

A Debreceni Orvostudományi Egyetem Szemklinikájának (igazgató: Alberth Béla egyetemi tanár) közleménye

Lenticonus posterior esete

Vámosi P. és Módis L.

A lenticonus posterior (LP) a szemlencse veleszületett alakú anomáliája. Magyarországon közlésünk az első, az irodalomban pedig eddig mintegy 100 esetről tudnak. A lencse hátsó felszínének kiboltosulása rendszerint centralis, mi ritkaságnak számító excentrikus elhelyezkedésű LP-ről számolunk be. Szövetteni vizsgálattal a hátsó tok elvékonyodását és heterotop lencsehámot találtunk az elváltozás helyének megfelelően. Bár a LP ritka betegség, korai felismerése mégis igen fontos a következtében kialakuló amblyopia megelőzése miatt.

Kulcsszavak: Lenticonus posterior, szövettani feldolgozás

Case of posterior lenticonus

Lenticonus posterior (LP) is a congenital anomaly of the lens. In Hungary our publication is the first, and there are about one hundred cases known in the literature. The bulging of the posterior surface of the lens is usually central, but we report on a rare excentric LP. Histological examinations showed the thinning of the posterior capsule and heterotopic lens epithelium due to the place degeneration. Although LP is an infrequent disease, its early recognition is highly significant in the prevention of outcoming amblyopia.

Keywords: Lenticonus posterior, histological examinations

Bevezetés

A lenticonus posterior (ezután LP) a szemlencse veleszületett alakú anomáliái közé tartozik. A betegségben a lencse hátsó felszínének kör (ill. ritkán ovális) alakú szférikus vagy kónikus kitüremkedését látjuk az üvegtest felé. A szférikus LP-t *Elsching* [7] nyomán nevezhetjük lentiglobus posteriornak is. A lenticonust *Becker* [1] írta le először szövettanilag nyúl szemén, majd *Meyer* [16] 1888-ban klinikailag is megfigyelte. Magyarországon ezidáig nem írták le a betegséget, az irodalomban pedig mintegy 100 esetet közöltek.

Esetismertetés

S. B. 4,5 éves fiút óvodai rutin szemészeti vizsgálaton szűrték ki féloldali amblyopia miatt. Az egyéni és családi anamnesisben említésre méltó esemény nem volt. Részletes gyermekgyógyászati vizsgálat eltérést nem talált, a gyermek pszichoszomatikus fejlettsége korának megfelelő volt.

Szemészeti vizsgálata során kétoldali ferde cornea astigmatiát találtunk. Szemüveggel visusa jobb oldalt 0,15-ra, bal oldal 1,0-re volt javítható. Jobb szemével nasalisán, paramacularisan fixált. Réslámpás vizsgálattal a jobb oldalon, a lencse hátsó felszínén, az optikai tengelytől temporálsan az üvegtestbe domborodó, szférikus kitüremkedést találtunk. A kidomborodás belső felszínén durva pigmentszemcséket, előtte a lencse hátsó

kérgében nagyobb szemcsés homályt láttunk. (1. ábra). Az üvegtest tiszta, a fundus kornak megfelelő volt. A bal szem teljesen épnek bizonyult.

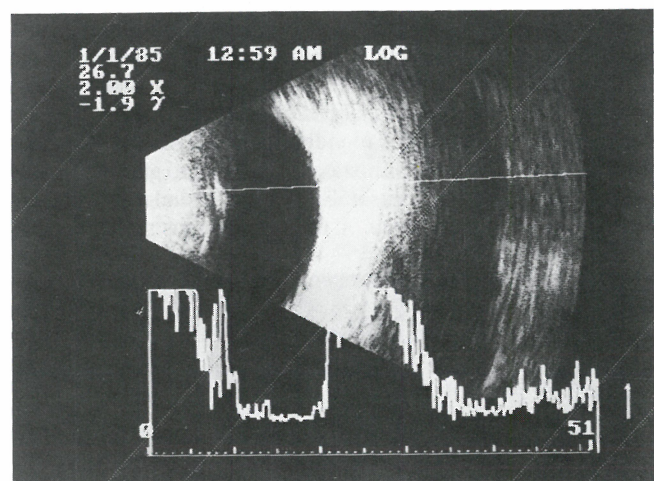


1. ábra. Az erősen temporalis irányba tekintő jobb szemén tágitott pupilla mellett jól látszik a lencse hátsó felszínén az optikai tengelytől temporálsan elhelyezkedő lenticonus posterior

