

Etiopatogeneza i liječenje kongenitalne katarakte

Bradvice, Karmen

Master's thesis / Diplomski rad

2014

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:198939>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-07-13**



Repository / Repozitorij:

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET

Karmen Bradvica

**Etiopatogeneza i liječenje
kongenitalne katarakte**

DIPLOMSKI RAD



Zagreb, 2014.

SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET

Karmen Bradvica

**Etiopatogeneza i liječenje
kongenitalne katarakte**

DIPLOMSKI RAD

Zagreb, 2014.

Ovaj diplomski rad izrađen je na Klinici za oftalmologiju KBC-a Zagreb pod vodstvom dr.sc. Mire Kalauza i predan je na ocjenu u akademskoj godini 2013./2014.

POPIS OZNAKA I KRATICA:

ACM – anterior chamber maintainer

EKG – elektrokardiografija

IOL – intraokularna leća

Nd-YAG – Neodymium Yttrium Aluminium Garnet

RTG – rendgenografija

YAG - Yttrium Aluminium Garnet

SADRŽAJ

1. SAŽETAK

2. SUMMARY

3. UVOD 1

4. LEĆA..... 2

4.1. ANATOMSKA I HISTOLOŠKA GRAĐA LEĆE 2

4.2. EMBRIONALNI RAZVOJ LEĆE..... 3

4.3. METABOLIZAM LEĆE 3

4.4. FUNKCIJA LEĆE..... 3

5. EPIDEMIOLOGIJA KONGENITALNE KATARAKTE 5

6. ETIOPATOGENEZA KONGENITALNE KATARAKTE 6

6.1. NASLJEDNA KONGENITALNA KATARAKTA 6

6.1.1. IZOLIRANA KATARAKTA 7

6.1.2. KATARAKTA UDRUŽENA S DRUGIM POREMEĆAJIMA OKA 7

6.1.3. KATARAKTA UDRUŽENA SA SISTEMSKIM POREMEĆAJIMA 8

6.2. MATERNALNI FAKTORI 9

6.3. FETALNI FAKTORI 9

6.4. IDIOPATSKA KONGENITALNA KATARAKTA..... 10

7. MORFOLOGIJA KONGENITALNE KATARAKTE 11

7.1. POLARNA KONGENITALNA KATARAKTA..... 11

7.2. LAMELARNA ILI ZONULARNA KATARAKTA 11

7.3. KORONARNA KONGENITALNA KATARAKTA.....	12
7.4. PUNKTIFORMNA KONGENITALNA KATARAKTA.....	12
7.5. NUKLEARNA KONGENITALNA KATARAKTA.....	12
8. KLINIČKA SLIKA KONGENITALNE KATARAKTE	13
9. DIJAGNOSTIKA KONGENITALNE KATARAKTE	14
9.1. OFTALMOLOŠKI PREGLED	14
9.2. DODATNE PRETRAGE	15
10. LIJEČENJE KONGENITALNE KATARAKTE	16
10.1. INDIKACIJE ZA OPERATIVNI ZAHVAT	16
10.2. ŽIVOTNA DOB ZA OPERACIJU	17
10.3. KLASIFIKACIJA KONGENITALNE KATARAKTE.....	18
10.4. PREOPERATIVNA OBRADA	19
10.5. ANESTEZIJA	19
10.6. OPERACIJA	20
10.6.1. PARS PLANA PRISTUP.....	20
10.6.2. LIMBALNI PRISTUP.....	21
10.7. POSTOPERATIVNI TRETMAN	22
10.8. KOREKCIJA AFAKIJE.....	23
10.8.1. NAOČALE.....	23
10.8.2. KONTAKTNE LEĆE	23
10.8.3. INTRAOKULARNE LEĆE.....	24
10.9. OKLUZIJA.....	25

10.10. POSTOPERATIVNE KOMPLIKACIJE	25
10.11. PROGNOZA	26
11. ZAKLJUČAK.....	27
12. ZAHVALE	28
13. LITERATURA	29
14. ŽIVOTOPIS.....	34

1. SAŽETAK

Karmen Bradvica

ETIOPATOGENEZA I LIJEČENJE KONGENITALNE KATARAKTE

Kongenitalna katarakta je zamućenje leće koja je prisutno pri rođenju ili se razvija neposredno nakon. Može biti jednostrana ili obostrana. Neki od uzroka nastanka kongenitalne katarakte uključuju nasljedne poremećaje, metaboličke bolesti, infekcije, reakcije na lijekove i traumu. U većine pacijenata se uzrok ne može pronaći. Kongenitalne katarakte su rijetke, ali čine jedan od najčešćih uzroka oštećenja vida kod djece. Očna leća fokusira svjetlo na mrežnicu, osiguravajući stvaranje jasne slike. Katarakta blokira sliku koja bi inače došla do mrežnice. Tijekom prvih godina života, jasna slika je potrebna kako bi se vidni putevi u mozgu normalno razvili. Neke kongenitalne katarakte slabo oštećuju razvoj vida i nikad se ne razvije potreba za operacijom. Ako je katarakta veća, može značajno utjecati na razvoj vida i u nekim slučajevima može dovesti do ireverzibilnog oštećenja ako nije liječena. U većini slučajeva, najbolja metoda liječenja podrazumijeva uklanjanje leće. Jednom kad se leća ukloni, potrebna je optička korekcija kontaktnim lećama ili naočalama. Sve se češće u mlađe djece koriste intraokularne leće.

Ključne riječi: kongenitalna katarakta, oštećenje vida, operacija, optička korekcija

2. SUMMARY

Karmen Bradvica

ETIOPATHOGENESIS AND TREATMENT OF CONGENITAL CATARACT

A congenital cataract is an opacity of the lens of the eye that is present at birth or develops shortly after. It can be unilateral or bilateral. Some of the causes of congenital cataract include inherited disorders, metabolic diseases, infections, drug reactions and trauma. In most patients no cause can be found. Congenital cataracts are rare, but are one of the most common causes of visual impairment in children. The eye lens focuses light onto the retina, allowing a clear image to be formed. A cataract blocks the image that would normally reach the retina. During the first years of life, a clear image is required in order for the vision pathways in the brain to develop normally. Some congenital cataracts impair visual development only to a small degree and may never require surgery. If the cataract is larger, it can affect visual development in a significant way and in some cases can lead to an irreversible vision loss if not treated. In most cases, removal of the lens by surgery is the most effective treatment. Once the lens is removed, optical correction with a contact lens or glasses is usually necessary. Intraocular lenses are becoming more common in young children.

Key words: congenital cataract, visual impairment, surgery, optical correction

3. UVOD

Pojam „katarakta“ (cataracta) dolazi od grčke riječi katarrhakies što znači vodopad. Kao medicinski pojam, katarakta ili mrena predstavlja замуćenje, odnosno gubitak prozirnosti kristalnog dijela očne leće ili njene membrane (Čupak & Zergollern-Čupak 1997). Izraz kongenitalna katarakta koristi se za sva urođena ili odmah postnatalno nastala замуćenja leće. Kongenitalna katarakta je najčešće nazočna od rođenja, ali u rjeđim slučajevima egzacerbira kasnije i uzrokuje smanjenje vidne oštine. Kongenitalne katarakte mogu biti bilateralne (obostrane) ili unilateralne (jednostrane). S obzirom na vidnu funkciju, mogu biti totalne i bilateralne kongenitalne katarakte koje su tako guste od rođenja da je nemoguća bilo kakva značajnija vidna funkcija i nekompletne ili parcijalne katarakte uz čiju je nazočnost moguća neka vidna orijentacija (Čupak et al. 2004). U trenutku rođenja vidni sustav nije u potpunosti razvijen, već je za postizanje njegove zrelosti potreban prijenos jasnih i fokusiranih slika do viših vidnih centara. Ako je to onemogućeno, kao što se događa u kongenitalnoj katarakti zbog prisutnih mutnina u leći, nastaje ambliopija. S obzirom da ambliopija ne može biti korigirana u odrasloj dobi potrebno je pravovremeno liječenje kako bi se omogućio normalan razvoj djeteta.

Kongenitalna katarakta jedan je od vodećih uzroka sljepoće u djece. S obzirom da se radi o teškoj invalidnosti, sljepoća uvelike otežava život djeteta i njegove obitelji, a zbog smanjenja produktivnosti i troškova rehabilitacije predstavlja i socioekonomski problem. Poznato je da se na neke uzroke nastanka kongenitalne katarakte može djelovati prevencijom, a da se njenim ranim otkrivanjem i liječenjem može spriječiti nastanak trajnih oštećenja vida. Zbog tih je razloga Svjetska zdravstvena organizacija kongenitalnu kataraktu uvrstila u svoj program za prevenciju sljepoće „Vision 2020“ kojem je jedan od glavnih ciljeva smanjenje globalne prevalencije sljepoće u djece s 0.75/1000 na 0.4/1000 do 2020. godine (Gilbert & Foster 2001.)

