

## بررسی اثر لنزکتومی و ویتراکتومی قدامی روی حدت بینایی در مبتلایان به سندروم مارفان

داود آقادوست<sup>۱\*</sup>، مریم جامعی<sup>۲</sup>، سیدغلامعباس موسوی<sup>۳</sup>

## خلاصه

**سابقه و هدف:** سندروم مارفان با جا به جایی مادرزادی عدسی چشم به طور نسبی نادر است که گزارش‌های متفاوتی در مورد نتایج و عوارض عمل جراحی در آنها وجود دارد. این مطالعه به منظور تعیین نتایج و عوارض درمان جا به جایی وراثتی عدسی چشم به روش لنزکتومی و ویتراکتومی قدامی از راه پارس پلانا و گذاشتن عدسی داخل اتاق قدامی چشم در بیماران سندروم مارفان انجام گرفت. **مواد و روش‌ها:** مطالعه به روش مداخله‌ای در بیماران با سندروم مارفان و جا به جایی عدسی چشم که طی سال‌های ۱۳۸۵-۱۳۸۰ تحت عمل جراحی لنزکتومی و ویتراکتومی قدامی از راه پارس پلانا همراه با گذاشتن متصل پیشگیرانه و عدسی داخل چشمی اتاق قدامی (Anterior Chamber Intraocular Lens) و پرفیفال ایریدکتومی (PI) قرار گرفته و حداقل به مدت ۳ ماه پیگیری شده بودند، صورت گرفت. اطلاعات مورد بررسی شامل اطلاعات شخصی، نوع بیماری زمینه‌ای، بهترین دید اصلاح شده (Best Corrected Visual Acuity) قبل و بعد از عمل و فشار داخل چشمی (Intraocular Pressure) قبل و بعد از عمل و عوارض جراحی بودند. شرط لازم برای عمل جراحی، بهترین دید اصلاح شده (BCVA) کمتر از  $\frac{3}{40}$ ، اکتیوی پیش‌رونده عدسی و دوبینی یک چشمی یا پیدایش کاتاراکت در عدسی جا به جا شده بود. چشم‌هایی که سابقه‌ی ضربه، عمل جراحی و جا به جایی کامل عدسی به داخل ویتره یا بیماری‌های دیگر چشمی داشتند وارد مطالعه نشدند. حدت بینایی قبل و بعد از عمل با چارت اسلن کنترل و مقایسه گردید.

**نتایج:** در طی ۵ سال ۱۹ چشم از ۱۱ بیمار با میانگین سنی  $34.7 \pm 6$  سال (دامنه ۴۸-۱۲ سال) تحت عمل جراحی قرار گرفتند. تعداد ۷ نفر (۶۳ درصد) از بیماران مذکر و ۴ نفر (۳۷ درصد) مونث بودند. بیماران حداقل به مدت ۳ ماه پیگیری شدند. میانگین مدت پیگیری بیماران ۲۵ ماه (دامنه‌ی ۶۰-۳ ماه) بود. بهترین دید اصلاح شده در ۸۹ درصد بیماران قبل از عمل کمتر از  $\frac{1}{40}$  بود که بعد از عمل در  $\frac{82.5}{5}$  درصد بیماران بیش از  $\frac{3}{40}$  رسید. عارضه‌ی شایع بعد از عمل یووئیت سترون بود که در چهار چشم (۲۱/۱ درصد) دیده شد و با درمان طبی بهبود یافت.

**نتیجه‌گیری:** عمل جراحی لنزکتومی و ویتراکتومی قدامی از راه پارس پلانا همراه با کار گذاشتن عدسی داخل چشمی در اتاق قدامی و انجام پرفیفال ایریدکتومی و گذاشتن متصل پیشگیرانه در بیماران با سندروم مارفان و جا به جایی وراثتی عدسی باعث بهبود بینایی در بیش از ۸۰ درصد آنها می‌شود.

