

KONGENITALNI GLAUKOM

MUSTAFA SEFIĆ*

Kongenitalni glaukom je nasljedni oblik glaukoma koji se manifestira već nakon rođenja, ali može i kod male djece. Razlog nastanka ove forme glaukoma je intrauterini poremećaj razvoja komornog kuta uslijed čega dolazi do poremećaja odtoka očne vodice iz očne jabučice i posljedičnog porasta intraokularnog tlaka. To uzrokuje povećanje volumena očne jabučice tako da novorođenčad ili dojenčad imaju izrazito velike oči sa svim daljnjim posljedicama. Liječi se operativno i katkada su potrebne dvije ili tri operacije.

Deskriptori: KONGENITALNI GLAUKOM, POREMEĆAJ RAZVOJA

Kongenitalni (konatalni, urođeni) glaukom nastaje kao posljedica anomalnog formiranja komornog kuta tokom intrauterinog razvoja. Tu se radi o nepravilno formiranom komornom kutu i otežanoj normalnoj eliminaciji očne vodice sa posljedičnim porastom intraokularnog tlaka i promjenama struktura oka. Kada se pojavljuje kod novorođene djece govorimo o glaucoma congenitum, u doba dojenčeta glaucoma infantilis te u ranom djetinjstvu (iza druge godine života) glaucoma juvenilis. Svakako je pretpostaviti da postoje i prelazni oblici prema simpleks glaukomu odraslih.

Kongenitalni glaukom ima veliki socijalni značaj jer se javlja 1:10000 porođaja, u domovima slijepih šticećenika djeca s kongenitalnim glaukom čine oko 10%. Oko 65% bolesnika su muška djeca, a u 80% slučajeva javlja se bilateralno. Često anamnestički kod rodbine nalazimo slične oblike glaukoma (1).

Pregled djeteta na glaukom se vrši na nešto specifičan način u odnosu na pregled odraslih. U prvom redu nema dobrog pregleda bez primjene opće

anestezije. Mjerenje intraokularnog tlaka vrši se aplanacionom tonometrijom kod položaja djeteta na bok. Impresioni tonometar po Schiotzu daje lažne, manje rezultate zbog malog sklerealnog rigiditeta ovojnica oka dojenčeta.

Aplanacioni tonometar po Goldmannu se nalazi na biomikroskopu, pa se uspavano dijete prinosi stalku za instrumente položeno na bok, tako da se mjeri tlak na "gornjem" i "donjem" oku. Prethodno se sa biomikroskopa demontira držač za glavu. Jednostavnija je primjena Dragerove modifikacije aplanacionog tonometra koja omogućava precizno mjerenje u ležećem položaju na leđima. Iako se u ovim slučajevima povišeni intraokularni tlak računa prema istim kriterijima kao kod odraslih, treba biti krajnje oprezan pri vrijednostima preko 18,5 mm Hg (2,5 kPa), posebno kada postoji još neki simptom kongenitalnog glaukoma. Treba znati da su vrijednosti intraokularnog tlaka kod novorođenčeta niže za 0,5 mm Hg nego kod odraslih. Kod djece od dvije do pet godina starosti u uslovima opće halotanske anestezije (prije operacije strabizma) dobivene su prosječne vrijednosti intraokularnog tlaka od 11 mm Hg sa SD od 2 mm Hg.

Gonioskopijom zdravog novorođenčeta vidimo da u komornom kutu nema pigmentacije, da je trabekulum veoma sličan okolnom tkivu, da je skleralni greben nedovoljno

razvijen, da u Schlemmovom kanalu nema endogene pigmentacije, a da u vrhu kuta postoje mezodermalni ostaci i sitne krvne žilice (2). Kod kongenitalnog glaukoma postoji i razlika u refrakciji oka, tako u $\frac{2}{3}$ slučajeva nailazimo na miopiju, a u $\frac{1}{4}$ slučajeva na astigmatizam. Kongenitalni glaukom dijelimo na primarni kongenitalni glaukom, sekundarni kongenitalni glaukom i sindrome udružene sa kongenitalnom glaukomom.

