به داخل زجاجیه قدامی بود که به آسانی با ویتراکتومی برداشته شد. در همه بیماران در پایان ویتراکتومی قدامی، حداقل یک میلی‌متر از لبه‌های فیروزه کپسول خلفی برداشته شد.

میزان دید پس از متوسط پی‌گیری به مدت ۲۱/۱±۷/۱ ماه (از ۱۶ تا ۳۶ ماه) در ۹ چشم از ۵ بیمار، در حد تثبیت مرکزی همراه با ارتوفوری و در ۴ چشم از ۲ بیمار (بیماران شماره ۲ و ۳) در حد تثبیت مرکزی و دارای نیستاگموس بود. چشم راست در یک بیمار (بیمار شماره ۷، جدول ۱) فاقد تثبیت مرکزی و دچار ایزوتروپی بوده است.

در تمام مدت پی‌گیری، مسیر بینایی کاملاً شفاف باقی ماند و تثبیت مرکزی با ارتوفوریا در ۹ چشم از ۵ بیمار حفظ شد و در ۵ چشم از ۳ بیمار نیز امکان برقراری دید، با نیستاگموس، در میزان حداقل باقی ماند.

یافته‌های غیرطبیعی در سایر قسمت‌های چشم یا سایر نقاط بدن نبودند.

#### یافته‌ها

بیماران شامل ۲ دختر و ۵ پسر با متوسط سنی ۱۱/۴±۴/۱ ماه (از ۶ تا ۱۸ ماه) بودند. میزان دید قابل اندازه‌گیری قبل از عمل در ۹ چشم از ۵ بیمار در حد تثبیت (fixation) مرکزی نگاه و ارتوفوریا و در ۴ چشم از ۲ بیمار، بدون تثبیت مرکزی نگاه همراه با نیستاگموس و در یک چشم بدون تثبیت و همراه با ایزوتروپی بوده است (جدول ۱).

تشخیص حین عمل در ۱۰ چشم از ۵ بیمار، آب‌مرورید غیرکامل بود که وجود نقص اولیه در کپسول خلفی در معاینه قبل از عمل، تحت شرایط مردمک کاملاً باز، در آن‌ها تشخیص داده شده بود. نمای بالینی PPCD به صورت یک بیضی افقی یا مایل به اندازه تقریبی ۴/۵ تا ۵ میلی‌متر با لبه‌های فیروزه به پهنای تقریبی یک میلی‌متر قابل مشاهده بود که قشر و هسته جنینی عدسی به صورت توده سفید ابرمانندی در جلوی نقص کپسولی دیده می‌شد (تصویر ۱).

در ۴ چشم از ۲ بیمار مبتلا به آب‌مرورید کامل، به علت تراکم کدورت عدسی، نقص اولیه کپسول قبل از عمل قابل تشخیص نبود و PPCD در خلال جراحی تشخیص داده شد. قشر و هسته جنینی تقریباً به صورت غیر قابل تفکیک از

جدول ۱- وضعیت ۱۴ چشم از ۷ بیمار مورد بررسی با مراجعه متوالی

| شماره | سن (ماه) | جنس  | پی‌گیری (ماه) | دید قبل از عمل |          | دید بعد از عمل |          |
|-------|----------|------|---------------|----------------|----------|----------------|----------|
|       |          |      |               | چشم راست       | چشم چپ   | چشم راست       | چشم چپ   |
| ۱     | ۱۲       | پسر  | ۱۶            | CS/ortho       | CS/ortho | CS/ortho       | CS/ortho |
| ۲     | ۶        | پسر  | ۳۶            | US/nyst        | US/nyst  | US/nyst        | US/nyst  |
| ۳     | ۷        | دختر | ۱۸            | US/nyst        | US/nyst  | US/nyst        | US/nyst  |
| ۴     | ۱۸       | پسر  | ۲۰            | CS/ortho       | CS/ortho | CS/ortho       | CS/ortho |
| ۵     | ۱۴       | پسر  | ۱۶            | CS/ortho       | CS/ortho | CS/ortho       | CS/ortho |
| ۶     | ۱۲       | پسر  | ۱۸            | CS/ortho       | CS/ortho | CS/ortho       | CS/ortho |
| ۷     | ۱۱       | دختر | ۲۴            | US/ET          | US/ET    | CS/ortho       | US/ET    |

