Sandra Valeiņa

IEDZIMTAS KATARAKTAS HETEROGENITĀTES IETEKME UZ PSEIDOFAKISKAS ACS REFRAKCIJAS IZMAIŅĀM

Promocijas darbs
medicīnas doktora zinātniskā grāda iegūšanai

Specialitāte – oftalmoloģija

Rīga, 2019

RĪGAS STRADIŅA
UNIVERSITĀTE

Sandra Valeiņa

IEDZIMTAS KATARAKTAS
HETEROGENITĀTES IETEKME
UZ PSEIDOFAKISKAS ACS
REFRAKCIJAS IZMAIŅĀM

Promocijas darbs
medicīnas doktora zinātniskā grāda iegūšanai

Specialitāte – oftalmoloģija

Darba zinātniskā vadītāja:
Dr. med. profesore **Guna Laganovska**

Rīga, 2019

ANOTĀCIJA

Iedzimta katarakta ir viena no nopietnākajām iespējamu vājredzību izraisošām pediatrikās oftalmoloģijas slimībām. Tā tiek pieskaitīta retām slimībām, kuras raksturo izplatība, kas mazāka par pieciem gadījumiem uz 10 000 populācijas. Atšķirībā no kataraktas pieaugušam cilvēkam bērna redzes sistēma tikai attīstās, tā ir veidošanās stadijā. Iedzimtas kataraktas jeb bērna acs lēcas apduļķojuma smaguma pakāpe, tā ārstēšanas iespējas un komplikācijas nopietni ietekmē bērna redzes attīstību. Jo agrīnāks būs kataraktas sākšanās laiks, jo blīvāks, plašāks un centrālāks morfoloģiski būs acs lēcas apduļķojums, jo nopietnāks būs apdraudējums bērna redzei. Lai arī Latvija nepieder pie tām pasaules valstīm, kur bērni kļūst akli neoperētu iedzimtu kataraktu dēļ un kataraktas ķirurģiskā korekcija pēdējos divdesmit gados ir ļoti strauji attīstījusies gan pasaulē, gan Latvijā, iedzimtas kataraktas ārstēšana joprojām ir izaicinājums gan bērnu oftalmologiem, gan kataraktas ķirurgiem, gan redzes pedagogiem, optometristiem, pediatriem, neonatologiem, medicīnas ģenētikas speciālistiem, gan bērna vecākiem. Iedzimtas kataraktas izraisītas vājredzības un akluma novēršana ir Pasaules Veselības organizācijas un Starptautiskās akluma novēršanas aģentūras apvienotā projekta “VISION 2020 – Tiesības redzēt” prioritāte.

Darba mērķis bija pierādīt redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas heterogenitāti, noteikt pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņu lielumu, bērnam augot, kā arī pierādīt refrakcijas izmaiņu ietekmējošos faktorus. Darbā tika analizēti noteiktā laika periodā (01.01.2006.–31.12.2016.) noteiktā reģionā (Latvijā) visu ķirurģiski koriģēto iedzimtas kataraktas pacientu acu dati. Darba izlasē ietilpa 85 iedzimtas kataraktas pacienti vecumā no 0 līdz 18 gadiem ar 138 acīm ar pseidofakiju.

Pētījumā apkopoti, salīdzināti un pētīti iedzimtas kataraktas raksturojošie lielumi, atrastas statistiski nozīmīgas iedzimtas kataraktas raksturojošo lielumu proporciju atšķirības, kas pierāda iedzimtas kataraktas kā sistēmas unikalitāti un heterogenitāti. Darbā tika pētītas acs refrakcijas izmaiņas acīm ar pseidofakiju, pierādīti un salīdzināti to ietekmējošie faktori. Izprotot acs refrakcijas izmaiņu ietekmējošos faktorus, iespējams pamatoti izvēlēties optimālo afakijas korekcijas metodi, laikus sekot un koriģēt atlieku refrakcijas kļūdas un to izmaiņas. Darbā tika atrasts statistiski ticams acs garuma robežlielums, kuru sasniedzot acs refrakcijas izmaiņas, bērnam augot, pēc kataraktas ekstrakcijas veikšanas ar intraokulārās lēcas implantāciju būs salīdzinoši mazākas un paredzamākas.

Darbā tika izzinātas un salīdzinātas atšķirīgas intraokulārās lēcas implantācijas taktikas un pierādīta katras acs individuālā intraokulārās lēcas stipruma ietekme uz acs refrakcijas

izmaiņām. Darbā tika atrastas statistiski ticamas korelācijas un noteiktas procesa atšķirības dažādos bērna vecumos operētām acīm. Pamatojoties uz interdisciplināra darba (neonatologu, medicīnas ģenētiķu, pediatru, bērnu oftalmologu, kataraktas un priekšējā segmenta acs mikroķirurgu, optometristu, redzes pedagogu) pieredzi, pētījuma rezultātiem un literatūras datiem, izveidotas metodiskas rekomendācijas iedzimtas kataraktas diagnostikai, ārstēšanai un pacientu novērošanai Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā un Latvijā kopumā.

ANNOTATION

Congenital cataract is one of the most serious paediatric ophthalmological diseases causing potential weaksightedness. It belongs to rare diseases, characterized by its distribution, lesser than 5 cases per 10 000 population. In difference to cataract in adults, the children eyesight system is only developing, consequently, cataract or severity of lens opacity, treatment options and complications interfere or work simultaneously with the eye optic system and children vision development. The earlier is cataract onset time, the denser, wider and more central will be the morphological eye lens opacity, the more serious danger it will be to the eye and children vision development. Although Latvia does not belong to those countries in the world where children become blind due to unoperated congenital cataracts, and the cataract surgical correction in the last twenty years has rapidly developed both in the world, and in Latvia, congenital cataract treatment is still a challenge both for paediatric ophthalmologists, cataract surgeons, vision pedagogues, optometricians, paediatricians, neonatologists, medical genetics specialists, and children's parents. Weak-sightedness due to congenital cataract and prevention of blindness is the priority of the World Health Organization and the joint project of the International Blindness Prevention Agency "VISION 2020 – Right to See".

The aim of the study was to prove heterogeneity of congenital cataract significant to vision, to determine the size of pseudophakic eye refraction while the child is growing, as well as to define the influential factors of refraction changes. All surgically corrected congenital cataract patients' eye data were analyzed at a certain time period (01.01.2006.–31.12.2016) in a certain region (in Latvia). In the selection were included 87 congenital cataract patients, aged from 0 to 18 years with 137 eyes with pseudophakia. In the study were summarized, compared and investigated the characterizing values of congenital cataracts, statistically significant proportional differences were found of congenital cataracts, which demonstrate the uniqueness and heterogeneity of congenital cataract as a system. In the study the eye refraction changes with pseudophakia were studied, and their influential factors were proved and compared. Understanding the influential factors of the eye refraction changes, one may choose the most optimal aphakia correction method, to follow it up timely and to correct remains of refraction errors and their changes. In the study a statistically significant eye length boundary value was found, and by reaching it the eye refraction changes while the child is growing, which after the surgical correction of cataract extraction by intraocular implantation, will be comparatively smaller and more predictable. Different intraocular lens implantation techniques were found and

compared and the eye's individual intraocular lens power effect on the eye refraction changes was understood and compared. Statistically significant correlations were found and the process differences at different children ages in the operated eyes were defined. On the basis of the interdisciplinary (neonatologists, medical geneticists, paediatricians, paediatric ophthalmologists, cataract and anterior segment eye microsurgeons, optometricians, vision pedagogues) work experience, the study results and the literature data, there were design methodological recommendations for congenital cataract diagnosis, treatment and patients' observation at Children's Clinical University hospital in Latvia.

SATURS

ANOTĀCIJA.....	2
SAĪSINĀJUMI UN PASKAIDROJUMI	8
IEVADS	9
Darba izpildes vieta	9
Darba aktualitāte.....	9
Zinātniskā darba hipotēzes	10
Pētniecības darba zinātniskā novitāte	10
Darba praktiskā vērtība un pētījuma rezultātu ieviešana.....	11
1. LITERATŪRAS APSKATS	12
1.1. Iedzimtas kataraktas definīcija	12
1.2. Iedzimtas kataraktas saistība ar aklumu un vājredzību	12
1.3. Iedzimtas kataraktas incidence un prevalence.....	12
1.4. Acs lēcas un kataraktas veidošanās	14
1.5. Iedzimtas un bērnu vecuma kataraktas klasifikācijas.....	20
1.6. Iedzimtas kataraktas diagnostika.....	26
1.7. Iedzimtas kataraktas ārstēšana.....	35
1.8. Pēcoperācijas perioda novērošana (<i>follow up</i>) un iespējamās komplikācijas	40
1.9. Acs refrakcijas miopiskā novirze	45
1.10. Redzes prognoze bērniem ar iedzimtu kataraktu.....	48
2. MATERIĀLS UN METODES	50
2.1. Pētījuma paraugkopa	50
2.2. Izlases novērošanas ilgums	53
2.3. Acs aksiālā garuma mērījumi un intraokulārās lēcas individuālā stipruma aprēķini, acs augšanas periodi	54
2.4. Intraokulārās lēcas mērķa stiprums un divas intraokulārās lēcas implantācijas taktikas	56
2.5. Refrakcijas izmaiņas jeb miopiskā novirze acīm ar pseidofakiju	58
2.6. Redzes asuma novērtējums un ambliopijas ārstēšana	58
2.7. Statistiskā analīze	58

3. REZULTĀTI.....	60
3.1. Iedzimtas kataraktas raksturojošie lielumi – sākšanās laiks, morfoloģija, lateralitāte un to savstarpējā saistība	60
3.2. Iedzimtas kataraktas ārstēšanas laiki, to saistība ar dažādiem	63
iedzimtas kataraktas iedalījumiem un ārstēšanas komplikācijām	63
3.3. Acs refrakcijas izmaiņas – acs miopiskā novirze acīs ar pseidofakiju, to ietekmējošie faktori	66
3.4. Acs ar pseidofakiju refrakcijas izmaiņu jeb miopiskās novirzes lielumu salīdzinājums, izmantojot dažādas IOL implantācijas mērķa refrakcijas taktikas	74
3.5. Miopiskās novirzes korelācija ar individuālo intraokulāro lēcu stiprumu acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju.....	75
3.6. Miopiskās novirzes salīdzinājums acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju ar dažādām pēcoperācijas komplikācijām – sekundāru glaukomu un sekundāru kataraktu.....	76
3.7. Ķirurģiski ārstētas redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas acs miopiskās novirzes lieluma ietekme uz bērna redzes attīstību	77
4. DISKUSIJA	78
ZINĀTNISKĀ DARBA SECINĀJUMI	90
PRAKTISKĀS REKOMENDĀCIJAS	91
PERSPEKTĪVIE PĒTĪJUMA VIRZIENI	94
PROMOCIJAS DARBA APROBĀCIJA.....	95
1. Stenda referāti.....	95
2. Ziņojumi par promocijas darbu un tā rezultātiem	95
3. Tēzes.....	96
IZMANTOTĀ LITERATŪRA	99
PIELIKUMI.....	107

SAĪSINĀJUMI UN PASKAIDROJUMI

AAG	acs aksiālais garums
ASK	Acu slimību klīnika
BKUS	Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
BSS	balansētais sāls šķīdums (<i>Balanced Salt Solution</i>)
ED	ekvatoriālais diametrs
<i>gauge</i> kanula	standartmēroga kanule
HPO	cilvēka fenotipa ontoloģija (<i>Human Phenotype Ontology</i>)
IATS	zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums (<i>Infant Aphakia Treatment Study</i>)
IK	iedzimta katarakta
IOL	intraokulāra mākslīgā lēca
IQR	starpkvartiļu izkliedes amplitūda (<i>Interquartile Range</i>)
jaundzimušais	bērns vecumā no dzimšanas līdz 1 mēnesim
MN	miopiskā novirze
MR	mērķa refrakcija
ontoloģija	mācība par esamību, esamības būtību noteicošajām iezīmēm
ORPHA	<i>Orphanet</i> reto slimību ontoloģija (<i>Orphanet Rare Disease Ontology</i>)
PREDA	ar noteiktām slimībām slimojošu pacientu reģistrs
p-vērtība < 0,05	tika uzskatīta par statistiski nozīmīgu
RSU	Rīgas Stradiņa universitāte
SG	sekundāra glaukoma
SK	sekundāra katarakta
SD	standartnovirze
SPKC	Slimību profilakses un kontroles centrs
TVL	lēcas asinsvadu pārvalks (<i>Tunica Vasculosa Lentis</i>)
zīdains	bērns vecumā no viena mēneša līdz vienam gadam

IEVADS

Darba izpildes vieta

Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas Acu slimību klīnika, P. Stradiņa KUS Acu slimību klīnika, RSU Oftalmoloģijas katedra.

Darba aktualitāte

Iedzimta katarakta ir nopietna pediatrijas oftalmoloģijas problēma. Neārstēta redzei nozīmīga katarakta var izraisīt aklumu, samazinātu dzīves kvalitāti un paaugstinātas sociālekonomiskās izmaksas bērnam, ģimenei un sabiedrībai [34, 55, 53]. Apmēram 200 000 bērnu pasaulē ir akli neoperētas kataraktas dēļ [34, 30, 80]. Lai iegūtu pēc iespējas labāku redzes prognozi, svarīga loma ir gan iedzimtas kataraktas ārstēšanas laikam un veidam, gan pēcoperācijas acs refrakcijas kļūdas lielumam, tā korekcijas iespējām un ambliopijas ārstēšanai.

Lai izprastu iedzimtu kataraktu kā unikālu sistēmu, salīdzinātu iedzimtas kataraktas ārstēšanas laika un veida ietekmi uz acs refrakcijas kļūdas lielumu, tika pētīti iedzimtas redzei nozīmīgas kataraktas veidi, to savstarpējās sakarības, acs refrakcijas kļūdas lielums un izklīde pēc dažādos laikos un veidos izdarītas kataraktas ekstrakcijas un intraokulārās lēcas implantācijas ķirurģiskas korekcijas. Tika formulēti un salīdzināti acs refrakcijas kļūdas ietekmējošie faktori. Darbā tika analizēti noteiktā laika periodā (1.01.2006.–31.12.2016.) noteiktā reģionā (Latvijā) iegūtie klīniskie dati.