**واژگان کلیدی:** دررفتگی جزئی عدسی، سندروم مارفان، برداشتن زجاجیه، حدت بینایی

۱- دانشیار گروه چشم و گوش و حلق و بینی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی کاشان - مرکز تحقیقات تروما

۲- کارشناس زنان و مامایی شبکه بهداشت و درمان نطنز

۳- کارشناس ارشد گروه بهداشت عمومی و آمار دانشکده بهداشت دانشگاه علوم پزشکی کاشان - مرکز تحقیقات تروما

\* نویسنده مسوول: داود آقادوست

آدرس: کاشان، خ امیرکبیر، بیمارستان متینی

پست الکترونیک: dawood\_aghadoost@yahoo.com

تلفن: ۰۳۶۱ ۵۳۴۲۰۲۰

دورنویس: ۰۳۶۱ ۵۳۳۸۹۰۰

تاریخ دریافت: ۸۵/۱۰/۵

تاریخ پذیرش نهایی: ۸۶/۹/۱۰

## مقدمه

مشخص نیست. این عارضه می‌تواند ساده و یا همراه با بیماری‌های چندعضوی بوده و از دوران نوزادی یا هر سنی پیدایش کند. شایع‌ترین بیماری‌های سیستمیک که ممکن است همراه با جا به

جا به جایی وراثتی عدسی (Ectopic Lentis) یک عارضه‌ی نسبتاً نادر چشم می‌باشد که شیوع کلی آن در جامعه

اطلاعات مورد بررسی عبارت بودند از: سن، جنس، بهترین دید اصلاح شده (BCVA) قبل و بعد از عمل، فشار داخل چشم قبل و بعد از عمل با دستگاه اپلاناسیون گلدمن متصل به دستگاه اسلیت Hagg-Streit، رفراکشن بعد از عمل، عوارض ضمنی و بعد از عمل مانند هایفما، خونریزی و تیره، کاهش یا افزایش فشار داخل چشم، یوئیت سترون و جدا شدن پرده‌ی شبکیه و بیش-اصلاحی یا کم‌اصلاحی رفراکشن. در صورتی که اسفیریکال اکی والان عیب انکساری بعد از عمل بیشتر از  $\pm 1/5$  دیوپتر بود بیش-اصلاحی یا کم‌اصلاحی تلقی گردید. فشار داخل چشمی کمتر از ۶ یا بالاتر از ۲۱ میلی‌متر جیوه نیز غیرطبیعی قلمداد شد. حدت بینایی با استفاده از تابلوی اسنلن و عوارض عمل جراحی به کمک دستگاه اسلیت لامپ بررسی و ثبت گردید. روش عمل جراحی در تمام بیماران یکسان بود. پس از بیهوشی عمومی ابتدا یک متصل پیشگیرانه با پهنای ۲ میلی‌متر در فاصله‌ی ۱۲-۱۰ میلی‌متری از لیمبوس در چهار کرادان ثابت شد و دو انتهای آن در ربع گیجگاهی فوقانی (ST) تثبیت گردید سپس لنزکتومی و ویتروکتومی قدامی از راه پارس پلانا در فاصله ۳ میلی‌متری از لیمبوس در ساعت ۱۰ و ۲ انجام شد و پس از بستن اسکروتومی با نخ ۷-۰ سیلک، برش لیمبال برای گذاشتن عدسی داخل اتاق قدامی AC IOL ایجاد گردید و یک عدسی از نوع Kelman Multiflex داخل اتاق قدامی قرار داده شد. پریفرال ایریدکتومی در ساعت ۱۲ انجام شد و برش با نخ نایلون ۱۰-۰ بخیه گردید. در پایان عمل مقدار ۴۰ میلی‌گرم تریامسینولون در زیر تنون در فورنیکس تحتانی تزریق شد. بیماران روز اول، سوم و هفتم پس از عمل و بر حسب ضرورت حداقل به مدت ۳ ماه پیگیری شدند.

### نتایج

در طی ۵ سال، ۱۱ بیمار مبتلا به سندروم مارفان (۱۹ چشم مبتلا به جا به جایی وراثتی عدسی)، ۷ فرد مذکر (۶۳/۶ درصد) و ۴ فرد مونث (۳۶/۴ درصد) بودند. میانگین سن بیماران  $34.7 \pm 6$  سال و دامنه‌ی سنی آنها ۱۲-۴۸ سال بود. جهت جا به جایی عدسی در ۱۰ چشم (۵۲/۶ درصد) به طرف بالا و گیجگاهی و در ۹ چشم (۴۷/۴ درصد) به طرف پایین و خلف یعنی به طرف داخل و تیره بود. در ۴ چشم (۲۱/۱ درصد) تغییرات کاتاراکتی در عدسی جا به جا شده وجود داشت و بیماران حداقل به مدت ۳ ماه پیگیری شدند. بهترین دید اصلاح شده قبل از عمل در ۸۹ درصد بیماران کمتر از  $1/10$  که بعد از عمل در ۸۲/۵ درصد بهتر از  $3/10$  بود. در ۸۲/۵ درصد از بیماران پس از عمل دید بهتر از  $3/10$  و در ۱۷/۵ درصد کمتر از  $3/10$  بود که علت آن تنبلی چشم