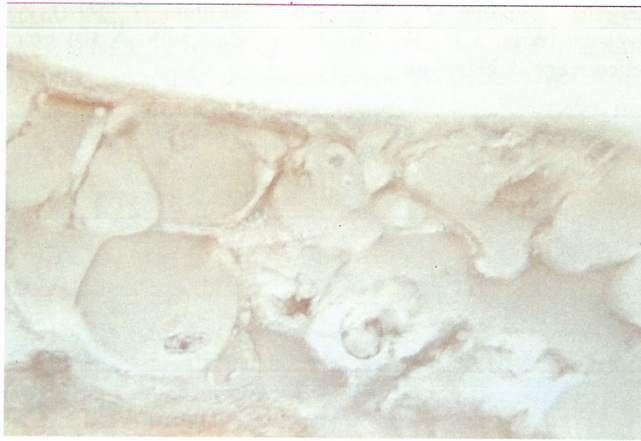
A jobb szem B-kép ultrahang vizsgálata során a lencse hátsó felszínének fokozott reflektivitását találtuk. A-képen magas túske volt látható az elváltozás helyének megfelelően (2. ábra).

Mivel a jobb szemén a visus a törési hiba korrekciója és a bal szem takarása ellenére sem kezdett el javulni, ezért 3 hónap elteltével a LP-os szemén intracapsularis hályogműtétet végeztünk. A műtét után 1 hónappal az operált szemre + 15,0 D-ás tartósan hordható lágy kontaktlencsét illesztettünk, amit a gyermek váltott takarás mellett azóta is hord. A műtét óta 1,5 év telt el, jelenleg a visus 0,25cc; 1,0cc, a szemállás párhuzamos, a fixáció jobb oldalt is centrális.

Elvégeztük az eltávolított szemlencse szövettani feldolgozását is. A rutin haematoxylin eosin festésen kívül, PAS és Picrosyrus hisztokémiai reakciót alkalmaztunk. A hámborítás az elülső felszínen épnek bizonyult, de patológias módon túlterjedt az ekvátoron és helyenként megkettőződve beborította a LP felszínét is. A hátsó tok vastagsága általában normális volt, viszont a lenticonus felett elvékonyodott lencsetokot találtunk. A hátrafelé boltosuló kéreg nagy területen cataractára jellemző,



2. ábra. Az ultrahangvizsgálat során B-képen a lencse hátsó felszínének fokozott reflektivitását találtuk. A-képen magas túske volt látható az elváltozás helyének megfelelően



3. ábra. A lenticulus felett elvékonyodott hátsó tok a Morgagni-féle gömbszerkezetekkel (HE 250x)

típusos Morgagni-féle gömbszerkezetet mutatott (3. ábra). Az ilyen fiatal korban szokatlanul homogén, amorf szerkezetű magban pedig heterotop sejtmagképzés volt megfigyelhető.

Megbeszélés

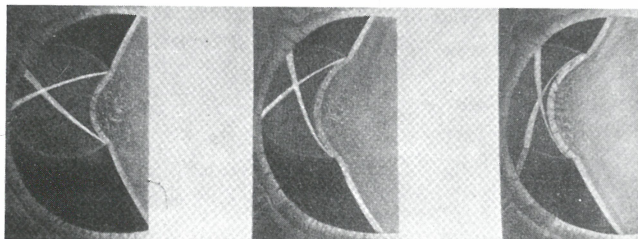
A LP incidenciája 1:100.000 [4], sokkal gyakoribb tehát, mint az elülső lencsefelszín hasonló deformitása. A betegség az esetek többségében féloldali, a férfiak és nők aránya 2:3 [6]. A LP rendszerint monosymptomás, de előfordulhat más fejlődési rendellenességekkel társulva is, mint pl. microphthalmus, coloboma lentis, -iris, -chorioideae, esotropia, exotropia, Duane syndroma [6]. A betegség szövődhet familiaris hyperglycinuriával is [18]. Az autosom dominans öröklésmentű, haematuriával és süketességgel járó Alport syndromához is társulhat ritkán LP [10].