Pētījuma mērķis

Pierādīt pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņu saistību ar iedzimtas kataraktas heterogenitāti, tajā ietverot ķirurģiskas korekcijas laika, veida un acs aksiālā garuma dažādību.

Darba uzdevumi

1. Izpētīt redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas raksturojošo lielumu morfoloģijas, sākšanās laika un lateralitātes savstarpējās sakarības.
2. Noteikt acs refrakcijas izmaiņas pēc iedzimtas redzei nozīmīgas kataraktas ķirurģiskas korekcijas ar intraokulāras lēcas implantāciju, pierādīt to ietekmējošos faktorus.
3. Salīdzināt acs refrakcijas izmaiņu – miopiskās novirzes – lielumu divām atšķirīgām mērķa refrakcijas IOL implantācijas taktikām – emetropas un hipermetropas mērķa refrakcijas grupai.
4. Salīdzināt miopiskās novirzes lielumu acīm ar dažādu acs aksiālo garumu kataraktas ekstrakcijas un IOL implantācijas ķirurģiskas korekcijas laikā.
5. Salīdzināt miopiskās novirzes lielumu pseidofakiskām acīm ar dažādu IOL individuālo stiprumu.
6. Izstrādāt metodiskas rekomendācijas redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas izmeklēšanai un ārstēšanai BKUS Acu slimību klīnikā un Latvijā kopumā.

Zinātniskā darba hipotēzes

1. Iedzimtas kataraktas raksturojošie lielumi – morfoloģija, sākšanās laiks un lateralitāte – savstarpēji nekorelē. Izvēlētais kataraktas korekcijas laiks un veids ir atkarīgs no katras individuālas iedzimtas kataraktas raksturojošiem lielumiem.
2. Acs aksiālais garums operācijas laikā ietekmē pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņas, to lielumu un dispersiju.
3. Dažādas intraokulārās lēcas mērķa refrakcijas taktikas (emetropa un hipermetropa IOL mērķa refrakcija) neietekmē pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņu lielumu, dispersiju, amplitūdu. Katras acs individuālais intraokulārās lēcas stiprums, kas tiek aprēķināts, ņemot vērā acs aksiālo garumu un radzenes izliekumu ķirurģiskas korekcijas laikā, ietekmē un, iespējams, korelē ar acs refrakcijas izmaiņu lielumu.

Pētniecības darba zinātniskā novitāte

Darbā atrasti statistiski ticami pierādījumi acs garuma robežlielumam iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas laikā. Acīs, kuru garums ir mazāks par iegūto robežlielumu, pēc ķirurģiskas korekcijas ar intraokulāras lēcas implantāciju veidosies neparedzama un liela acs

refrakcijas miopiskā novirze. Darbā atrasta statistiski ticama korelācija starp individuālo IOL stiprumu un acs miopiskās novirzes lielumu. Darbā statistiski ticami pierādīts, ka divas atšķirīgas ārstēšanas taktikas, implantējot intraokulāru lēcu, neietekmē acs refrakcijas miopiskās novirzes lielumu.

Darba praktiskā vērtība un pētījuma rezultātu ieviešana

Pirmo reizi Latvijā pētīta nozīmīga, vājredzību izraisoša pediatrijas oftalmoloģijas slimība – iedzimta katarakta. Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas Acu slimību klīnikā izveidota iedzimtas ārstētas redzei nozīmīgas kataraktas datu bāze, tāpēc iespējams pētīt un pierādīt iedzimtu kataraktu un ar to saistītās acs izmaiņas. Pamatojoties uz klīniskajiem novērojumiem, pētījuma secinājumiem un literatūras izpēti, izveidotas iedzimtas kataraktas diagnostikas un ķirurģiskas korekcijas rekomendācijas ieviešanai praktiskajā bērnu oftalmoloģijā.

Laikus veikta kataraktas diagnostika un ārstēšana ir atslēga akluma un vājredzības novēršanai. Tā kā iedzimtas kataraktas atklāšanā un tās cēloņu diagnostikā ir iesaistīti neonatologi, ģimenes ārsti, pediatri, medicīnas ģenētiķi, oftalmologi, praktiskajās rekomendācijās atspoguļota šo speciālistu iesaiste, tās veidotas sadarbojoties ar tiem un saņemot šo speciālistu akceptu. Iedzimtas kataraktas praktiskās rekomendācijas iesniegtas Bērnu Klīniskās Universitātes slimnīcas Kvalitātes daļā. Tālākais uzdevums ir apspriest un ieviest iedzimtas kataraktas diagnostikas un ārstēšanas rekomendācijas visā valstī. Acs ar kataraktu atklāšana un klīniskā izmeklēšana (sk. nod. Praktiskās rekomendācijas, 1. rekomendāciju) – domāta neonatologiem, ģimenes ārstiem, oftalmologiem un pediatrijas oftalmologiem. Klīniskajā ceļā iedzimtas kataraktas diagnostikā (sk. nod. Praktiskās rekomendācijas, 2. rekomendāciju) iesaistīti pediatrijas oftalmologi, neonatologi un medicīnas ģenētiķi. Oftalmologam – mikroķirurgam, sadarbojoties ar pediatrijas oftalmologu, būs noderīga 3. rekomendācija – “Iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas veids atkarībā no pacienta acs aksiālā garuma kataraktas ķirurģiskas korekcijas laikā”, kas apvienota ar pēcooperācijas medikamentozās terapijas un novērošanas biežuma ieteikumiem (sk. nod. Praktiskās rekomendācijas, 3. rekomendāciju).

1. LITERATŪRAS APSKATS

1.1. Iedzimtas kataraktas definīcija

Katarakta ir acs lēcas vai lēcas kapsulas/-u apduļķošanās, kas neļauj gaismai pilnībā vai daļēji nonākt līdz acs tīklenei. Bērnu vecuma katarakta ir lēcas apduļķojumi, kas izveidojušies intrauterīnā periodā vai bērnībā. Ar terminu “iedzimta katarakta” saprot gan ģenētiski pārmantotu kataraktu, gan arī kataraktu, kas attīstījies intrauterīnā periodā ārēju faktoru ietekmē, piem., intrauterīnas infekcijas, metabolas novirzes u.c. rezultātā. Pārmantota iedzimta katarakta var izpausties gan kopš bērna dzimšanas, gan parādīties vēlākā vecumā dzīves pirmo divu gadu desmitu laikā.

1.2. Iedzimtas kataraktas saistība ar aklumu un vājredzību

Katarakta zīdaiņa un maza bērna vecumā ne tikai traucē gaismas nonākšanai līdz tīklenei un tāpēc neļauj redzēt, bet, tā kā redze šai laikā veidojas un attīstās, veido deprivācijas ambliopiju – bērna redze neattīstās neskatīšanās dēļ. Iedzimta kongenitāla un infantila (pēc kataraktas sākšanās laika klasifikācijas, kas tiks paskaidrota tālāk tekstā) katarakta potenciāli var radīt smagu visa mūža garuma redzes invaliditāti. Apmēram 200 000 bērnu pasaulē ir akli neoperētas kataraktas dēļ, kataraktas ķirurģijas komplikāciju vai ar kataraktu saistītu citu iedzimtu anomāliju dēļ [34, 30, 80]. Divpusēja iedzimta katarakta ir visbiežākais potenciāli ārstējamais akluma cēlonis zīdaiņu vecumā. Iedzimtas kataraktas izraisītas vājredzības un akluma novēršana ir Pasaules Veselības organizācijas un Starptautiskās akluma novēršanas aģentūras apvienotā projekta “VISION 2020 – Tiesības redzēt” prioritāte [22, 91].

1.3. Iedzimtas kataraktas incidence un prevalence

Pārskatot ziņojumus no jaundzimušo skrīninga programmām vai nacionālajiem iedzimtu anomāliju reģistriem, var iegūt informāciju par iedzimtas kataraktas biežumu [104]. Ziemeļamerikas pētījumā, kurā izmantots nacionālo iedzimto anomāliju reģistrs, iedzimtas kataraktas incidence ir 2,03 uz 10 000 dzimušo [9]. Iedzimtas kataraktas incidence Lielbritānijā viena gada vecumā ir 2,49/10 000, palielinoties līdz 3,18/10 000 piecu gadu vecumā un 3,46/10 000 15 gadu vecumā, bilaterālas kataraktas incidence bija augstāka nekā vienpusējas

kataraktas incidence (160/83), pēc dzimuma incidence bija vienāda [99]. Aprēķini liecina, ka iedzimtas kataraktas biežums Austrālijā ir 2,2/10 000 [331], Zviedrijā 4/10 000, Dānijā 2,3/10 000, Francijā 2,2/10 000 [30]. 1997. gadā tika aprēķināts, ka katru gadu pasaulē piedzimst 20 000–40 000 bērnu ar bilaterālu iedzimtu kataraktu, un tās izplatība pasaulē ir 1–4 bērniem uz 10 000 [30]. Tāpēc iedzimta katarakta tiek pieskaitīta retām slimībām, kuras raksturo izplatība, kas mazāka par pieciem gadījumiem uz 10 000 populācijas [104].

Runājot par iedzimtas kataraktas epidemioloģiskajiem datiem, korektāk un precīzāk būtu runāt par iedzimtas kataraktas biežumu saistībā ar redzes invaliditāti un aklumu, ne tikai atsevišķi par kataraktas kā lēcas stāvokļa izplatību. Pirmajā variantā, vadoties pēc epidemioloģiskajiem datiem, var plānot profilakses stratēģijas valstī iedzīvotāju līmenī, izprast un aprēķināt ārstēto bērnu un to ģimeņu daudzumu izvēlēties, kā vislabāk novērtēt “labu” rezultātu [104].

Akluma biežums, ko izraisa iedzimta katarakta vai tās ārstēšanas komplikācijas, attīstības valstīs ir no viena līdz četriem bērniem/10 000 populācijas, salīdzinot ar apmēram 0,1–0,4/10 000 industrializētajās valstīs [113]. Slimības, kas saistītas ar acs lēcas slimībām, ir otrajā vietā aiz slimībām, kuras saistītas ar tīkleni un kuras ir visbiežākās akluma izraisītājas pasaulē [52].

Iedzimtas un infantilas kataraktas prevalences (izplatības) un incidences (saslimšanas gadījumu biežuma) aprēķinus ietekmē bērnu populācijas kopējā veselība un izdzīvošana, reģiona sociāli ekonomiskās attīstības stāvoklis, kā arī agrīna redzes un acu traucējumu skrīninga organizācija reģionā vai valstī [104].

Latvijas statistikas dati par iedzimtas kataraktas biežumu vēl diemžēl ir samērā neprecīzi mūsu pašu ne vienmēr precīzi sniegtās informācijas dēļ. Slimību profilakses un kontroles centra (SPKC) uzturētajā “Ar noteiktām slimībām slimojošu pacientu reģistrā” par pacientiem ar iedzimtām anomālijām (sistēma PREDA) pašreiz ir reģistrēti 74 pacienti ar diagnozi “iedzimta katarakta” (dzimuši no 1992. līdz 2016. gadam). Rēķinot, ka vidēji gadā Latvijā piedzimst 20 000 bērnu un 24 gados bijuši 74 pacienti ar iedzimtu kataraktu, perioda prevalence būs aptuveni 1,54 iedzimtas kataraktas gadījumi uz 10 000 bērnu [107].

1.4. Acs lēcas un kataraktas veidošanās

1.4.1. Acs lēcas anatomija

1.1. att. Acs lēcas anatomija

A – acs lēcas anatomiskā uzbūve (attēls adaptēts no doc. O. Koroļovas lekcijas materiāliem);

B – shematiska lēcas diagramma (adaptēta no [36])

Acs lēca ir divpusēji izliekta refrakcijas struktūra, kas atrodas acī starp varavīksneni un stiklveida ķermeni (*corpus vitreum*), tā ir iekarināta starainajās josliņās jeb zonulās, kas atiet no starenes (*corpus ciliare*). Lēcas ekvatoriālais diametrs (ED), bērnam piedzimstot, ir 6,6 mm, priekšēji mugurējais dziļums (PMDz) – 3,5 mm. Bērnam augot, tas palielinās, ED sasniedz 9 mm, PMDz – 5 mm. Lēca sastāv no embrionālā kodola, fetālā kodola un lēcas garozas. Embrionālais kodols attīstās līdz 6. gestācijas nedēļai, tas ir veidots no primārām lēcas šķiedrām, atrodas centrāli, Y šuvju iekšpusē, ir vizuāli nedaudz tumšāks. Fetālais kodols attīstās no sekundārām lēcas šķiedrām, apņem un iekļauj embrionālo kodolu, izveidojot priekšējo un mugurējo Y šuvi [86]. Izmeklējot kataraktas pacientus ar biomikroskopu, reizēm ļoti skaidri var izsekot lēcas anatomijai. Nākamajos trijos pievienotajos lēcas biomikroskopijas attēlos var izsekot lēcas garozai sānu griezumā un retroiluminācijā (1.2. attēls A, B), kā arī redzēt iedzimtu lēcas šuvju kataraktas gadījumu (1.2. attēls C).

1.2. att. Acs lēcas biomikroskopiska fotodokumentācija

A – iedzimta garozas katarakta sānu biomikroskopiskā griezumā;
 B – iedzimta garozas katarakta retroiluminācijā;
 C – šuvju katarakta tiešā iluminācijā (BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

1.4.2. Acs lēcas embrionālā attīstība

Normāla lēca ir caurspīdīga; katrs iedzimts vai iegūts lēcas vai tās kapsulas apduļķojums ir katarakta, un tam ir lielāka vai mazāka ietekme uz redzi vai tās attīstību [51]. Iedzimtas kataraktas morfoloģiju lielā mērā nosaka lēcas anatomija, laiks un bojājuma veids, kas izraisījis izmainītu lēcas embrionālo attīstību [1]. Acs lēca ir abpusēji izliekta, avaskulāra, caurspīdīga struktūra, ietverta kapsulā, kas ir lēcas epitēlija sekrēta sabiezināta bazāla membrāna [51]. Lēcas embrionālā attīstība ir atkarīga no visas acs embriogēnēzes. Jau 4. augļa attīstības nedēļā parādās divas acs jeb lēcas plakodes. To attīstību ietekmē divi starpsmadzeņu veidotie acu pūšļi. Katram acs pūslim saglabājas saistība ar starpsmadzenēm. Acs pūšļa priekšējā siena iespiežas uz iekšu, pārvēršot acs pūsli par acs kausu (2.3. attēls). Acs kausam ir divas sienas – iekšējā un ārējā. Starp tām izveidojas acs kausa dobums. Acs kauss ir tīklenes aizmetnis. No acs kausa iekšējās sienas attīstās tīklenes neirālā daļa, bet no ārējās sienas – tīklenes pigmentepitēlijs. Acs kausa un trombocītu augšanas faktora ietekmē no ektodermas ir nodalījušās šūnas, kas veido acs lēcu. Trombocītu augšanas faktoru izstrādā acs varavīksnene un starene (*corpus ciliare*). Lēcas aizmetnis jeb pūslis aug asimetriski, jo jau 6. attīstības nedēļā lēcas mugurējās sienas šūnas pie ekvatora izstiepjas un aug uz iekšu, veidojot lēcas primārās šķiedras. Acs kausa ietekmē lēca ieslīd tajā, un tā malas nosedz lēcas malas [23].