4. LEĆA

4.1. ANATOMSKA I HISTOLOŠKA GRAĐA LEĆE

Leća je bikonveksno prozirno tijelo koje čini dio dioptrijskog aparata oka. Promjer leće iznosi 8.8-10.0 mm, a tijekom života se povećava. Smještena je između očne vodice i staklastoga tijela, iza šarenice i zjenice. Vezana je sa zrakastim tijelom i cilijarnim mišićem u tzv. Zinnov cilijarni obruč. Prednja površina leće, *facies anterior lentis*, izbočena je u stanju akomodacijskog mirovanja. Nalazi se iza šarenice i u doticaju je s njezinim zjeničnim rubom. Najispupčenija točka na prednjoj površini leće jest prednji polus anterior. Stražnja lećna površina, *facies posterior lentis*, ispupčenija je od prednje, a najizbočenija točka na stražnjoj površini leće jest polus posterior. Polutnik leće, *aequator lentis*, kružni je rub leće koji je nazubljen tako da se na zupce vežu vlakna zrakastog oblika, pa je i broj udubljenja sukladan broju cilijarnih izdanaka.

Leća je potpuno epitelni organ koji nema krvnih žila i živaca. Prema sagitalnom presjeku leća se sastoji od lećne kapsule, jednoslojnog lećnog epitela i lećnih niti. Kapsula leće, *capsula lentis*, tipična je epitelna bazalna membrana. Prozirna je i elastična, a njezina se debljina povećava sa starenjem. Prema lokalizaciji najtanja je na ekvatoru i polovima, a najdeblja nešto lateralnije od polova. Lećni epitel pokriva samo prednju stranu leće i područje ekvatora na kojem se epitelne stanice diferenciraju u lećna vlakna. Tri su zone epitela – središnja, u blizini prednjeg lećnog pola, intermedijarna, u području između prednjeg pola i ekvatora i ekvatorijalna. Središnja zona epitela ima epitelne stanice poligonalnog izgleda. Stanice intermedijarne zone imaju kubični izgled, a dijele se mitotički, pa je ta zona izvor novih epitelnih stanica. Ekvatorijalna zona je zona diferencijacije lećnih niti. Lećne niti, *fibrae lentis*, specijalno su modificirane stanice nastale diferencijacijom epitelnih stanica u

ekvatorijalnoj zoni. Izduženog su oblika i veoma duge, 8-20 mm. Leća odraslog čovjeka ima 2100-2300 lećnih niti (Čupak et al. 2004.)

4.2. EMBRIONALNI RAZVOJ LEĆE

Razvoj leće započinje od lećne plakode, zadebljanja ektoderma povrh očnog mjehurića. Interakcija između plakode i očnog mjehurića rezultira udubljenjem plakode prema unutra i formiranjem lećne jamice koja se kasnije odvoji od vanjskog ektoderma i formira se lećni mjehurić. Stražnje stanice lećnog mjehurića se izdužuju i formiraju pravilno posložena primarna vlakna. Ta vlakna se zatim povezuju sa prednjim stanicama koje će se diferencirati u lećni epitel (West-Mays et al. 2010). Tijekom intrauterinog razvitka na prednjoj i stražnjoj plohi leće nalazi se vaskularna membrana preko koje se leća prehranjuje. Kroz staklovinu do leće se proteže arterija hijaloideja. Prije rođenja ove krvne žile nestaju, zjenica se otvara i leća je potpuno prozirna (Cerovski et al. 2012).

4.3. METABOLIZAM LEĆE

Za održavanje prozirnosti leće i za njen rast potrebna je energija. Glavni izvor energije čini glukoza čijom anaerobnom razgradnjom nastaje 70% ukupne energije potrebne za zadovoljavanje metaboličkih potreba leće. Najveći dio leće čine lećne niti. Površno smještene lećne niti su metabolički aktivne stanice koje imaju jezgru, dok su one u unutrašnjosti, kojih je i više, bez organela pa nemaju sposobnost aerobne razgradnje glukoze. Ravnoteža vode i iona održava se putem ionskih pumpi i kanala. Kako leća nema krvnih žila, prehranjuje se difuzijom iz očne vodice i staklastog tijela.

4.4. FUNKCIJA LEĆE

Osnovna funkcija leće je da, uz rožnicu, omogućuje fokusiranje zraka svjetlosti na mrežnicu. Osim zbog bikonveksnog oblika i visokog indeksa loma, normalna funkcija leće je moguća zbog njene prozirnosti i svojstva akomodacije.

Prozirnost leće je moguća zbog njene avaskularnosti, uskih međustaničnih prostora te pravilnog rasporeda stanica i proteina. Prisutnost organela u vlaknima može dovesti do rasapa svjetla tako da su oni u leći malobrojni i pomaknuti prema ekvatoru kako ne bi ometali prolazak svjetla kroz središnji dio. Proteini leće čine trećinu mase leće i značajno doprinose njenoj lomnoj jakosti. Više od 90% tih proteina čine α -, β - i γ -kristalini. Alfa kristalin ima ključnu ulogu u očuvanju prozirnosti leće (Michael & Bron 2011).

Leća ima sposobnost mijenjanja svog oblika. Promjenom zakrivljenosti leće, oko može fokusirati objekte na različitim udaljenostima od njega. Ovaj proces se naziva akomodacija. U mirovanju je cilijarni mišić opušten i zonularna vlakna vuku leću koja je tada plosnatijeg oblika. Pri gledanju bliskih objekata, dolazi do kontrakcije cilijarnog mišića i do opuštanja zonularnih vlakana. To dovodi do povećanja zakrivljenosti prednje površine leće i smanjenja radijusa zakrivljenosti s 10 na 6 mm. Povećanje zakrivljenosti prednje površine uzrokuje povećanje dioptrijske jakosti leće. Zbog pomaka leće naprijed, dubina prednje očne sobice se smanji. Akomodaciju prati suženje zjenica i konvergencija očiju (Yanoff & Duker 2014). Lomna jakost najčešće iznosi između 10 i 25 dioptrija. Prema Gullstrandovu shematskom oku lomna jakost leće u mirovanju je 19.33 dioptrije. Ukupna sposobnost akomodacije u veoma mladih osoba može iznositi do 14 dioptrija, a u starosti se sposobnost akomodacije oka gubi zbog otvrdnuća leće i slabosti cilijarnog mišića (Cerovski et al. 2012).

5. EPIDEMIOLOGIJA KONGENITALNE KATARAKTE

Globalna incidencija kongenitalne katarakte nije poznata. Njezina učestalost varira ovisno o stupnju socioekonomskog razvoja pa je tako veća u nerazvijenim i zemljama u razvoju nego u razvijenim zemljama. U industrijaliziranim zemljama incidencija je 1-6 na 10 000 živorođenih, dok se u najsiromašnijim dijelovima svijeta pojavljuje s učestalošću od 5-15 na 10 000. Godišnje se u svijetu dijagnosticira 20 000-40 000 novih slučajeva bilateralne kongenitalne katarakte (Santana & Waiswol 2011). U Ujedinjenom Kraljevstvu incidencija je 2.29-3.19 na 10 000. Nema razlike u učestalosti pojavljivanja s obzirom na spol, a obostrana kongenitalna katarakta se pojavljuje dvostruko češće od jednostrane.

Iako se radi o rijetkoj bolesti, kongenitalna katarakta je jedan od vodećih uzroka sljepoće u djece. U svijetu je 1.4 milijuna djece slijepo, a procjenjuje se da je u 200 000 slučajeva uzrok kongenitalna katarakta. Kongenitalna katarakta je uzrok sljepoće u 4% odraslih osoba u industrijaliziranim zemljama (Rahi & Dezateux 2001).

6. ETIOPATOGENEZA KONGENITALNE KATARAKTE

Uzroci kongenitalne katarakte mogu biti nasljedni i stečeni. Zamućenje leće može nastati zbog mutacije gena ili kromosoma (izolirano ili u sklopu sustavnih sindroma), virusnih bolesti tijekom trudnoće, metaboličkih bolesti, ozljeda, jatrogeno zbog prekomjernog uzimanja lijekova, hipovitaminoze, pothranjenosti i ionizacijskog zračenja (Ćurković et al. 2004). Velikom dijelu kongenitalnih katarakti se ne zna uzrok nastanka. Patogenetski mehanizmi nastanka katarakte u novorođenačkom dobu i djetinjstvu još nisu u potpunosti razjašnjeni. Međutim, istraživala se povezanost katarakte s nasljednim metaboličkim poremećajima koji oštećuju osjetljivu leću u razvoju i oksidativnim oštećenjem leće putem slobodnih radikala (Lloyd et al. 1992). Kongenitalne katarakte se mogu javljati izolirane, zajedno s drugim poremećajima oka ili u sklopu sustavnih malformacija (Hansen et al. 2009).

