



Francesco Calabrò<sup>1</sup>, Antonio Solimeo<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Direttore UOC Oculistica AORN dei Colli - Ospedale Monaldi, Napoli

<sup>2</sup> Dirigente medico AORN A. Cardarelli, Napoli

# Chirurgia della cataratta congenita sub-lussata

**Abstract:** Le cataratte congenite sono opacità del cristallino presenti alla nascita o che si formano nei primi mesi di vita. Le opacità possono essere mono o bilaterali e coinvolgere tutto il cristallino o solo parti di esso.

Si possono distinguere in due grandi gruppi:

- 1) con fragilità zonulare diffusa;
- 2) con discontinuità a settore della zonula fino a 90°; da 90° a 180°; da 180° a 270°.

La facoemulsificazione è attualmente la tecnica chirurgica di elezione con impianto iol mediante utilizzo di impianto di anello di tensione capsulare nel sacco; tale tecnica va associata eventualmente a vitrectomia anteriore.

Caso clinico: paziente di 48 anni, affetta da lieve ritardo mentale, con cataratta avanzata bilaterale sublussata su 270 associata ad ipertono oculare e blocco pupillare.

**Keywords:** Cataratta congenita, sublussazione del cristallino, facoemulsificazione, vitrectomia anteriore, anello tensionale, tecnica chirurgica.

Le cataratte congenite sono opacità del cristallino presenti alla nascita o che si formano nei primi mesi di vita.

Le opacità possono essere mono o bilaterali e coinvolgere tutto il cristallino o solo parti di esso; possono, inoltre, essere stabili o evolvere durante la vita del paziente fino a interessare il cristallino in toto.

Le cause sono numerosissime ed estremamente eterogenee; si possono tuttavia raggruppare nei seguenti gruppi di fattori eziologici:

- 1) Radiazioni somministrate alla madre soprattutto nei primi mesi di gravidanza;
- 2) Farmaci assunti dalla madre soprattutto nei primi mesi di gravidanza;

- 3) Malattie metaboliche della madre o dell'embrione;

- 4) Infezioni della madre nel primo trimestre di gravidanza;

- 5) Malnutrizione materna in gravidanza;

- 6) Ereditarietà.

Una cataratta congenita può spesso associarsi ad alterazioni del supporto capsulare del cristallino; è possibile inquadrare le diverse forme cliniche, indipendentemente dalla loro eziopatogenesi, in una classificazione chirurgica finalizzata a raggruppare i casi clinici in gruppi omogenei e cioè trattabili con le stesse tecniche chirurgiche.

Possiamo distinguere, infatti, due grandi gruppi:

- 1) *con fragilità zonulare diffusa;*
- 2) *con discontinuità a settore della zonula fino a 90°; da 90° a 180°; da 180° a 270°.*

Nel primo caso i pazienti generalmente lamentano un calo del visus con le stesse modalità di una cataratta con apparato zonulare integro. Pertanto, spesso sfugge al rilievo clinico pre-operatorio e viene individuata intra-operatoriamente per micro-facodonesi durante le prime fasi dell'intervento per cataratta (riempimento della camera anteriore con viscoelastico, capsulo ressi, etc.).

Nel caso, invece, di discontinuità a settore della zonula, l'ectopia lentis (sublussazione o lussazione del cristallino) può rappresentare una manifestazione oculare di patologie sistemiche con carattere di trasmissione ereditaria quali la sindrome di Marfan, l'omocistinuria, la sindrome di Weill-Marchesani, l'iperlipidemia, la sindrome di Ehlers-Danlos, l'osteogenesi imperfetta, la sindrome di Usher e la mancanza di solfato-ossidasi. A queste si aggiunge l'ectopia lentis familiare idiopatica o essenziale non accompagnata da altre manifestazioni cliniche. L'ectopia lentis può riscontrarsi in associazione ad altre patologie del segmento anteriore, tra cui è importante ricordare le disgenesie iridocorneali.