1.3. att. **Acs attīstība** [23]

Primāras lēcu šķiedras veido lēcas embrionālo kodolu, kura diametrs ir 0,35 mm un kurš saglabāsies nemainīgs visu turpmāko dzīvi [74]. Pilnībā attīstītā acī embrionālais kodols ir redzams Y šuvju iekšpusē [76]. 3. mēnesī lēcas priekšējā epitēlija šūnas ekvatorā proliferē un veido lēcas sekundārās šķiedras. To gali savienojoties veido Y burtam līdzīgu priekšējo un mugurējo šuvi. Mugurējā šuve attiecībā pret priekšējo šuvi atrodas apgrieztā stāvoklī. Lēcas sekundārās šķiedras veido lēcas fetālo kodolu. Virs fetālā kodola arī pēc piedzimšanas turpinās lēcas šķiedru veidošanās. Attīstībā esošo lēcu apņem bazālā membrāna, kas veidojas no primārām

šķiedrām, – tās ir šūnas, kuras diferenciācijas laikā zaudē kodolus, mitohondrijus, endoplazmatisko tīklu un citas organellas (1.4. attēls).

1.4. att. Acs ābola priekšējā daļa [23]

Telpā starp stareni (*corpus ciliare*) un lēcas ekvatoru sabiezē ārpusšūnu matrice, kas veido stiklveida ķermeni (*corpus vitreum*). Embrionālajā acs ābolā cauri acs spraugai acs kausā ieaug *a. hyaloidea*, kas sazarojas topošajā stiklveida ķermenī, ap lēcu veidojot *tunica vasculosa lentis* (TVL). TVL ir asinsvadu tīkls, ko no mugurpuses apgādā *a. hyaloidea* – primārā mugurējā *a. ophthalmica*, kas nodrošina lēcas barošanu. No priekšpuses apgāde notiek no asinsvadu anastomozēm saistaudu membrānā zīlītes rajonā (*membrane pupillaris*). Šī membrāna veido *tunica vasculosa lentis*, kas parādās apmēram 35. attīstības dienā un ir vizizteiktākā pēc 65. dienas, regresējot apmēram 85 dienu laikā. Acs lēcas attīstībā būtiska ir caurspīdīgas vides iegūšana. Caurspīdīgumu rada lēcā sintezētie specifiskie olbaltumi – kristalīni [23].

1.4.3. Acs lēcas attīstības bioloģija

Lēcas attīstības procesā nepieciešama signālu pārnese starp virsmas ektodermu un optisko pūslīti, lai izveidotu lēcas plakodi (1.5. A att.). Optiskais stiebrs ir modelēts, inducējot PAX2 caur SHH. LHX2 izraisa BMP4 ekspresiju PNR, kas, savukārt, izraisa SOX2 ekspresiju virsmas

ektodermā; tas izraisa TF ekspresijas kaskādi lēcas plakodē, inducējot lēcas pūslīša veidošanos (1.5. B att.) [29].

Lēcas attīstībā galvenā nozīme ir PAX6 gēnam. Sākotnēji PAX6 darbība aptver visu galvas ektodermu, bet vēlāk TGFβ signālu rezultātā no dziļāk lokalizētās kraniālās nervu plāksnītes šūnām tā darbība vērsta uz topošās acs lēcas attīstību. Abiniekiem *Xenopus* novērotā PAX6 gēna nepareiza ekspresija izraisa lēcas ektopiju [137]. PAX6 gēna, MEIS transkripcijas faktoru saimes, kā arī BMP7 un FGF signālceļi nosaka plakodes lokalizācijas rajonu pirms ektodermas sabiezējuma [64]. Pelēm normālo BMP4 un BMP7 gēnu trūkuma (nulles mutāciju) gadījumā lēca neveidojas. Fgf signālceļa pārrāvums izraisa plakodes PAX6 gēna ekspresijas pavājināšanos, kā arī defektus lēcas agrīnajā attīstībā un lēcas bedres invaginācijā. SOX2 (vai SOX1) un PAX6 kopēja piesaiste gēna transkripcijas aktivitātes pastiprinātājiem (*enhancer*) ir nepieciešama lēcas kristalīna gēna agrīnai ekspresijai. Fox saimes gēns FOXE3 ir PAX6 mērķa gēns, kura ekspresija notiek topošās lēcas plakodē.

Mutācijas FOXE3 gēnā cilvēkiem un pelēm izraisa afakiju un mikroftalmiju. Individīdiem ar mutācijām gēnā MAB21/1 lēcas plakodē nenotiek FOXE3 ekspresija, lai gan PAX6 gēns nav skarts. Tas ļauj domāt, ka MAB21/1 aktivācija notiek starp plakodes PAX6 un FOXE3 aktivāciju [64]. Pelēm bez normāliem MAB21/1 gēniem nepietiekamas plakodes invaginācijas dēļ veidojas rudimentāras lēcas, ko izraisa FOXE3 nepietiekama ekspresija (PAX6, SOX2 un SIX3 ekspresija ir normāla). MAF saimes galvenie leicīna rāvējslēdzēja (*leucinezipper*) tipa transkripcijas faktori arī ir iesaistīti lēcas attīstībā, un tos regulē PAX6 gēns.

Gēnu iesaiste acs lēcas attīstībā

1.5. att. **Lēcas veidošanās** (adaptēts no[29])

A – lēcas indukcija ; B – lēcas pūslīša veidošanās

Kad lēcas pūslītis ir atdalījies no ektodermas virsmas, lēcas šķiedru šūnu diferenciācijai un elongācijai svarīga ir **PROX1** gēna ekspresija; **PROX1** mutāciju gadījumā lēcas nepolarizējas un nepagarinās, tā veidojot dobas lēcas [125]. **PAX6** ekspresija lēcas epitēlijā turpinās līdz vakuolas slēgšanās brīdim, savukārt **SOX2** ekspresija pavājinās drīz pēc vakuolas izveidošanās. Šajā laikā lēcā notiek **SOX1** ekspresija, primārajās šķiedru šūnās aizstājot **SOX2** ekspresiju. Mutācijas **SOX1** gēnā pelēm izraisa kataraktu.

1.5. Iedzimtas un bērnu vecuma kataraktas klasifikācijas

Bērnu vecuma jeb pediatriiskajai kataraktai ir dažādi klasifikācijas veidi. Iedzimta katarakta procentuāli un skaitliski veido lielāko bērnu vecuma kataraktas gadījumu daļu. Katrs no klasifikācijas veidiem noteiktā aspektā raksturo lēcas apduļķojumu. Dažādu autoru pediatriiskās oftalmoloģijas grāmatās, pārskatos un rakstos klasifikācija nedaudz, tomēr atšķiras. Galvenie klasifikācijas veidi ir šādi:

- 1) pēc **lateralitātes** izšķir vienpusējo jeb monolaterālo vai abpusējo jeb bilaterālo kataraktu;
- 2) redzes prognozei, ārstēšanas veidam un laikam ļoti nozīmīga ir kataraktas **morfoloģiskā** klasifikācija, kas raksturo lēcas apduļķojuma veidu [55, 82, 111, 126]. Izšķir kapsulāru, subkapsulāru, nukleāru jeb kodola, kortikālu jeb garozas, lamelāru jeb slāņainu, suturālu jeb šuvju kataraktu;
- 3) bērnu vecuma katarakta var būt **iedzimta** un **iegūta**. Iegūtā katarakta ir ar noteiktu izcelsmi, to klasificē pēc etioloģijas – izšķir traumatisku kataraktu un kataraktu, kas izveidojusies citu acu slimību, medikamentu vai radiācijas iedarbības rezultātā [47, 126]. **Iedzimtā katarakta** var būt **sporādiska** un **pārmantota**. Iedzimta katarakta tiek pārmantota atbilstoši Mendeļa likumiem un tiek iedalīta autosomāli dominantā, autosomāli recesīvā un ar X hromosomu saistītā kataraktā. **Pārmantotā katarakta** tiek grupēta četrās lielās kategorijās: (1) izolēta nesindromiska katarakta; (2) katarakta ar ekstralenticulārām anomālijām; (3) katarakta, kas manifestējas kā viena no pazīmēm multisistēmiskā stāvoklī; (4) katarakta, kas ir iedzimtas metabolisma kļūdas prezentācija [36];
- 4) klīniski viena no nozīmīgākajām ir iedzimtās kataraktas klasifikācija pēc **kataraktas sākšanās laika** (*age at onset*), izdalot kongenitālo, infantilo vai juvenilo iedzimto kataraktu [126].

Šajā darbā tiek izmantoti trīs kataraktas klasifikācijas veidi – pēc sākšanās laika, pēc lateralitātes un morfoloģiskā klasifikācija.

1.5.1. Klasifikācija pēc kataraktas sākšanās laika

Pēc kataraktas sākšanās laika iedzimta katarakta var būt kongenitāla, infantila un juvenila [126].

Kongenitālu kataraktu diagnosticē jau dzimšanas laikā, tā attīstījusies jau embrionālajā periodā (1.6. A att.). Tā kā kongenitālās kataraktas morfoloģiskie tipi var būt ļoti dažādi, ne vienmēr katarakta tiek atpazīta un fiksēta, bērnam piedzimstot. To var neieraudzīt un

nediagnosticēt līdz laikam, kamēr bērnam tiek pamanīts samazināts redzes asums, pelēka zīlīte vai šķielēšana (1.6. B att.).

1.6. att. Iedzimta kongenitāla katarakta

(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

- A – iedzimta kongenitāla difūza/totāla katarakta, diagnosticēta uzreiz pēc dzimšanas;
B – iedzimta kongenitāla mugurējās plātnes katarakta, diagnosticēta viena gada vecumā profilaktiskajā redzes pārbaudē

Infantila katarakta attīstās pirmo divu dzīves gadu laikā (1.7. A un B att.).

1.7. att. Iedzimta progresējoša infantila kodola katarakta

(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

- A – Iedzimta infantila kodola katarakta trīs mēnešu vecumā;
B – tā pati infantilā katarakta 12 mēnešu vecumā

Juvenila iedzimta katarakta attīstās un parādās pirmajā un otrajā dzīves gadu desmitā (1.8. att.). Tai bieži ir autosomāli dominanta pārmantojamība.

1.8. att. **Juvenila autosomāli dominanti pārmantota progresīva lamelāra katarakta pacientam attīstījusies 14 gadu vecumā**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

1.5.2. Iedzimtas kataraktas morfoloģija

Iedzimtas kataraktas morfoloģija ir ļoti variabla. Lēcas apduļķojumiem var būt plašs izpausmju un variāciju spektrs, no minimāla, redzei nesvarīga punktveida apduļķojuma lēcas priekšējā kapsulā līdz biežam, totālam apduļķojumam, kas ietver dažādas lēcas struktūras [1, 55, 70]. Tāpēc kataraktas morfoloģiskā klasifikācija ir sarežģīta, un dažādi autori piedāvā dažādu līmeņu un veidu morfoloģisko klasifikāciju [51, 55, 126, 135]. Dažādi speciālisti – operējošs kataraktas ķirurgs, medicīniskās ģenētikas speciālists vai bērnu oftalmologs – savā darbā izmanto atšķirīgus kataraktas morfoloģiskos dalījumus un klasifikāciju. Būtiski atšķiras redzei nozīmīgas un redzei nenozīmīgas kataraktas morfoloģiskais dalījums. Iedzimtas kataraktas morfoloģija ietver un atspoguļo kataraktas veidošanās laiku un iemeslu, uzskatāmi parādot lēcas embrionālo attīstību un anatomiju [1]. Tāpēc kataraktas morfoloģija bieži var dot iespēju noteikt kataraktas etioloģiju, kataraktas sākšanās laiku, atsevišķos gadījumos liecina par pārmantojamību. Pēc kataraktas morfoloģijas var izteikt prognozi bērna redzes attīstībai. *Lambert* piedāvātā bērnu vecuma kataraktas morfoloģiskā klasifikācija *Hoyt and Taylor “Pediatric Ophthalmology and Strabismus”* ceturtajā izdevumā (2013) ietver gan iedalījumu, gan izmaiņu izskaidrojumu [55]. *Kanski* apvienotajā *Clinical Ophthalmology*, ko ļoti daudz oftalmologu izmanto kā mācību grāmatu, sniedz līdzīgu, bet nedaudz atšķirīgu klasifikāciju [48]. *Pandey* un *Wilson* grāmatā “*Pediatric Cataracts Surgery*” rekomendē klīnikā bieži lietotu, 1982. gadā modificētu [87] redzei nozīmīgu kataraktas morfoloģisko klasifikāciju, kas apstiprināta *Parks et al* 1993. gadā publicētajā rakstā [90]. 1.1. tabulā apvienotas trīs dažādu avotu morfoloģiskās klasifikācijas, uzskatāmi parādot kopīgo un atšķirīgo tajās.

