

## رویکردها و درمان بیماران در آب مروارید مادرزادی: یک مقاله مروری

### چکیده

دریافت: ۱۴۰۲/۰۳/۳۱ ویرایش: ۱۴۰۲/۰۴/۰۷ پذیرش: ۱۴۰۲/۰۴/۲۵ آنلاین: ۱۴۰۲/۰۵/۰۱

پریسا عبدی\*، زکیه واحدیان، عاطفه دهقانی، مونا صفی‌زاده، الیاس خلیلی‌پور

گروه چشم، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

\* نویسنده مسئول: تهران، کارگر جنوبی، بیمارستان فارابی.

تلفن: ۰۲۱-۵۵۴۲۴۲۶۰  
E-mail: paris.abdi@gmail.com

کاتاراکت کودکان یکی از علل اصلی نابینایی در دوران کودکی است. براساس گزارش سازمان جهانی بهداشت در سال ۲۰۰۱، کاتاراکت مادرزادی مسئول حدود ۵-۲۰٪ موارد نابینایی اطفال در جهان براساس مناطق جغرافیایی مختلف می‌باشد. کاتاراکت در کودکان می‌تواند به صورت یک‌طرفه یا دوطرفه، مادرزادی یا اکتسابی، با الگوهای ارثی خاص یا به صورت اسپورادیک ظاهر شود. علاوه بر این، این وضعیت می‌تواند پایدار یا پیش‌رونده باشد. آب مروارید مادرزادی می‌تواند با بیماری‌های سیستمیک خاصی همراه باشد، یا ممکن است در چشم یک کودک سالم رخ دهد. کاتاراکت درمان نشده در کودکان منجر به بار اجتماعی، اقتصادی و عاطفی فوق‌العاده‌ای برای کودک، خانواده و جامعه می‌شود. نابینایی مربوط به کاتاراکت کودکان را می‌توان با شناسایی زودهنگام و مدیریت مناسب درمان کرد. مدیریت آب مروارید کودکان یک چالش است. افزایش مشکلات حین عمل نسبت به بزرگسالان، تمایل به افزایش التهاب پس از عمل، همراهی با عوارضی مانند گلوکوم آفآکی و عروق جنینی پایا، تغییر وضعیت انکساری چشم، و تمایل به ایجاد آمبلیوپی، همگی باعث پیچیدگی دستیابی به بینایی خوب می‌شوند. جراحی کاتاراکت اطفال طی سال‌ها تکامل یافته است و با بهبود دانش در مورد شیفت میوپی و رشد محوری، نتایج این بیماران قابل‌پیش‌بینی‌تر شده است. نتایج مطلوب نه تنها به جراحی موثر، بلکه به مراقبت‌های دقیق پس از عمل و توان‌بخشی بینایی نیز بستگی دارد. از این رو، این تلاش ترکیبی والدین، جراحان، متخصصان بیهوشی، متخصصان اطفال و اپتومتریست‌ها است که می‌تواند تفاوت را ایجاد کند.

**کلمات کلیدی:** آفآکی، کاتاراکت مادرزادی، عروق جنینی پایا.

کاتاراکت کودکان یکی از علل اصلی نابینایی در دوران کودکی است. براساس گزارش سازمان جهانی بهداشت در سال ۲۰۰۱، کاتاراکت مادرزادی مسئول حدود ۵-۲۰٪ موارد نابینایی اطفال در جهان براساس مناطق جغرافیایی مختلف می‌باشد.<sup>۱</sup> کاتاراکت کودکان به‌عنوان یکی از علل اصلی نابینایی کودکان قابل درمان است. این بیماری ۱۵٪-۷٪ از نابینایی کودکان و بخش قابل توجهی از (Disability adjusted life year, DALY) را به خود اختصاص می‌دهد.<sup>۲</sup> میزان بروز ۱۰۰۰۰/۱(۳/۶-۱/۸) در سال متغیر

وجود هرگونه کدورت در لنز در بدو تولد یا سال‌هایی ابتدای زندگی به‌عنوان کاتاراکت مادرزادی شناخته می‌شود.<sup>۱</sup> کاتاراکت در کودکان می‌تواند یک‌طرفه یا دوطرفه باشد، به صورت مادرزادی یا اکتسابی ایجاد شود، توارث مشخصی داشته باشد یا به صورت اسپورادیک اتفاق بیفتد و امکان دارد ثابت بوده یا پیشرفت کند.<sup>۲</sup> این اختلال می‌تواند در زمینه بعضی از بیماری‌های سیستمیک ایجاد شود یا اینکه به صورت ایزوله در چشم یک کودک که سالم است دیده شود.<sup>۳</sup>

از موارد دیگر نیز می‌توان به Preexisting posterior capsular defect و Persistent fetal vasculature اشاره کرد.<sup>۱۵</sup>

کاتاراکت کانژیتال می‌تواند با PFV عروق جنینی پایا (Persistent fetal vasculature, PFV) همراهی داشته باشد. PFV شامل طیفی از ویژگی‌های بالینی ناشی از شکست فرایند تحلیل طبیعی یا مرگ برنامه‌ریزی‌شده عروق دوران جنینی داخل چشم است که معمولاً در سه ماهه دوم بارداری رخ می‌دهد.<sup>۱۶-۱۸</sup> PFV در گذشته به‌عنوان ویتروس اولیه هیپرپلاستیک پایا (Persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV) نامیده می‌شد، که این نامگذاری به‌این دلیل بود که یک پلاک بافتی باقی‌مانده بر روی سطح خلفی کریستالین لنز دیده می‌شد که این پلاک بافتی خود متصل به ساقه عروقی هیالوئید بود که از سر عصب بینایی منشا می‌گرفت. با این حال، هر بخشی از عروق جنینی داخل چشم می‌تواند دچار این فرایند عدم‌تحلیل طبیعی شود و پس از تولد پایدار باقی بماند و در نتیجه عروقی نابه‌جا بر سطح عنیبیه، در اطراف مردمک یا بر سر عصب بینایی دیده شود. به‌عنوان مثال مطالعات بافت‌شناسی نشان دادند غشاهای فیبروواسکولار مادرزادی مردمک Congenital pupillary fibrovascular membranes، از نظر هیستوپاتولوژیک بسیار شبیه به غشاهای خلف عدسی موجود در بیماری PFV هستند.<sup>۲۰</sup>