Primarni kongenitalni glaukom s otvorenim kutom je najčešći oblik glaukoma kod novorođenčadi i dojenčadi. Najčešće se otkriva u ranim mjesecima života. Javlja se kao hydrophthalmus (glaucoma congenitum kod novorođenčadi i glaucoma infantilis kod dojenčadi) te kao glaucoma juvenilis (poslije 2. druge godine života). Uzrok pojave urođenog glaukoma je anomalija u embrionalnom razvoju komornog kuta-njegovog vrha koji se stvara kao kutni prostor u do tada kompaktnom mezodermu (resorpcijom embrionalnog tkiva ili fenomenom "clivagea"), cijepanja kuta uz istovremeno formiranje funkcionalno sposobnog drenažnog sistema koji čine trabekulum, Schlemmov kanal i odvodni intraskleralni putovi. Izolirani poremećaj razvoja vrha kuta dovodi do pojave tzv. primarnog kongenitalnog glaukoma. Kako je vrh komornog kuta i njegovo oblikovanje, samo dio embriogeneze

*Klinički Univerzitetski centar Sarajevo
Klinika za očne bolesti

Adresa za dopisivanje:
Prof. dr. sc. Mustafa Sefić
71000 Sarajevo, Bolnička 25
Bosna i Hercegovina

prednjeg segmenta oka i formiranja prednje očne sobice u cjelini, jasno je da su veoma često anomalije vrha kuta vezane za ostale greške razvoja prednjeg mezoderma i okolnih struktura (3).

Kao što sam spomenuo, uzrok nastanka hidroftalmusa leži u anomalnom razvoju komornog kuta i drenažnog sistema trabekuluma te Schlemmovog kanala. Postoje dvije hipoteze nastanka ove vrste glaukoma. Prva ukazuje da je Schlemmov kanal primarno prisutan i funkcionalno sposoban a pristup za očnu vodicu je onemogućen anomalnim razvojem vrha kuta (ili je cijepanje kuta nedovoljno pa postoji "visok" pripoj irisa ili je kut premošten tzv. lig. pectinatum persistens). U ovakvim slučajevima goniotomija rješava problem (4). Druga hipoteza ukazuje da je vrh kuta dovoljno duboko formiran, ali da je trabekulum izmijenjen, Schlemmov kanal može i primarno da nedostaje dok se gonioskopski vidi mezodermalno tkivo prožeto krvnim žilama.

Kliničkom slikom kongenitalnog glaukoma dominiraju primarne i sekundarne promjene. U primarne promjene spadaju disgeneza trabekuluma, rožnice i šarenice. Na osnovu nalaza na biomikroskopu i gonioskopijom pod trabekulodisgenezom podrazumijevamo anomalno razvijen trabekulum za koji se pripaja korijeni dio šarenice u vidu ravni ("flat" insercija) ispred ili iza skleralnog grebena ili je pak, ovaj pripoj korijena šarenice konkavan ("concave" insercija). U drugom slučaju s tkiva korijena šarenice lučno "prebacuje" preko vrha kuta i pripaja za trabekulum sve do Schwalbeove linije. Gonioskopski se vidi atrofična stroma korijenog dijela, vidljive krvne žilice, izvijugane i praćene trakama sivkastog, nezrelog mezodermalnog tkiva. Nasuprot tome kod "konkavnog" pripoja površna stroma šarenice premošćuje kut i zatvara pristup trabekulumu. Izolirana trabekulodisgeneza je karakteristična za primarni kongenitalni glaukom (5).

Pod iridodisgenezom se opisuje hipoplazija strome šarenice i nalazimo je kod primarnog kongenitalnog glaukoma, sindroma Axenfeld i Rieger. Anomalne krvne žilice, kada postoje, su jasno vidljive u hipoplastičnoj stromi,

izvijugane i praćene mezodermalnim tkivom. Prostiru se i u sam vrh kuta. Ovdje se radi o rubeozi, odnosno o novormiranim krvnim žilama.

Korneodisgeneza se manifestira: na samoj periferiji (sindroma Axenfeld), srednjoj periferiji (sindroma Rieger) i u centralnim dijelovima (sindroma Peters). U skoro svim slučajevima postoje i vaskularizirane adherencije šarenice sa leukomatoznim zamućenjima rožnice (6).