6.1. NASLJEDNA KONGENITALNA KATARAKTA

Nasljedne katarakte čine značajan udio kongenitalnih katarakti, osobito u razvijenim zemljama. Procjenjuje se da je 8.3-25% kongenitalnih katarakti nasljedno. Iako katarakta može nastati zbog mutacije potencijalno velikog broja gena koji djeluju putem različitih mehanizama, u praksi su nasljedne katarakte najčešće povezane s podskupinom gena koji kodiraju proteine od posebnog značaja za održavanje transparentnosti i homeostaze leće. Mutacija se najčešće javlja kod gena koji kodiraju kristaline, što je logično budući da kristalini čine najveći dio proteina leće. Mutacija može biti prisutna i kod membranskih proteina, proteina citoskeleta, faktora rasta i diferencijacije. Fenotipski identične katarakte mogu biti rezultat mutacija na različitim genskim lokusima i mogu imati različite uzorke nasljeđivanja, dok fenotipski varijabilne katarakte mogu nastati kao mutacija u jednoj velikoj obitelji gena (Hejtmancik 2008).

Najčešći oblik nasljeđivanja je autosomno dominantni. X-vezanim nasljeđivanjem dolazi do razvoja katarakte u muškog djeteta pri čemu majka može imati blago izraženu kliničku sliku katarakte ili uopće nema simptoma. Autosomno recesivno nasljeđivanje je rijetko, ali ga treba uzeti u obzir osobito u slučajevima kad više potomaka jedne obitelji ima kongenitalnu kataraktu, a roditelji nemaju simptoma (Lloyd et al. 1992).

6.1.1. IZOLIRANA KATARAKTA

Iako se pojavljuje i kao izolirana pojava, kongenitalna katarakta je češće dio asociiranih promjena oka ili dio sustavnih bolesti, odnosno sindroma, uključujući i kromosomske anomalije. Ako je riječ o kongenitalnoj katarakti kao izoliranoj malformaciji, najčešći način nasljeđivanja je autosomno dominantan, dok se ostale katarakte nasljeđuju recesivno. Promjene koje se zbivaju između 12. i 18. gena mogu uzrokovati autosomno dominantno nasljedna zamućenja, dok su promjene u dva do tri različita gena posljedica recesivnog tipa nasljeđivanja (Čupak et al. 2004).

6.1.2. KATARAKTA UDRUŽENA S DRUGIM POREMEĆAJIMA OKA

Očni poremećaji koji se mogu javiti uz kongenitalnu kataraktu su mikroftalmus, perzistentni hiperplastični primarni vitreus, aniridija, disgeneza prednje očne sobice, prematurna retinopatija, ektopija leće, stražnji lentikonus i intraokularni tumori (Rahi et al. 2000). Katarakta je često povezana s abnormalnostima rožnice i prednje očne sobice. U nekim slučajevima nasljedne katarakte su uzrokovane mutacijama faktora rasta i transkripcije te su povezane s ekstralentikularnim abnormalnostima jer su ti faktori rasta izravno potrebni za razvoj kako leće, tako i zahvaćenog tkiva, prezentirajući pravi pleotropni učinak mutiranog gena. U drugim slučajevima kongenitalna katarakta je povezana s mikrokorneom i mikrofakijom, vjerojatno zato što rano i ozbiljno oštećenje leće interferira s razvojem prednje očne sobice. U tom slučaju oštećena leća nije sposobna poduprijeti razvoj prednje očne sobice što dovodi do razvojne kaskade abnormalnosti. Činjenica da mikrokornea predstavlja jedan od

najčešćih očnih poremećaja koji se pojavljuje zajedno s kongenitalnom dodatno naglašava međuovisnost leće i rožnice u razvoju i metabolizmu (Hejtmancik 2008).

6.1.3. KATARAKTA UDRUŽENA SA SISTEMSKIM POREMEĆAJIMA

Kongenitalna katarakta se može javljati zajedno s različitim sistemskim poremećajima. Oni mogu uključivati facijalne dismorfije, nizak stas, mikrocefaliju, anomalije prstiju, dermatološke bolesti, hidrocefalus i deformitete lubanje.

Jedan od najčešćih poremećaja u kojem se javlja kongenitalna katarakta je Downov sindrom. Radi se o numeričkoj kromosopatiji u kojoj je prisutna trisomija kromosoma 21. Karakteristične osobine Downovog sindroma su epikantus, hipoplazija srednjeg dijela lica, brahicefalija, protruzija jezika, kratke ruke, klinodaktilija petog prsta, hipotonija i srčane anomalije (Cassidy & Taylor 1999). Kod osoba s Downovim sindromom najčešće nastaju lamelarna, stražnja polarna i potpuna zrela katarakta (Lloyd et al. 1992).

Löweov sindrom je X-vezana recesivna bolest muške djece koja uključuje punašne obraze, hipotoniju, mentalnu retardaciju, aminoaciduriju, renalnu tubularnu acidozu s hipofosfatemijom, kongenitalnu kataraktu, mezenhimalnu disgenezu i glaukom. Kongenitalna katarakta je tipično diskoidnog ili prstenastog oblika te je često povezana s glaukomom i miozom zjenice. Kod ženskih osoba koje su heterozigoti javljaju se finije lećne mutnine i stražnji lentikonus. Ti se znakovi mogu koristiti za detekciju prenositeljica. Više od sto mutnina lokaliziranih u ekvatorijalnom području leće smatra se dobrim dokazom statusa prenositeljice, ali ga nepostojanje tih mutnina ne isključuje.

Nance-Horan sindrom se prenosi X-vezano. Karakteriziran je prekobrojnim sjekutićima, prominentnim uškama i skraćenim metakarpalnim kostima. Žene koje su prenositeljice imaju stražnje lećne mutnine oblika obrnutog slova Y. Može se pojaviti i stražnji lentikonus (Cassidy & Taylor 1999).

6.2. MATERNALNI FAKTORI

Na pojavu kongenitalne katarakte mogu utjecati malnutricija majke, infekcije tijekom trudnoće, upotreba različitih lijekova i izloženost ionizirajućem zračenju (Khurana 2003).

Kongenitalnu kataraktu mogu uzrokovati toksoplazmoza, citomegalovirus, varičela, herpes simpleks, no najčešće se javlja uz rubeolarni sindrom. Kako bi se razjasnila etiologija kongenitalne katarakte, važno je razmotriti svaku pojavu febriliteta ili osipa kod majke tijekom trudnoće. Infekcija rubeolom u prvom trimestru uzrok je ozbiljnih multiplih kongenitalnih anomalija koje mogu uključivati unilateralnu ili bilateralnu kataraktu (Lloyd et al. 1992). Rubeolarna embriopatija je danas puno rjeđi uzrok nastanka kongenitalne katarakte nego što je bila u prošlosti. Primjerice, u Australiji je incidencija oštećenja izazvanih intrauterinom infekcijom rubeolom 1 na 67 000 živorođenih. Ipak, i danas se može susresti, osobito u neimuniziranih osoba (Wirth et al. 2002).

Lijekovi koji mogu utjecati na stvaranje kongenitalne katarakte su sulfonamidi, klorpromazin, kortikosteroidi, vitamin D i vitamin A (Rahi & Dezateux 2000).

6.3. FETALNI FAKTORI

Fetalni faktori koji dovode do pojave kongenitalne katarakte su anoksija uzrokovana placentalnom hemoragijom, metabolički poremećaji i porođajna trauma (Khurana 2002).