PFV معمولاً فقط یک چشم را تحت تاثیر قرار می‌دهد و غالباً یک بیماری یک‌طرفه در نظر گرفته می‌شود. هر دو چشم ممکن است در حدود ۱۰٪-۵ موارد تحت تاثیر قرار گیرد. هنگامی که موارد دوطرفه رخ می‌دهد، ممکن است در همراهی با یک بیماری سیستمیک و/یا ژنتیکی همانند بیماری Norrie و یا بیماری‌های سیستم عصبی مرکزی باشد.<sup>۲۱، ۲۲</sup> این بیماری یک ناهنجاری رشدی ویرانگر محسوب می‌شود که علت مهمی برای آمبلیوپی و ناتوانی‌های بینایی در کودکان است. در حالی که خود بیماری PFV ماهیتی پیش‌رونده در طول زندگی ندارد، اما فرایند طبیعی رشد چشم کودک می‌تواند منجر به تغییرات داخل چشمی شود که ناشی از کشش بافت‌های فیبروواسکولار PFV می‌باشد و کودکان مبتلا ممکن است دچار عوارضی همانند گلوکوم، آب مروارید، لکوکوریا، انحراف چشم، خونریزی داخل چشم، جدا شدن شبکیه و یا در نهایت تحلیل بافت چشم شود که به‌طور بالقوه بر بینایی و زیبایی کودک تاثیرگذار است.<sup>۱۷، ۲۰</sup>

است و میانگین شیوع آن حدود ۱/۰۳/۱۰۰۰۰ کودک است. شیوع کاتاراکت دوران کودکی در اقتصادهای کم‌درآمد (۱/۰۰۰/۱۳-۶/۰۶۳) در مقایسه با اقتصادهای با درآمد بالا (۱/۰۰۰/۲-۰۵/۰۴۲) بیشتر است. تفاوتی در شیوع براساس جنسیت یا سمت درگیر وجود ندارد.<sup>۶</sup> مشخص شده است که در دوران بارداری ۶۷٪ از مادران سابقه بیماری داشته‌اند و ۲۲٪ در دوران بارداری دارو مصرف کرده‌اند.<sup>۸، ۷</sup> کاتاراکت مادرزادی در ۲۷٪ موارد با ناهنجاری‌های چشمی و در ۲۲٪ موارد با ناهنجاری‌های سیستمیک همراه است.

اکثر کاتاراکت‌های یک‌طرفه و تعداد قابل‌توجهی کاتاراکت‌های دوطرفه ماهیت ایدیوپاتیک دارند. تشخیص چنین مواردی پس از رد علل دیگر انجام می‌شود.<sup>۹</sup> کاتاراکت اتوزومال غالب با وراثت ناقص شایعترین علت کاتاراکت ارثی است. آنها معمولاً غیرسندرمی با نقص در ژن‌های کریستالین و کانکسین هستند.<sup>۱</sup> این موارد شامل بیماری Norrie، سندروم‌های Lowe، Down، Nance horan هستند.<sup>۹</sup> گالاتوزمی به‌دلیل جهش در گالاتوکیناز (GALK1)، گالاتوز-۱-فسفات یوریدیل ترانسفراز یا یوریدین دی فسفات ۱-۴ اپی‌مراز است که منجر به افزایش غیرطبیعی سطح سرمی گالاتوز می‌شود. گالاتیتول تجمع می‌یابد و باعث آسیب اسمزی به لنز می‌شود. این بیماری به‌صورت کاتاراکت هسته‌ای ظاهر می‌شود اما می‌تواند به‌صورت کاتاراکت Subcapsular قدامی یا خلفی نیز ظاهر شود. هایپوگلیسمی و هایپوکلسمی نیز با آب مروارید مرتبط هستند.<sup>۱۰</sup> عفونت‌های مادرزادی مانند توکسوپلازما، سرخچه، سیتومگالوویروس، تبخال و سیفلیس (TORCH) با کاتاراکت مادرزادی هستند که سرخچه شایعترین آنها است. سایر ویژگی‌های مرتبط شامل رتینوپاتی رنگدانه‌ای، میکروفتالموس، گلوکوم، دیستروفی Iris یا کوریوریتینیت است. سندرم سرخچه مادرزادی دارای سه‌گانه کاتاراکت، کم شنوایی حسی عصبی و بیماری قلبی است. اکثر موارد با کاتاراکت دوطرفه ظاهر می‌شوند، اما کاتاراکت یک‌طرفه نیز ممکن است رخ دهد.<sup>۱۱</sup> از علل دیگر کاتاراکت در کودکان می‌توان به Anterior segment dysgenesis یا Peter's anomaly اشاره کرد. اکثر موارد این بیماری Sporadic هستند اما برخی ممکن است موارد خانوادگی با توارث اتوزومال مغلوب باشند. در این بیماران ممکن است لنز در اتاقک قدامی جابه‌جا شده باشد.<sup>۱۳</sup>

در شرح حال و معاینات، اولین شکایت اغلب لکوکوری است که والدین متوجه افزایش کلی یا تدریجی اندازه کدورت می‌شوند. دومین شکایت رایج این است که کودک شی نزدیک صورت را دنبال نمی‌کند یا تماس چشمی برقرار نمی‌کند و نمی‌تواند مادر را تشخیص دهد. والدین همچنین ممکن است از بستن چشم در نور شدید، جمع کردن چشم‌ها، چشم‌های کوچک (میکروفتالموس)، چشم‌های بزرگ (بوفتالموس)، و حرکت غیرطبیعی چشم‌ها (نیستاگموس) شکایت داشته باشند. شرح حال گرفته‌شده همچنین باید شامل پرسش در مورد سن شروع و مدت علائم شود.<sup>۲۳،۲۴</sup>