Podjela kongenitalnog glaukoma

- Primarni kongenitalni glaukom
 - Hydrophthalmus (Glaucoma congenitum et infantilis)
 - Glaucoma juvenilis
- Sindromi sa kongenitalnim glaukomom
 - Trabekuloiridokornealne disgeneze (Axenfeld, Rieger, Peters)
 - Fakomatoze (Sturge - Weber - Krabbe, Recklinghausen)
 - Sa ektopijom leće (marfan, marchesani)
 - Ostali (sindrom Lowe, naevus Ota)
- Sekundarni kongenitalni glaukomi
 - Fibroplasia praematurorum
 - Intrauterini kerato-uveitisi
 - Hiperplastični primarni vitreus
 - Nanophthalmus
 - Retinoblastom
 - Porodajna trauma

Frekvencija ispoljavanja pojedinih grupa je približno ista u većini publikacija: primarnog kongenitalnih glaukoma je 22%, sa sindromskim ispoljavanjima 46% i sekundarnih kongenitalnih glaukoma je 32% (1).

PRIMARNI KONGENITALNI GLAUKOM

HYDROPTHALMUS (Glaucoma congenitum et infantilis)

Glaukom se javlja jednom u 10000 porođaja. Na samom rođenju se dijagnosticira u 25-40% slučajeva, u prvih šest mjeseci kod 60-74% oboljelih, do kraja prve godine kod 76-86%. Samo u 14-20% oboljele djece bolest se manifestira poslije druge godine života (glaucoma infantilis). Češći je kod muške djece (66%) i bilateralno (66%) (1). Kod takvih bolesnika osnovni subjektivni simptomi koje okolina zapaža su prije svega fotofobija, zatim blefarospazam i epifora na inače mirnom oku. Najkarakterističniji simptom je fotobija zbog koga bebe izbjegavaju svjetlost, drže oči zatvorenim i grčevito zadržavaju oči zatvorenim. To je udruženo sa umjerenim suženjem, a kod veće djece trljanjem očiju i "zabijanjem" lica u jastuk (7).

Od objektivnih simptoma u kliničkoj slici upada u oči veliko, krupno oko (hydrophthalmus - vodeno oko i buphthalmus - volovsko oko). Zato kada malo dijete ima velike oči, treba uvijek pomisliti i na kongenitalni glaukom. Među ostalim simptomima vidimo veliku rožnicu (megalocornea, macrocornea). Normalna veličina rožnice kod novorođenčadi je 9-9,5 mm, nakon 1. godine 10,5, dok je u slučaju kongenitalnog glaukoma promjer rožnice povećan na 11 i više mm. Normalni antero-posteriorni promjer oka kod ove djece iznosi 17-19 mm, nakon 1. godine života 21-22 mm, a u slučaju bolesti je 21 mm u što se možemo lako uvjeriti ultrazvučnim pregledom oka. Uz



Slika 1.
Bolesnik s kongenitalnim glaukomom

Figure 1
Infant with congenital glaucoma

povećanje promjera rožnice pojavljuje se i sivilo iste zbog edema epitela i strome, zatim difuznih zamućenja strome i najzad, zbog postojanja karakterističnih Haabovih linija. One predstavljaju rupture Descemetove membrane i javljaju se u slučajevima sa uvećanom rožnicom od 13 i više mm u promjeru. Pod biomikroskopom se vide kao horizontalne, blago vijugave, dvostruko konturirane linije u čijoj je stromi rožnica jače zamućena. Na ovim mjestima je došlo do prodiranja očne vodice kroz pukotine Descemetove membrane i oštećenu endotelnu barijeru.

Sve ove promjene variraju od diskretnih do veoma izraženih tako da u buftalmičnom oku rožnica postaje potpuno neprozirna, stafilmatozno izmijenjena, deformirana. Promjene se mogu javiti na oba ili samo na jednom oku. U 20% slučajeva kongenitalni glaukom aficira samo jedno oko. U nekim slučajevima bilateralnog glaukoma, pojedini simptomi su izraženiji na jednom oku nego na drugom tako da kod prvog pregleda manji znakovi na manje aficiranom oku se i ne primjećuju. Intraokularni tlak može se naći nešto viši od normale ali ne tako visok kao u jače aficiranom oku.