**Praksē lietotās dažādu oftalmologu grupu* izstrādātās
iedzimtas kataraktas morfoloģiskās klasifikācijas**

Nischal K. no Kanski J. J. “ <i>Clinical Ophthalmology</i> ”[51]	Lambert S. R. no Hoyt G. & Taylor D. 2 “ <i>Pediatric Ophthalmology and Strabismus</i> ” [55]	Panday S. K., Wilson M. E. no Wilson M.E. & Co “ <i>Pediatric Cataracts Surgery</i> ” [87]
	Difūza (totāla)	Difūza (totāla)
Nukleāra	Nukleāra (fetāla)	Nukleāra
Koronāra (supranukleāra)	Kortikāla (garozas)	Mugurēja (un priekšēja) subkapsulāra
Lamelāra		Lamelāra
	Persistējošā fetālā vaskularizācija (PHPV)	Persistējošais hiperplastiskais primārais <i>vitreus</i> (PHPV)
Zilā punkta (<i>blue dot</i>)		
Šuvju		
Centrāla “eļļas piliena”		
Membranoza		
Priekšēja polāra		Priekšēja polāra
Mugurēja polāra	Izolēta mugurējās kapsulas plāksne (mugurēja polāra)	Mugurēja polāra
	Mugurējais <i>lentiglobus</i>	Mugurējais <i>lentiglobus</i>

* Adaptēts no [51, 55, 87].

Mūsu pētījumā tiek izmantota šāda iedzimtas kataraktas morfoloģiskā klasifikācija:

1) **totālu difūzu kataraktu** var diagnosticēt, jau bērnam piedzimstot, vai tā var veidoties vēlākā periodā, kad dažādi kataraktas tipi, piemēram, lamelāra, mugurēja polāra, var attīstīties līdz totālam difūzam apduļķojumam [87] (1.9. att.);

**1.9. att. Totāla / difūza kongenitāla katarakta, saistīta ar lēcas masu
kalcifikāciju un mugurējo sinehiju**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

2) **lamelāra jeb slāņaina katarakta** sākumā ir blāvs, puscaurspīdīgs lēni progresējošs apduļķojums 5–6 mm diametrā, tajā tiek iesaistīti lēcas slāņi, kas apņem fetālo lēcas kodolu (1.10. att.). Parasti katarakta ir bilaterāla, var būt asimetriska. Lamelāra katarakta biežāk sākas vēlākā laika periodā. Tā kā kritiskajā redzes attīstības laikā lamelāra katarakta neaizsedz vizuālo asi, redzes prognoze ir labāka nekā iedzimtiem blīviem kodola apduļķojumiem [87];

1.10. att. **Lamelāra katarakta**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

3) **nukleārā jeb kodola katarakta** ir kā balts centrāls apduļķojums apmēram 3,5 mm diametrā starp priekšējo un mugurējo “Y” šuvi, kas, bērnam augot, var progresēt – izplatīties uz apkārtējām lēcas masām. Kodola katarakta var būt saistīta ar mugurējās kapsulas plātņi. Kā asociētus simptomus var novērot mikroftalmu un sliktu varavīksnenes dilatāciju. Ja šī katarakta netiek laikus ārstēta ķirurģiski, tā izraisa deprivācijas ambliopiju [87,130] (1.11. A un B att.);

1.11. A un B att. **Iedzimta nukleāra jeb kodola katarakta**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)
A – kongenitāla fetālā kodola katarakta;
B – infantila progresīva kodola katarakta

4) **mugurējā polārā katarakta, tostarp mugurējās kapsulas plātnes katarakta**, parasti ir sporādiska, izolēta, parasti tā attīstās no dzimšanas. Lēcas izmaiņas sākas mugurējā kapsulā,

kas, iespējams, ir vājāka *a. hyaloidea* projekcijas vietā. Apduļķojums var progresēt, pieaugot intralenticulārajam spiedienam, ir iespējams spontāns mugurējās kapsulas plīsums. Dažreiz tā kombinējas ar mugurējo lentiglobusu [87] (1.12. A un B att.);

1.12. A un B att. **Iedzimta mugurējās plātnes un mugurējā polārā katarakta**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

A – puscaurspīdīga iedzimta mugurējās plātnes katarakta;
B – fetālā kodola katarakta, kas saistīta ar mugurējo polāro kataraktu

5) **kortikālā jeb garozas** katarakta neietver lēcas kodolu, veidojas vēlākā bērna vecumā, var būt saistīta ar mugurējās kapsulas plātni (1.13. att.).

1.13. att. **Kortikāla jeb garozas katarakta**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto)

Mūsu pētījumā ļoti retās izplatības dēļ netiks analizēti šādi iedzimtas kataraktas morfoloģiskie tipi:

6) mugurējais lentikonuss vai lentiglobuss veidojas no lēcas mugurējās kapsulas palielināta izliekuma, kurā var būt vai nebūt mugurējās kapsulas defekts. Tā rezultātā tiek mainīta lēcas refrakcija, var veidoties izteikts lēcas astigmatisms [55];

7) persistējošā fetālā vaskularizācija (pastāvīga augļa asinsvadu sistēma) vai persistentais hiperplastiskais primārais vitreus (PHPV) (1.14. att). Tos veido kāds no šeit minētajiem

morfoloģiskajiem variantiem vai šo variantu kombinācija: retrolentāla membrāna ar vai bez redzamiem asinsvadiem, persistējoši hialoidāli asinsvadi vai izstiepti starenes (*corpus ciliare*) izaugumi [55] ;

1.14. A un B att. **Persistentais hiperplastiskais primārais vitreus (PHPV)**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas RET CAM attēli)

8) priekšējā polārā katarakta parasti ir bilaterāla, pārmantota un vizuāli nenožīmīga. Parasti tā ir kā mazs balts punkts priekšējās kapsulas centrā. Tā diametrs ir 1 mm vai mazāk, tā parasti neprogresē. Viens no priekšējās polārās kataraktas veidiem ir arī piramidāla katarakta, daļa no tās var iesniegties priekšējā kamerā un ļoti retos gadījumos saplūst ar radzeni.

9) priekšējais lentikonuss ir retāk sastopams par mugurējo, tas bieži ir asociēts ar Alporta sindromu. Priekšējā lentikonusa gadījumā katarakta parasti ir vēlīna atrade [87].

Lai noteiktu kataraktas morfoloģisko tipu, vecākus bērnus izmeklē ar biomikroskopu. Bērnus vecumā līdz 3 gadiem, kā arī bērnus, ar kuriem grūti veidot kontaktu un veikt nepieciešamos izmeklējumus, izmeklē vispārējā anestēzijā ar operācijas mikroskopu un rokas biomikroskopu. Izmeklēšanas laikā izdara fotodokumentāciju [80]. Randomizētā multicentru klīniskā pētījumā “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” (*Infant Aphakia Treatment Study* (IATS)) kataraktas operācijas laikā tika uzņemta videofilma. Operētās acs kataraktas morfoloģiskais tips tika noteikts, trīs neatkarīgiem ekspertiem analizējot uzfilmētos materiālus un vienojoties par apduļķojuma konfigurāciju un novietojumu [130].

1.6. Iedzimtas kataraktas diagnostika

1.6.1. Sārtā refleksa tests

Tā kā gan vienpusējas, gan abpusējas iedzimtas kataraktas gadījumos ir iespējama redzes zaudēšana, ļoti svarīgi ir laikus veikt kataraktas diagnostiku un ārstēšanu. Iedzimtas kataraktas atklāšanai ir pieejama skrīninga metode – sārtā refleksa tests. Spīdinot ar oftalmoskopu vesela

bērna acīs, būs redzams sārts gaismas reflekss, ko veido atspīdums no acs dzīslenes. Kataraktas gadījumā gaisma neatspīd uz dzīslenes un “sārto refleksu” neredz [47]. Acu “sārtā refleksa” pārbaude ar oftalmoskopu tiek ieteikta kā standartizmeklēšanas metode dzemdību namā uzreiz pēc dzimšanas, kā arī visās vesela bērna pediatrikās attīstības pārbaudēs [55]. Puscaurspīdīgas kataraktas atklāšanā pieejama un salīdzinoši vienkārša metode ir arī retinoskopija. Ar retinoskopiju tiek noteikta acs refrakcija, novērtējot līdzīgu vai pretēji ejošu retinoskopa ēnu dažādu acs refrakciju gadījumos. Lēcas daļējas apduļķošanās gadījumos, kad ar oftalmoskopu redz it kā sarkanu refleksu, retinoskopijas reflekss var kļūt mazāk izšķirams un grūti nosakāms. Tas liek domāt par lēcas apduļķojumu un veikt padziļinātu izmeklēšanu. Retinoskopiju veic, esot šaurai un/vai paplašinātai acu zīlītei ar neintensīvu gaismu [80].

Bērna redzes sistēma attīstās pirmajās dzīves nedēļās, unilaterāla vai bilaterāla deprivācija iedzimtas totālas un nukleāras kataraktas gadījumos rada atšķirīgas strukturālas izmaiņas *corpus geniculatum laterale* un *cortex striate*. Ja deprivācija unilaterālas kataraktas gadījumā ir ilgāka par 6 nedēļām vai bilaterālas kataraktas gadījumā ilgāka par 10 nedēļām, minētās izmaiņas kļūst neatgriezeniskas [70]. Tāpēc laikus veikta kataraktas diagnostika un ārstēšana ir atslēga akluma novēršanai. Iedzimtas kataraktas atklāšana ir galvenais uzdevums visām zīdaiņu redzes skrīninga programmām, kas eksistē gandrīz visās Eiropas Savienības valstīs [103]. Lielbritānijas Veselības ministrijas noteikumos ir iekļauta sarkanā refleksa pārbaude bērniem uzreiz pēc dzimšanas un sešu nedēļu vecumā [104]. Bērniem ar pozitīvu iedzimtu kataraktu ģimenes anamnēzē vai sistēmiskām diagnozēm, par kurām ir zināms, ka tās var asociēties ar kongenitālu/infantilu kataraktu, ir ieteicama oftalmologa pārbaude iedzimtas kataraktas izslēgšanai. Valstīs, kurās nav zīdaiņu redzes vai acu anomāliju skrīninga programma, iedzimtas kataraktas diagnostika notiek vēlāk. Tas nosaka biežāku iespējamo vājredzību un aklumu iedzimtu kataraktu gadījumos [134]. Laikus veikta kataraktas diagnostika ir viens no katras valsts veselības aprūpes kvalitātes indikatoriem. Latvijā līdz 1990. gadam noteiktos vecumos bija noteiktas redzes un acu profilaktiskās apskates, kas it kā sniedza labu pārredzamību un deva labas agrīnas diagnostikas iespējas. Profilaktiskās redzes apskates bija noteiktas viena, trīs un 6 gadu vecumā. Taču, skatoties no šodienas un Eiropas skata punkta, šīs profilaktiskās apskates ir ekonomiski neizdevīgas. Dažādu iemeslu dēļ tikai aptuveni 30% bērnu Latvijā ir bijuši uz acu profilaktiskajām apskatēm. . Apskates veic oftalmologi, kuru izglītībā valsts iegulda izteikti lielus līdzekļus, nodrošinot augstāko medicīnisko izglītību (6 studiju gadi) un medicīnas specializāciju (4 studiju gadi). Tā kā iedzimta katarakta bieži attīstās no dzimšanas, diagnostika viena gada

vecumā ir stipri novēlota, redzes deprivācija un ambliopija jau būs neatgriezeniska, bērnam arī pēc izcili veiktas kataraktas ķirurģiskas korekcijas veidosies vājredzība.

Latvijas Ministru kabineta 2006. gada 4. aprīļa Nr. 265 noteikumu 93. pielikumā iekļauta fiziskās un garīgās attīstības novērtēšanas lapa bērna vecumā no 1 nedēļas līdz 5 gadiem [73].

1.2. tabulā var izsekot acu sārtā refleksa pārbaudei ar oftalmoskopu vairākos zīdaiņa vecumos, ko iesaka Latvijas Ministru kabineta noteikumi [66].

1.2. tabula

Sārtā refleksa pārbaudes ieteikums fiziskās un garīgās attīstības novērtēšanas lapā bērniem vecumā no 1 nedēļas līdz 5 gadiem

Bērna vecums		1 nedēļa	3 nedēļas	1 mēnesis
Klīniskā izmeklēšana. Vecumam atbilstošu klīnisko izmeklēšanu ieteicams veikt katrā vizītē		Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana. Īpaša izmeklēšana: acu sārtā refleksa pārbaude ar oftalmoskopu	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana. Īpaša izmeklēšana:	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana. Īpaša izmeklēšana: radzenes gaismas reflekss
Problēmas, plāni			Acu sārtā refleksa pārbaude ar oftalmoskopu, ja nav veikta iepriekš	Acu sārtā refleksa pārbaude ar oftalmoskopu, ja nav veikta iepriekš
Bērna vecums	2 mēneši	3 mēneši	4 mēneši	6 mēneši
Klīniskā izmeklēšana. Vecumam atbilstošu klīnisko izmeklēšanu ieteicams veikt katrā vizītē	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana. Īpaša izmeklēšana: acu sārtā refleksa pārbaude ar oftalmoskopu	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana	Fizikāla visu orgānu sistēmu izmeklēšana. Īpaša izmeklēšana: acu sārtā refleksa pārbaude ar oftalmoskopu. Radzenes gaismas reflekss/ šķielēšanas pārbaude ar aizklāšanas testu

2013. gadā visā Latvijā tika aptaujāts 121 medicīnas speciālists – 17 neonatologi, 9 pediatri, 60 ģimenes ārsti, 35 ģimenes ārsti pediatri, kuru aprūpē bija ietverti bērni, kas veido 22% no kopējā 2012. gadā jaundzimušo bērnu skaita visā Latvijas teritorijā. Aptaujā atklājās, ka 60% no aptaujātajiem sārtā refleksa testu neveic. 32,23% atzīmē, ka viņiem nav skaidra sārtā

refleksa pārbaudes nozīmība, 43,8% norāda, ka viņiem nav prasmju ieraudzīt patoloģiju un to atšķirt no normas [119]. Kopš 2013. gada ir pagājuši 5 gadi. Ģimenes ārstu rezidentūras programmā ir iekļauta lekcija par acu sārtā refleksa testa nozīmību. Esam uzstājušies par šo tēmu Latvijas pediatru, neonatologu un ģimenes ārstu asociāciju konferencēs. Lai saprastu, vai esam pagājuši soli uz priekšu, 2019. gada janvārī, februārī tika veikta atkārtota aptauja un pētījums, kura rezultāti tika publicēti un prezentēti Eiropas Pediatrijas oftalmoloģijas 2019. gada konferencē Rīgā 01.06.2019.