Najčešći metabolički poremećaji koji su povezani uz razvoj kongenitalne katarakte su nedostatak galaktokinaze, galaktozemija i hipokalcijemija. Nedostatak galaktokinaze je relativno čest. Nasljeđuje se autosomno recesivno, a homozigoti razviju bilateralnu lamelarnu kataraktu tijekom fetalnog života ili u ranom dojenačkom razdoblju. Djeca s nedostatkom galaktokinaze su obično dobrog općeg stanja i katarakta je jedina klinička manifestacija bolesti. Galaktozemija je također autosomno recesivna bolest koja je karakterizana nedostatkom galaktoza-1-fosfat uridiltransferaze. Nakupljanje galaktoza-1-fosfata smanjuje napredovanje djeteta, dovodi do letargije i bilateralne lamelarne katarakte. Ako se galaktoza

ne izbaciti iz prehrane, razvijaju se splenomegalija, hepatomegalija, žutica i mentalna retardacija. Promjenom prehrane nekim se pacijentima katarakta može povući. Nakon obroka koji sadrži galaktozu u urinu djece s nedostatkom galaktokinaze i s galaktozemijom prisutne su reducirajuće tvari. Ako je test pozitivan, potrebna je daljnja dijagnostička obrada kako bi se utvrdilo o kojem se od ta dva poremećaja radi. Hipokalcijemija u novorođenčadi može biti idiopatska ili sekundarno uzrokovana zbog hipoparatiroidizma ili pseudohiperparatiroidizma. Smatra se da je formiranje takve katarakte povezano s povećanom propusnošću kapsule leće. Morfološki, najčešće se radi o lamelarnoj katarakti (Lloyd et al. 1992).

6.4. IDIOPATSKA KONGENITALNA KATARAKTA

Otprilike 2/3 slučajeva kongenitalne katarakte su idiopatski, odnosno nepoznatog uzroka. Kao rizični čimbenici za nastanak takve katarakte ističu se smanjena porođajna težina djeteta i starija dob majke (Haargaard et al. 2005).

7. MORFOLOGIJA KONGENITALNE KATARAKTE

Morfologija katarakte je važna zbog nekoliko razloga. Morfološki oblik katarakte može upućivati na dob u kojoj se pojavila, prognozu vida i etiologiju. Neki morfološki oblici, poput lamelarne katarakte, imaju bolju prognozu od drugih (Taylor 1998).

7.1. POLARNA KONGENITALNA KATARAKTA

Prednja polarna katarakta može biti plosnata ili se javlja kao stožasta mutnina koja se izbočuje u prednju očnu sobicu (piramidalna katarakta). Prednja polarna plosnata mutnina je centralno smještena i promjera manjeg od 3 mm. U 1/3 slučajeva je bilateralna i nije od značaja za vidnu funkciju. Piramidalne mutnine mogu utjecati na vid (Kanski & Bowling 2011).

Stražnja polarna katarakta može biti različite težine i oblika. Neke, poput Mittendorfove točke koja nastaje kao ostatak prednjeg kraja arterije hijaloideje, ne zahtijevaju kiruršku intervenciju. Stražnji lentikonus nastaje kao slabost središnjeg dijela stražnje lećne kapsule i može biti popraćen kataraktogenim promjenama lećnog korteksa. Perzistentne fetalne krvne žile mogu biti uzrok unilateralne katarakte koja u pravilu ima lošiju prognozu od ostalih unilateralnih katarakti. (Krishnamurthy & VanderVeen 2008).

7.2. LAMELARNA ILI ZONULARNA KATARAKTA

Lamelarna ili zonularna katarakta čest je oblik katarakte koji zahvaća jedan ili više slojeva ili zona leće. Često se nasljeđuje autosomno dominantno. Uglavnom se radi o bilateralnoj katarakti koja je blago asimetrična. Prognoza je bolja nego kod drugih morfoloških oblika, osobito ako se radi o djelomičnoj katarakti. Smatra se da je povezana sa prolaznim poremećajima metabolizma leće premda se u većini slučajeva ne može naći

osnovni uzrok. Može se javiti u prolaznim metaboličkim poremećajima, kao što je galaktozemija (Taylor 1998).

7.3. KORONARNA KONGENITALNA KATARAKTA

Ako se zjenica jako proširi, može se, naročito pomoću procjepne svjetiljke, dijagnosticirati koronarna katarakta. Ona je periferna, izdužena, bjeličastog zamućenja, a pruža se od ekvatora prema centru. Koronarne katarakte najčešće su nasljedne, s dominantnim obilježjima. Neka zamućenja mogu zahvatiti korteks, ali izazivaju neznatna oštećenja vida (Čupak et al. 2004).

7.4. PUNKTIFORMNA KONGENITALNA KATARAKTA

Mutnine su točkaste, često plavičaste pa se ova katarakta naziva i cataracta coerulea. Mutnine se nalaze periferno pa je vidna oštrina u ovih bolesnika dobro razvijena (Cerovski et al. 2012).

7.5. NUKLEARNA KONGENITALNA KATARAKTA

Nuklearne katarakte su obično prisutne pri rođenju. Ako su veličine 3-4 cm ometaju vidnu funkciju. Bilateralne su u do 80% slučajeva i uz njih je nerijetko prisutan mikroftalmus. Bilateralne nuklearne katarakte su najčešći oblik katarakti koje se nasljeđuju autosomno dominantno (Krishnamurthy & VanderVeen 2008).

8. KLINIČKA SLIKA KONGENITALNE KATARAKTE

Klinički simptomi kongenitalne katarakte ovise o tome da li je zamućenje leće prisutno na jednom ili oba oka. Ako se radi o jednostranoj katarakti vidljiva je bijela zjenica oka (leukokorija), često je prisutan mikroftalmus, a može se primijetiti i jednostrano škiljenje (strabizam). Kod obostrane katarakte se također javlja leukokorija, a roditelji mogu vrlo rano primijetiti da dijete ne gleda u njih. Ako se radi o teškoj obostranoj katarakti, dijete u dobi do 3 mjeseca počinje razvijati pokrete titranja očiju (nistagmus) na pokušaj fiksacije. Takvi pokreti očiju, s pridruženim škiljenjem ili bez, često su prisutni kod kasno otkrivenih slučajeva kongenitalne katarakte. Izostanak bjelkastog obojenja zjenice ne isključuje postojanje katarakte zbog toga što se zamućenje može nalaziti na stražnjem dijelu leće pa se u tom slučaju ne može opaziti promjena boje zjenice (Rice & Taylor 1982).

Vid u djece s kongenitalnom kataraktom često je vrlo slab. Navodi se da čak 50% te djece ima vid 0.10 i manje. Te jake ambliopije posljedica su mrežnice koja u prvim mjesecima života sprječava razvoj funkcije mrežnice, osobito njene makule. Ambliopija ex anopsija, nistagmus koji nastaje zbog nesposobnosti okulomotorne koordinacije, uz postojanje mrežnice, nesposobnost fiksacije zbog nezavršenog razvoja optikomotornih refleksa, te stalno sprječavanje percepcije svjetla, sve su to razlozi da se vid djeteta s mrenom teško oštećuje već od prvih dana nakon rođenja. Vid djeteta se razvija posebno brzo u prve tri godine života; do sedme godine života funkcijski se razvoj očiju nastavlja, a nakon toga doba razvoj oka je minimalan ili nikakav. Zbog toga je važno kongenitalnu kataraktu otkriti čim ranije. Nema konzervativnog liječenja, već je kataraktu potrebno čim ranije kirurški ukloniti kako bi se koliko-toliko omogućio razvoj vida djeteta (Čupak & Zergollern-Čupak 1997.)

9. DIJAGNOSTIKA KONGENITALNE KATARAKTE

9.1. OFTALMOLOŠKI PREGLED

Oftalmološki pregled djeteta kod kojeg se sumnja na kongenitalnu kataraktu ima za cilj utvrditi dijagnozu i procijeniti stupanj oštećenja koje katarakta uzrokuje (Magli et al. 2012).

Jedan od temelja fizikalnog pregleda djece trebao bi biti pregled crvenog refleksa. Trebalo bi ga učiniti svoj novorođenoj djeci prije otpusta iz bolnice, ali i ostaloj djeci prilikom rutinskih pregleda. Pregled crvenog refleksa u dojenačkoj dobi i djetinjstvu ključan je za ranu procjenu vida i različitih abnormalnosti oka. Koristi se za procjenu transparentnosti očnih medija. Pregled se izvodi u zatamnjenoj prostoriji, ispitivač drži oftalmoskop ispred svog oka i usmjerava svjetlo oftalmoskopa kroz normalno prozirne dijelove ispitanikova oka uključujući suzni film, rožnicu, očnu vodicu, leću i staklovinu. Svjetlo se reflektira od fundus oka i prenosi natrag kroz otvor oftalmoskopa. Djelovanje bilo kojeg čimbenika koji blokira ovaj optički put dovodi do abnormalnog crvenog refleksa. Normalan crveni refleks treba biti prisutan na oba oka i simetričan. Značajno smanjen crveni refleks, asimetričan crveni refleks (Brucknerov refleks) ili pojava bijelog refleksa indikacije su za detaljan oftalmološki pregled djeteta. Izuzetak čini pojava prolaznih zamućenja suznog filma koja treptanjem oka nestaju (American Academy of Pediatrics 2008).