Prisutni znakovi oboljenja variraju od bolesnika do bolesnika uglavnom zbog razlika u povišenom intraokularnom tlaku. Bebe rođene sa sivkastom edematoznom i velikom rožnicom uglavnom imaju povišen intraokularni tlak još prije rođenja. Tako, kod onih kod kojih se fotofobija, zamućenje i povećanje rožnice razvijaju u prvim mjesecima života izgleda da imaju više umjereno povišen intraokularni tlak, ali dovoljno visok da izaziva kornealne promjene. Ona dojenčad kod kojih nalazimo enormno velike rožnice bez fotofobije i zamućenja rožnice mogu imati postepeni porast intraokularnog tlaka poslije rođenja. Kod dojenčadi kod kojih je pojava simptoma akutna i udružena sa rupturama Descemetove membrane dolazi zbog naglog rastezanja i do pucanja membrane. U tom prilogu govori činjenica da se nikada ne nađu rupture Descemeta bez jakog povećanja rožnice kod kongenitalnog glaukoma dok se rupture zbog porođajne traume

vide nakon poroda na normalno velikom oku.

Kada Descemetova membrana rupturira, rubovi se retrahiraju i uvrću prema unutra, oslobađajući dio strome nepokrivenog endotelom što ga izlaže prema prednjoj očnoj sobici bez Descemetove membrane i endotelnih stanica na njegovoj unutrašnjoj površini. Pojavljuje se povećana hidratacija strome i perzistira sve dok se povrijeđena površina ne prekrije endotelnim stanicama. Na zahvaćenom području na vanjskoj površini rožnice pojavljuju se edem epitela, lagano zamućenje i lagana iregularnost površine. Kada endotel zaraste i ako se intraokularni tlak spusti, edem rožnice popušta i nestaje ali odvojeni rubovi Descemetove membrane ostaju vidljivi u obliku jednog ili više pari trakica, poput tračnica od vlakna. Limbus je kod hidroftalmusa deformiran, proširen, plavičaste boje i u odmaklim slučajevima teško je odrediti na njegovoj površini mjesto projekcije trabekuluma i Schlemmovog kanala. Transkornealno prosvjetljavanje malo pomaže, jer samo pokazuje gdje je aktualna insercija šarenice, što ne znači da je ona na svom normalnom mjestu. Prosvjetljavanjem se dosta precizno određuje projekcija cilijarnog tijela na površinu sklere. Suvremenim aparatima za ultrazvučnu "biomikroskopiju" prednjeg segmenta moguće je dobiti precizne podatke o strukturi ove regije.

Prednja očna sobica je duboka, šarenica (sub) atrofične građe, pokazuje ponekad iridodonezu. Predio zjenice je crn, leća normalna ili sferofakična, u uznapredovalim stadijima subluksirana zbog popuštanja zonula Zinni. Većina očiju kod kongenitalnog glaukoma pokazuje promjene u komornom kutu. Rjeđe gonioskopski ne razlikujemo nalaz od normalnog. Međutim, češće, kada je rožnica dovoljno prozirna da se pregled može uraditi, mogu se vidjeti odstupanja od normalnog nalaza i nekada su upadljive. Abnormalnosti kuta su najuočljivije u bolesnika kod kojih je drugo oko relativno normalno. Uspoređivanje nalaza je najlakše kada se gonioskopija radi simultano na oba oka kada ispitivač može gledati čas jedno čas drugo oko. Gonioskopija pokazuje da je kut po pravilu širok, ali često zatvoren

ili perzistentnim mezodermom (lig. pectinatum) ili nezrelim mezodermalnim tkivom (aplazija lig. pectinatum). Identifikacija funkcionalno sposobnog Schlemmovog kanala predstavlja osnovni problem.

U početnim fazama bolesti pregled oftalmoskopom obično ne pokazuje glaukomatoznu ekekcavaciju papile vidnog živca. Dio negativnih efekata povišenja intraokularnog tlaka kompenzira se do izvjesne mjere istezanjem skleralne ovojnice, ali poslije određenog trajanja bolesti nastaje tipična glaukomatozna ekskavacija sa svim njenim posljedicama. Ima autora koji tvrde da sa kirurškom normalizacijom intraokularnog tlaka može da dođe i do smanjivanja veličine ekskavacije. Nije dovoljno razjašnjeno tko to zapravo regenerira - glija ili aksoni ganglijskih stanica? Histoloških dokaza, razumljivo, nema, a fotografija papile iz prvih mjeseci života i poslije šest do sedam godina, uz relativno normalno vidno polje ima jedan veliki nedostatak - nema vidnog polja prije operacije.