جایی مادرزادی عدسی باشند عبارتند از: سندروم مارفان، هوموستینیوری، سندروم "ویل - مارچانی"، کمبود آنزیم سولفیت اکسیداز، سندروم "اهلر - دانلس" و بالا بودن لیزین در سرم. شیوع سندروم مارفان به طور کلی ۴ مورد در یکصد هزار نفر می‌باشد و نحوه وراثت آن اتوزومال غالب است. در ۸۰-۵۰ درصد از این بیماران جا به جایی عدسی دیده می‌شود [۱]. در این بیماران اختلال در ساختمان و عملکرد زنونل‌های نگهدارنده‌ی عدسی می‌باشد که توان نگهداری عدسی را در محل خود ندارند. لذا به تدریج عدسی از محل طبیعی خود به طرف بالا یا پایین جا به جا می‌شود و باعث پیدایش اختلالات بینایی مانند کاهش شدید حدت بینایی، دو بینی در یک چشم، گلوکوم، یوئیت و التهاب در زجاجیه می‌گردد. پیدایش این عوارض در دوران کودکی می‌تواند منجر به تنبلی چشم گردد [۲]. برای بهبود بینایی این بیماران استفاده از عینک و عدسی تماسی همیشه موفقیت‌آمیز نیست چون عیب انکساری حاصله آستیگماتیسم نامنظم می‌باشد و لذا برای بهبود حدت بینایی دخالت جراحی ضروری است. مطالعات گوناگون در مورد نتایج عمل جراحی و کارگذاشتن عدسی داخل چشمی و عوارض آنها نتایج مختلفی را ذکر کرده‌اند. در این مطالعات بهبود بینایی بیش از  $5/10$  پس از عمل جراحی ۵۱ درصد [۳] و ۸۴ درصد [۴، ۵] گزارش شده است. در این مطالعه، به بررسی نتایج بینایی و عوارض حاصل از عمل جراحی لنزکتومی و ویتروکتومی قدامی از راه پارس پلانا همراه با کارگزاری عدسی داخل چشمی اتاق قدامی (AC IOL)، پریفرال ایریدکتومی و گذاشتن متصل پیشگیرانه در بیماران با سندروم مارفان و جا به جایی عدسی و کاهش دید طی سال‌های ۱۳۸۵-۱۳۸۰ در بیمارستان متینی کاشان می‌پردازیم.

### مواد و روش‌ها

مطالعه به روش مداخله‌ای قبل و بعد از عمل جراحی در بیماران با سندروم مارفان که با تشخیص جا به جایی وراثتی عدسی چشم تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند، انجام شد. معیارهای انجام عمل جراحی در این بیماران وجود یکی از موارد زیر بود: کاهش بهترین دید اصلاح شده (BCVA) کمتر از  $3/10$ ، جا به جایی پیش‌رونده عدسی و ایجاد دو بینی در یک چشم و یا پیدایش تغییرات کاتاراکتی در عدسی جا به جا شده تعیین و سپس وارد مطالعه شدند. بیمارانی که سابقه‌ی عمل جراحی قبلی روی چشم، ترومای چشمی، جا به جایی کامل عدسی به داخل فضای زجاجیه و یا بیماری دیگر چشمی داشتند از مطالعه حذف شدند. حداقل زمان پیگیری آخرین بیمار ۳ ماه بعد از عمل جراحی بود.