کودکان بزرگتر ممکن است در دیدن اشیای دور با مشکل مواجه شوند، معلم ممکن است متوجه شود که کودک قادر به خواندن تخته سیاه نیست، یا والدین ممکن است متوجه شوند که کودک چیزها را بسیار نزدیک به چهره می‌آورد و تلویزیون را از فاصله نزدیک تماشا می‌کند. یک سابقه مشابه در خواهر و برادر یا یکی از اعضای خانواده که قبلاً مبتلا به کاتاراکت تشخیص داده شده است باید جستجو شود و نمودار شجره‌نامه باید تهیه شود. سابقه تب و ثورات در دوران بارداری (TORCH)، مصرف هرگونه دارو یا الکل و تروما در صورت کاتاراکت یک‌طرفه باید بررسی شود. تاریخچه تروما در حین زایمان، زایمان زودرس (رتینوپاتی نارس)، عدم رشد و استفراغ (گالاکتوزمیا) نیز باید ذکر شود. کاتاراکت در کودکان همچنین می‌تواند با بیماری سیستمیک و ویژگی‌های سندرمی ظاهر شود. می‌توان گفت یکی از چالش‌برانگیزترین و دشوارترین بخش‌های ارزیابی این بیماران، بررسی حدت بینایی است.<sup>۲۴،۲۵</sup>

درمان اندیکاسیون‌های جراحی در کودکانی که صحبت نمی‌کنند، آب مروارید متراکمی که رفلکس قرمز را محدود کرده، همراهی استرایسم با آب مروارید یک‌طرفه یا نیستاگموس همراه با آب مروارید دوطرفه به‌عنوان نشانه‌های مطلق جراحی آب مروارید در نظر گرفته می‌شود. اگر آب مروارید ناقص باشد، محور بینایی را درگیر نکند و بتوانیم فوندوس را به وضوح با افتالموسکوپ ببینیم، ممکن است جراحی به‌تعمیق بیفتند.<sup>۲۶،۲۷</sup>

در کودکان با سنین بالاتر که می‌توانیم حدت بینایی آنها را اندازه بگیریم، در صورتی که حدت بینایی آنها ۲۰/۴۰ یا بهتر است، نباید تحت عمل جراحی آب مروارید قرار گیرند. در صورت بروز آب مروارید ساب‌کپسولار خلفی یا وجود مشکل بینایی در مدرسه، جراحی آب مروارید با وجود حدت بینایی بدتر از ۲۰/۴۰ یا بهتر ممکن است انجام دهد. اگر حدت بینایی بدتر از ۲۰/۴۰ باشد، اما کودک در مدرسه عملکرد خوبی داشته باشد و مشکل بینایی نداشته باشد، می‌توان جراحی را به‌تعمیق انداخت.<sup>۲۷</sup> برخلاف آب مروارید دوطرفه، رفتار بینایی در کودکان مبتلا به آب مروارید یک‌طرفه در ارزیابی نیاز به جراحی آب مروارید، کمتر کمک‌کننده است. اگر درمان آمبلیوپی نتواند موفقیت‌آمیز باشد تا حدت بینایی اصلاح‌شده را تا ۲۰/۵۰ یا بهتر بهبود بخشد، باید جراحی آب مروارید در نظر گرفته شود.<sup>۲۵</sup>

جراحی آب مروارید باعث بهبود حدت بینایی می‌شود، اما با برداشتن عدسی، تطابق کودک از دست می‌رود. والدین باید توجه داشته باشند که پس از انجام عمل جراحی آب مروارید، کودک باید از عینک دو کانونی برای بهینه‌سازی دید نزدیک و دور استفاده کند.<sup>۲۵</sup> زمان انجام جراحی در کودکان بسیار مهم است. دوره مهم رشد چشم ۶-۲ ماهگی متغیر است و آمتروپیزاسیون (Emmetropization) چشم به‌طور کلی تا ۹ سالگی به‌دست می‌آید، اما Plasticity مغز می‌تواند فراتر از دهه اول زندگی باشد.<sup>۲۸</sup> جراحی در اختلالات چشمی قابل‌توجه، یعنی Opacity مرکزی بیش از ۳ mm توصیه می‌شود. در کاتاراکت یک‌طرفه باید در اسرع وقت پیش از شش هفتگی و کاتاراکت دوطرفه پیش از هشت هفتگی عمل جراحی انجام شود.<sup>۲۹</sup> به‌تعمیق انداختن جراحی آب مروارید تا سن ۱۰ هفتگی یا پس از آن، احتمال نتیجه ضعیف بینایی (به دید ۱۰۰/۲۰ یا بدتر) را افزایش می‌دهد.<sup>۳۰</sup> در کاتاراکت متقارن، چشم دوم در عرض یک هفته از چشم اول می‌تواند مورد جراحی قرار بگیرد. در کدورت‌های بینایی غیرقابل‌توجه، کودک را می‌توان در فواصل زمانی منظم پیگیری کرد.<sup>۳۱</sup>

تماسی می‌باشند که در بین آنها بدترین نتایج بینایی در اصلاح اپتیکال عینک است. عینک آفاکی معمولاً برای آفاکی دوطرفه در کودکان استفاده می‌شود. مزیت قابل توجه لنزهای تماسی در آفاکی یک‌طرفه، کاهش اختلاف اندازه تصویر شبکیه است. از دیگر مزایای لنزهای تماسی می‌توان به افزایش نواحی نوری، کاهش Glare و اسکوتوما، کاهش بروز نیستاگموس و قابلیت تنظیم آسان با تغییر عیوب انکساری اشاره کرد.<sup>۴۳،۴۴</sup>

