

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

* داود آقادوست^۱ ، مریم جامعی^۲ ، سیدغلامعباس موسوی^۳

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 و راثی عدسی چشم به روش لنزکتومی و ویترکتومی قدامی از راه پارس پلاتا 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 ویترکتومی قدامی از راه پارس پلاتا همراه با گذاشتن متصل پیشگیرانه و عدسی داخل چشمی اتاق قدامی (Anterior Chamber Intraocular Lens) و پریفرال 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 $\frac{3}{60}$ ، اکتوپی پیش‌روند عدسی و دوبینی یک چشمی یا پیدایش کاتاراكت در عدسی جا به جا شده بود. چشم‌هایی که سابقه‌ی ضربه، عمل جراحی و جا به جایی کامل عدسی به داخل ویtreه یا بیماری‌های دیگر چشمی داشتند وارد مطالعه نشدند. حدت بینایی قبل و بعد از عمل با چارت استلن کنترل و مقایسه گردید.

نتایج: در طی ۵ سال ۱۹ چشم از ۱۱ بیمار با میانگین سنی 34 ± 6 سال (دامنه ۱۲-۴۸ سال) تحت عمل جراحی قرار گرفتند. تعداد ۷ نفر (۶۳ درصد) از بیماران مذکور و ۴ نفر (۳۷ درصد) مونث بودند. بیماران حداقل به مدت ۳ ماه پیگیری شدند. میانگین مدت پیگیری بیماران ۲۵ ماه (دامنه ۳-۶۰ ماه) بود. بهترین دید اصلاح شده در ۸۹ درصد بیماران قبل از عمل کمتر از $\frac{1}{6}$ بود که بعد از عمل در ۸۲/۵ درصد بیماران بیش از $\frac{3}{6}$ 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 ویترکتومی قدامی از راه پارس پلاتا همراه با کار گذاشتن عدسی داخل چشمی در اتاق قدامی و انجام پریفرال ایریدکتومی و گذاشتن متصل پیشگیرانه در بیماران با سندروم مارفان و جا به جایی و راثی عدسی باعث بهبود بینایی در بیش از ۸۰ درصد آنها می‌شود.

واژگان کلیدی: درونگی جزئی عدسی، سندروم مارفان، برداشت زجاجیه، حدت بینایی

- دانشیار گروه چشم و گوش و حلق و بینی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی کاشان - مرکز تحقیقات تروما
- کارشناس زنان و مامایی شبکه بهداشت و درمان نظر

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

* نویسنده مسؤول: داود آقادوست

آدرس: کاشان، خ امیرکبیر، بیمارستان متینی

پست الکترونیک: dawood_aghadoost@yahoo.com

تلفن: ۰۳۶۱ ۵۳۴۲۰۲۰

تاریخ دریافت: ۸۵/۱۰/۵

تاریخ پذیرش نهایی: ۸۶/۹/۱۰

دورنویس: ۰۳۶۱ ۵۳۳۸۹۰۰

مقدمه

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

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 گلدمون متصل به دستگاه اسلیت Hagg-Streit. رفراکشن بعد از عمل، عوارض ضمن و بعد از عمل مانند هایفما، خونریزی ویتره، کاهش یا افزایش فشار داخل چشم، یووئیت سترون و جدا شدن پرده‌ی شبکیه و بیش-اصلاحی یا کم اصلاحی رفراکشن. در صورتی که اسپریکال اکسی والان عیب انکساری بعد از عمل بیشتر از $\pm 1/5$ دیوپتر بود بیش-اصلاحی یا کم اصلاحی تلقی گردید. فشار داخل چشمی کمتر از ۶ یا بالاتر از ۲۱ میلی‌متر جیوه نیز غیرطبیعی قلمداد شد. حدت بینایی با استفاده از تابلوی استلن 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 پهنهای ۲ میلی‌متر در فاصله‌ی ۱۰-۱۲ میلی‌متری از لیمبوس در چهار کرادaran ثابت شد و دو انتهای آن در ربع گیجگاهی فوقانی (ST) ثبیت گردید سپس لنزکتومی و ویترکتومی قدامی از راه پارس پلانا در فاصله‌ی ۳ میلی‌متری از لیمبوس در ساعت ۱۰ و ۲ انجام شد و پس از بستن اسکلروتومی با نخ ۷-۰ سیلک، برش لیمبال برای گذاشتن عدسی داخل اتاق Kelman AC IOL ایجاد گردید و یک عدسی از نوع 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 تنفس 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 و راثی عدسی، ۷ فرد مذکر (۳/۶) درصد و ۴ فرد مونث (۳/۶) درصد بودند. میانگین سن بیماران ۳۴/۷ \pm ۶ 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 ویتره بود. در ۴ چشم (۲۱/۱ درصد) تغییرات کاتاراكتی 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 $\frac{1}{6}$ که بعد از عمل در ۸۲/۵ درصد بهتر از $\frac{3}{6}$ بود. در ۸۲/۵ درصد از بیماران پس از عمل دید بهتر از $\frac{3}{6}$ و در ۱۷/۵ درصد کمتر از $\frac{1}{6}$ بود که علت آن تبلی چشم