پلانا همراه با کار گذاشتن عدسی داخل چشمی در اتاق قدامی بهبودی قابل توجه در دید همراه با عوارض جانبی بسیار کم گزارش گردید [۸-۱۱]. در مطالعه‌ی حاضر در تمام بیماران از عدسی داخل چشمی ویژه اتاق قدامی (AC IOL) از نوع Kelman Multiflex با چهار نقطه اتکا استفاده شد که عوارضی مانند تماس با قرنیه و ورم آن، گیر افتادن هاپتیک و یا اپتیک آن دیده نشد. در مطالعه‌ی حاضر در طی مدت پیگیری موردی از جدا شدن پرده‌ی شبکیه (Retinal Detachment) دیده نشد در پاره-ای از مطالعات این عارضه به عنوان یکی از عوارض جدی عمل جراحی مذکور در ۲۰-۱۵ درصد گزارش شده است [۴، ۵]. عدم دیده شدن جدا شدن پرده‌ی شبکیه به علت کمتر بودن تعداد بیماران، کوتاه بودن مدت زمان پیگیری و یا استفاده از متصل پیشگیرانه می‌باشد که اثبات این مطلب نیاز به مطالعات بیشتری دارد. بیش‌اصلاحی و کم‌اصلاحی یکی دیگر از عوارض این عمل جراحی می‌باشد که به ترتیب در ۱۱ و ۲۲ درصد از چشم‌ها مشاهده گردید. در مطالعه دکتر دهقان و همکاران نیز این عارضه در کمتر از ۱۰ درصد از بیماران گزارش شده است [۱۲] که علت آن می‌تواند خطای اندازه‌گیری و تعیین قدرت IOL باشد چون قوام اسکلرا در این بیماران نسبت به افراد سالم کمتر است و لذا به اشتباه طول کره‌ی چشم کمتر محاسبه می‌شود. از طرفی عدم همکاری بعضی از این بیماران با توجه به سن پایین آنها و عدم وجود دید مفید می‌تواند در پیدایش خطای اندازه‌گیری موثر باشد و لذا تکرار بیومتری و تعیین قدرت IOL همراه با دقت و حوصله کافی از پیدایش خطای احتمالی جلوگیری می‌کند. استفاده از متصل پیشگیرانه در هنگام لنزکوتومی در بیماران با جا به جایی وراثتی عدسی مورد اختلاف محققین می‌باشد. در مطالعه‌ی دکتر دهقان و همکاران [۱۲] بر اساس یافته‌های فاندوسکوپی قبل از عمل و بر اساس نظر جراح مورد استفاده قرار گرفته است و در بعضی از مطالعات دیگر از آن استفاده نشده است و لذا برای تایید استفاده از آن در تمام بیماران با جا به جایی وراثتی یا مادرزادی عدسی چشم مطالعات وسیع‌تر با پیگیری طولانی نیاز می‌باشد.

#### نتیجه‌گیری

عمل جراحی لنزکوتومی و ویتراکتومی قدامی از راه پارس پلانا همراه با کار گذاشتن عدسی داخل چشمی در اتاق قدامی و انجام پرفیروال ایریدکتومی و گذاشتن متصل پیشگیرانه در بیماران با سندروم مارفان و جا به جایی وراثتی عدسی باعث بهبود بینایی در بیش از ۸۰ درصد آنها می‌شود.

بود. فشار داخل چشم قبل و بعد از عمل در تمام بیماران در محدوده‌ی طبیعی ۲۱-۱۰ میلی‌متر جیوه بود و موردی از افزایش یا کاهش فشار داخل چشم به عنوان عارضه‌ی عمل دیده نشد. در ضمن عمل جراحی در ۳ چشم (۱۶/۵ درصد) قطعات عدسی به داخل و پاره سقوط کرد که با عمل ویتراکتومی عمیق در همان جلسه برداشته شد. عارضه قابل توجه در دو هفته بعد از عمل جراحی در ۴ چشم (۲۲ درصد) یووئیت سترون در اتاق قدامی (post op steril uveitis) مشاهده شد که با استروئید خوراکی و موضعی بهبود یافت. در پیگیری بیماران در ۲ چشم (۱۱ درصد) بیش‌اصلاحی و در ۴ چشم (۲۱/۱ درصد) کم‌اصلاحی دیده شد. ورم ماکولا، جدا شدن پرده‌ی شبکیه، غشای روی شبکیه (Epi retinal membrane) در هیچ بیماری دیده نشد. در یک بیمار در ضمن عمل جراحی یک شکاف (Retinal Tear) در زمینه‌ی لایس در شبکیه مشاهده شد که با استفاده از اندولیزر و گذاشتن باکل سگمنتال و تزریق گاز SF6 درمان گردید. نتایج اندازه‌گیری فشار داخل چشم (IOP) بعد از عمل نسبت به قبل از عمل تغییراتی نشان نداد. (جدول شماره ۱)