Klasičan glaukomski trias podrazumijeva dva objektivna (povišenje intraokularnog tlaka i ekskavaciju) i jedan subjektivni-karakteristični ispad u vidnom polju. Kod kongenitalnog glaukoma, u prvim godinama života kada se postavlja dijagnoza, subjektivnih podataka, naravno, nema. Umjesto vidnog polja značajno mjesto zauzima ultrazvuk. Biometrijske vrijednosti i njihove promjene tokom evolucije bolesti i rasta djeteta zamjenjuju funkcionalna ispitivanja kod odraslih. Redovne kontrole ultrazvukom pružaju važne podatke o stupnju kompenzacije glaukoma. Diferencijalno-dijagnostički dolazi u obzir čitav niz promjena od kojih se neke, ili ne liječe ili se liječe, kirurški. Na prvom mjestu je megalokornea kod koje je samo uvećana prozirna rožnica bez ostalih promjena i povišenja intraokularnog tlaka. To je obostrana urođena anomalija kod muške djece koja ne progredira. Visoka miopija male djece također dolazi u obzir uz pažljivu diferencijalnu dijagnozu i stalnu kontrolu intraokularnog tlaka. Rupture Descemeta može dati i porođajna trauma.

Zamućenja strome bez povećanja tlaka vide se kod preležanog intrauterinog keratitisa, rubeola sindroma, urođenih distrofija rožnice, te poremećaja metabolizma. Epifora se javlja kod dakriocistitisa novorođenčadi. Odluka da li postoji ili ne postoji kongenitalni glaukom nije uvijek lagana. Postoje slučajevi gdje neki simptomi nedostaju ili su veoma slabo izraženi. Zbog toga za korektnu dijagnozu je potrebno pregledati sve faktore koje smo spominjali i prije poduzetog liječenja biti sigurni u dijagnozu. Pregled je veoma otežan kod veoma male djece. Kod toga roditelji mogu biti od koristi radi olakšavanja samog pregleda. Katkada je samo hranjenje djeteta dovoljno da ga smiri i da se pregled obavi.

Liječenje hidroftalmusa je isključivo kirurški i primjena uobičajenih lijekova ima svrhu ili u pripremi za operaciju, ili u intervalu između dvije operacije. Miotici obično nemaju zadovoljavajući efekt zbog organskih promjena komornog kuta, sa beta-blokerima treba biti oprezan kod malene djece. Adrenergici se ne preporučuju, a inhibitori karbanoanhidraze služe samo u kraćim vremenskim intervalima (2). Operativno liječenje je metoda izbora i operaciju treba uraditi što prije, po potrebi i u prvim danima života. Sve operativne procedure svode se na dva osnovna principa:

- Reformiranje vrha komornog kuta presijecanjem mezodermalnih zaostataka (goniotomija, trabekulektomija ab externo).
- Stvaranje novog filtracionog puta kroz zid komornog kuta (trabekulektomija).

Kao i kod drugih oblika glaukoma predlažu se i kombinirani postupci. Izbor operativnih zahvata ovisi od utvrđenog, ili pretpostavljenog mjesta prepreke isticanju očne vodice, pristupni put od providnosti rožnice. U slučajevima kod kojih zaostatak mezoderma u kutu ispred prisutnog i funkcionalnog sposobnog Schlemmovog kanala sprječava normalno istjecanje očne vodice, presijecanje ovog tkiva i rekonstrukcija normalne dubine vrha komornog kuta goniotomijom je metoda izbora. Razumljivo je da rožnica mora biti u

dovoljnoj mjeri prozirna da se kroz kontaktnu leću dobro vidi komorni kut i pod punom kontrolom oka kirurga vodi disciziona igla.