کاتاراکت مادرزادی اگر زود تشخیص داده شود و جراحی پیش از شش هفته انجام شود، پیش‌آگهی خوبی دارد. کاتاراکت Developmental پیش‌آگهی بهتری نسبت به کاتاراکت مادرزادی دارد.<sup>۴۵</sup> در حال حاضر، براساس مطالعات پیشین، عواملی که ممکن است بر نتیجه جراحی تاثیر نامطلوب بگذارند عبارتند از وجود کاتاراکت یک طرفه، وجود نیستاگموس، استرابیسم یا هرگونه نقص چشمی مانند میکروفتالموس و PFV.<sup>۴۵</sup>

جراحی کاتاراکت در کودکان می‌تواند با عوارضی همراه باشد. گلوکوم به دنبال جراحی کاتاراکت در ۲۵٪-۱۰ کودکان مشاهده می‌شود. سن پایین در جراحی و وجود میکروفتالمی از عوامل پرخطر هستند.<sup>۴۶</sup> فشار داخل چشم ممکن است با دارو کنترل شود یا نیاز به مداخله جراحی داشته باشد. (Visual axis opacification, VAO) یا ایجاد کدورت در مسیر بینایی شایعترین عارضه پس از جراحی کاتاراکت کودکان با یا بدون کارگزاری IOL است و ممکن است باعث آمبلیوپی شود.<sup>۴۷</sup> در یک VAO ضخیم، کپسولوتومی خلفی همراه با ویتراکتومی قدامی مورد نیاز است. این واکنش پس از عمل بیشتر در کاتاراکت پیچیده و تروماتیک از قبل موجود دیده می‌شود. بهبود تکنیک‌های جراحی، استفاده مکرر از استروئیدهای موضعی و سیکلوپلژیک در دوره پس از عمل به طور قابل توجهی عوارض را کاهش داده است.<sup>۴۸</sup> جداسدگی شبکیه نادر است اما در چشم‌های مبتلا به PFV شایعتر است.<sup>۴۹</sup>

فشار چشمی بالا و گلوکوم می‌تواند پس از جراحی کاتاراکت مادرزادی ایجاد شود و بیمار سابقه‌ای از تروما، سایر اختلالات مادرزادی یا سندروم‌های سیستمیک را نداشته باشد. این عارضه یکی از شایعترین عوارض تهدیدکننده بینایی است و حدود ۴۱٪-۱۱/۴ از انواع گلوکوم اطفال را تشکیل می‌دهد.<sup>۵۰،۵۱</sup> پاتوژنز این بیماری مولتی فاکتوریال است که نتیجه آنها تغییر در مسیر خروجی زلالیه می‌باشد.

جراح تمایل به گذاشتن IOL پس از اسپیراسیون لنز داشته باشد، رویکرد لیمال ارجح است. در مورد هسته نرم کودکان، ویتراکتور برای برداشتن مواد عدسی کفایت می‌کند. برداشتن کل عدسی آب مروارید و قسمت قدامی زجاجیه با کاتر زجاجیه برای حفظ آناتومی کافی برای قراردادن IOL ثانویه در آینده و جلوگیری از کدورت دیررس هدف اصلی در درمان است.<sup>۳۵،۳۶</sup>

شواهد کنونی از انجام کپسولوتومی خلفی و به دنبال آن ویتراکتومی قدامی برای جلوگیری از کدورت محور بینایی در آینده به ویژه در کودکان زیر شش سال حمایت می‌کند. تکنیک‌های مختلفی را می‌توان برای انجام کپسولوتومی خلفی مورداستفاده قرار داد از جمله کپسولورکسیس مشابه کپسولوتومی قدامی، ویتراکتورکسیس و رادیوفرکونسی اندودیاترمی (Radio-frequency endodathermy).<sup>۳۷</sup> کاشت IOL در کودکان بالای دو سال قابل قبول و بی‌خطر است، اما در بیمارانی که کمتر از دو سال سن دارند، اختلاف نظر زیادی وجود دارد. نتایج مطالعه درمان آفاکیا نوزادان (IATS) نشان داد که نتایج بینایی در نوزادان زیر هفت ماه که برایشان IOL گذاشته می‌شود با گروهی که تحت درمان با لنز تماسی قرار می‌گیرند برابر است، ولی گروهی که تحت کارگزاری IOL قرار گرفته‌اند دچار عوارض بیشتری شدند و نیاز به جراحی‌های بیشتری داشتند.<sup>۳۸،۳۹</sup> نتایج مطالعه IOL under 2 نیز میزان بالاتر جراحی مجدد در کودکان زیر دو سالی که تحت کارگزاری لنز قرار گرفته بودند را نشان داد.<sup>۴۰</sup>

اندازه‌گیری کراتومتری و طول آگزیمال برای محاسبه پاور لنز داخل چشمی در چشم کودکان در مقایسه با بزرگسالان چالش‌برانگیزتر است و ممکن است نیاز به بررسی تحت بیهوشی داشته باشد. چشم‌های اطفال در مقایسه با چشم بزرگسالان دارای طول آگزیمال کوتاه‌تر، شیب قرنیه بیشتر با مقادیر کراتومتری بالاتر و عمق اتاق قدامی کوچکتر هستند.<sup>۴۱</sup> بنابراین، توصیه‌هایی برای کاهش قدرت IOL وجود دارد تا بیمار پس از عمل هیپرمتروپ باشد که در بزرگسالی به آمتریوپی تبدیل می‌شود و نیاز به تعویض IOL کاهش یابد.<sup>۴۲</sup>

توانبخشی بینایی پس از عمل یک چالش در آب مروارید مادرزادی است. برای کاهش بروز آمبلیوپی، استرابیسم و فیوژن ضعیف ضروری است که تصحیح اپتیکال در اسرع وقت شروع شود. راه‌های شایع تصحیح اپتیکال شامل کاشت IOL، عینک و لنزهای

آستیگماتیسم گردد، یا پس از درمان‌های جراحی گلوکوم، استرایسیم القا شود و همه اینها از عوامل ایجاد آمبلیوپی هستند.