1.6.2. Anamnēze, fotoalbuma izvērtēšana, biomikroskopija vecākiem

Kataraktas pacienta izmeklēšana zīdaiņa un bērna vecumā ir visaptveroša padziļināta pacienta vispārējā un oftalmoloģiskā stāvokļa izvērtēšana, sagatavojot slēdzienu par tālāko neķirurģisko vai ķirurģisko ārstēšanas taktiku. Bērna izmeklēšana sākas ar detalizētu anamnēzi, ieskaitot ģimenes anamnēzi, prenatālo anamnēzi, ieskaitot mātes lietotos medikamentus un saslimšanas ar drudzi un izsitumiem bērna gestācijas laikā [80]. Izvērtējot dzimšanas anamnēzi, jāpievērš uzmanība dzimšanas svaram. Dāņu pētījuma autori ziņo, ka bērniem ar dzimšanas svaru zem 2000 g 10,9 reizes biežāk novērotas bilaterālas idiopātiskas infantilas kataraktas [42]. Rūpīgi jāizvērtē bērna attīstības vēsture, lai izslēgtu metabolu un sistēmisku saslimšanu iemeslus. Svarīgs ir lēcas apduļķošanās sākums, lateralitāte un progresēšana. Ja vecāki nav droši par apduļķojuma sākšanās laiku, viņiem lūdz paņemt līdzi uz vizīti ģimenes fotogrāfiju albumu [80]. Sevišķi, ja vecāks bērns tiek prezentēts ar vienpusēju pirmreizēji atrastu kataraktu, sarkanā refleksa uzmanīga aplūkošana vecās fotogrāfijās var dot atbildi, cik ilgu laiku no redzei kritiskā perioda lēcas apduļķojums ir traucējis redzes attīstībai [110]. Spraugas lampas izmeklēšana bērna vecākiem, brāļiem un māsām pēc cikloplēģijas var atklāt agrāk nediagnosticētas nelielas lēcas izmaiņas bērna ģimenes locekļiem. Pārmantotas ar X hromosomu saistītas kataraktas gadījumos vīriešiem būs novērojama nozīmīga, redzei bīstama katarakta, bet vīrieša mātei var atklāt nelielu, nenoīmīgu lēcas apduļķojumu. Piemēram, izmeklējot māti zēnam ar pierādītu Louva (*Lowe*) sindromu, viņai tika atrasta nenoīmīga punktveida katarakta [66].

1.6.3. Fiksācija un redzes asuma novērtēšana

Redzes asuma noteikšana visu vecumu bērniem ir liels izaicinājums. Vecākiem bērniem, kas labprāt sadarbojas, redzes asumu nosaka ar optotipiem. Sākumā tiek izmantoti E burti, priekšmetu attēli, vēlāk burti, cipari, citas pieejamās redzes tabulas. Optotipu izvēle ir atkarīga no bērna vecuma un intelektuālās attīstības. Lamelāras un mugurējas subkapsulāras kataraktas

gadījumos redzes asums izmeklēšanas joslā ar parastu apgaismojumu liekas normāls vai pieņemams, bet spilgtuma pārbaudē (*Glare testing*) redzes asums samazinās par divām vai vairākām līnijām. Tas atklāj bērnam iespējamās dienas gaismas grūtības [80]. Vienmēr jāatceras par bērnu starpā diezgan izplatīto mānīšanos – vienas acs sliktākas redzes gadījumos viņi samērā bieži noskatās tabulu ar otro aci.

Pacientam jāizmeklē arī acu zīlīšu reakcijas. Relatīvais aferentais pupilārais deficīts un nistagms kataraktas diagnosticēšanas brīdī liecina par sliktu redzes prognozi [71].

Bērniem līdz 3 gadu vecumam vai bērniem ar apgrūtinātu kontaktu un sadarbību noteikt redzes asumu ar standarta izmeklēšanas metodēm nebūs iespējams. Tomēr bērna redzes spējas tad var noteikt gan vērojot vienas un otras acs fiksāciju, gan salīdzinot bērna iebildumus vienas vai otras acs aizklāšanas gadījumos. Precīzāk bērna redze tiek novērtēta ar izvēles skatīšanās testiem (*Cardiff tests, Teller tests*). Ja tiek novērota slikti attīstīta fiksācija, kas var liecināt par redzes traucējumu, tumšā telpā ar tiešo oftalmoskopiju esot šaurai un paplašinātai acs zīlītei veic sātā refleksa testu vai neintensīvu retinoskopiju, tādējādi objektīvi novērtējot acs lēcas caurredzamību, [80]. Ja ir aizdomas, ka bērnam varētu būt šķielēšana, jācenšas novērtēt bērna redzes raksturu un stereoredzi. Ja šķielēšana ir labi saskatāma, pēc iespējam ar Hiršberga testu, Krimska testu un prizmu aizklāšanas testu nosaka šķielēšanas leņķa veidu un lielumu. Stereoredzi mēra ar stereotestiem. Binokulāro redzi un stereoredzi cenšas noteikt un atzīmēt gan tuvumā, gan tālumā [80].

1.6.4. Acs refrakcija, kontaktkorekcijas vai IOL stipruma aprēķini, IOL mērķa refrakcija

Ja apduļļojums ir nepilna apjoma vai intensitātes, tiek mērīta acs refrakcija. Tas tiek darīts ar retinoskopiju un autorefraktometriju pilnā cikloplēģijā (divas reizes ar 5 minūšu laika starpību pilinot katrā acī 1% *Cyclopentolate* šķīdumu, pēc tam gaidot 30–40 minūtes) [55]. Kataraktas operācijas nepieciešamības gadījumā, gatavojoties afakiju koriģēt ar kontaktkorekciju vai intraokulāru lēcu, tiek veikta autokeratometrija un acs priekšēji mugurējās ass garuma noteikšana ar ultrasonogrāfijas *A scan* kontaktmetodi vai imersijas metodi [55, 80, 127]. Bērniem līdz triju gadu vecumam un/vai bērniem, kas nesadarbojas, mērījumi tiek veikti vispārējā anestēzijā. Intraokulāro lēcu stipruma aprēķināšanai mērījumus var ievadīt dažādās intraokulāro lēcu (IOL) aprēķināšanas programmās un tehnoloģijās. IOL aprēķināšanai bērna vecumā izmanto SRK-T, SRKT-II, Hoffer-Q un Holliday formulas [2, 70]. Vairākos pētījumos pierādīts, ka IOL

aprēķina formulas ir mazāk precīzas zīdaiņiem, kas ir mazāk nekā 36 mēnešus veci, un tiem, kuriem acs aksiālais garums ir mazāks nekā 20 mm [2, 70, 117].

Afakija vai pseidofakija zīdaiņa vecumā pēc lēcas ekstrakcijas iedzimtas kataraktas gadījumos izjauc normālu acs emetropizāciju, rezultātā veidojas liela miopiska acs refrakcijas novirze. Miopiskā novirze var sasniegt 10 un vairāk dioptrijas, un parasti tā atbilst logaritmiskai līknei [78]. 1994. gadā *McClatchey* aprakstīja gadījumu, kurā 20 gadus vecam pacientam bilaterālā lamelārā katarakta bija izoperēta viena gada vecumā. Pacienta acs refrakcija pēc lensektomijas viena gada vecumā bija +15,5 D labajā acī un +15 D kreisajā acī. 20 gadu vecumā acs refrakcija bija miopizējusies līdz +2,38 D labajā acī un +5,75 D kreisajā acī. Negaidīti lielā miopiskā novirze lika domāt, ka intraokulāras lēcas implantācijas gadījumā, ja mērķa refrakcija būtu bijusi emetropija, pacientam būtu izveidojusies izteikta miopija [77]. Pēc šī gadījuma *McClatchey et al.* pētīja lielu grupu bērnu ar afakiju. Šis pētījums kļuva par bāzi mērķētai hipermetropai refrakcijai pēc IOL implantācijas bērniem [78]. Vienā no pirmajiem lielajiem multicentru pētījumiem par acīm ar pseidofakiju *McClatchey et al.* demonstrē, ka acīs ar pseidofakiju ir nedaudz mazāks refrakcijas augšanas ātrums nekā acīs ar afakiju [79]. Tomēr vairāki citi autori apraksta arī emetropas mērķa refrakcija ieguvumus, implantējot intraokulāru lēcu bērniem agrīnā vecumā [75, 77, 108]. Intraokulāro lēcu (IOL) mērķa stipruma izvēle iedzimtas kataraktas ārstēšanā atspoguļojas kā divas dažādas pēcoperācijas refrakcijas kļūdas ārstēšanas taktikas.

Vēlamās hipermetropijas lieluma izvēle atkarīga no bērna vecuma kataraktas ekstrakcijas un IOL implantācijas laikā. Paredzamās refrakcijas izvēlei un precizitātei ir liela nozīme nevēlamās refrakcijas kļūdas ieguvē vēlākā bērna un pieaugušā vecumā. Ir daudz pētījumu, kas tieši vai netieši pētījuši iegūstamās pēcoperācijas refrakcijas lielumu, mainību un ietekmējošos faktorus pēc pediatrikas kataraktas ekstrakcijas un intraokulāras lēcas implantācijas. Šo pētījumu mērķi ir bijuši acs aksiālā garuma izmaiņu novērtējums, miopiskās novirzes lieluma un izmaiņu izpēte, refrakcijas kļūdas lielumi un mainība acīm ar afakiju un pseidofakiju [piemēram: 5, 20, 57].

1.6.5. Acs biomikroskopija, intraokulārā spiediena mērīšana

Lēcas morfoloģija tiek analizēta, veicot biomikroskopiju vairākos palielinājumos – 20D, 24D, 40D. Tiek noteikts apduļķojuma lielums, lokalizācija, blīvums, kapsulu izmaiņas, piemēram, mugurējās kapsulas defekts, un citas saistītas priekšējā segmenta attīstības anomālijas [80, 111]. Zīdaiņa vecuma bērniem biomikroskopija tiek veikta vispārējā anestēzijā ar operācijas

mikroskopu un rokas biomikroskopu. Gan pirms, gan pēc kataraktas operācijas tiek mērīts intraokulārais spiediens, izmantojot vienu vai vairākas pieejamās intraokulārā spiediena mērīšanas metodes. Intraokulārā spiediena mērīšana bērniem līdz trīs gadu vecumam un bērniem, kas nesadarbojas, ir sarežģīta un bieži neobjektīva izmeklēšanas metode [71, 80]. Ja ir atklājies paaugstināts acu spiediens, tad ar vienu mērījumu nepietiek, ir jāveic vairāki mērījumi, ja iespējams, jāizmanto cita mērīšanas metode. Mērot intraokulāro acs spiedienu, jāņem vērā arī radzenes centrālais biezums un citi izmeklējumi (datorizētie redzes lauki, redzes nerva vizuālais izskats) [12]. Praksē ir pieejama aplanācijas tonometrija (ar Goldmana tonometru, ar Pērkinsa tonometru), *I Care* tonometrija, *Keeler* gaisa tonometrija, Maklahova tonometrija, *Tonopen* tonometrija [80, 111]. Dažādi autori ir salīdzinājuši atšķirīgu tonometrijas metožu iegūtos mērījumus. Pēdējos gados bērnu oftalmologi vairākos rakstos un grāmatās pierāda *I Care* tonometrijas priekšrocības intraokulārā spiediena mērīšanai zīdaiņa un bērna vecumos [40, 80]. IOS pediatrijas praksē var būt ļoti atkarīgs no pacienta sadarbības. Stress, ko rada ierīce, kas pieskaras radzenei, var izraisīt pacienta raudāšanu, kura provocē Valsalva mēģinājumu, palielinot sistēmisko venozo spiedienu un IOS. Tāpēc, ja ir aizdomas par sekundāru glaukomu, papildus rekomendē izmeklēšanu veikt vispārējā anestēzijā [83].

Lai atklātu saistītās okulārās anomālijas, piemēram, persistējošo fetālo vaskularizāciju, samazināta izmēra radzeni (*microcornea*) un/vai samazināta izmēra acs ābolu (*microphthalmia*), jāmēra radzenes horizontālais diametrs (laikā dzimušiem jaundzimušajiem normā tas ir 9,9 mm, 12 mēnešu vecumā – 11,1 mm). Jāveic priekšējā segmenta izmeklēšana un starenes (*corpus ciliare*) izvērtēšana. Jāveic acs ābola mugurējā segmenta izmeklēšana. Mazs radzenes un acs izmērs un iestiepti starenes izaugumi (*processus ciliares*) var liecināt par persistējošiem fetāliem asinsvadiem un persistējošo fetālo vaskularizāciju un tās rezultātā izveidojušos iedzimtu kataraktu [80], piemēram, sk. 1.15. attēlu.

1.6.6. *Fundus oculi* izvērtēšana, ultrasonogrāfija, acs aksiālā garuma mērīšanas metodes

Turpinot izmeklēšanu, jāveic *fundus oculi* un redzes nerva diska apskate (ja iespējams) ar netiešo un tiešo oftalmoskopiju. Ja kataraktas blīvuma dēļ nav iespējams apskatīt *fundus oculi*, tiek veikta *B scan* ultrasonogrāfija [55, 80, 111, 126]. Ar *B scan* vēlams izmērīt arī acs aksiālo garumu caur bērna plakstiņu. Kaut arī šis izmērs nebūs tik precīzs kā acs aksiālā garuma mērījums ar *A scan* biometriju, tas pēc operācijas noderēs aptuvenai acs augšanas novērtēšanai [80]. Tomēr, kā jau minējām 1.6.4. nodaļā, aprakstot intraokulāras lēcas mērķa refrakcijas aprēķinus, akurāta biometrija ar *A scan* metodi ir nozīmīga, lai iegūtu vēlamo refraktīvo

iznākumu un samazinātu nevēlamu, ilglaicīgu ametropiju [70]. “*Infant Aphakia treatment study*” tika salīdzināta acs aksiālā garuma biometrija ar kontakta *A scan* metodi un ar imersijas *A scan* metodi, secinot, ka imersijas *A scan* metode acs aksiālā garuma mērīšanai ir precīzāka [122]. Pētījumā tika atzīmēts, ka acs aksiālā garuma izvērtēšanu veic sertificēts acs ultrasonogrāfijas speciālists. Kā pētījuma ierobežojums tika atzīmēta *A scan* mērījumu kvalitātes variabilitāte. Divām trešdaļām pacientu abu acu aksiālais garums tika mērīts ar imersijas *A scan* metodi, kamēr viena trešdaļa acu tika mērītas ar aplanācijas jeb kontakta *A scan* metodi. Salīdzinot imersijas un kontaktbiometrijas mērījumus, tika konstatēts, ka iegūtie acs aksiālā garuma mērījumi, izmantojot kontaktmetodi, vidēji bija par 0,27 mm īsāki, nekā izmantojot imersijas metodi. Par iemeslu tika atzīta radzenes kompresija mērīšanas laikā [62].