Osim na temelju pojave crvenog refleksa, gustoća zamućenja i potencijalni utjecaj na vidnu funkciju ocjenjuju se prikazom fundusa putem direktne i indirektno oftalmoskopije. Jako gusto zamućenje onemogućava pregled fundusa. Manje gusta zamućenja imaju utjecaj na vidnu funkciju, ali dozvoljavaju vizualizaciju krvnih žila mrežnice indirektnim, ali ne i direktnim oftalmoskopom. Zamućenja koja ne utječu na vidnu funkciju dozvoljavaju jasnu

vizualizaciju krvnih žila mrežnice indirektnim i direktnim oftalmoskopom. Morfologija zamućenja može ukazivati na etiologiju katarakte.

Za pregled novorođenčeta koriste se i visokokvalitetne prijenosne procjepne svjetiljke. Posebni testovi kao što su procjena vidne oštine metodom preferencijalnog pogleda i vidni evocirani potencijali mogu biti korisni, ali ne treba se oslanjati isključivo na njih jer ponekad mogu dovesti do krive dijagnoze (Kanski & Bowling 2011).

9.2. DODATNE PRETRAGE

Glavna uloga oftalmologa je procijeniti da li je problem ograničen samo na oko. Važno je pregledati roditelje, braću i sestre pacijenta, čak i ako ranije nije bilo slučajeva kongenitalne katarakte u obitelji (Taylor 1998). Ako se pregledom roditelja pronade nasljedna katarakta nije potrebno raditi daljnje dijagnostičke testove. Ako je dijete dismorfično, ne napreduje i zaostaje u razvoju potreban je pregled pedijatra ili genetičara koji će ga ovisno o kliničkoj slici uputiti na izvođenje potrebnih pretraga (Wirth et al. 2002). U tom slučaju kromosomska analiza može biti korisna. Od ostalih pretraga još se mogu raditi serologija zbog mogućih intrauterinih infekcija, aminokiseline i reducirajuće tvari u urinu, određivanje razine glukoze u krvi, serumski kalcij i fosfor, razina galaktoza-1-fosfat uridiltransferaze i galaktokinaze (Kanski & Bowling 2011).

10. LIJEČENJE KONGENITALNE KATARAKTE

Kongenitalna katarakta uzrokuje ambliopiju i može dovesti do doživotnog oštećenja vida. Uspješno liječenje ovisi o ranoj dijagnozi i ranom operativnom liječenju ako je indicirano. U postoperativnom razdoblju potrebna je primjerena optička rehabilitacija i nadzor (Lloyd et al. 2007). Neki oblici kongenitalne katarakte ne zahtijevaju operaciju već se mogu konzervativno liječiti. Parcijalna unilateralna katarakta obično može biti konzervativno liječena primjenom zjeničnih dilatatora i kontralateralnom okluzijom kako bi se spriječio nastanak ambliopije (Kanski & Bowling 2011).

10.1. INDIKACIJE ZA OPERATIVNI ZAHVAT

Kataraktu bi trebalo operirati jedino ako utječe na kvalitetu života osobe i ako postoje realni izgledi da će operacija dovesti do poboljšanja vida. To vrijedi i za kongenitalnu kataraktu. Nažalost, ponekad u djece može biti jako teško utvrditi potrebu za operacijom. U pravilu, ako su djetetovo ponašanje i razvoj normalni ne treba operirati, ali stanje treba držati pod nadzorom. Iako bi operacija katarakte trebala biti izvršena u ranoj dobi, ako postoje kakve sumnje u korist koju će dijete imati od operacije, trebalo bi još pričekati. Kako djeca rastu lakše je procijeniti vidnu funkciju i odrediti da li je potrebna operacija (Yorston 2004).

Ako je katarakta djelomična i ako su opaciteti lokalizirani tako da vrlo malo utječu na oštrinu vida nije potrebna operacija. Takvi su slučajevi, npr. u polarne i kapsularne katarakte, katarakte punktate, zonularne katarakte i nekih nuklearnih katarakti. Nije potrebna operacija ako oštrina vida prelazi 0.5 zbog toga što nijedan bolesnik ne bi trebao biti podvrgnut riziku operacije ni njezinim posljedicama, ako to nije apsolutno potrebno i zato što je bolje imati vidnu oštrinu 0.5 i zadržati akomodaciju nego imati vidnu oštrinu 0,9 ili 1.0 bez akomodacije. Naravno da je teško odrediti vidnu oštrinu šestomjesečne i starije djece. U orijentaciji vidne oštrine može pomoći pregled fundusa u anesteziji. Ako prema djetetovu ponašanju zaključimo

da ono vidi dovoljno, tada odluku o operaciji možemo odgoditi za kasnije kada ćemo preciznije odrediti oštrinu vida. Kad je katarakta totalna ili subtotalna, a pogotovo kad je bilateralna, tad je operacija apsolutno nužna. Ako je katarakta nekompletna, ali bilateralna pa uzrokuje slabiji vid te onemogućuje normalan razvoj vidnih funkcija operacija je korisna. Ako se u određenim slučajevima ne možemo odlučiti za operativni zahvat jer ne možemo točno odrediti vidnu oštrinu potrebna je elektroretinografija kako bi doznali jesu li malformacije koje bi eventualno spriječile korisni ishod samog zahvata u dubljoj strukturi oka. Unilateralnu kongenitalnu kataraktu potrebno je operirati ako je vidna oštrina manja od 0.5, jer valja imati na umu da se drugo normalno oko može ozlijediti ili inficirati, pa operirano oko može u tom trenutku preuzeti funkciju (Čupak et al. 2004). Pojava škiljenja ili nistagmusa indikacija je za trenutnu intervenciju (Joseph 2006).

10.2. ŽIVOTNA DOB ZA OPERACIJU

Operacija katarakte treba biti provedena dovoljno rano kako bi se spriječio nastanak ambliopije, ali opet ne prerano s obzirom da je kod ranije operacije veća mogućnost nastanka komplikacija. Zbog toga bi idealno doba za operaciju bilo ono u kojem bi se uspjela spriječiti ambliopija, a postoperativne komplikacije bi bile svedene na najmanju moguću mjeru (Chak et al. 2006). Postoje razna mišljenja o tome u kojoj je dobi potrebno operirati kongenitalnu kataraktu.

Neki smatraju da bi kongenitalnu kataraktu trebalo operirati u dobi između šest mjeseci i godine dana. Operaciju kataraktu ne preporučuju prije šest mjeseci jer su oči male, prednje sobice plitke, a zjenice se slabo šire. Operacijom u toj dobi sprječava se ambliopija i nistagmus, a omogućuju se razvoj kortikalne funkcije te intelektualni i emocionalni razvoj. Drugi pak odgađaju operaciju za kasnije, nakon navršene dvije godine, objašnjavajući da je rizik od anestezije u starije djece manji nego u vrlo male djece, kao i da starija djeca mogu

nakon operacije bolje. Današnjim razvitkom kirurške tehnike i anestezije takvo gledište gubi pristaše, jer su prednosti rane operacije očite (Čupak et al. 2004).

Dio autora predlaže provođenje operacije katarakte prije navršenih šest mjeseci te smatraju da bilateralna gusta katarakta zahtijeva operaciju kad je dijete staro 4-6 tjedana kako bi se spriječio razvoj ambliopije. Ako je na jednom oku katarakta gušća nego na drugom prvo bi trebalo operirati to oko. Bilateralna djelomična katarakta dugo vremena ne zahtijeva operaciju, a ponekad operacija uopće nije potrebna. Ako postoji sumnja, operaciju je potrebno odgoditi, pratiti mutnine i vidnu funkciju te, ako se vid pogoršava, intervenirati kasnije. Unilateralna gusta katarakta zahtijeva hitnu operaciju praćenu agresivnom terapijom protiv ambliopije unatoč kojoj su rezultati često slabi. Ako je katarakta otkrivena nakon šesnaestog tjedna prognoza za vid je vrlo loša (Kanski & Bowling 2011).

10.3. KLASIFIKACIJA KONGENITALNE KATARAKTE

Najbolju praktičnu klasifikaciju kongenitalne katarakte zbog operacije dao je Carbajalo. On je klasificirao kongenitalne katarakte prema njihovoj lokalizaciji, mekoći i prema kirurškoj tehnici na sedam tipova:

- I. Opacifikacija na prednjoj kapsuli ili subkapsularnoj regiji
- II. Opacifikacija na stražnjoj kapsuli ili subkapsularnoj regiji
- III. Opacifikacije ograničene samo na jezgri
- IV. Opacifikacije u zonularnom predjelu
- V. Totalna katarakta
- VI. Membranozna katarakta
- VII. Miješani tip

Pojedine vrste se mogu diferencirati pomoću mikroskopske slike na procjepnoj svjetiljci. Najčešće su nuklearne katarakte (Čupak et al. 2004).