در گلوکوم آفاکی با زاویه باز، خط اول درمان، درمان دارویی است و در صورت شکست درمان، اعم از عدم پاسخ کافی یا عدم تحمل دارویی، درمان جراحی پیشنهاد می‌گردد. در مقابل، در گلوکوم زاویه بسته که اکثراً به علت پوپیلری بلاک اتفاق می‌افتد، درمان اصلی، جراحی (Surgical iridectomy) است.

درمان دارویی به‌عنوان درمان اولیه یا کمکی پس از جراحی‌ها در گلوکوم آفاکیک کودکان کاربرد دارد. بتابلوکرها و مهارکننده‌های کربنیک انهیدراز مهمترین دسته‌های دارویی قابل استفاده در کودکان هستند. دو مساله مهم در داروها همیشه باید مدنظر قرار بگیرند، عوارض داروها و کمپلینانس بیمار در استفاده از آنها. برای مثال استازولامید که یک کربنیک انهیدراز قوی است و فشار چشم را خیلی خوب پایین می‌آورد، برای استفاده طولانی مدت در کودکان مناسب نیست چراکه عوارضی همچون کاهش رشد، توکسیسیته کبد و خستگی مزمن را باعث می‌شود. علاوه بر این در نوزادان باعث هایپرکاپنی و اسیدوز کلیوی، دهیدراسیون و بی‌اشتهایی می‌گردد.<sup>۶۲</sup>

به‌علل اخلاقی، معمولاً کودکان در مطالعات دارویی وارد نمی‌شوند. لذا اطلاعات در مورد عوارض و اثربخشی داروها در آنها اندک است. اثرات نامطلوب داروها به سن و وزن کودک بستگی دارد. برای مثال، سطح پلاسمایی دارو در کودکان به‌ویژه کمتر از دو سال، پس از تیمولول ۰/۲۵٪، نسبت به بزرگسالان که تیمولول ۰/۵٪ داده شده است، بسیار بیشتر است که ممکن است باعث عوارض جانبی خطرناکی مانند برونکواسپاسم و برادی‌کاردی گردد.<sup>۶۳</sup> برای همین بستن پونکتوم با انگشت به‌مدت چند دقیقه پس از ریختن دارو در چشم توصیه می‌گردد. تراوپروست (Travoprost) که یک آنالوگ پروستاگلندینی است، باعث ایجاد قرمزی کونژ، پیگمانتاسیون دور چشم و سوزش می‌شود. برخی از داروها می‌توانند عوارض جانبی تهدیدکننده حیات داشته باشند، در بچه‌های جوان به‌خصوص زیر سه سال، بریمونیدین (Brimonidine) که یک گیرنده آلفا آدرنرژیک انتخابی است، منع مصرف مطلق دارد زیرا با خستگی شدید، خواب‌آلودگی، و دپرفشن تنفسی همراه است. حتی در کودکان بزرگتر تا زیر هشت سال هم منع مصرف نسبی دارد و در تجربه نویسنده، در سنین حتی بالاتر هم به‌صورت شایعی باعث خواب‌آلودگی می‌گردد.

تظاهر بیماری با فشار داخل چشمی (IOP) بالا پس از جراحی می‌باشد. همچنین ممکن است بیمار با علائمی مانند فوتوفوبی مراجعه کند ولی این عارضه معمولاً تا زمان ایجاد اسبب عصب بینایی بدون علامت است. در نتیجه تشخیص بیماری براساس معاینه بالینی است و از آنجاکه این عارضه در هر زمانی پس از عمل می‌تواند ایجاد شود، اندازه‌گیری IOP در پیگیری بیماران الزامی است.

در حدود ۷۵٪-۹۴٪ از این گلوکوم از نوع زاویه باز است.<sup>۵۲و۵۱</sup> امروزه انواع زاویه بسته به‌دلیل پیشرفت در روش‌های جراحی لنزکومی و ویتراکومی کمتر شده است و به‌دلیل تغییرات آناتومیک در زاویه یا تغییر موقعیت ایریس ایجاد می‌شوند.

سن پایین در زمان جراحی یک ریسک فاکتور برای ایجاد این عارضه است. ریسک گلوکوم در بیمارانی که جراحی پیش از ۹ ماهگی انجام شده حدود ۳/۸ برابر به‌نسبت بیمارانی که پس از ۹ ماهگی جراحی شده‌اند بیشتر گزارش شده است.<sup>۵۳و۵۴</sup> از ریسک فاکتورهای دیگر این عارضه می‌توان به طول قدامی خلفی کوتاه‌تر چشم و آنومالی‌های سگمان قدامی (میکرو کورنه، PFV) اشاره کرد. قرنیه با قطر کمتر از ۱۰ mm یک ریسک فاکتور قوی برای ایجاد گلوکوم گزارش شده است.<sup>۴</sup> در مطالعه IATS ریسک ایجاد گلوکوم در بیماران با PFV، ۳/۱ برابر بیشتر بود.<sup>۵۵</sup> از دیگر فاکتورهای تاثیرگذار در ایجاد گلوکوم می‌توان به دوطرفه بودن کاتاراکت، باقی ماندن لنز ماتریال یا کورتکس اشاره کرد.