Kada se uz pretrabekularno tkivo presijeca i trabekulum do Schlemmovog kanala radi se o kombinaciji sa trabekulotomijom ab interno. Kako kod niza bolesnika rekonstrukcija samog kuta ne daje dovoljne rezultate, predložena je i operacija goniopunktura kod koje se discizijom iglom za goniotomiju probija od prednje komore do pod konjunktivu novi drenažni put i stvara mikrofiltracija. Međutim, kod zamućenja rožnice izvodi se operacija tabeculotomija ab externo kod koje se pod lamelom površne sklere pronalazi Schlemmov kanal, sondira specijalnim sondama i rotacionim pokretom raskida trabekulum i tkivo ispred njega u trećini obima kuta.

Međutim, u rutinskoj praksi kada se često ne zna funkcionalna vrijednost Schlemmovog kanala primjenjuje se (trepano) trabeculectomia kod koje se očna vodica vodi novostvorenim putem intraskleralno, a zatim u subkonjunktivalni prostor. Druge vrste operacija se izvode rijetko. Uspjeh operacije je direktno ovisan od težine slučaja. Kako je ukupan procent uspješnih operativnih ishoda manji od onih koje dobivamo kod operacija primarnog glaukoma, potrebno je bolesnika s kongenitalnim glaukomom nekada operirati dva i/ili tri puta do postizanja zadovoljavajuće regulacije intraokularnog tlaka. Ukupna prognoza u pogledu očuvanja upotrebljive vidne funkcije za školovanje i život je u osnovi relativno dobra. Zavisna je od težine kliničke slike, pravovremeno i dobro izvedene operacije i kasnije trajne suradnje oftalmologa i roditelja djeteta sa kongenitalnim glaukomom.

JUVENILNI GLAUKOM

Juvenilni glaukom se javlja kod djece i mladih osoba i karakterizira se pojavom u uzrastu (poslije druge godine) kada su fibrozne ovojnice oka dovoljno čvrste da povišenje tlaka u oku ne dovodi i do uvećanja dijametra oka. Kod ovog oblika glaukoma nema hidroftalmusa. Kod ovih oblika, koji svojom kliničkom slikom mogu da čine

prijelaz i ka ranim simpleks glaukomima, liječenje je nešto drukčije nego kod hidroftalmusa. Medikamentozno liječenje daje uspjeh u izvjesnom procentu slučajeva. Kako je moguće ispitivanje vidnog polja i oštine vida, operaciji se pristupa tek kada medikamenti ne dovedu do zadovoljavajuće kompenzacije glaukomske procesa. Diferencijalno dijagnostički dolazi u obzir progresivna miopija male djece.

SINDROMI SA KONGENITALNIM GLAUKOMOM

Trabekuloidokornealne disgeneze

Ova grupa anomalija graničnih struktura prednje komore manifestira se kao niz kliničkih slika. Stražnji embriotokson je pojačan, Schwalbeova linija je prominentna i vidi se uz limbus kao bjeličasto, kružno zadebljanje na samom endotelu. Sam za sebe nema klinički značaj ali ako se na njemu pripajaju produžeci strome irisa u vidu kupastih ili širokih trapezastih formacija dobivamo sliku *Axenfeldovog sindroma*.

Dysgenesis iridocornealis Rieger je obično bilateralna anomalija razvoja koju karakterizira stražnji embriotokson, premošćenja kuta produžecima strome šarenice, zone nedovoljnog razvoja šarenice sa dislokacijom zjenice i ponekad pojava polikorije. Gonioskopski se nalazi djelomično blokiran komorni kut mezodermalnim anomalijama, goniosinehijama i neovaskularizacijom. Sekundarni glaukom se javlja u više od polovine malih bolesnika u ranom djetinjstvu, mada obično nije praćen hidroftalmusom. Javlja se kod oba spola i nasljeđuje se dominantno autosomalno. Liječenje je operativno, uglavnom mikrofiltracionim operacijama.

Kongenitalni ektropijum pigmenta sloja irisa je rijetko, neprogresivno ektropioniranje pigmentnog lista šarenice kroz zjenicu na prednju površinu strome. U 80% bolesnika se javlja glaukom a liječenje je medikamentozno (beta blokeri) i operativno.

Petersova anomalija je karakterizirana bilateralnim centralnim zamućenjima rožnice i adherentnim leukomom koji deformira zjenicu i neravnomjerno duboka prednja očna sobica. U 50% slučajeva javlja se glaukomom.

