

КОНГЕНИТАЛНА АНИРИДИЈА

Иванова Г., Томовски В., Челева В., Кедева А., Гошева Е., Икономова Л.

Очно Одделение - Медицински Центар - Куманово. Клиника за Очни болести Скопје, Војна Болница Скопје

Вовед: Конгенитална аниридија е многу ретко билатерално пореметување со парцијален или тотален недостаток на ирисот. Многу ретко се јавува на едно око, а се јавува и кај машкиот и денскиот пол.

Цел: Аниридијата да се докаже како генетско заболување. Се наследува автосомно доминантно, поретко автосомно рецесивно, почесто кај деца чии родители се во крвно сродство. Недостаток на ирисот е сврзан со пореметување во развојот на мезодермалното ткиво. Посебни детални предгледи на децата родени со аниридија заради сомнед за постоење на Вилмсов тумор, урогенитални аномалии, полидактилија, ментална ретардација, промени на окото како: аниридија, конгенитален глауком, ектопична или луксирана леќа, нистагмус и фовеоларна аплазија и др.

Материјал и методи: Во период од пет години на Очно Одделение - Медицински Центар - Куманово, опфатени се пет случаи на аниридија во крвно сродство: тројца браќа, сопругата на најстариот брат (која е во крвно сродство со него) и нивната осумгодишна ќерка. Пациентите се на возраст од 8 до 38 години.

Резултати и дискусија: Кај сите пет пациенти е докадано крвно сродство и генетско пореметување: конгенитална аниридија; конгенитален глауком кај тројца; секундарен глауком во два случаи (мајка и ќерка); нистагмус кај тројца; страбизам и ментална ретардација кај еден од пациентите и стафилома на склера кај двајца.

Пациентите се лекувани конзервативно и хируршки.

Заклучок: Аниридијата е ретка наследна болест која треба навремено и правилно да се открие и лекува (конзервативно и оперативно) посебно со апликација на леќи и периферно заматување.

CONGENITAL ANIRIDIA

G. Ivanova, V. Tomovski, V. Celeva, A. Kedeva, E. Djoseva, L. Ikonomova

Ophthalmologic Department - Medical Center - Kumanovo, Clinic of Ophthalmology - Skopje, Military Hospital Skopje

Introduction: Congenital aniridia is very rare bilateral disorder with partial or total absence of the iris. It may be found unilaterally but very rare and it is common for male and female.

Purpose: Aniridia to be proved as genetic disease. It is inherit autosomal dominant, rarely recessive especially in children whose parents are blood related. Absence of the iris is due to developmental disorder of mesodermal tissue. Special detailed examinations are conducting

in children born with aniridia because of suspicion for Wilms' tumor, urogenital anomalies, polydactylism, mental retardation, eye disorder as: congenital glaucoma, ectopic or luxate lens, nistagmus, foveolar aplasia and other.

Material and methods: In period of three years at Ophthalmological Department in Medical Center - Kumanovo five patients with aniridia are followed. They are blood related: three brothers, wife of the oldest brother (blood related) and their eight year daughter. Patients are aged from eight to thirty eight years.

Results: In all five patients is proved blood relation an genetic abnormality: congenital aniridia; congenital glaucoma in three of them; secondary glaucoma in two patients (mother and daughter); nistagmus in three patients; strabismus and mental retardation in one of the patients; scleral staphyloma in two patients. Patients are treated with conservative and surgical therapy.

Conclusion: Aniridia is rare hereditary disease and which has to be properly detected on time and treated conservatively and surgically especially with lens application with peripheral turbidity.