Per le forme limitate (< 90°) la sintomatologia soggettiva è solitamente assente ed anche obiettivamente possono essere difficilmente riconoscibili.

La facodonesi infatti, senza un reale spostamento della lente, è rara ed è di solito reperibile se alla discontinuità dell'apparato zonulare si associa anche una marcata fluidità del gel vitreale. In tali casi la terapia chirurgica non è chiaramente necessaria ed è invece importante seguire nel tempo i casi riconosciuti.

Per le forme più estese (da 90° a 270°) lo

spostamento del cristallino ed il suo decentramento rispetto all'asse visivo è invece responsabile di sintomi soggettivi caratteristici quali il calo del visus stabile od intermittente oppure la variazione dello stato refrattivo dovuto al continuo spostamento del cristallino con creazione, nelle forme più gravi, di uno stato intermittente di fachia ed afachia o ancora l'insorgenza di diplopia monoculare.

All'esame clinico il paziente può presentare un calo del visus variabile in relazione all'entità del decentramento del cristallino rispetto all'asse ottico. Dal punto di vista refrattivo, spesso si manifesta un'astigmatismo interno a causa della corrispondenza dell'asse ottico con la porzione periferica del cristallino sublussato. Quando insorge in età giovanile, l'ectopia lentis può determinare un'ambliopia particolarmente grave soprattutto nei casi di sublussazione o lussazione di ineguale entità tra i due occhi, causa di elevata anisometropia.

Ai fini di un corretto approccio chirurgico è opportuno non solo riconoscere, ma anche valutare l'entità dell'indebolimento zonulare. Lo studio del cristallino alla lampada a fessura, preferibilmente in condizioni di midriasi pupillare massimale, può consentire il più facile riconoscimento di tremolii del cristallino (facodonesi) con i movimenti oculari.

In presenza di una lassità zonulare pari o superiore a 90° diventa più facile rilevare movimenti anomali del cristallino accompagnati da tremolii dell'iride (irido-donesi) sovrastante. In tali casi è opportuno ricercare in condizione di midriasi massimale la probabile presenza di aree di dialisi zonulare e se possibile di quantificarne l'estensione al fine di programmare l'approccio chirurgico.

Oltre ai classici segni di facodonesi ed iridodonesi è fondamentale ricercare l'eventuale presenza di prolasso vitreale in camera anteriore

attraverso aree di dialisi zonulare. Il vitreo può affiorare attraverso il forame pupillare ed essere direttamente visualizzabile oppure si può evidenziare la presenza posteriormente al diaframma irideo qualora si noti un'alterazione del normale profilo irideo con protrusione anteriore (bulging dell'iride) e disomogeneità della profondità della camera anteriore.

In presenza di un cristallino sublussato lo spazio retropupillare appare disomogeneo per decentramento del cristallino rispetto all'asse ottico. In questi casi è spesso possibile riconoscere la comparsa del margine equatoriale del cristallino nel campo pupillare.

### **Tecnica chirurgica**

La facoemulsificazione è attualmente la tecnica di elezione per la chirurgia della cataratta e la sua applicazione, nel corso degli anni, è stata estesa anche ai casi complicati come ad esempio le cataratte sublussate.

Sono anche in questi casi di grande importanza il controllo dell'astigmatismo post-operatorio, la conservazione del sacco capsulare, la limitazione dell'intervento al solo segmento anteriore.

È per questi motivi che nel corso degli anni sempre più numerosi sono i chirurghi che programmano un intervento di facoemulsificazione per i casi di cataratta sublussata e sempre più estesa è l'entità della dialisi zonulare considerata affrontabile con tecnica faco.

A ciò ha notevolmente contribuito l'introduzione di uno strumento chirurgico: l'anello di tensione capsulare, ideato come mezzo di stabilità capsulare, ha subito trovato largo impiego e consenso per gli ottimi risultati offerti nell'ampliamento del range di casi trattabili con facoemulsificazione.

Si tratta di un anello incompleto costituito da un singolo pezzo di PMMA lavorato in maniera tale da conferire una buona resistenza unitamente

ad un elevato grado di flessibilità.