Aniridia je nasljedna, bilateralna anomalija koju karakteriziraju nedostatak šarenice, nistagmus, inkompletna kongenitalna katarakta, aplazija makule, niska oštrina vida i u 50% bolesnika glaukom.

Fakomatoze

Iz ove grupe oboljenja češće se javlja *naevus flameus ili syndroma Sturge Weber* (od rođenja jednostrani "plameni" nevus lica, obično u predjelu prve i druge grane trigeminusa, angiomatozne promjene u spojnicu, žilnici i mozgu, glaukom) i rjeđe *neurofibromatosis ili syndroma Recklinghausen* (bijeke mrlje po koži, neurofibromi na nervnim završecima, glaukom) (8).

SINDROMI S EKTOPIJOM LEĆE

Marfanov sindrom se karakterizira visokim rastom, hiperekstenzijom zglobova zbog slabosti zglobova ligamentarnog aparata, dugim tankim

prstima (arachnodactilia), kifoskoliozom, te urođenim srčanim manama. Na oku postoji obostrana (sub) luksacija leće zbog slabosti zonula Zinni, sferofakija, kod nekih bolesnika glaukom zbog anomalija razvoja kuta, odnosno luksacije leće. Često se leća pomjera iz stražnje u prednju očnu sobicu, zavisno od položaja tijela bolesnika.

Marchesanijev sindrom je u pogledu tjelesne građe sušta suprotnost: bolesnici su niskog, zdepastog rasta sa kratkim, debelim prstima, ponekad s mentalnim deficitom. Na oku se javlja subluksacija leće, mikrosferofakija i, rijetko, sekundarni glaukom.

Homocistinurija je specifični urođeni poremećaj metabolizma s osteoporozom i frakturama, arahnodaktilijom, subluksacijom leće i rijetko sekundarnim glaukomom.

Od ostalih sindroma sa kongenitalnim glaukomom spomenut ćemo sindrome Lowe, Pierre-Robin i naevus Ota. Tokom embrionalnog razvoja može doći do niza patoloških procesa u oku, koji kao posljedicu mogu dati i sekundarni glaukom kao što su: hiperplastični primarni vitreus (obično jednostran), fibroplasia praematurorum (mikroftalmus, plitka prednja očna sobica, komorni kut zatvoren

goniosinehijama), intrauterini kerato-uveitisi u koje spada i rubeola sindrom (seklizija i/ili okluzija zjenice, goniosinehije, katarakta), nanophthalmus (malo oko, hipermetropia visokog stepena, anomalije građe kuta i leće), porođajna trauma i retinoblastom.

LITERATURA

1. Cvetković D, Kontić Đ, Hentova-Senčanić P. Glaukom. Beograd: Zavod za udžbenike i nastavna sredstva 1996.
2. Čupak K i sur. Oftalmologija. Zagreb: Nakladni zavod Globus, 2nd ed 2004.
3. Dizdarević S, Sefić M, Budalica M i sur. Hirurgija kongenitalnih anomalija, Sarajevo: Print 1997.
4. Rhee DJ, Pyfer MF. The Willis Eye Manual. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 3rd ed 1999.
5. Tasman W, Jaeger EA. Duane's Foundation of Clinical Ophthalmology, Vol 1. Philadelphia: Lippincott-Raven Rev ed 1995.
6. Sefić M. Oftalmologija, Sarajevo: TKP Šahimpašić 1998.
7. Kanski JJ. Clinicial Ophthalmology, London: Butterworth-Heinemann Ltd, 3rd ed 1994.
8. Pavan-Langston D. Manual of Ocular Diagnosis and Therapy. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 5th ed 2002.

Summary

CONGENITAL GLAUCOMA

M. Sefić

The name hydrophthalmus or buphthalmus is applied to congenital glaucoma because of the hudge enlargement of the eyes giving an impression of the eyes of cattle. It is uncommon but requires early recongnition because of the serious visual outlook in an infant. Most cases of congenital glaucoma are bilateral and most cases occur in boys. The signs are enlarged eyes, watering of the eye with photophobia and clouding of the corneas. The signs may be noticed immediately at birth or any time during the first few monts of life. Surgical operation is the only form of effective treatment.

Descriptors: CONGENITAL GLAUCOMA, CONGENITAL ANOMALY OF ANGLE