1.15. A, B, C, D, E, F att. **Persistējošā fetālā vaskularizācija kombinācijā ar kataraktu**
(BKUS ASK fotoarhīvs, S. Valeiņas foto, BKUS Radioloģijas nodaļas fotoarhīvs)
A, B, C, D – RET-CAM attēli; E, F – MRI attēli

1.6.7. Laboratoriskie izmeklējumi

Vairums (60%) abpusējo un vienusējo pediatriko kataraktu ir idiopātiskas [68], vairums vienusējo kataraktu ir idiopātiskas, nepārmantotas, nesaistītas ar sistēmiskām slimībām [80]. Pamatojoties uz antenatālo anamnēzi, ģimenes anamnēzi un kataraktas tipu, dažos gadījumos var būt vajadzīgi laboratoriskie izmeklējumi [42, 68, 80]. Ja bērnam ir pozitīva antenatālā anamnēze, kas liecina par infekciju, ja bērnam papildus iedzimtām vai iedzimtai kataraktai ir arī mikrocefālija, kurlums, sirds anomālija vai/un attīstības aizture, būtu nepieciešams veikt TORCHS analīzes – noteikt antivielas pret *Varicella*, *Herpes simplex*, toksoplazmozes, *rubella* un sifilisa ierosinātajiem [3, 98, 100]. Bilaterālas kataraktas gadījumiem, lai precizētu situāciju, ir izstrādāti speciāli ieteikumi [80]:

- 1) citādi vesels zīdāinis – jāizslēdz galaktozēmija un TORCHS;
- 2) citādi vesels mazbērns (1–3 gadi) – jāizslēdz galaktokināzes deficīts;
- 3) zīdāinis ar dzelti, kas neattīstās, – jāizslēdz galaktozēmija [8];
- 4) nevesels zīdāinis vai mazbērns, piemēram, bērns ar vienlaikus esošu iedzimtu glaukomu, hipotoniju un attīstības aizturi – jāizslēdz okulocerebrorenālais sindroms (Louva (*Lowe*) sindroms) [66];
- 5) specifiskiem stāvokļiem nepieciešamas specifiskas analīzes (kalcijs, fosfors, glikoze) [81, 97].

Šos izmeklējumus nozīmē pēc bērna sistēmiskas pediatrikās izmeklēšanas kopā ar ārstējošo pediatru. Vienusējas pediatrikas kataraktas gadījumos nekad nedrīkst aizmirst arī par traumas iespējamību [80].

1.6.8. Ģenētiskais novērtējums

Klīnicistiem, sevišķi Austrumeiropā, kur ģenētiskā izmeklēšana daudzās valstīs uz vietas nav iespējama apgrūtinātās pieejamības un lielo izmaksu dēļ, lēmums par vienas vai otras ģenētiskās analīzes vajadzību iedzimtas kataraktas pacientiem bieži ir sarežģīts. Ģenētiskas izcelsmes katarakta veido 8–29% no visiem iedzimtas kataraktas gadījumiem [80]. Lielākā daļa no tām pārmantojas autosomāli dominanti [45]. Kataraktai ir iespējams arī autosomāli recesīvs un ar X hromosomu saistīts pārmantošanas veids [15, 32]. Autosomāli dominanti pārmantotai kataraktai ir labi dokumentēta klīniskā un ģenētiskā heterogenitāte [32]. Vairāk nekā 40 dažādi gēni un dažādi lokusi ir identificēti saistībā ar iedzimtu kataraktu [45]. Gēnu mutācijas, kas ir atbildīgas par lēcas caurspīdības saglabāšanu, piemēram, kristalīna (*crystalline*) un koneksīna

(*connexin*) gēnu mutācijas, ir visbiežāk aprakstītas saistībā ar nesindromāli pārmantotas kataraktas etioloģiju [32, 45].

Mutācijas α kristālīna gēnā mēdz izraisīt nukleāru, lamelāru, zonulāru vai mugurēju polāru kataraktu. CRYAA gēna mutācija izraisa iedzimtu kataraktu, kas ir asociēta ar mikroradzeni (*microcornea*). Dažādu mutāciju klīniskajās izpausmēs bieži tiek novērota fenotipiska daudzveidība [34]. Attīstību nosakošo gēnu PAX6, FOXE3, PITX3 un MAF mutācijas izraisa acs priekšējā segmenta iedzimtas anomālijas, kas bieži saistītas arī ar iedzimtu kataraktu [19]. Priekšējā polārā katarakta ar vai bez aniridijas bieži saistīta ar PAX6 gēna mutācijām. Mugurējo polāro kataraktu pārsvarā izraisa PITX3 gēna mutācijas [19]. Atsevišķi jāmin gēni, kas atbildīgi par sindromālu kataraktu, – piemēram, OCRL gēna mutācijas izraisa Louva (*Lowe*) sindromu [66], GALK117 gēna mutācijas – galaktozēmiju [15].

1.7. Iedzimtas kataraktas ārstēšana

1.7.1. Neķirurģiska ārstēšana

Pediatriskās kataraktas ķirurģiskas korekcijas indikācijas nosaka lēcas apduļķojuma intensitāte, lokalizācija un apduļķojuma paredzamā ietekme uz redzes attīstību. Perifēri apduļķojumi, punktveida apduļķojumi, viegli puscaurspīdīgi apduļķojumi, kā arī apduļķojumi, kuru diametrs ir mazāks par 3 mm, bieži tiek tikai novēroti un, ja nepieciešams, – ārstēti ar refrakcijas kļūdas korekciju un otras acs aizklāšanu [80, 126]. Ilgstoši novērojot 184 acis ar puscaurspīdīgu kataraktu (36% mugurējās puscaurspīdīgas, 18% nukleāras), tika konstatēts, ka apduļķojumi progresēja un attīstījās līdz ķirurģiskas operācijas nepieciešamībai tikai 11% (21 acī) [18]. Pēc pieciem gadiem šiem pacientiem labāk koriģētais redzes asums (VA) bija attīstījies līdz 20/38 (vidējais pacienta novērošanas ilgums 5,1 gads). Salīdzinoši pacientiem, kam katarakta neprogresēja, labāk koriģētais VA bija 20/28 (vidējais pacienta novērošanas ilgums 6,1 gads). Šeit gan jāmin, ka pētījumā bija iekļauti gan iedzimtas kataraktas, gan bērnu vecuma kataraktas gadījumi, kas attīstās vēlākajā, ne kritiskajā redzes attīstības laikā (steroīdu izraisītas kataraktas 28%) [18]. Noteikt lēcas apduļķojuma maksimālo lielumu, intensitāti un novietojumu, kas neizraisīs ambliopijas veidošanos, klīnicistiem ir liels izaicinājums. *Foster et al.* apraksta subjektīvo un objektīvo metodi, kā novērtēt zīdaiņu kataraktas smaguma pakāpi, kas var noderēt kā vadlīnijas agrīnas ķirurģiskas ārstēšanas pamatošanai vai nogaidīšanai. Kataraktas subjektīvā iedalīšana pakāpēs pamatojas uz kataraktas morfoloģiju, blīvumu un novietojumu, izmantojot 11 punktu (0–10) skalu. Jo augstāks skaitlis, jo lielāka iespēja, ka apduļķojums traucēs redzei (1.3. tab.). Dinamiskas kataraktas gadījumos izmantoja diapazonu, lai atspoguļotu kataraktas sākotnējo

stāvokli un progresēšanas galīgo stāvokli. Biomikroskopiskas (*Nikon Zoom FS-3*) krāsainas acs lēcas fotogrāfijas retroiluminācijā un tiešajā iluminācijā tika ieskenētas un objektīvi matemātiski analizētas, izmantojot speciālu programmu [31].

Šī pētījuma rezultāti liecina, ka būtu lietderīgi izmantot gan subjektīvus, gan objektīvus novērtējumus, lai veiksmīgi reģistrētu bērna kataraktas veidu un prognozētu tās ietekmi uz redzes attīstību. Infantilas kataraktas graduēšanas jeb šķirošanas skalas izmantošana attīsta praktiskas iemaņas kataraktas izvērtēšanai, lai izšķirtu, kurā brīdī nepieciešams iejaukties ķirurģiski. Kataraktu, kam piešķirta 1.–4. pakāpe, var atstāt *in situ* un periodiski novērot [31]. Taču katarakta, kurai piešķirta 5. un augstāka pakāpe, ideālā gadījumā būtu jāoperē agrīnā vecumā, lai samazinātu deprivācijas ambliopijas veidošanos redzei kritiskajā attīstības periodā [70, 71]. Ikdienu klīnikas dzīvē, diagnosticējot dažādas morfoloģijas un novietojuma iedzimtu kataraktu, pētījumā atspoguļotā subjektīvās šķirošanas (graduēšanas) tabula katrā noteiktā laika posmā palīdz izšķirties par lēmumu ārstēt kataraktu neķirurģiski vai ķirurģiski un paredzēt kataraktas atšķirīgo iespējamo dinamiku (1.3. tab.).

Pētījumā izmeklēto deviņu infantilās kataraktas morfoloģisko tipu klīniskās detaļas

**Pētījumā izmeklēto deviņu infantilās kataraktu morfoloģisko tipu klīniskās detaļas
{Foster, J., E. 2006 #118}.**

Kataraktu tips	Morfoloģija	Prevalence (%)	Lateralitāte	Biežākā dinamika	Subjektīvā graduēšana (0-10)
Totāla		3	bilaterālas	statiskas	10
Nukleāras		10	bilaterālas	dinamiskas	8-10
Mugurējās polārās		9	unilaterālas	statiskas	6
PHPV (PFV)		20(bieži saist ar citiem kat tipiem)	unilaterālas	dinamiskas	5-10
Kortikālas		2	bilaterālas	dinamiskas	4-6
Lamellāras		40	bilaterālas	dinamiskas	3-7
Mugurējās lentikonus		10	unilaterālas	dinamiskas	3-7
Šuvju		4	bilaterālas	statiskas	1
Priekšējās polārās		2	unilaterālas	statiskas	1

* Adaptēta no Foster, J., E., Abadi RV, Muldoon M, Lloyd IC. Grading infantile cataracts. *Ophthalmol. Physiol. Opt.* 2006;26:372–379. [31]

1.7.2. Ķirurģiska ārstēšana

Pirms iedzimtas kataraktas ķirurģiskas ārstēšanas jāatbild uz šādiem jautājumiem:

- 1) kad būtu optimāli veikt ķirurģisko korekciju;
- 2) kādu ķirurģiskas korekcijas tehniku izvēlēties;
- 3) kādā veidā pēc lēcas ekstrakcijas tiks veikta trūkstošā refraktīvā apjoma korekcija – kā kontaktkorekcija vai kā intraokulāra korekcija (IOL)?

Ja izvēlas intraokulāro korekciju, kāda būs intraokulārās mākslīgās lēcas mērķa refrakcijas taktika – emetropas vai hipermetropas IOL implantācija?

Lai izprastu optimālo laiku iedzimtas kataraktas ķirurģiskai ārstēšanai, nepieciešams izprast bērna redzes attīstību.

Redzes attīstības sensitīvais periods

Piedzimstot bērna redze nav izveidojusies. Redzes attīstība ir saistīta ar zīdaiņa acu un smadzeņu augšanu, attīstību un nobriešanu. Acs aug, un tīklenes ganglijšu aksoni atrod ceļu ārā no acs, caur redzes nervu un redzes neirālajiem ceļiem tie sasniedz smadzeņu redzes garozu. Zīdainim augot un nobriestot, redzes spējas arvien palielinās, sasniedzot pieauguša cilvēka redzi raksturojošos lielumus. Slimība vai iedzimta anomālija acī vai redzes sistēmā var samazināt vai nedot iespējas redzei attīstīties, līdz ar to bērns var kļūt vājredzīgs vai neredzīgs ar vienu vai abām acīm [33]. Redzes attīstībai raksturīgi trīs periodi – **latentais, sensitīvais un kritiskais**.

Latentais jeb subkortikālais periods

Neonatālā redzes sistēma ir anatomiski, fizioloģiski un funkcionāli nenobriedusi visos līmeņos – sākot no acs līdz smadzeņu garozai, vidussmadzenēm un smadzeņu tilta acu kustību kontroles centriem [26]. Ļoti agrīnā neonatālā periodā nenobriedusī redzes sistēma balstās uz subkortikāliem redzes ceļiem. **Latentā jeb subkortikālā** perioda laikā īslaicīgs redzes traucējums neietekmē redzes attīstību un redzes gala rezultātu. *Elston* un *Timms* pētīja septiņus bērnus ar aferentiem (centrālas tīklenes hemorāģijas, plaksta hematoma) un eferentiem (III un IV nerva parēzes) redzes sistēmas traucējumiem uzreiz pēc dzimšanas [26]. Dokumentētie redzes sistēmas bojājumi spontāni labojās bērna dzīves pirmo nedēļu laikā. Sekojoša normāla redzes un binokulārās redzes attīstība pierāda latentu periodu zīdaiņa redzes attīstībā. Šis periods ilgst aptuveni sešas nedēļas. To novēro no bērna dzimšanas līdz **sensitīvā** redzes attīstības perioda sākumam [26]. Definējot sensitīvā perioda sākuma laiku, iespējams uz pierādījumiem balstīti

definēt iedzimtu patoloģiju – arī redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas – ķirurģiskās korekcijas ieteicamos laikus [70, 71]. Vienpusējas kataraktas ekstrakcija pirmajās 4–6 nedēļās un bilaterālas kataraktas ķirurģiska korekcija pirmajās 8–10 dzīves nedēļās var samazināt stimulu deprivācijas ambliopijas attīstību, līdz ar to arī šķielēšanas un nistagma attīstību [10]. Pareiza optiskā rehabilitācija un oklūziju terapija, ja nepieciešams, dos pozitīvu ietekmi redzes un binokulārās redzes attīstībai [55, 59, 71].