10.4. PREOPERATIVNA OBRADA

Izuzetno je bitno informirati roditelje o operativnom zahvatu kako bi shvatili da se liječenje djeteta odvija i nakon operacije i da je potrebno dolaziti na redovite kontrolne preglede. Prije operacije treba procijeniti vidnu funkciju djeteta. U mlade djece koja ne mogu surađivati prilikom kontrole vida treba procijeniti sposobnost fiksacije ili praćenja svjetla ili objekata. Treba provjeriti i prisutnost škiljenja ili nistagmusa (Vasavada & Nihalani 2006).

Kompletan pregled novorođenčadi često zahtijeva opću anesteziju i može se provesti pod istom anestezijom pod kojom će se odvijati operacija. Oba oka trebaju biti pregledana s dilatiranim zjenicama jer se često nađu malformacije na oku koje nije zahvaćeno kataraktom (Zetterström & Kugelberg 2007). Prilikom pregleda potrebno je pregledati kataraktu koristeći operacijski mikroskop ili procjepnu svjetiljku, tonometrijom je potrebno isključiti postojanje glaukoma, treba izmjeriti promjer rožnice, pregledati stražnji segment, napraviti keratometriju i biometriju (Vasavada & Nihalani 2006).

Prije davanja anestezije potrebno je obaviti fizikalni pregled. Iz anamneze treba dobiti podatke o postojanju alergija, bronhalne astme, sklonosti dišnim infekcijama i prethodnim kirurškim intervencijama. Rutinski testovi za operaciju katarakte u djece pod općom anestezijom obuhvaćaju krvnu sliku, glikemiju, testove koagulacije, razinu dušikovih spojeva u krvi, transaminaze, elektrolite, kolinesteraze, analizu urina, EKG i RTG toraksa (Sammartino et al. 2003).

10.5. ANESTEZIJA

Metoda izbora za primjenu anestezije kod djece je opća anestezija. Prije je bilo potrebno intubirati, paralizirati i ventilirati pacijenta. Dolaskom fakoemulzifikacije, kirurške metode u kojoj se primjenjuju male incizije i primjenom propofola putem laringealne maske omogućilo se spontano disanje pacijenta. Izbjegavanje intubacije dozvoljava korištenje lakših

anestetika, a to smanjuje kadiovaskularnu depresiju i ubrzava oporavak. Uporaba laringealne maske osigurava stabilnu, lako kontroliranu anesteziju s brzim oporavkom i smanjenom pojavom mučnine i povraćanja. Tradicionalna metoda ventilacije uključuje endotrahealnu intubaciju iako je kontrolirana ventilacija moguća i s laringealnom maskom. Preferira se korištenje kratkodjelujućih nedepolarizirajućih blokatora. Primjena suksametonija se izbjegava jer može dovesti do prolaznog povišenja intraokularnog tlaka. Održavanje se postiže primjenom hlapljivih anestetika ili infuzijom propofola. Bitno je da anestezija tijekom čitavog trajanja operacije bude duboka kako bi se spriječilo jatrogeno oštećenje šarenice i rožnice. Pomicanje rožnice prema gore tijekom operacije znak je da je potrebno produbiti anesteziju (Yanoff & Duker 2014).

10.6. OPERACIJA

Za razliku od odraslih, kod djece su katarakte mekane. Njihova leća se može aspirirati putem incizije veličine 1-1.5 mm preko limbusa ili se može učiniti lensektomija preko pars plana. Kad se namjerava učiniti implantacija IOL potrebno je da se incizija na limbusu poveća. Skleralni tunel je sigurniji nego čista kornealna incizija. Ranu je potrebno pažljivo zašiti kako bi se spriječila dehiscencija s inkarceracijom šarenice.

Za uklanjanje katarakte kod djece koriste se dva glavna pristupa. To su pars plana i limbalni pristup. Obje tehnike imaju i prednosti i nedostatke. Razvojem kirurgije katarakte i implantacije intraokularnih leća, pars plana pristup je sve više zamijenjen limbalnim pristupom jer on omogućuje da se kapsularna vreća bolje sačuva za kasniju implantaciju intraokularne leće.

10.6.1. PARS PLANA PRISTUP

Pars plana pristup je indiciran uglavnom u djece mlađe od 2 godine i to osobito onih koji imaju bilateralnu kongenitalnu kataraktu za koje nije potrebna trenutna implantacija IOL.

Tehnika zahtijeva primjenu vitrektoma i otopine soli koja sadrži adrenalin 1:500 000. Lokacija pars plane u novorođenčadi je 1.5-3.5 mm od limbusa. Lensektomija i vitrektomija se izvedu tako da se sačuva 2.3 mm perifernog ruba prednje i stražnje kapsule koji će činiti potporu IOL ako će biti potrebna kasnija ugradnja. Bitno je da se izbjegne inkarceracija staklovine u ranu tako da se prekine infuzija prije izvlačenja vitrektoma iz oka. To prevenira trakciju i odignuće mrežnice kasnije u životu. Postoperativni tijek je obično manje kompliciran nego nakon limbalnog pristupa. Kod male djece s bilateralnom kataraktom, kojima anestezija predstavlja veliki rizik, oba oka se mogu operirati u jednom navratu, ali je potrebno koristiti različite setove instrumenata. Simultana operacija također smanjuje rizik relativne ambliopije koja se može dogoditi kad se operacije provedu s nekoliko dana razmaka. Moguća komplikacija pars plana pristupa je inkarceracija staklovine u skleralnu inciziju. Naknadna trakcija staklovine može dovesti do puknuća i odignuća mrežnice. Ako zjenice nisu dovoljno dilatirane tijekom operacije zbog loše preglednosti može se dogoditi da se u perifernom dijelu leća dovoljno ne odstrani ili se može dogoditi da se ostavi premalen dio periferne kapsule koji je bitan za naknadnu implantaciju IOL.

10.6.2. LIMBALNI PRISTUP

Ako se poduzmu odgovarajuće mjere opreza, limbalni pristup je najbolja tehnika za operaciju katarakte kod djece. Premda je moguće koristiti aspiracijsko-irigacijski uređaj ili vitrektom s mogućnošću irigacije kako bi se uklonila mekana katarakta, upotreba ACM čini operaciju sigurnijom. ACM kontinuirano ispire krv, pigment i prostaglandine koji mogu biti otpušteni tijekom operacije te osigurava stalnu razinu intraokularnog tlaka. Također omogućava dovoljnu dilataciju zjenica tijekom zahvata zbog stvaranja pozitivnog hidrostatskog tlaka. To prevenira kolaps očne jabučice kad se instrumenti izvlače iz oka i pomaže u smanjenju oštećenja endotela šarenice i rožnice. ACM ostavlja čiste i jasne medije oka i smanjuje mogućnost nastanka postoperativne fibrinske reakcije.

Potrebno je učiniti dvije limbalne incizije, jednu za ACM koji je spojen na otopinu soli i adrenalina i drugu za aspiracijsku kanilu. Opisane su različite tehnike za otvaranje prednje kapsule. Kapsuloreksa se može napraviti uz pomoć viskoelastika. Djeca dojenačke dobi imaju jako elastičnu prednju kapsulu koja se lako može razderati prema periferiji. Alternativa manualnoj kapsuloreksi je da se napravi mali središnji otvor u prednjoj kapsuli. Taj inicijalni otvor se može postupno povećavati tako da se pomalo zarezuje vitrektomom dok se ne postigne otvor veličine 4-5mm. Leća se može aspirirati manualno ili automatskim uređajem za aspiraciju. Kad je kapsularna vreća ispražnjena, treba učiniti zahvat na stražnjoj kapsuli. Smatra se da bi djeci mlađoj od 2 godine trebalo učiniti stražnju kapsuloreksu i prednju vitrektomiju. Stražnja kapsuloreksa se treba učiniti manualno ili uz pomoć vitrektoma kao što se radi pri prednjoj kapsuloreksi. Promjer stražnje kapsulorekse treba biti najmanje 4 mm. Kako bi se osigurala jasna vidna os potrebno je ukloniti trećinu prednje staklovine. Manje stražnje kapsulotomije s plitkim vitrektomijama imaju tendenciju zatvaranja, osobito u djece novorođenačke dobi. Ako se napravi samo stražnja kapsuloreksa ili stražnja kapsuloreksa u kombinaciji s plitkom vitrektomijom može doći do stvaranja novih mutnina. Dovoljno opširna prednja vitrektomija smanjuje i mogućnost nastanka postoperativnog iritisa. Uklanjanje stražnje kapsule kod djece starije od 2 godine je predmet rasprava. Neki autori predlažu da se stražnja kapsula ne operira dok se na njoj ne razvije mutnina dok neki rade kapsulektomiju YAG laserom odmah nakon operacije. Iskusni kirurzi rade elektivnu stražnju kapsulektomiju i prednju vitrektomiju rutinski u sve djece mlađe od 8 godina s obzirom da u toj dobi postoji rizik razvoja ambliopije (Yanoff & Duker 2014).