CS: central steady, ortho: orthophoria, US: unsteady, nyst: nystagmus

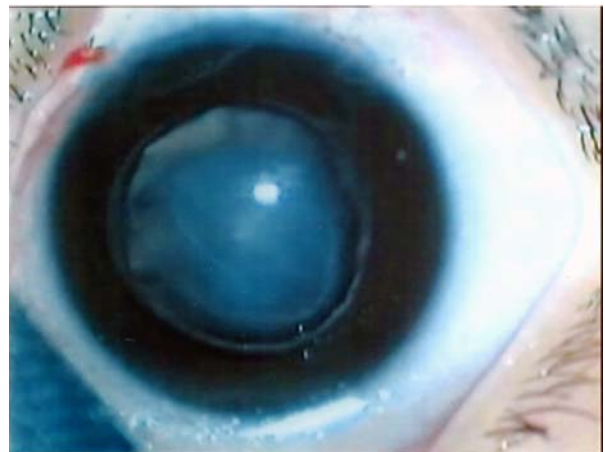
عروقی عدسی (tunica vasculosa lentis) احاطه می‌گردد. این شبکه عروقی به تدریج از ماه پنجم تا هشتم زندگی جنینی تحلیل می‌رود<sup>۹</sup>. وجود کشش توسط این شبکه عروقی، به عنوان فرضیه‌ای برای بروز نقص کپسول خلفی در قوز خلفی عدسی ذکر شده است<sup>۱۰</sup>. همچنین از ضعف ارثی در جدار کپسول خلفی<sup>۸</sup> و هایپوپلازی زیر اپی‌تلیومی کپسول<sup>۱۰</sup> و رشد شدید قشر خلفی عدسی و وارد شدن فشار بر روی کپسول خلفی<sup>۱۱</sup>، به عنوان علل احتمالی ایجاد کشش و برآمدگی (bulging) و پارگی کپسول خلفی در کودکان دچار قوز خلفی عدسی یاد شده است.

در مورد آب‌مروراید همراه با PPCD در اولین گزارش در سال ۱۹۹۲<sup>۳</sup> و نیز مقاله Vasavada<sup>۸</sup> که ۲۷ مورد را در ۲۰ کودک گزارش کرده است؛ فرضیه مشخصی در مورد نقص اولیه در کپسول خلفی ذکر نشده است و بیماران دارای هیچ‌گونه نقص آنزیمی یا ژنتیکی واضحی نبوده‌اند. Vasavada و همکارانش نمای بالینی این نوع آب‌مروراید را با نقص مشخص در کپسول خلفی عدسی به همراه لبه‌های ضخیم‌شده و نقاط سفید رنگ در ناحیه بدون کپسول و زجاجیه قدامی مجاور آن توصیف کرده‌اند و چون با حرکت دادن کره چشم توسط فورسپس، زجاجیه قدامی همراه با نقاط سفید رنگ موجود در آن، حرکت می‌کرد؛ آن را نشانه دم ماهی (fish tail sign) نام‌گذاری نمودند. در آن مطالعه، همه بیماران با روش متداول I/A لنزکتومی و ویتراکتومی شدند و در ۲۴ چشم، لنز داخل چشمی کار گذاشته شد (۲۰ مورد داخل کپسول و ۴ مورد سولکوس سیلیاری) و در ۳ چشم دیگر از عینک استفاده گردید. پس از متوسط ۱۷/۹ ماه پی‌گیری، مسیر بینایی در همه چشم‌ها شفاف بود و عوارضی مثل گلوکوم ثانویه، ادم ماکولا یا جداشدگی شبکیه در بیماران بروز نکرد.

بیماران مورد مطالعه حاضر، دارای آب‌مروراید دوطرفه بودند و هیچ‌گونه یافته غیرطبیعی در ساختمان چشم‌ها و سایر نقاط بدن مشهود نبود. نقص در کپسول خلفی در ۱۰ چشم از ۵ بیمار، قبل از عمل و تحت معاینه در مردمک کاملاً باز، تشخیص داده شد و در ۲ بیمار دیگر، پس از تشخیص PPCD در خلال عمل جراحی در یک چشم، چشم دوم با احتمال وجود نقص در کپسول خلفی مورد عمل جراحی قرار گرفت که دارای PPCD همانند چشم اول بود. در همه بیماران ما، نقص کپسول به



تصویر ۱- نمای آب‌مروراید کامل با نقص کپسول خلفی (بیمار شماره ۴)



تصویر ۲- نمای آب‌مروراید کامل به صورت یک توده ابر مانند (بیمار شماره ۳): تنها در حدود ۰/۵-۱ mm از استوای عدسی شفاف است و هسته جنینی و قشر عدسی، از هم قابل تشخیص نیستند.