Iedzimtas kataraktas ķirurģiskās korekcijas tehnika – lensektomija, priekšējā vitrektomija

Iedzimtas kataraktas ķirurģiska korekcija ietver lensektomiju vai lensektomiju un priekšējo vitrektomiju [55]. Dažos pēdējos gadu desmitos lensektomijas tehnika ir izteikti pilnveidojusies. Apvienojot automātisku mehānisku lensektomijas/vitrektomijas tehniku, noņemot, cik iespējams, daudz un pietiekami lēcas kapsulu, var novērst sekundāru redzes ass apduļķošanos [132]. Priekšējā vitrektomija tiek veikta iedzimtas kataraktas pacientiem līdz divu gadu vecumam. Mugurējā kapsulotomija tiek veikta bērniem līdz septiņu gadu vecumam. Bērnu oftalmologa un kataraktas ķirurga priekšā ir izvēle, kā koriģēt pēcoperācijas afakiju. To var koriģēt ar brillēm, kontaktlēcām vai operācijas laikā implantēt acī intraokulāro lēcu (IOL) [55, 71, 111]. Veicot intraokulārās lēcas implantāciju, var izmantot dažādas operācijas tehnikas. Pediatriiskie tīklenes ķirurģi, veicot centrālo mugurējo kapsulektomiju, biežāk izvēlas *pars plana/plicata* ķirurģisko pieeju. Pediatriiskie priekšējā segmenta ķirurģi vairāk izvēlas un priekšroku dod limbālai/radzenes ķirurģiskai pieejai [132]. Viens no vadošajiem pasaules pediatriiskās kataraktas ķirurgiem un ekspertiem *Scott R.Lambert* iesaka lēcas aspirāciju, primāru mugurējo kapsulotomiju, priekšējo vitrektomiju ar intraokulāras lēcas implantāciju iedzimtu kataraktu pacientiem veikt tikai pēc sešu mēnešu vecuma [55].

Nejausinātā multicentru prospektīvā pētījumā – “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” (*Infant Aphakia Treatment Study, IATS*) – tika izvērtēta labākā refraktīvā korekcija bērniem ar iedzimtu unilaterālu kataraktu, secinot, ka nevienai no šīm metodēm nav priekšrocību [49]. Pašreiz ir atzīts, ka IOL implantācija ir droša un ar labiem rezultātiem bērniem, vecākiem par diviem gadiem. Lielā daļā pasaules valstu pediatriiskās kataraktas ķirurgi to rutīnā dara. Divi salīdzinoši nesen publicēti pētījumi ir iesnieguši pierādījumus par IOL implantācijas efektivitāti un drošumu arī jaunākiem bērniem [95, 105]. “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” un IOLu2 pētījums izgaismoja salīdzinoši lielo perioperatīvo un postoperatīvo komplikāciju skaitu zīdaiņiem, kam IOL implantācija veikta līdz sešu mēnešu vecumam [94, 105]. Salīdzinot iegūto redzes asumu 4,5 gadu vecumā vienpusējas kataraktas pacientiem, IATS neparādīja izteiktu

atšķirību starp bērniem, kam afakija tika koriģēta ar kontaktlēcām, un bērniem, kuriem bija implantētas intraokulārās lēcas. IATS atrada, ka acīs ar IOL implantācijām biežāk atkārtojās lēcas repropiliferācijas, radot redzes ass apduļķojumus, kā arī bija biežākas atkārtotas operācijas [49]. IOLunder2 pētījums pētīja lielu Apvienotās Karalistes un Īrijas bilaterālas un unilaterālas iedzimtas kataraktas pacientu kohortu, kam kataraktas operācija tika veikta agrāk nekā divu gadu vecumā. Bērniem ar bilaterālu kataraktu, operējot viņus agrīni, gadu pēc operācijas tika atrasta tendence labākiem redzes rezultātiem [105]. Taču, līdzīgi kā zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā (IATS), bērniem ar IOL implantācijām tika novērots biežāks reoperāciju skaits [94, 105].

Domājot par konkrētas intraokulārās lēcas izvēli, lielākā daļa ķirurgu kataraktas operācijās izmanto hidrofobiskas akrila lēcas [80], bet iespējami arī citi varianti. Bērniem, kas jaunāki par septiņiem gadiem, radzenes griezieni tiek slēgti, uzliekot 10/0 neuzsūcošas (piem., neilona) šuves. Ja bērna vecums ir virs septiņiem gadiem un/vai viņš labprāt un viegli sadarbojas, radzenes šuves parasti netiek liktas. Radzenes griezienu vietas tiek stabilizētas, veicot hidratāciju (radzenes stromas slāņos ap griezienu tiek ievadīts BSS šķīdums). Bērnā pēc operācijas tiek uzmanīgi un regulāri veikta redzes un acu izmeklēšana. Ja tiek veikta vienas un tad otras acs kataraktas operācija, laika starpībai jābūt pēc iespējas mazai, lai izvairītos no dziļas ambliopijas otrajai acij. Vienlaicīga bilaterālas kataraktas operācija ir apsverama zīdaiņiem ar nopietnām blakusslimībām, kas apdraud vispārējās narkozes drošumu. Tomēr vienmēr jābūt apsvērtam bilaterālu endoftalmītu riskam [55].

1.8. Pēcoperācijas perioda novērošana (*follow up*) un iespējamās komplikācijas

1.8.1. Oklūziju terapija un pēcoperācijas refrakcijas kļūdas korekcija

Bērna redzes nobriešanas jutīgais (*sensitive*) periods ir līdz 7–8 gadu vecumam, šajā laikā redzes sistēmai piemīt zināms elastīgums [26]. Sekundāri kapsulas apduļķojumi, zīlītes membrānas, šķielēšana, sekundāra glaukoma, refrakcijas maiņa un neatbilstība korekcijai negatīvi ietekmē redzes attīstību [80]. Ja bērna vecums agrīnas ķirurģiskas korekcijas laikā ir ļoti mazs un bērns sadarbojas nepietiekami, lai pamanītu izmainītu redzes asumu, paaugstinātu acs intraokulāro spiedienu un citas sekundāras pēcoperācijas komplikācijas, ir nepieciešama regulāra un uzmanīga bērna uzvedības un acu stāvokļa novērošana. [4, 70]. Arī pēc redzes sensitīvā perioda, kad redzes asumam it kā vairs nebūtu jāmainās, ir nepieciešamas atkārtotas redzes pārbaudes un bērnu oftalmologa konsultācijas, kā arī labi apmācīti vecāki, kas mācēs saskatīt bērna redzes un acu atšķirības sekundāru vēlīnu komplikāciju gadījumos un refrakcijas izmaiņu gadījumos [25].

Bērniem, kas dzimuši ar viļņpusēju redzei nozīmīgu kataraktu, viļņmēr būs iespējama ambliopijas attīstība [25]. Oklūziju terapijas ietekmējošos faktorus pētījuši daudzi autori, atklājot, ka sliktai oklūziju panesībai no bērnu un vecāku puses ir visstingrākā saistība ar sliktu redzes attīstību, ārstējot viļņpusēju kataraktu [13]. Pētot ambliopijas ārstēšanu un sadarbību, veicot oklūzijas, pierādīts, ka ne tikai oklūzija uzlabo redzes asumu neaizklātajā acī, bet arī redzes asums slimajā acī korelē ar iespēju veikt oklūzijas. Jo labāks redzes asums, jo labāk bērns sadarbosies, veicot labāk redzošās acs aizklāšanu [24]. “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” visiem bērniem pirmajos piecos gados pēc viļņpusējas kataraktas operācijas tika nozīmēta otras acs oklūzija. Sākot no otrās pēcoperācijas nedēļas, līdz astoņu mēnešu vecumam bērna aprūpētājiem tika nozīmēta un izskaidrota oklūzija otrai veselajai acij 1 h/dienā/mēnesī. Pacientiem, vecākiem par astoņiem mēnešiem, oklūzija tika nozīmēta pusi no nomoda stundām katru dienu, vai pilnas dienas oklūzija katru otro dienu [49]. Pārāk liela okludēšana var izraisīt redzes pasliktināšanos pirms tam labākajā acī un izmainītu binokularitāti. Unilaterālas kataraktas gadījumos binokularitāti izdodas iegūt ļoti reti, var teikt, tā ir gandrīz neiespējama. Arī binokulāras iedzimtas kataraktas gadījumos binokularitāte bieži ir traucēta [61].

Gan afakijas, gan artefakijas gadījumos bērnam pēc iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas būs nepieciešama optiskā korekcija. Dabiskās lēcas neesamības dēļ nedarbosies akomodācija, un, lai iegūtu skaidru attēlu uz tīklenes gan tuvumā, gan tālumā, būs nepieciešamas atšķirīgas koriģējošās optiskās lēcas. Literatūrā optiskā korekcija pēc kataraktas ķirurģiskas korekcijas vairāk ir analizēta afakiskām acīm, taču tā ir ļoti nozīmīga arī pseidofakiskām acīm. Afakijas korekcijas standartmetode ir cietās, gaisu caurlaidīgās kontaktlēcas [118]. Kontaktlēcu priekšrocības ir nepārtraukta, salīdzinoši viegla, ērta optiskā korekcija salīdzinoši smago afakisko briļļu vietā. Tā kā zīdāinis pats vēl neizprot korekcijas nozīmību, sevišķi viļņpusējas kataraktas gadījumos, viņš no kaut kā lieka uz galvas pēc iespējas ātrāk cenšas atbrīvoties. Brilles zīdāinis noņems, ar kontaktlēcām tas nebūs tik viegli izdarāms. Sevišķi kontaktlēcu priekšrocība parādās anizotropijas korekcijā gan afakiju, gan pseidofakiju gadījumos [118]. Tomēr kontaktlēcu ielikšana un izņemšana no zīdaiņa acs ir apgrūtināta. Nereti bērns, jau ieraugot kontaktkorekcijas kabinetu un saprotot, kas sekos, sāk raudāt un kļūst histērisks. Tas ir iemesls, kāpēc afakiskas un, jo sevišķi, pseidofakiskas brilles bērnu vecumā starp 18 mēnešiem un četriem gadiem tiek labāk tolerētas. Viļņpusēju vai abpusēju mikroftalmu gadījumos brillēm ir arī labs kosmētisks efekts [80]. Pilnai bērna vizuālajai rehabilitācijai neaizstājams ir vecāku atbalsts [1, 47, 80].

Visos gadījumos pēc iedzimtas un bērnu vecuma kataraktas operācijas ir jārēķinās ar iespējamām komplikācijām. Bērnu vecumā tās noteikti būs daudz biežāk nekā pieaugušo vecumā.

Biežo komplikāciju iemesls ir daudz izteiktāka pēcoperācijas iekaisuma atbilde zīdaiņa un bērna acī nekā pieauguša pacienta acī. Ja zīdainim vienlaikus ir priekšējā vai mugurējā acs segmenta iedzimtas patoloģijas, tās veicina pēcoperācijas komplikāciju attīstību. Bērna acs augšana noteiks refrakcijas izmaiņas, kas bieži ir neprognozējamas [126]. Visi minētie iemesli kopā radīs turpmāk minētās pēcoperācijas komplikācijas.

1.8.2. Sekundāra glaukoma

Viena no biežākajām un nopietnākajām problēmām pēc pediatrikās kataraktas ķirurģiskas korekcijas ir sekundāra glaukoma. *Chen* un kolēģu pētījumos minētais afakiskas glaukomas attīstības risks pēc iedzimtas kataraktas operācijas ir 37,1% pacientiem pirmā gada laikā, 75,9% pacientiem sešu gadu laikā, 100% – 33 gadu laikā [16, 17]. Agrākajos pētījumos bija dokumentēti secinājumi, ka IOL implantācija bērnu vecuma kataraktas pacientiem samazina pēcoperācijas glaukomas riskus, ka IOL implantācija “aizsargā” no glaukomas attīstības [6, 70]. Jaunākie randomizētie multicentru pētījumi – “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” (IATS) ASV un “IoL zem 2” (*IoLunder2*) pētījums Apvienotajā Karalistē un Īrijā – uzskatāmi parāda, ka IOL implantācija nepasargā no sekundāras glaukomas attīstības [63, 105]. “Pierādīta vai aizdomās turēta” glaukoma attīstījās 35% acu kontaktkorekcijas grupā pret 28% acu IOL grupā ($P = .55$) [63]. Tas pierāda, ka intraokulārais spiediens jāmēra katrā bērna apskates reizē [40, 47, 80]. Glaukomas diagnostiku gan nevar balstīt tikai uz paaugstināta intraokulārā spiediena mērījumiem. *Simsek* un kolēģi atspoguļo, ka radzenes centrālais biezums iedzimtas kataraktas pacientiem bieži ir palielināts [102]. Lai pamatoti diagnosticētu sekundāru glaukomu pēc iedzimtas kataraktas operācijas, jāizvērtē redzes nerva (RN) diska oftalmoskopiskais attēls, atzīmējot RN ekskavācijas lielumu, jāsalīdzina acs aksiālā garuma izmaiņas, jāseko radzenes diametra izmaiņām. Par sekundāru glaukomu liecina arī strauja refrakcijas miopiskā novirze. Pēdējos gados arī bērnu vecumā ar oftalmoloģiskās koherentās tomogrāfijas tehnoloģijām iespējams novērtēt redzes nerva šķiedru slāņu biezumu bērniem un zīdaiņiem. Vecākiem bērniem iespējams novērtēt un salīdzināt redzes lauku izmaiņas [40, 47, 80]. Šobrīd nav zināmu pasākumu, lai samazinātu glaukomas sastopamību šajā riska grupā. Modrība par iespējamu sekundāras glaukomas attīstību pacientiem pēc iedzimtas kataraktas operācijas jāsaģlabā visas dzīves laikā [92].