A LP diagnózisban a legkarakterisztikusabb vonás a lencse hátsó felszínének kör vagy ovális alakú kitéremkedése, ami csaknem mindig centrálisan látható. Jóval ritkábban – az általunk közölt eset is ilyen –, az elváltozás excentrikus elhelyezkedésű [13]. Elvéve egymás mellett több ectasia figyelhető meg [8].

Az esetek mintegy 80%-ában a LP-ban különböző denzitású és alakú homályok láthatók [3]. Mindezen elváltozásokat saját betegünkön is megfigyelhettük.

Máskor, a kezdeti stádiumban a lencse hátsó felszínén optikailag tiszta „oilglobule = olajcso” figyelhető meg. Ha ezen szentütkörrel keresztül nézünk, az erek a funduson a környezetéhez képest nagyítva látszanak az erősen myopiás fénytörés miatt [6]. Skiaszkópiával ilyenkor eltérő irányú árnyékhaladást látunk a lencse különböző fénytörésű részeinek megfelelően [12].

Diagnosztikus értékűnek mondják azt a vizsgálatot is, amikor keskeny rést vetítve az elváltozásra, a különböző görbületi sugarú lencsefelszínek találkozásától két fénycsóva indul ki és kereszttezi egymást az üvegtestben. A rést a lenticulus szélétől annak



4. ábra. A fénycsóvák nyíló olló szárai emlékeztető mozgása a LP réslámpás vizsgálatában (Franceschetti és Rickli után)

csúcsa felé mozgatva a két fénycsóva nyíló olló száraihoz hasonló mozgást ír le [8]. (4. ábra).

LP-ban az ultrahangvizsgálat különösen akkor tesz hasznos szolgálatot, ha az elváltozásban homályok vannak és ezért a szem hátsó szegmentuma más módon nem vizsgálható.

Differenciáldiagnosztikai szempontból elsősorban a lencse egyéb alakú anomáliái közül néhány, úgymint a lenticulus anterior, a lenticulus duplex, és a lenticulus internus, valamint a cataracta polaris posterior és a persistáló hyperplasticus primer üvegtest elülső formája jön szóba [12].

A LP terápiájában általánosan elfogadott nézet, hogy minden olyan szemet meg kell operálni, ahol 1–2 hónapon belül megfelelő pleoptikai és ortoptikai kezeléssel nem lehet centrális fixációt és 0,5-nél nagyobb látásélességet elérni. A legtöbb szerző intracapsularis hályogműtétet, majd tartósan hordható lágy kontaktlencse illesztését javasolja. [5, 12, 20]. A műtét után az esetek többségében természetesen még további hosszúságú ortoptikai kezelésre van szükség.

A LP etiológiájára számos magyarázat született. Bourne és mtsai [2] patkányokon leírták a hátsó lencsetok öröklődő repedését, ami a későbbiekben LP kialakulásához vezetett. Petry [17] tompa sérülést követően a hátsó lencsetok repedését és a kéreg kitéremkedését, azaz traumás LP-t talált. Marsch [15] szerint a betegséget, különösen gyermekkorban, a zonula lencsetokra kifejtett vongáló hatása okozza. Nem ritkán látható LP mellett arteria hyaloidea persistens, ami Vogt [19] szerint csupán véletlen együttes előfordulás, de elképzelhető az is, hogy a perzisztáló üvegtesti artéria kórokként szerepel [9]. A Khalil és Saheb [11] által leírt esetben szövettanilag is igazolható volt a hátsó tok veleszületett vékonyága. Elképzelésük szerint a gyenge hátsó tok nem képes ellenállni az intracapsularis nyomásnak, rostjai idővel megnyúlnak, a kéreg kitéremkedik, miközben megbomlik a normális lamellaris szerkezet, beivódás következik be és cataracta fejlődik ki. A Makley [14], valamint a Franceschetti és Rickli [8] által közölt esetekben elvégzett szövettani vizsgálat heterotop lencsehámot talált az elváltozásnak megfelelően. Esetünkben a LP-nak megfelelően elvékonyodott hátsó tok és a heterotop lencsehám egyaránt megfigyelhető volt, de emellett érintettek találtuk az embrionális magot is. Ez utóbbi szokatlanul homogén, amorf szerkezetű volt és benne heterotop magképzés volt látható.