### بحث

در گزارش‌های محدود موجود در مورد PPCD در مقالات پزشکی<sup>۳،۸</sup> فرضیه مشخصی در مورد علت بروز نقص در کپسول خلفی عدسی مطرح نشده است و فقط چند نظریه در مورد ضعف در کپسول خلفی عدسی به عنوان علت بروز قوز خلفی عدسی (posterior lenticonus) وجود دارد. چنان که می‌دانیم؛ در هفته پنجم زندگی جنینی، کپسول عدسی در صورت رنگ‌آمیزی PAS (پریودیک اسید شیف)، با میکروسکوپ نوری قابل تشخیص است و از هفته ششم، به تدریج توسط پرده

نتایج مطالعه در بیماران ما و مطالعه Vasavada<sup>۸</sup> نشان می‌دهد که آب‌مرورید همراه با PPCD در کودکان با انجام درمان متداول لنزکتومی- ویتراکتومی قدامی با قرار دادن IOL و یا پی‌گیری با استفاده از عینک، دارای پیش‌آگهی خوبی است و با پیش‌آگهی آب‌مرورید کودکانی که دارای پاتولوژی دیگر در سگمان قدامی و خلفی نیستند؛ قابل مقایسه می‌باشد و به نظر می‌رسد که "آب‌مرورید ناشی از نقص اولیه کپسول خلفی" به صورت یک عنوان در فهرست علل آب‌مرورید مادرزادی جای بگیرد.

صورت دایره یا بیضی با قطر متوسط ۴/۵-۵ میلی‌متر وجود داشت که لبه‌های فیبروزه و به پهنای حدود یک میلی‌متر آن را احاطه می‌کرد و نقاط سفید متعدد در روی کپسول وجود داشت ولی تراکمی از نقاط سفید در زجاجیه قدامی به صورتی که در مقاله<sup>۸</sup> ذکر شده است؛ دیده نشد.

در طول مدت پی‌گیری، تثبیت دید مرکزی با ارتوفوریا در ۹ چشم از ۵ بیمار حفظ گردید و در ۵ چشم از ۳ بیمار، با نیستاگموس، امکان برقراری دید در میزان حداقل باقی ماند.

### منابع

- 1- Pandey SK, Wilson ME Jr. Etiology and morphology of pediatric cataract. In: Wilson ME Jr, Trivedi RH, Pandey SK. Pediatric cataract surgery. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005: 6-13.
- 2- American Academy of Ophthalmology. Embryology. In: Basic and clinical science course: lens and cataract. San Francisco: The Academy; 2002-2003: 21-39.
- 3- Vajpayee RB, Sandramouli S. Bilateral congenital posterior capsular defects: a case report. *Ophthalmic Surg* 1999;23:295-296.
- 4- Osher RH, Ya BCY, Koch DD. Posterior polar cataracts: a predisposition to intraoperative posterior capsule rupture. *J Cataract Refract Surg* 1990;16:157-162.
- 5- Vasavada A, Singh R. Phacoemulsification in eyes with posterior polar cataract. *J Cataract Refract Surg* 1999;25:238-245.
- 6- Crouch ER Jr, Parks MM. Management of posterior lenticonus complicated by unilateral cataract. *Am J Ophthalmol* 1978;85:503-508.
- 7- Cheng KP, Hiles DA, Biglan AW, Pettapiece MC. Management of posterior lenticonus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:143-149.
- 8- Vasavada AR, Praveen MR, Vandananath Dave K. Diagnosis and management of congenital cataract with preexisting posterior capsule defect. *J Cataract Refract Surg* 2004;30:403-408.
- 9- Streeten BW. Pathology of the lens. In: Albert DM, Jakobiec FA. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 1994: 2180-2238.
- 10- Kilty LA, Hiles DA. Unilateral posterior lenticonus with persistent hyaloid artery remnant. *Am J Ophthalmol* 1993;116:104-105[letter].
- 11- Franceschetti A, Rickli H. Posterior (eccentric) leaticonus: report of first case with clinical and histopathological findings. *Arch Ophthalmol* 1954;51:499-508.