

Tytuł: Leczenie operacyjne za?my z wszczepem sztucznej soczewki u dziecka z zespo?em Patau. /
Cataract surgery with intraocular lens implantation in child with Patau syndrome.

S?owa kluczowe: ZA?MA JAKO?? ?YCIA ZESPÓ? PATAUA PRZETRWA?A B?ONA NACZYNIOWA
SOCZEWKI PRZETRWA?E PIERWOTNE CIA?O SZKLISTE SZCZELINY T?CZÓWKI

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

Autorzy:

Joanna J?drzejczak-M?odziejewska - Klinika Okulistyki, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w
Warszawie

Wojciech Hautz - <p>Klinika Okulistyki, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

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

Streszczenie:

Cel:

Celem pracy jest przedstawienie leczenia operacyjnego wrodzonej za?my z wszczepem sztucznej soczewki wewn?trzga?kowej u dziecka z zespo?em Patau (trisomia 13).

Materia? i metody:

Badanie przeprowadzono u 4 letniej dziewczynki. Przed dwoma laty u dziecka przeprowadzono operacj? za?my z wszczepem sztucznej soczewki wewn?trzga?kowej oka prawego. U dziecka stwierdzono charakterystyczne nieprawid?owoci w narz?dzie wzroku. Diagnoza trisomii 13 zosta?a potwierdzona karyotypowo.

Wyniki:

Stwierdzono nieprawid?owoci w narz?dzie wzroku: szczelin? t?czówki w kwadrancie dolno-nosowym, przednio-tyln? form? przetrwa?ego pierwotnego cia?a szklistego (ang. PHPV), przetrwa?? b?on? naczyiniow? soczewki (ang. PTVL), szczelin? soczewki i za?m? w oku prawym. Leczenie operacyjne przeprowadzono z dobrym efektem anatomicznym i czynno?ciowym. Dwa lata po leczeniu operacyjnym nie stwierdzono decentracji czy przemieszczenia sztucznej soczewki

Wnioski:

Dziecko ze stwierdzeniem szczeliny t?czówek w kwadrantach dolno-nosowych i za?m? z towarzyszy?cymi innymi objawami ogólnymi i dysmorficznymi wymaga badania karyotypu w kierunku trisomii 13. Dziecko z trisomi? 13 i zaburzeniami widzenia poddaj?cymi si? leczeniu operacyjnemu powinno by? leczone w celu poprawy jako?ci ?ycia.

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 under went 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.