Esistono varie misure da 11 a 13 mm di diametro maggiore, a seconda delle condizioni oculari; ha un disegno tale da indurre all'interno del sacco un'espansione circolare ed una stabilizzazione periferica. È infatti di forma ovoidale e, dopo averlo iniettato, si adatta poi alla forma circolare dell'equatore capsulare.

È dimostrata da vari autori la riduzione di rischio di fibrosi e coartazione capsulare nonché un centraggio più sicuro della IOL in occhi con deiscenza zonulare.

Il loro impiego è indicato oltre che nella chirurgia del cristallino sublussato anche nelle complicanze intra-operatorie in corso di facoemulsificazione, riposizionamento di IOL decentrate e impianto di IOL morbide in casi particolari quali miopia elevata.

L'impianto dell'anello di tensione capsulare all'interno del sacco deve essere effettuato con il minor traumatismo possibile sulle fibre zonulari ancora integre.

Si può effettuare sia nel sacco vuoto e riempito con sostanza viscoelastica, sia con cristallino ancora in situ. Si avvale di un iniettore a stantuffo simile a quelli utilizzati per rimpianto di IOL pieghevoli.

Il timing chirurgico può essere il seguente:

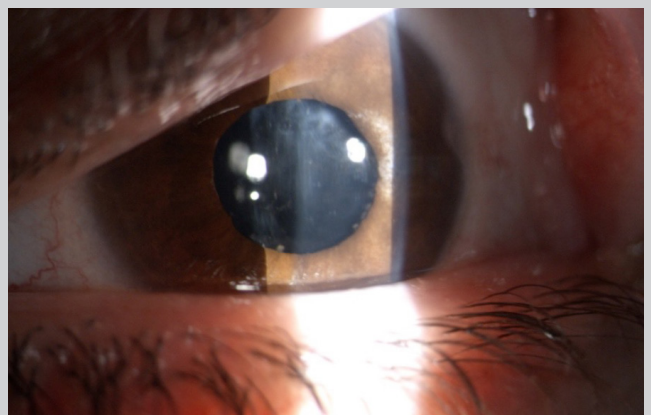
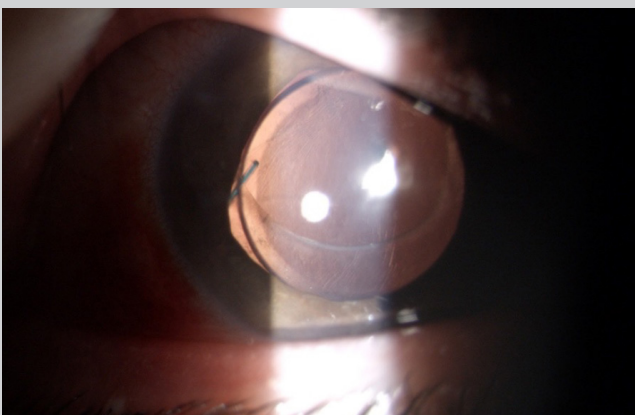
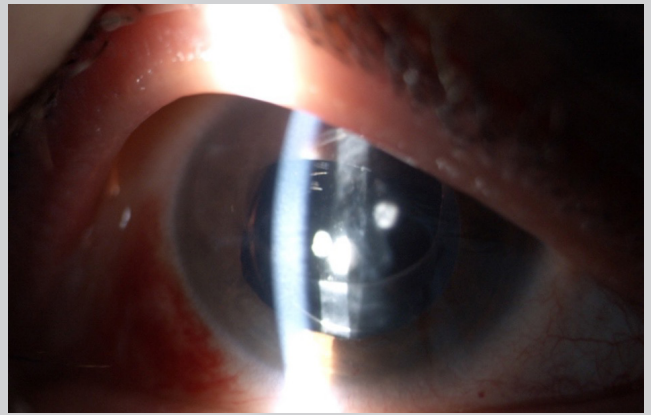
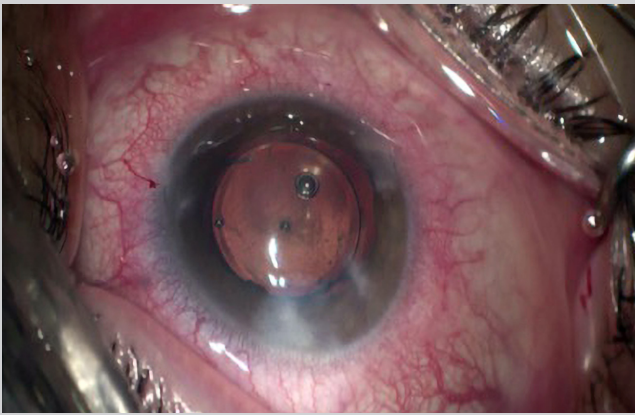
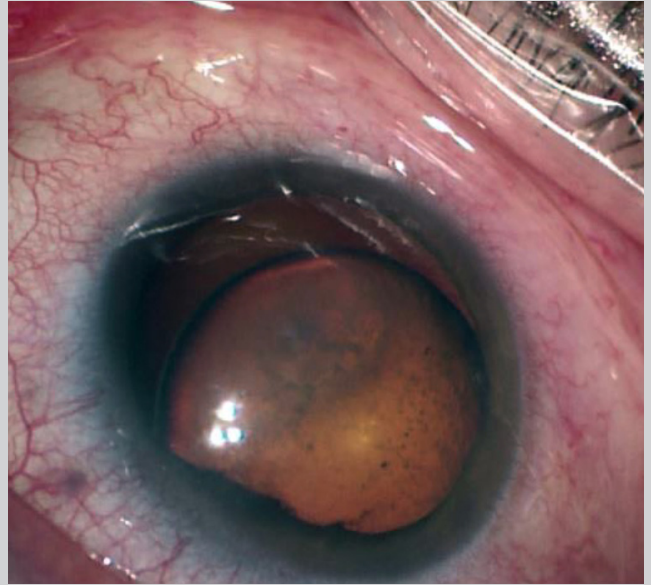
- esecuzione di una incisione per facoemulsificazione (clear corneal incision nel settore temporale);
- capsuloressi con cistotomo o con pinza;
- idrodissezione ottimale che permetta una completa e facile rotazione del nucleo (è bene dedicare molta attenzione a questa manovra con introduzione della cannula subito al di sotto del bordo della ressi e iniezione lenta del liquido al fine di ottenere una completa separazione della lente dal sacco), eventualmente anche determinando la lussazione del nucleo verso la camera anteriore;