10.7. POSTOPERATIVNI TRETMAN

Nakon operacije djeca imaju veću sklonost razvoju upale nego odrasli. Lokalna primjena deksametazona započinje odmah nakon operacije. Kod starije djece kapi se primjenjuju 4-5 puta dnevno tijekom 1 mjeseca dok se kod novorođene djece provodi

intenzivniji tretman primjenom kapi 10 puta dnevno tijekom 2-3 mjeseca. Sustavna primjena kortikosteroida više nije indicirana osim u slučaju pojave uveitisa. U najmlađih se postoperativno tijekom nekoliko tjedana koriste midrijatici (tropikamid ili ciklopentolat) (Zetterström & Kugelberg 2007).

10.8. KOREKCIJA AFAKIJE

Naočale, kontaktne leće i intraokularne leće su najprimjerenija sredstva za korekciju afakije kod djece.

10.8.1. NAOČALE

Afakične naočale osiguravaju zadovoljavajuću korekciju samo u slučajevima bilateralne afakije kad anizometrija ne predstavlja problem. Većina tih pacijenata razvije dobru vidnu oštrinu s naočalama pod uvjetom da nije prisutan izraziti mikroftalmus (Yanoff & Duker 2014). Međutim, veliki nedostatak naočala je 20-30% povećanje slike uz pojavu prstenastih skotoma. Naime, kod prstenastih skotoma događa se "ulijetanje" osoba i predmeta u vidno polje koje je zbog jakosti korekcijskih leća u naočalama suženo. Isto tako, debljina i težina okvira i korekcijskih leća predstavlja veliki problem djetetu.

10.8.2. KONTAKTNE LEĆE

Zbog velike promjene dioptrijske snage dječjeg oka u prve tri godine života kontaktne leće predstavljaju najbolji način korekcije. Kod najmanjeg djeteta ordiniraju se kontaktne leće snage + 45,0 dioptrija. Rastom i razvojem djeteta na redovitim kontrolnim pregledima skijaskopijom se određuje novonastala refrakcijska greška te prema istom nalazu se ordiniraju nove kontaktne leće. Od treće godine života djeteta se u slučaju nepodnošenja kontaktnih leća može planirati implantacija intraokularnih leća (Ćurković et al. 2004).

10.8.3. INTRAOKULARNE LEĆE

Ugradnja intraokularne leće u početku se radila samo u slučajevima unilateralne katarakte jer je imala pozitivan učinak na tretman ambliopije. Danas se implantacija IOL u oko koje još uvijek raste ne smatra idealnom opcijom, ali je svakako najpraktičnija metoda. IOL se implantira u stražnju očnu sobicu.

Bitno je ugraditi IOL odgovarajućeg materijala, veličine i jakosti. Tijekom zadnjeg desetljeća najviše se upotrebljavaju sklopive hidrofobne i hidrofilne leće. Što se tiče veličine, pedijatrijska IOL bi trebala biti dostupna u duljinama promjera 10.5-12 mm. Odabir veličine IOL je određen mjestom implantacije (cilijarni sulkus ili kapsularna vreća). Ako je IOL prevelika, može doći do njene dislokacije, osobito ako dijete trlja pseudofakično oko. Osnovnu poteškoću predstavlja odabir odgovarajuće jakosti IOL budući da se tijekom prve dvije godine života odvija ubrzani rast oka. Izračun odgovarajuće jakosti se temelji na biometriji i dobi djeteta. Kako bi se smanjila potreba za izmjenom leće kasnije u životu, kad će doći do miopskih promjena, preporučuje se hipokorekcija. Kod djece mlađe od dvije godine treba primijeniti IOL koja ima 80% jakosti potrebne za postizanje emetropije u trenutku operacije. Postoperativna refrakcijska pogreška bi se trebala korigirati naočalama. U djece starosti 2-8 godina treba primijeniti IOL koja je 90% jakosti potrebne za postizanje emetropije.

U unilateralnim slučajevima indicirana je primarna implantacija čim je pacijent dovoljno zreo za anesteziju, idealno između 2-3 mjeseca starosti. Što se operacija ranije provede, bolji je ishod ambliopije. Nakon aspiracije katarakte, radi se vitrektomija. IOL se umetne kroz skleralni tunel koji je prethodno pripremljen. IOL se može implantirati u cilijarni sulkus ili kapsularnu vreću. Implantacija u cilijarni sulkus je jednostavnija i dozvoljava lakše vađenje leće ako je kasnije u životu potrebno. Ta je metoda indicirana u djece mlađe od godinu dana. Ugradnja u kapsularnu vreću je tehnički zahtjevnija i lošija za kasniju

eksplantaciju. Ova metoda je indicirana u djece starije od godinu dana s obzirom da je kod njih manja vjerojatnost kasnije zamjene IOL. Implantacija kod djece starije od 2 godine zahtijeva zavidnu vještinu jer se provode i prednja i stražnja kapsuloreksa (Yanoff & Duker 2014).

10.9. OKLUZIJA

Okluzija je najdjelotvornija metoda za sprečavanje pojave ambliopije. Izvodi se zatvaranjem dominantnog oka s kojim dijete fiksira predmete. Okluzija se u slučajevima unilateralne katarakte započinje provoditi čim se postigne transparentnost očnih medija i nakon što je korigirana afakija. U bilateralnim slučajevima okluzija može biti korisna kad je na jednom oku prisutna veća ambliopija nego na drugom. Tada terapija ne mora biti toliko agresivna kao kod unilateralne katarakte. Potrebno je redovno praćenje djeteta do njegove sedme godine (Zetterström & Kugelberg 2007).

10.10. POSTOPERATIVNE KOMPLIKACIJE

Rane postoperativne komplikacije uključuju prednji uveitis, povišenje intraokularnog tlaka, inkarceraciju šarenice u ranu i endoftalmitis. Od kasnih komplikacija mogu se pojaviti dislokacija IOL, kronični iritis, glaukom i odignuće mrežnice (Yanoff & Duker 2014). Jedna od najozbiljnijih komplikacija operacije katarakte kod djece je glaukom (Lambert 2004). Prezentira se kao glaukom zatvorenog kuta ili, češće, kao glaukom otvorenog kuta koji se može javiti godinama nakon operacije. Dob u kojoj dijete operira kongenitalnu kataraktu može imati veliki utjecaj na dugoročnu prognozu. Operacija prije navršena 4 tjedna života je povezana s većim rizikom nastanka afakičnog glaukoma i zbog toga se savjetuje da se operacija odgodi dotad (Vishwanath et al. 2004). Odignuće mrežnice je rijetka komplikacija uklanjanja leće (Lloyd et al. 2007). Uglavnom se javlja dugo vremena nakon operacije. Ako

se pacijent žali na nagli gubitak vida, čak i ako su prošle godine od operacije kongenitalne katarakte, treba misliti da se radi o odignuću mrežnice dok se ne dokaže suprotno.

Kod svih slučajeva u kojih nije napravljena stražnja kapsulotomija doći će do zamućenja stražnje kapsule. Takvo se stanje može tretirati stvaranjem otvora na kapsuli putem Nd-YAG lasera ili iglom. Alternativno se stražnja kapsula i prednja staklovina mogu ukloniti vitrektomom. Ako je kapsula otvorena, a staklovina nije uklonjena, zamućenje se može pojaviti na prednjem dijelu staklovine. Gubitak vida jednog oka zbog povećanja mutnine kapsule nema simptoma pa se može otkriti jedino redovitim kontrolnim pregledima (Yorston 2004).

10.11. PROGNOZA

Konačni ishod operacije ovisi o dobi kad se katarakta pojavila, da li je prisutna na jednom ili oba oka, postojećim očnim anomalijama ili bolestima, postoperativnim komplikacijama i ishodu tretmana ambliopije. Potrebno je da obitelj djeteta pazi na raspored okluzije i da se provede odgovarajuća optička korekcija. Ishod uvelike ovisi i o tipu katarakte. Najbolji rezultati se postižu nakon operacije lamelarne katarakte, vjerojatno zato što pri rođenju mutnine nisu toliko guste i zato što su prilikom operacije djeca starije dobi (Zetterström & Kugelberg 2007).