جایگذاری IOL با ریسک ایجاد گلوکوم همراه نیست.<sup>۵۷و۵۶</sup> در مطالعه IATS ریسک ایجاد گلوکوم ۵ و ۱۰ سال پس از جراحی در بیماران سودوفاک و آفاک یکسان بود. هرچند بعضی از مطالعات نشان داده‌اند که جایگذاری لنز داخل چشمی با کاهش ریسک گلوکوم همراه است.<sup>۶۱-۵۸</sup>

درمان گلوکوم آفاکیک کودکان چالش برانگیز است. در وهله اول، ارتباط با والدین باید کاملاً شفاف و براساس اعتماد باشد. باید برای مراقبت طولانی مدت از کودک و آموزش دایم والدین در این خصوص، اعتماد ایجاد شود. علاوه بر این اعتماد متقابل که برای درمان هر بیماری لازم است، مسابلی هم مختص به کودکان وجود دارد که در مدیریت بیماری بسیار تاثیرگذار است. برای مثال در کودکان افزایش فشار داخل چشم ممکن است باعث عیوب انکساری نزدیک‌بینی شود، اسکار قرنیه باقیمانده از ادم قبلی، می‌تواند منجر به

کنار همه اینها باید این نکته را هم مدنظر داشت که در کودکان با مصرف استروئید معمولا فشار چشم بیشتر و سریعتر از بزرگسالان افزایش پیدا می‌کند.<sup>۶۴</sup> وقتی درمان داروی شکست بخورد یا قابل تحمل نباشد، درمان جراحی در گلوکوم آفایک کودکان با زاویه باز ضرورت پیدا می‌کند. مهمترین آنها کارگذاری شانت (Glaucoma drainage device, GDD) است. میزان موفقیت ترابکولکتومی در این گروه از بیماران به نسبت شانت بسیار کمتر است.<sup>۶۵</sup> چراکه از طرفی در صورت عدم استفاده از آنتی‌فیبروتیک‌ها، تقریبا هیچ‌وقت بلب پایدار درست نمی‌شود و از طرف دیگر استفاده از آنها با خطر عوارضی همچون اندوفتالمیت تا آخر عمر همراه است.<sup>۶۶</sup>

## References

- Santana A, Waiswo M. The genetic and molecular basis of congenital cataract. *Arquivos brasileiros de oftalmologia* 2011;74: 136-42.
- Pichi F, Lembo A, Serafino M, Nucci P. Genetics of congenital cataract. *Pediatric cataract* 2016;57:1-4.
- Rahi JS, Dezateux C, British Congenital Cataract Interest Group. Congenital and infantile cataract in the United Kingdom: underlying or associated factors. *Investigative ophthalmology & visual science* 2000;41(8):2108-14.
- Gilbert C, Foster A. Childhood blindness in the context of VISION 2020: the right to sight. *Bulletin of the World Health Organization* 2001;79(3):227-32.
- Rahi JS, Sripathi S, Gilbert CE, Foster A. Childhood blindness in India: causes in 1318 blind school students in nine states. *Eye* 1995;9(5):545-50.
- Sheeladevi S, Lawrenson JG, Fielder AR, Suttle CM. Global prevalence of childhood cataract: a systematic review. *Eye* 2016;30(9): 1160-9.
- Johar SK, Savalia NK, Vasavada AR, Gupta PD. Epidemiology based etiological study of pediatric cataracts in Western India. *Indian journal of medical sciences* 2004;58(3):115-21.
- Heijl A, Leske MC. Cataract epidemiology. *Ophthalmology* 2007; 114(1):201.
- Khokhar SK, Pillay G, Dhull C, Agarwal E, Mahabir M, Aggarwal P. Pediatric cataract. *Indian journal of ophthalmology* 2017;65 (12):1340.
- Trumler AA. Evaluation of pediatric cataracts and systemic disorders. *Current opinion in ophthalmology* 2011;22(5):365-79.
- Mets MB. Eye manifestations of intrauterine infections. *Ophthalmology Clinics of North America* 2001;14(3):521-31.
- Mahalakshmi B, Therese KL, Devipriya U, Pushpalatha V, Margaritha S, Madhavan HN. Infectious aetiology of congenital cataract based on TORCHES screening in a tertiary eye hospital in Chennai, Tamil Nadu, India. *Indian Journal of Medical Research* 2010;131(4):559-64.
- Heon E, Barsoum-Homsy M, Cevrette L, Jacob JL, Milot J, Polemeno R, Musarella MA. The spectrum of associated ocular and systemic malformations. *Ophthalmic paediatrics and genetics* 1992;13(2):137-43.
- Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Transactions of the American Ophthalmological Society* 1997;95:487.
- Vasavada AR, Praveen RM, Nath V, Dave K. Diagnosis and management of congenital cataract with preexisting posterior capsule defect. *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 2004; 30(2):403-8.
- Goldenberg MF. Persistent fetal Vasculature an integrated interpretation of the signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1997;124:587-626.
- Lutty GA, McLeod DS. Development of the hyaloid, choroidal and retinal vasculatures in the fetal human eye. *Progress in retinal and eye research* 2018;62:58-76.
- Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous: the Jackson Memorial Lecture. *American journal of ophthalmology* 1955;40 (3):317-31.
- Shastri BS. Persistent hyperplastic primary vitreous: congenital malformation of the eye. *Clinical & experimental ophthalmology* 2009;37(9):884-90.
- Silbert M, Gurwood AS. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Clinical eye and vision care* 2000;12(3-4):131-7.
- Payabvash S, Anderson JS, Nascene DR. Bilateral persistent fetal vasculature due to a mutation in the Norrie disease protein gene. *The Neuroradiology Journal* 2015;28(6):623-7.
- Galal AH, Kotoury AI, Azzab AA. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: an Egyptian family supporting a rare autosomal dominant inheritance. *Genetic counseling (Geneva, Switzerland)* 2006;17(4):441-7.
- Rajavi Z and Sabbaghi H. Congenital cataract screening perspective 2016.
- Russell HC, McDougall V, Dutton GN. Congenital cataract. *BMJ* 2011;342.
- Wilson ME. Pediatric cataracts: overview. Ases: aao. org. *Diunduh* 2015;11.
- Mohammadpour M, Shaabani A, Sahraian A, Momenaei B, Tayebi F, Bayat R, Mirshahi R. Updates on managements of pediatric cataract. *Journal of Current Ophthalmology* 2019;31(2):118-26.
- Haddrill M and Slonim C. Congenital Cataracts. 2016.
- Atkinson J, Anker S, Bobier W, Braddick O, Durden K, Nardini M, Watson P. Normal emmetropization in infants with spectacle correction for hyperopia. *Investigative ophthalmology & visual science* 2000;41(12):3726-31.
- Vasavada AR, Nihalani BR. Pediatric cataract surgery. *Current Opinion Ophthalmology* 2006;17(1):54-61.
- Lambert SR, Lynn MJ, Reeves R, Plager DA, Buckley EG, Wilson ME. Is there a latent period for the surgical treatment of children with dense bilateral congenital cataracts?. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2006;10 (1):30-6.
- Nallasamy S, Davidson SL, Kuhn I, Mills MD, Forbes BJ, Anninger WV, Stricker PA. Simultaneous bilateral intraocular surgery in children. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2010;14(1):15-9.
- Wilson ME, Bluestein EC, Wang XH, Apple DJ. Comparison of mechanized anterior capsulectomy and manual continuous capsulorhexis in pediatric eyes. *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 1994;20(6):602-6.
- Kochgaway L, Biswas P, Paul A, Sinha S, Biswas R, Maity P, Banerjee S. Vitrectorhexis versus forceps posterior capsulorhexis in pediatric cataract surgery. *Indian Journal of Ophthalmology* 2013;61(7):361.
- Ahmadieh H, Javadi MA, Ahmady M, Karimian F, Einollahi B, Zare M, Dehghan MH, Mashyekhi A, Valaei N, Soheilani M, Sajjadi H. Primary capsulectomy, anterior vitrectomy, lensectomy, and posterior chamber lens implantation in children: limbal versus pars plana. *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 1999;25(6):768-75.
- Lloyd IC, Ashworth J, Biswas S, Abadi RV. Advances in the man-