## CASO CLINICO

Presentiamo il caso di una paziente di 48 anni, affetta da lieve ritardo mentale, con cataratta avanzata bilaterale sublussata su 270 associata ad ipertono oculare, blocco pupillare e aderenze iridolenticolari, in terapia con Brinzolamide + Timololo.

La paziente è stata sottoposta ad intervento di facoemulsificazione, vitrectomia anteriore ed impianto di IOL nel sacco capsulare, mediante l'utilizzo di un anello tensionale precaricato.

Nel postoperatorio la paziente presentava un visus naturale pari 9\10 senza astigmatismo. La IOL era ben centrata e il tono oculare era 14 mmHg.



- facoemulsificazione: è necessario iniziare con un'infusione bassa per evitare bruschi aumenti della profondità della C.A. ed ulteriori indebolimenti della zonula. La tecnica da utilizzare è condizionata dalla

localizzazione della dialisi, devono essere infatti utilizzate forze di trazione che abbiano la loro direzione verso la zona lesa e non verso il lato opposto per evitare un ulteriore allargamento della discontinuità: per lesioni

- zonulari localizzate nei 180° esposti verso l'incisione la tecnica di elezione è la phaco-chop (si blocca il cristallino con la sonda lo si tira verso l'incisione e quindi verso la dialisi e lo si frattura con il chopper); per lesioni zonulari localizzate nei 180° opposti all'incisione è preferibile utilizzare la tecnica "divide and conquer" con direzione di separazione orizzontale alla linea immaginaria che unisce l'apice della dialisi al centro del cristallino;
- impianto di anello di tensione capsulare nel sacco previo riempimento dello stesso con sostanza viscoelastica;
  - aspirazione delle masse corticali residue;
- riempimento del sacco capsulare con sostanza viscoelastica a bassa coesività e facile rimozione;
  - impianto di IOL;
  - rimozione della sostanza viscoelastica.