Bár a LP rendszerint sporadikus, adatok bizonyítják, hogy a betegség öröklődhet is, főként a kétoldali esetek [3,5]. Az öröklésment rendszerint autosom dominans, ritkábban autosom recessiv.

A fentiekből kitűnik, hogy a LP polietiológiájú betegség, amivel ugyan ritkán találkozunk, de differenciál diagnosztikai szempontból mégis jelentősége van. Korai felismerése pedig, hasonlóan a congenitalis cataractához, igen fontos a következtében kialakuló amblyopia megelőzése miatt.

Irodalom

1. Becker O.: Anatomie der gesunden und kranken Linse Wiesbaden, J. F. Bergmann p. 125 (1883).
2. Bourne M. C., Campbell D. A. and Pyke M.: Cataract associated with a hereditary retinal lesion in rats. Brit J. Ophthalmol 22, 608 (1938).
3. Butler T. H.: Posterior lenticulus Arch Ophthalmol 3, 425 (1930).
4. Butler T. H.: Lenticulus posticum and allied anomalies at the posterior pole Trans Ophthalmol Soc UK 57, 412 (1938).
5. Crouch E. R., Parks M. M.: Management of posterior lenticulus complicated by unilateral cataract Am J Ophthalmol 85, 503 (1978).
6. Duke-Elder S.: Normal and Abnormal Development vol 3 part 2, pp 700, Duke-Elder S. (ed): System of Ophthalmology London, Henry Kimpton Publishers Limited (1964).

7. *Elschnig A.*: Lenticonus posterior Klin Mbl Augenheilk 33, 239 (1895).
8. *Franceschetti A. and Rickli H.*: Posterior (excentric) lenticonus Arch Ophthalmol 51, 499 (1954).
9. *von Hess C.*: Über foetale Rupturen der hinteren Linsenkapsel und über Lenticonus posterior Ztschr Augenheilk, 1, 427 (1899).
10. *Kapoor S.*: Familial anterior and posterior lenticonus Ophthalmologica 178, 186 (1979).
11. *Khalil M. and Saheb N.*: Posterior lenticonus Ophthalmology 91, 1429 (1984).
12. *Lang G. K., Naumann G. O. H.*: Zur Klinik Linsenkapsel und Differentialdiagnose des Lentiglobus posterior Klin Mbl Augenheilk 183, 489 (1983).
13. *Lisch K.*: Über kongenitale Formanomalien der Linse Graefes Arch Ophthalmol 157, 287 (1956).
14. *Makley T. A.*: Posterior lenticonus. Report of a case with histologic findings Am J Ophthalmol 39, 308 (1955).
15. *Marsh E. J.*: Lenticonus posterior. Further study Arch Ophthalmol 8, 804 (1932).
16. *Meyer F.*: Ein Fall von Lenticonus posterior Zbl Prakt Augenheilk 12, 41 (1888).
17. *Petrys F.*: Lenticonus posterior traumaticus Klin Mbl Augenheilk 159, 87 (1971).
18. *Reccia R., Magli A., Pignalosa B. et al.*: Rare association of hyperglycinuria and lenticonus in two members of the same family Ophthalmologica 178, 131 (1979).
19. *Vogt A.*: Über Lenticonus axialis und periphericus posterior Klin Mbl Augenheilk 77, 709 (1926).
20. *Zehetbauer G.*: Über Lenticonus posterior Klin Mbl Augenheilk 158, 395 (1971).

Cím: **dr. Vámosi Péter**
Debreceni Orvostudományi Egyetem
Szemészeti Klinika
4012 Debrecen, Nagyterdei krt. 98.