- agement of congenital and infantile cataract. *Eye* 2007;21(10):1301-9.
36. Raina UK, Bhambhwani V, Gupta A, Bhushan G, Seth A, Ghosh BJJPO and Strabismus. Comparison of transcorneal and pars plana routes in pediatric cataract surgery in infants using a 25-gauge vitrectomy system. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus* 2016;53(2):105-12.
  37. Lloyd IC, Lambert SR, editors. Congenital cataract: a concise guide to diagnosis and management. *Springer* 2016.
  38. Plager DA, Lynn MJ, Buckley EG, Wilson ME, Lambert SR, DuBois L, Lynn M, Drews-Botsch C, Hartmann EE, Everett DF, Russell B. Complications in the first 5 years following cataract surgery in infants with and without intraocular lens implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. *American journal of ophthalmology* 2014;158(5):892-8.
  39. Poole ZB, Trivedi RH, Wilson ME. Primary IOL implantation in children: the effect of the Infant Aphakia Treatment Study on practice patterns. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2019;23(4):228-30.
  40. Solebo AL, Russell-Eggitt I, Cumberland PM, Rahi JS. Risks and outcomes associated with primary intraocular lens implantation in children under 2 years of age: the IoLunder2 cohort study. *British Journal of Ophthalmology* 2015;99(11):1471-6.
  41. Kekunnaya R, Gupta A, Sachdeva V, Rao HL, Vaddavalli PK, Prakash VO. Accuracy of intraocular lens power calculation formulae in children less than two years. *American journal of ophthalmology* 2012;154(1):13-9.
  42. Fan DS, Yip WW, Yu CB, Rao SK, Lam DS. Updates on the surgical management of paediatric cataract with primary intraocular lens implantation. *ANNALS-ACADEMY OF MEDICINE SINGAPORE* 2006;35(8):564.
  43. Baćani B, Ćorak M, Mandić Z. Visual rehabilitation after congenital cataract surgery. *Acta clinica Croatica* 2002;41(4 Suppl-OPHTHALMOL):71-5.
  44. Narendran K. Visual rehabilitation in pediatric cataract. *J Coll Ophthalmol Sri Lanka* 2015;27-32.
  45. Gogate P, Patil S, Kulkarni A, Sahasrabudhe M, Shah M, Mahadik A, Sane S, Bhasa D. Unilateral congenital and developmental cataracts in children in India: How useful were long-term outcomes of surgery? Miraj pediatric cataract study 4. *The Asia-Pacific Journal of Ophthalmology* 2015;4(6):376-80.
  46. Baden C, Shija F, Lewallen S, Courtright P, Hall A. Glaucoma after pediatric cataract surgery in a population with limited access to care. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2013;17(2):158-62.
  47. Shrestha UD, Shrestha MK. Visual Axis Opacification in Children Following Paediatric Cataract Surgery. *Journal of the Nepal Medical Association* 2014;52(196).
  48. Phatak S, Lowder C, Pavesio C. Controversies in intraocular lens implantation in pediatric uveitis. *Journal of Ophthalmic Inflammation and Infection* 2016;6(1):1-8.
  49. Wilson ME, Trivedi RH. Pediatric cataract surgery. In Albert and Jakobiec's Principles and Practice of Ophthalmology 2022(pp. 1585-1605). *Cham: Springer International Publishing*.
  50. Tam EK, Elhusseiny AM, Shah AS, Mantagos IS, VanderVein DK. Etiology and outcomes of childhood glaucoma at a tertiary referral center. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2022;26(3):117-e1.
  51. Simons AS, Casteels I, Grigg J, Stalmans I, Vandewalle E, Lemmens S. Management of childhood glaucoma following cataract surgery. *Journal of Clinical Medicine* 2022;11(4):1041.
  52. Kirwan C, O'Keefe M. Paediatric aphakic glaucoma. *Acta ophthalmologica Scandinavica* 2006;84(6):734-9.
  53. Rabiah PK. Frequency and predictors of glaucoma after pediatric cataract surgery. *American journal of ophthalmology* 2004;137(1):30-7.
  54. Abdelmassih Y, Beaujeux P, Dureau P, Edelson C, Caputo G. Incidence and risk factors of glaucoma following pediatric cataract surgery with primary implantation. *American Journal of Ophthalmology* 2021;224:1-6.
  55. Beck AD, Freedman SF, Lynn MJ, Bothun E, Neely DE, Lambert SR, Infant Aphakia Treatment Study Group. Glaucoma-related adverse events in the Infant Aphakia Treatment Study: 1-year results. *Archives of ophthalmology* 2012;130(3):300-5.
  56. Freedman SF, Kraker RT, Repka MX, Wallace DK, de Alba Campomanes A, Yanovitch TL, Orge FH, Gearinger MD, Pediatric Eye Disease Investigator Group. Incidence and management of glaucoma or glaucoma suspect in the first year after pediatric lensectomy. *JAMA ophthalmology* 2020;138(1):71-5.
  57. Solebo AL, Rahi JS. Glaucoma following cataract surgery in the first 2 years of life: frequency, risk factors and outcomes from IoLunder2. *British Journal of Ophthalmology* 2020;104(7):967-73.
  58. Chen TC, Walton DS, Bhatia LS. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Archives of ophthalmology* 2004;122(12):1819-25.
  59. Lawrence MG, Kramarevsky NY, Christiansen SP, Wright MM, Young TL, Summers CG. Glaucoma following cataract surgery in children: surgically modifiable risk factors. *Transactions of the American Ophthalmological Society* 2005;103:46.
  60. Swamy BN, Billson F, Martin F, Donaldson C, Hing S, Jamieson R, Grigg J, Smith JE. Secondary glaucoma after paediatric cataract surgery. *British journal of ophthalmology* 2007;91(12):1627-30.
  61. Şahin A, Çaça I, Cingü AK, Türkcü FM, Yüksel H, Şahin M, Cinar Y, Ari Ş. Secondary glaucoma after pediatric cataract surgery. *International journal of ophthalmology* 2013;6(2):216.
  62. Matthews YY. Drugs used in childhood idiopathic or benign intracranial hypertension. *Archives of Disease in Childhood-Education and Practice* 2008;93(1):19-25.
  63. Mandal AK, Netland PA. Glaucoma in aphakia and pseudophakia after congenital cataract surgery. *Indian journal of ophthalmology* 2004;52(3):185-98.
  64. Brookes JL, Khaw PT. Steroid response in children. *Clinical & Experimental Ophthalmology* 2005;33(3):229-30.
  65. Bellows AR, Johnstone MA. Surgical management of chronic glaucoma in aphakia. *Ophthalmology* 1983;90(7):807-13.
  66. Yoon PS, Singh K. Update on antifibrotic use in glaucoma surgery, including use in trabeculectomy and glaucoma drainage implants and combined cataract and glaucoma surgery. *Current opinion in ophthalmology* 2004;15(2):141-6.