جدول ۱- حدت بینایی قبل و بعد از عمل در مبتلایان به سندروم مارفان

حدت بینایی	میزان		
	$< \frac{1}{10}$	$\frac{1}{10} - \frac{3}{10}$	$> \frac{3}{10}$
قبل از عمل	۱۷(۸۹)	۲(۱۱)	۰
بعد از عمل	۰	۳(۱۷/۵)	۱۶ (۸۲/۵)
جمع	۸۹	۲۸/۵	۸۲/۵

#### بحث

در مطالعه حاضر در ۸۲/۵ درصد از بیماران بهترین دید اصلاح شده بعد از عمل بیش از  $\frac{3}{10}$  بود و در ۳ چشم (۱۷/۵ درصد) که حدت بینایی بهبودی نشان نداد که علت آن تبلی چشم بود. در مطالعات قبل از سال ۱۹۸۰ بهبود دید به میزان  $\frac{5}{10}$  در حدود ۵۸-۵۱ درصد گزارش شده است [۴، ۵]، حال آن که در سال‌های ۱۹۸۰ به بعد میزان حدت بینایی بیش از  $\frac{5}{10}$  در ۸۴-۸۰ درصد از بیماران گزارش شده است [۶، ۷]. در مطالعات گذشته، استفاده از عدسی داخل چشم (IOL) از نوع اسکلرال فیکساسیون همراه با عوارض جدی مانند التهاب شدید زجاجیه، سقوط IOL به داخل فضای زجاجیه، جدا شدن پرده شبکیه بود که نیاز به عمل جراحی دوباره و خارج کردن IOL را داشت [۴، ۵]. در مطالعات بعدی با استفاده از تکنیک‌های لنزکوتومی و ویتراکتومی قدامی از راه پارس

**Reference:**

- [1] American Academy of Ophthalmology Vol.6. Pediatric Ophthalmology and Strabismus in: Basic and Clinical Science Course: childhood cataract and other pediatric lens disorders; 2004-2005 p 268-269.
- [2] American Academy of Ophthalmology Vol.4. Ophthalmic pathology and intraocular tumors Basic and Clinical Science Course 2004-2005. p. 98-99.
- [3] Jarnet WH II. Dislocation of lens. A study of 106 hospitalized cases. *Arch Ophthalmol* 1967; 78: 289-296.
- [4] Cross HE. Jonsen AD. Ocular manifestations in the Marfan syndrome and homocystinuria. *Am J Ophthalmol* 1973; 75: 405-420.
- [5] Anteny I. Hereditary subluxated lenses visual performances and long-term follow up after surgery. *Ophthalmology* 2003; 110: 1344-1350.
- [6] Halpert M. Surgery of the hereditary subluxated lens in children. *Ophthalmology* 1996; 103: 681-686.
- [7] Hakin KN. Jacobs M. Rosen P. Taylor D. Cooling RJ. Management of the subluxed crystalline lens. *Ophthalmology* 1992; 99: 542-545.
- [8] Speedwel L. Rusell-Eggitt. Improvement in visual acuity in ectopic lentis *J Pediatr Ophthalmol and Strabismus* 1995; 32: 911-917.
- [9] Salehpoor O. Lavy T. Leonard J. Taylors D. The surgical management of nontraumatic ectopic lenses. *J pediatr ophthalmol strabismus* 1996; 33: 8-13.
- [10] Wu-Chen WY. Leston RD. Summers CG. Functional and structural outcomes following lensectomy for ectopia lentis. *J AAPOS* 2005; 9: 353-357.
- [11] Kazemi S. Wirostko WJ. Sinhas Mieler WF. Koenig SB. Sheth BP. Combined pars plana lensectomy-vitreotomy with open-loop flexible anterior chamber intraocular lens (AC IOL) implantation for subluxated lenses. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2000; 98: 247-251.
- [12] Dehghan MH. Solaimanzadeh R. Ahmadi H. Azarmina M. Clinical aspects and Results of Lensectomy in Hereditary Lens Subluxation. *Bina J Ophthalmol* 2006; 11: 484-488.