11. ZAKLJUČAK

Kongenitalna katarakta podrazumijeva sva urođena ili odmah postnatalno nastala zamućenja leće. Zamućenje može biti prisutno na jednom ili oba oka pa razlikujemo unilateralnu i bilateralnu kataraktu. Uzroci kongenitalne katarakte mogu biti nasljedni i stečeni. Etiopatogeneza kongenitalne katarakte nije u potpunosti razjašnjena tako da u čak 2/3 slučajeva nije poznat uzrok njezinog nastanka. Kongenitalna katarakta uzrokuje ambliopiju i može dovesti do doživotnog oštećenja vida. Kako bi se to spriječilo, potrebno je rano otkrivanje bolesti. Kao osnova rane dijagnostike preporučuje se pregled crvenog refleksa neposredno nakon rođenja, ali i tijekom rutinskih pregleda u djetinjstvu. Ranim postavljanjem dijagnoze kongenitalne katarakte može se pristupiti pravodobnom liječenju. Dok neke kongenitalne katarakte nije potrebno liječiti, a neke je moguće liječiti konzervativno, u većini slučajeva jedina terapijska opcija je kirurško odstranjenje leće. Najčešće se radi aspiracija leće uz uklanjanje stražnje lećne kapsule i prednjeg vitreusa. Za korekciju postoperativne afakije mogu se koristiti naočale, kontaktne leće i implantacija intraokularne leće.

Unatoč tome što je kongenitalna katarakta rijetka bolest, jedan je od vodećih uzroka sljepoće kod djece, osobito u siromašnijim dijelovima svijeta. Kako bi se smanjile tako ozbiljne posljedice kongenitalne katarakte potrebna su daljnja istraživanja uzroka i mehanizama nastanka ove bolesti. Također je potrebno preventivno djelovanje usmjereno na one uzroke koji su već poznati. Ako se nastanak kongenitalne katarakte ne može spriječiti, otkrivanje bolesti u ranoj dobi i primjena odgovarajućeg liječenja mogu dovesti do prevencije ambliopije i do normalnog razvoja vidnog sustava.

12. ZAHVALE

Zahvaljujem mentoru dr.sc. Miri Kalauzu na stručnim savjetima i uloženom trudu prilikom izrade ovog diplomskog rada. Zahvaljujem svojim najbližima koji su bili uz mene tijekom studiranja. Hvala majci Mariji i ocu Vjekoslavu na pruženoj podršci i strpljenju, hvala bratu Mislavu na vjeri i motivaciji, hvala Kristijanu na neizmjernej pomoći i razumijevanju.

13. LITERATURA

American academy of pediatrics, American association for pediatric ophthalmology and strabismus, American academy of ophthalmology, American association of certified orthoptists (2008) Red Reflex Examination in Neonates, Infants, and Children. *Pediatrics* 122:1401-1404

Cassidy L, Taylor D (1999) Congenital cataract and multisystem disorders. *Eye* 13:464-473

Cerovski B, Jukić T, Juratovac Z, Juri J, Kalauz M, Katušić D, Kordić R, Petriček I, Pokupec R, Popović Suić S, Stiglmayer N, Vidović T, Vukojević N (2012) *Oftalmologija*. Zagreb: Stega tisak

Chak M, Wade A, Rahi JS, British Congenital Cataract Interest Group (2006) Long term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract: Findings of the British congenital cataract study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 47:4262-4269

Čupak K, Gabrić N, Cerovski B i suradnici (2004) *Oftalmologija*. Zagreb: Nakladni zavod Globus

Čupak K, Zergollern-Čupak Lj (1997): *Pedijatrijska oftalmologija*. Zagreb: Nakladni zavod Globus

Ćurković T, Jukić T, Lovrić I (2004) Kongenitalna katarakta. *Paediatr Croat* 48:236-239

Gilbert C, Foster A (2011) Childhood blindness in the context of Vision 2020-the right to sight. *Bull World Health Organ* 79:227-232

Haargaard B, Wohlfahrt J, Rosenberg T, Fledelius HC, Melbye M (2005) Risk factors for idiopathic congenital/infantile cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 46:3067-3073

Hansen L, Mikkelsen A, Nürnberg P, Nürnberg G, Anjum I, Eiberg H, Rosenberg T (2009) Comprehensive mutational screening in a cohort of Danish families with hereditary congenital cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 50:3291-3303

Hejtmancik JF (2008) Congenital cataracts and their molecular genetics. *Semin Cell Dev Biol* 19(2):134–149

Joseph E (2006) Management of congenital cataract. *Kerala Journal of Ophthalmology* 18:224-230

Kanski JJ, Bowling B (2011) *Clinical ophthalmology: a systematic approach*. Philadelphia: Saunders

Khurana AK (2003) *Ophthalmology*. New Delhi: New Age International

Krishnamurthy R, Vanderveen DK (2008) Infantile cataracts. *Int Ophthalmol Clin* 48:175-192

Lambert SR (2004) Treatment of congenital cataract. *Br J Ophthalmol* 88:854-855

Lloyd IC, Ashworth J, Biswas S, Abadi RV (2007) Advances in the management of congenital and infantile cataract. *Eye* 21:1301-1309

Lloyd IC, Goss-Sampson M, Jeffrey BG, Kriss A, Russel-Eggit I, Taylor D (1992) Neonatal cataract: Aetiology, pathogenesis and management. *Eye* 6:184-196

Magli A, Piozzi E, Maselli E, Marsico G, Matarazzo F, Rombetto L (2012) La cataratta congenita: iter diagnostico-terapeutico. *Prospett Pediatr* 42:37-42

Michael R, Bron AJ (2011) The ageing lens and cataract: a model of normal and pathological ageing. *Philos Trans R Soc B* 366:1278–1292

Rahi JS, Dezateux C, British Congenital Cataract Interest Group (2000) Congenital and infantile cataract in the United Kingdom: underlying or associated factors. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 41:2108-2114

Rahi JS, Dezateux C, British Congenital Cataract Interest Group (2001) Measuring and interpreting the incidence of congenital ocular anomalies: lessons from a national study of congenital cataract in the UK. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 42:1444-1448

Rice NSC, Taylor D (1982) Congenital cataract: a cause of preventable blindness in children. *BMJ* 285:581-582

Sammartino M, Morelli S, Ferro G, Chiusolo F, Garra R, Marzola M, Pascale F (2003) Pre-anesthesiological assessment in paediatric cataract surgery. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 7:27-31

Santana A, Waiswol M (2011) The genetic and molecular basis of congenital cataract. *Arq Bras Oftalmol* 74(2):136-42

Taylor D (1998) The Doyne Lecture. Congenital cataract: the history, the nature and the practice. *Eye* 12:9-36

Vasavada AR, Nihalani BR (2006) Pediatric cataract surgery. *Curr Opin Ophthalmol* 17:54-61

Vishwanath M, Cheong-Leen R, Taylor D, Russell-Eggitt I, Rahi J (2004). Is early surgery for congenital cataract a risk factor for glaucoma? *Br J Ophthalmol* 88:905-910

West-Mays J, Pino G, Lovicu FJ (2010) Development and use of the lens epithelial explant system to study lens differentiation and cataractogenesis. *Prog Retin Eye Res* 29(2):135-143

Wirth MG, Russel-Eggitt IM, Craig JE, Mackey DA (2002) Aetiology of congenital and paediatric cataract in an Australian population. *Br J Ophthalmol* 86:782-786

Yanoff M, Duker JS (2014) *Ophthalmology*, fourth edition. Philadelphia: Elsevier Saunders

Yorston D (2004) Surgery for congenital cataract. *J Comm Eye Health* 17:23-25

Zetterström C, Kugelberg M (2007) Paediatric cataract surgery. *Acta Ophthalmol Scand*
85:698-710

14. ŽIVOTOPIS

OSOBNI PODACI

Ime i prezime: Karmen Bradvica

Datum rođenja: 15.08.1989.

Mjesto rođenja: Zadar, Republika Hrvatska

OBRAZOVANJE

Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu (od 2007.)

Gimnazija Franje Petrića, Zadar (2003.-2007.)

Osnovna škola Bartula Kašića, Zadar (1995.-2003.)

POSEBNA ZNANJA I VJEŠTINE

Strani jezici: aktivno služenje engleskim i talijanskim jezikom