## Approach and management of congenital cataract: A review article

Parisa Abdi M.D.\*  
 Zakieh Vahedian M.D.  
 Atefeh Dehghani M.D.  
 Mona Safizadeh M.D.  
 Elias Khalilipour M.D.

Department of Ophthalmology,  
 School of medicine, Tehran  
 University of Medical Sciences,  
 Tehran, Iran.

\* Corresponding author: South Kargar St.,  
 Farabi Eye Hospital, Tehran, Iran.  
 Tel: +98-21-55424260  
 E-mail: paris.abdi@gmail.com

### Abstract

Received: 21 June. 2023 Revised: 28 June. 2023 Accepted: 16 July. 2023 Available online: 23 July. 2023

Congenital cataract refers to the presence of any opacity in the lens at birth or during early childhood. Cataracts in children can manifest as unilateral or bilateral, congenital or acquired, with specific inheritance patterns or occurring sporadically. Additionally, the condition can be stable or progressive. Congenital cataracts can be associated with certain systemic diseases, or they may occur in the eye of an otherwise healthy child in isolation. Congenital cataract is one of the main causes of blindness in childhood. According to the report of the World Health Organization in 2001, congenital cataract is responsible for about 5 to 20 percent of cases of childhood blindness in the world based on different geographical regions. Untreated cataract in children leads to a tremendous social, economic and emotional burden for the child, family and society. Common complaints associated with congenital cataracts often include leukocoria (white pupil), reduced vision, a child's inability to track objects up close, light sensitivity leading to eye closure, squinting, the presence of either small eyes (microphthalmos) or large eyes (buphthalmos), strabismus (eye deviation), and abnormal eye movements such as nystagmus. Childhood cataract-related blindness can be cured with early detection and appropriate management. Managing pediatric cataracts is a challenge. Increased intraoperative complications compared to adults, tendency to increase postoperative inflammation, associated with complications such as aphakic glaucoma and persistent fetal vasculature, change in refractive status of the eye, and tendency to develop amblyopia, all complicate the achievement of good vision. Congenital cataract has a good prognosis if it is diagnosed early and surgery is performed before 6 weeks. Factors that may adversely affect the outcome, include the presence of unilateral cataract, presence of nystagmus, strabismus, or any ocular defect such as microphthalmos and PFV. Pediatric cataract surgery has evolved over the years, and with improved knowledge about myopic shift and axial growth, outcomes for these patients have become more predictable. Optimal results depend not only on effective surgery, but also on careful postoperative care and visual rehabilitation. Hence, it is the combined effort of parents, surgeons, anesthesiologists, pediatricians and optometrists that can make the difference.

**Keywords:** aphakic, congenital cataract, persistent fetal vasculature.

Copyright © 2023 Abdi et.al. Published by Tehran University of Medical Sciences.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution-Non-Commercial 4.0 International license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

Non-commercial uses of the work are permitted, provided the original work is properly cited.