جایی مادرزادی عدسی باشند عبارتند از: سندروم مارفان، هوموستینیوری، سندروم "ویل - مارچانی"، کمبود آنزیم سولفیت اکسیداز، سندروم "اهر - دانلس" و بالا بودن لیزین در سرم. شیوع سندروم مارفان به طور کلی ۴ مورد در یک صد 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 زنول‌های 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، دویینی در یک چشم، گلوكوم، یووئیت و التهاب در زجاجیه می‌گردد. پیدایش این عوارض در دوران کودکی می‌تواند منجر به تبلی چشم گردد [۲]. برای بهبود بینایی این بیماران استفاده از عینک و عدسی تماسی همیشه موقتی آمیز 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 $\frac{5}{6}$ 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 ویترکتومی 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 ۱۳۸۰-۱۳۸۵ 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 و راثی 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 $\frac{3}{6}$ ، جا به جایی پیش‌رونده عدسی و ایجاد دویینی در یک چشم و یا پیدایش تغییرات کاتاراكتی 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 [۱۱-۱۲]. در مطالعه 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 افتدن هاپتیک و یا اپتیک آن دیده نشد. در مطالعه حاضر در طی مدت پیگیری موردي 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 ۱۵-۲۰ 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 می باشد که اثبات این مطلب نیاز به مطالعات بیشتری دارد. بیش اصلاحی و کم اصلاحی یکی دیگر از عوارض این عمل جراحی می باشد 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 می تواند خطای اندازه گیری و تعیین قدرت IOL باشد چون قوام اسکلرا در این بیماران نسبت به افراد سالم کمتر است و لذا به اشتباہ طول کره ای چشم کمتر محاسبه می شود. از طرفی عدم همکاری بعضی از این بیماران با توجه به سن پایین آنها و عدم وجود دید مفید می تواند در پیدایش خطای اندازه گیری موثر باشد و لذا تکرار بیومتری و تعیین قدرت IOL همراه با دقت و حوصله کافی از پیدایش خطای احتمالی جلوگیری می کند. استفاده از متصل پیشگیرانه در هنگام لنزکتومی در بیماران با جا به جایی و راثی عدسی مورد اختلاف محققین می باشد. در مطالعه دکتر دهقان و همکاران [۱۲] بر اساس یافته های 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 و راثی یا مادرزادی عدسی چشم مطالعات وسیع تر با پیگیری طولانی نیاز می باشد.

نتیجه گیری

عمل جراحی لنزکتومی و ویترکتومی قدامی از راه پارس پلانا همراه با کار گذاشتن عدسی داخل چشمی در اتاق قدامی و انجام پریفرال ایریدکتومی و گذاشتن متصل پیشگیرانه در بیماران با سندروم مارfan و جا به جایی و راثی عدسی باعث بهبود بینایی در بیش از ۸۰ درصد آنها می شود.

بود. فشار داخل چشم قبل و بعد از عمل در تمام بیماران در محدوده طبیعی ۱۰-۲۱ میلی متر جیوه بود و موردی از افزایش یا کاهش فشار داخل چشم به عنوان عارضه عمل دیده نشد. در ضمن عمل جراحی در ۳ چشم (۱۶/۵ درصد) قطعات عدسی به داخل ویتره سقوط کرد که با عمل ویترکتومی 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 استرونید خوراکی و موضعی بهبود یافت. در پیگیری بیماران در ۲ چشم (۱۱ درصد) بیش اصلاحی و در ۴ چشم (۲۱/۱ درصد) کم اصلاحی دیده شد. Epi ورم ماکولا، جدا شدن پردهی شبکیه، غشای روی شبکیه (retinal membrane) در هیچ بیماری دیده نشد. در یک بیمار در ضمن عمل جراحی یک شکاف (Retinal Tear) در زمینه لایتس در شبکیه مشاهده شد که با استفاده از اندولیزر و گذاشتن باکل سگمنتال و تزریق گاز SF6 درمان گردید. نتایج اندازه گیری 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 مارfan

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

بحث

در مطالعه حاضر در ۸۲/۵ درصد از بیماران بهترین دید اصلاح شده بعد از عمل بیش از $\frac{1}{10}$ 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 ۵۱ درصد گزارش شده است [۴، ۵]. حال آن که در سالهای ۱۹۸۰ به بعد میزان حدت بینایی بیش از $\frac{5}{10}$ در ۸۰-۸۴ 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 تکنیک های لنزکتومی و ویترکتومی 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. Russell-Eggett. 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-vitrectomy 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. Ahmadieh H. Azarmina M. Clinical aspects and Results of Lensectomy in Hereditary Lens Subluxation. *Bina J Ophthalmol* 2006; 11: 484-488.