

Tytuł: Leczenie operacyjne zaćmy z wszczepem sztucznej soczewki u dziecka z zespołem Patau.
/ Cataract surgery with intraocular lens implantation in child with Patau syndrome.

Słowa kluczowe: JAKOŚĆ ŻYCIA PRZETRWAŁA BŁONA NACZYNIOWA SOCZEWKI PRZETRWAŁE
PIERWOTNE CIAŁO SZKLISTE SZCZELINY TĘCZÓWKI ZESPÓŁ PATAUA ZAĆMA

Keywords: IRIS COLOBOMA PATAU SYNDROME PHPV PTVL QUALITY OF LIFE CATARACT

Autorzy:

Joanna Jędrzejczak-Młodziejewska - Klinika Okulistyki, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie

Wojciech Hautz - Klinika Okulistyki, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie

Krystyna Kanigowska - Klinika Okulistyki, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie

Streszczenie:

Cel:

Celem pracy jest przedstawienie leczenia operacyjnego wrodzonej zaćmy z wszczepem sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej u dziecka z zespołem Patau (trisomia 13).

Materiał i metody:

Badanie przeprowadzono u 4 letniej dziewczynki. Przed dwoma laty u dziecka przeprowadzono operację zaćmy z wszczepem sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej oka prawego. U dziecka stwierdzono charakterystyczne nieprawidłowości w narządzie wzroku. Diagnoza trisomii 13 została potwierdzona karyotypowo.

Wyniki:

Stwierdzono nieprawidłowości w narządzie wzroku: szczelinę tęczówki w kwadrancie dolno-nosowym, przednio-tylną formę przetrwałego pierwotnego ciała szklanego (ang. PHPV), przetrwałą błonę naczyniową soczewki (ang. PTVL), szczelinę soczewki i zaćmę w oku prawym. Leczenie operacyjne przeprowadzono z dobrym efektem anatomicznym i czynnościowym. Dwa lata po leczeniu operacyjnym nie stwierdzono decentracji czy przemieszczenia sztucznej soczewki

Wnioski:

Dziecko ze stwierdzeniem szczeliny tęczówek w kwadrantach dolno-nosowych i zaćmą z towarzyszącymi innymi objawami ogólnymi i dysmorficznymi wymaga badania karyotypu w kierunku trisomii 13. Dziecko z trisomią 13 i zaburzeniami widzenia poddającym się leczeniu operacyjnemu powinno być leczone w celu poprawy jakości życia.

Abstract:**Purpose:**

The purpose of the study is to present the surgical treatment of the congenital cataract and intraocular lens implantation in patient with the Patau syndrome (trisomy 13).

Methods:

Examination was performed on 4-year-old girl. Two years ago the patient underwent cataract surgery and intraocular lens implantation in right eye. In this child we noted characteristic malformations in ocular system. The diagnosis of trisomy 13 in this case was confirmed by karyotype.

Results:

We noted malformation in ocular system: inferonasal iris colobomas, anterior-posterior form of persistent hyperplastic primary vitreus (PHPV), persistent tunica vasculosa lentis (PTVL), coloboma of the lens and congenital cataract in right eye. Cataract surgery was performed with good results. Two years postsurgical treatment there were no decentration or dislocation of intraocular lens.

Conclusions:

The child with the presence of inferonasal iris colobomas and cataract and other systemic and dysmorphic findings, should have karyotype examination to look for trisomy 13. The child with trisomy 13 and visual problems which are amenable to surgical treatment should have surgical intervention to improve quality of life.