In caso di erniazione di vitreo in camera anteriore è necessario procedere ad una riduzione dell'impegno vitreale con sostanza viscoelastica ad elevata coesività se la ialoide è integra oppure, se la ialoide non è integra, con vitrectomia VPP previa sclerotomia a 4 mm dal limbus ed infusione in C.A. attraverso una paracentesi o direttamente dal tunnel principale.

## REFERENCES

- 1) Phoebe D. Lenhart, Scott R. Lambert. *Current management of infantile cataracts. Surv Ophthalmol. 2022 Sep-Oct; 67(5): 1476–1505.*
- 2) Ruchi Goel, Saurabh Kamal, Sushil Kumar, Jugal Kishore, K. P. S. Malik, Sonam Angmo Bodh, Smriti Bansal, Madhu Singh. *Feasibility and Complications between Phacoemulsification and Manual Small Incision Surgery in Subluxated Cataract. J Ophthalmol. 2012; 2012*
- 3) Yanfeng Zeng, Licheng Fan, Peirong Lu. *Use of the chop hook to stabilize the capsular bag in patients with crystalline lens dislocations and cataracts. J Int Med Res. 2017 Apr; 45(2): 849–855.*
- 4) Pranab Das, Jagat Ram, Gagandeep Singh Brar, Mangat R Dogra. *Results of intraocular lens implantation with capsular tension ring in subluxated crystalline or cataractous lenses in children. Indian J Ophthalmol. 2009 Nov-Dec; 57(6): 431–436*
- 5) Huaiyan Jiang, Wenzhong Fu, Hongxia Xu. *The Technique of Phacoemulsification and Intraocular Lens Implantation in Subluxated Cataract Surgery. Stem Cells Int. 2022*
- 6) Juris Vanags, Renārs Erts, Guna Laganovska. *Anterior Capsule Opening Contraction and Late Intraocular Lens Dislocation after Cataract Surgery in Patients with Weak or Partially Absent Zonular Support. Medicina (Kaunas) 2021 Jan; 57(1): 35.*
- 7) Shangfei Yang, Hui Jiang, Kailai Nie, Liwen Feng, Wei Fan. *Effect of capsular tension ring implantation on capsular stability after phacoemulsification in patients with weak zonules: a randomized controlled trial. CTR implantation in cataract patients with weak zonules. BMC Ophthalmol. 2021; 21: 19.*
- 8) Claudia Tribus, Claudia S Alge, Christos Haritoglou, Carlo Lackerbauer, Anselm Kampik, Arthur Mueller, Siegfried G Priglinger. *Indications and clinical outcome of capsular tension ring (CTR) implantation: A review of 9528 cataract surgeries. Clin Ophthalmol. 2007 Mar; 1(1): 65–69*
- 9) Madhumallika Pathak, Annamalai Odayappan, Manas Nath, Ramalakshmi Raman, Sahil Bhandari, Sivagami Nachiappan. *Comparison of the outcomes of phacoemulsification and manual small-incision cataract surgery in posterior polar cataract - A retrospective study. Indian J Ophthalmol. 2022 Nov; 70(11): 3977–3981.*
- 10) J. E. Self, R. Taylor, A. L. Solebo, S. Biswas, M. Parulekar, A. Dev Borman, J. Ashworth, R. McClenaghan, J. Abbott, E. O'Flynn, D. Hildebrand, I. C. Lloyd. *Cataract management in children: a review of the literature and current practice across five large UK centres. Eye (Lond) 2020 Dec; 34(12): 2197–2218.*