1.8.3. Redzes ass repropoliferācija, sekundāra katarakta

Visbiežākā komplikācija pēc pediatrikās kataraktas operācijas ar IOL implantāciju, kas veikta pirms septiņu mēnešu vecuma, ir redzes ass repropoliferācija [92]. “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” (IATS) 24 acīs no 57 (42%), kurās implantēja intraokulāru lēcu, attīstījās redzes ass repropoliferācija salīdzinājumā ar afakiskām acīm, kurās tikai vienam pacientam no 57 attīstījās šī komplikācija [94, 95]. *Plager* un kolēģi citos pētījumos, salīdzinot bērnus, kam kataraktas operācija veikta līdz sešu mēnešu vecumam, un vecākus bērnus, novēro, ka nevienam bērnam, vecākam par astoņiem mēnešiem, redzes ass repropoliferācija netiek novērota [92, 96]. Reproliferācija veidojas no fibrīna, kas formē zīlītes membrānu, kā arī no atstātajiem acs lēcas mugurējās kapsulas audiem. Zīdaiņiem agrīnā vecumā joprojām notiek ātra lēcas šūnu proliferācija. Pēc lensektomijas agrīnā vecumā, kaut arī liekas, ka viss redzamais kortikālais lēcas materiāls ir aspirēts, papildus veidojas jaunas lēcas epitēlija šūnu proliferācijas. Visbiežāk šīs repropoliferācijas šūnas izvietojas ārpus redzes ass, veidojot Zemmeringa gredzenu. Operācijas laikā starp kapsulām ievietojot intraokulāro mākslīgo lēcu, lēcas proliferatīvās šūnas parasti veidojas uz IOL mugurējās virsmas tuvu redzes asij. Šajos gadījumos, lai atbrīvotu redzes asi, ir nepieciešama sekundāra proliferatīvo šūnu aspirācija [92]. Tieši šī iemesla dēļ, lai izvairītos no mugurējās kapsulas apduļķošanās, bērniem līdz divu gadu vecumam kopā ar lensektomiju tiek veikta mugurējā kapsulotomija un priekšējā vitrektomija. Bērniem, vecākiem par diviem gadiem, kā jau iepriekš minēts literatūras apskata 2.7.2. nodaļā, kas apraksta kataraktas ķirurģiskas korekcijas tehniku, priekšējo vitrektomiju neveic. Bērniem, vecākiem par septiņiem gadiem, bet dažreiz arī agrākā vecumā, neveic mugurējo kapsuloreksi jeb mugurējo kapsulotomiju, mugurējo kapsulu atstājot intaktu. Tomēr bērniem, kas jaunāki par četriem gadiem, atstājot lēcas mugurējo kapsulu intaktu, izveidojas nozīmīga mugurējās kapsulas apduļķošanās, ko dēvē arī par sekundāru kataraktu [80]. Redzes ass repropoliferācijas un sekundāras kataraktas gadījumos bērniem, kas nesadarbojas, tiek veikta lēcas masu ķirurģiska evakuācija un mugurējās kapsulas discisija. Vecākiem bērniem, kas sadarbojas, bez anestēzijas tiek veikta YAG lāzera kapsulotomija [126]. Jebkura no šīm manipulācijām vai operācijām var mainīt acs refrakciju, kas nosaka atkārtotas retinoskopijas nepieciešamību [92]. Lai rezultāti būtu ticami, retinoskopija jāveic pilnā cikloplēģijā.

1.8.4. Šķielēšana

Nākamā iedzimtas kataraktas komplikācija ir šķielēšana. Šķielēšana kā komplikācija ļoti bieži sastopama unilaterālas kataraktas gadījumos, binokulārās redzes traucējumi bieži ir arī bilaterālas kataraktas gadījumos. Literatūrā tiek minēts, ka šķielēšana un traucēta binokularitāte attīstās no 42% līdz 78% iedzimtas kataraktas pacientu [11]. “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījuma” autori ziņo, ka 70% pētījumā iekļauto bērnu 12 mēnešu laikā pēc kataraktas operācijas attīstījās šķielēšana [61]. Bērniem ar iedzimtu kataraktu biežāk sastopama ezotropija, bērniem ar iegūtu kataraktu biežāk sastopama eksotropija [129].

1.8.5. Citas komplikācijas

Ļoti nopietna un prognostiski slikta komplikācija pēc kataraktas operācijas bērnu vecumā ir endoftalmīts (pārsvarā bakteriāls), kas gan reti sastopams. Bērniem bieži sastopamā *ductus nasolacrimalis* obstrukcija, augšējā respiratorā trakta infekcijas, periorbitālās ādas slimības, ko pārsvarā izraisa *Staphylococcus aureus* un *Streptococcus pneumoniae*, paaugstina risku pēcoperācijas endoftalmīta attīstībai [92]. Pētījumi, kas atspoguļo dažāda veida periorbitālas, intrakamerālas un intraokulāras injekcijas, kas samazinātu iespējamo endoftalmītu risku, ir ļoti kontroversāli. Moksifloksacīns ir kļuvis par populāru intrakamerālu antibiotiku. Ir pētījumi arī par intraokulārām cefuroksīma injekcijām [92].

Dažiem zīdaiņiem pēc lensektomijas un priekšējās vitrektomijas attīstās hemorāģiska retinopātija. Parasti tās ir liesmveidīgas hemorāģijas mugurējā polā, kas uzsūcas, neatstājot sekas. Dažreiz hemorāģijas var būt *fovea* rajonā, kas tādā gadījumā izraisa ievērojamu redzes asuma samazinājumu [55]. Tīklenes atslāņošanās pēc kataraktas operācijām bērnu vecumā ir ļoti reti. Tās biežāk sastopamas garīgi atpalikušiem pacientiem, kuri paši sevi pēc operācijām traumējuši [55]. Cistoīda makulas tūska bērniem ir reta [55]. Radzenes tūska pēc kataraktas operācijas parasti pāriet dažās dienās, tā korelē ar operācijas ilgumu. Tā var būt saistīta ar ķīmikālijām un šķīdumiem, ar ko apstrādāti ķirurģiskie instrumenti, tāpēc pēc iespējas vienmēr būtu jālieto vienreizlietojamās kanules un instrumenti [55].

1.8.6. Pēcoperācijas medikamentozā ārstēšana

Vilsona un Trivedi grāmatā “*Pediatric Cataract Surgery*” 11 pediatrikās kataraktas ķirurgi no visas pasaules apraksta savu pediatrikā vecuma kataraktas pacientu pēcoperācijas medikamentozo ārstēšanu [128]. Tikai viens no viņiem uzreiz pēc operācijas priekšējā kamerā injicēja steroīdus. Divi no viņiem pēc operācijas subkonjunktivāli injicēja steroīdu un antibiotiku

šķīdumu. Gandrīz visi ķirurgi pēcoperācijas periodā saviem pacientiem lokāli nozīmēja *Prednisolone* 1% vai *Dexamethasone* pilienus un *Tobramycin* pilienus, vai kombinētus *Dexamethasonum/Tobramycin* pilienus. Gandrīz visi ķirurgi pēcoperācijas periodā nozīmēja *Atropin* 1% vai *Cyclopentolate* 0,5% vai 1% pilienus. Antibiotikas tika pilinātas vienu vai divas nedēļas. Steroīdi tika pilināti vismaz sešas nedēļas, sākuma periodā ik pēc divām stundām, pēc divām nedēļām sākot lēni samazināt pilienu daudzumu. Jo mazāks bija bērna vecums ķirurģiskas korekcijas laikā, jo intensīvāka pēcoperācijas terapija tika nozīmēta [126].

1.9. Acs refrakcijas miopiskā novirze

1.9.1. Acs augšana

Bērna acs ir attīstībā esoša optiska sistēma [37]. Šīs optiskās sistēmas augšanu un attīstību regulē fenomens, ko mēs zinām kā emetropizāciju [54]. Emetropizācijai izšķir pasīvo un aktīvo komponentu [106]. Normālai jaundzimušā bērna acs augšanai raksturīga acs aksiālā garuma (AG) palielināšanās, kas kombinējas ar proporcionālu acs optisko komponentu – acs radzenes un acs lēcas optiskā stipruma – samazināšanos. To sauc par pasīvo emetropizāciju [37]. Tas nosaka, ka, bērnam augot un acs lielumam izteikti palielinoties pirmā dzīvības gada laikā, acs optiskajā sistēmā neveidojas lielas refrakcijas izmaiņas. Aktīvā emetropizācija ir saistīta ar aktīvu redzes atpakaļsaites lomu bērna acs augšanas kontroles procesā [106,136]. Lielākā daļa acs izmaiņu notiek bērna augšanas pirmajos 18 mēnešos. Veseliem zīdaiņiem acs aksiālais garums palielinās no vidēji 16,8 mm piedzimstot līdz 23,6 mm pieaugušā vecumā, radzenes liekums samazinās no vidēji 51,2 D līdz 43,5 D, lēcas optiskais stiprums mainās no 34,4 D līdz 18,8 D. Šo daudzo izmaiņu rezultātā bērna acī veidojas tikai apmēram -0,9 D liela refrakcijas novirze [37].

1.9.2. Pseudofakiskas un afakiskas acs augšana

Emetropizācijas process pēc kataraktas operācijas bērnu vecumā ir izmainīts un joprojām grūti izprotams. Trūkstot acs dabiskajai lēcai pēc kataraktas operācijas bērnu vecumā, acs nav spējīga kompensēt refrakcijas izmaiņas ar pasīvās emetropizācijas procesu [77, 78, 79]. Veidojas liela acs refrakcijas kļūda miopiskā virzienā – miopiska novirze (MN). Miopiskā novirze var sasniegt 10 un vairāk dioptrijas un parasti atbilst logaritmiskai līknei [77, 78]. Arvien vairāk operējot un iegūstot pieredzi bērnu vecumā izmantot intraokulāru afakijas korekciju, parādījās daudz pētījumu un ziņojumu par pseudofakisku acu augšanu, acs aksiālā garuma palielināšanos, refrakcijas izmaiņām, parādījās miopiskās novirzes un refrakcijas izmaiņu salīdzinājumi acīm ar afakiju un pseudofakiju [piemēram:5, 28, 57, 85]. Daudzi pētījumi, kas tika veikti ar dzīvniekiem,

atļāva arvien labāk saprast acs augšanas un refrakcijas izmaiņas pacientiem ar iedzimtu kataraktu pēc kataraktas ekstrakcijas ar vai bez intraokulāras lēcas implantācijas [48, 60, 101, 124]. *VanderVeen* pediatrikās kataraktas ķirurģijas ekspertu *Lloyd* un *Lambert* 2017. gadā izdotajā grāmatā “*Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*” pētījumus par miopisko novirzi apkopojusi tabulā (1.4. tab.). Vienkopus te var izsekot miopiskās novirzes (MN) lielumam un diapazonam, komentāros var izlasīt piezīmes par dažādu ietekmējošo faktoru darbību.

Kā miopiskās novirzes galveno iemeslu literatūrā min izjauktu acs augšanas procesu bērnam pēc lensektomijas bez vai ar mākslīgās intraokulārās lēcas implantāciju agrīnā bērna vecumā [77, 78]. Bet tiek uzskaitīti arī citi acs augšanu un miopiskās novirzes attīstību ietekmējošie faktori – bērna vecums kataraktas operācijas laikā, traucētas redzes attīstības ietekme, laterālitate, kataraktas morfoloģiskais tips, pēcoperāciju komplikāciju attīstība. *Trivedi* un *Wilson* grāmatā “*Pediatric Cataract Surgery: Techniques, complications and management*” apkopojusi miopiskās novirzes ietekmējošos faktoros, sadalot tos vispārējos, okulāros un funkcionālos [126].

1.4. tabula

**Miopiskā novirze pēc iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas
pseudofakiskās zīdaiņu acīs [121]**

Pētījums	Vecums operācijas laikā (vidējais)	Acu skaits	Vid. pacienta novēroš. ilgums	Miopiskā novirze (D)	Komentāri
Dahan and Drusedau (1997)	< 18 mēneši (9,36 ± 6,12 mēn.) Apakškopa no 156 acīm 99 bērniem līdz 8 g. v.	68	6,93 ± 3,42 gadi	−6,39 ± 3,68 D	Lielāka miopiskā novirze jaunākās vecuma grupās
Griener et al. (1999)	2–4 mēneši	11; visas vienpus. kataraktas	5,6 gadi	−6,12 D (diapazons: −3,75 līdz −12,75 D)	
Lambert et al. (1999)	< 6 mēneši (10 ± 6 nedēļas)	11; visas vienpus.	1 gads	−5,49 D (diapazons: −2 līdz −14 D)	Diviem pacientiem ar glaukomu bija vislielākā miopiskā novirze

Pētījums	Vecums operācijas laikā (vidējais)	Acu skaits	Vid. pacienta novēroš. ilgums	Miopiskā novirze (D)	Komentāri
McClatchey et al. (2000)	< 6 mēneši (0,30 gadi) 6–12 mēneši (0,60 gadi) Apakškopā no 100 pseidofakiskām acīm 83 pacientiem līdz 10 g. v.	22; 14 vienpus. 22; 12 vienpus.	8 gadi 7,76 gadi	–6,68 D –7,82 D	Miopiskā novirze lielāka vienpus. gadījumos < 6 mēneši un ar zemāku gala redzes asumu. Vecākiem par 6 mēnešiem vienpus. gadījumos miopiskā novirze ir mazāka nekā bilaterālos gadījumos
O’Keefe et al. (2001)	< 12 mēneši (4 mēneši)	27; 13 vienpus.	3,42 gadi	–6,0 D	Lielākā novirze parādās pirmajos 24 mēnešos
Crouch et al. (2002)	1–2 gadi Apakškopa no 52 acīm 42 pacientiem līdz 18 g. v.	10	6,35 gadi	–5,96 D (diapazons –3,06 līdz –8,87)	Lielākais augšanas apjoms starp 1 un 3 gadu vec. ar daudz lineārāku augšanas tendenci vēlāk
Fan et al. (2006)	< 1 gads ($6,7 \pm 3,9$ mēneši)	34; 6 vienpus.	3 gadi	$-7,11 \pm 3,17$ D (diapazons –4,7 līdz –10,69 D)	Lielākās izmaiņas 6 mēnešus pēc operācijas
Gouws et al. (2006)	< 1 gads (15 nedēļas)	28; 8 vienpus.	7,92 gadi	36 mēneši pēc operācijas: –3,44 D (diapazons +2,0 līdz –15,0 D)	Lielāka vidējā novirze vienpus. gadījumiem ($-5,53$ vs. $-2,77$ D)
Ashworth et al. (2007)	< 1 gads ($18,9 \pm 16,2$ nedēļas)	33; 17 vienpus.	$3,7 \pm 2,55$ gadi	1 gadu pēc operācijas: $-5,43 \pm 3,7$ D	Lielāka novirze 1. gadā pēc operācijas un tiem, kas operēti < 10 nedēļu vecumā ($-6,26 \pm 2,91$)
Astle et al. (2007)	< 25 mēneši	34; 18 vienpus.	2,94 gadi	–5,43 D (diapazons –11,88 līdz +5,0)	Apakšgrupā zīdaiņiem līdz 12 mēnešiem līdzīgs mērījums: –5,33
Hoevenaars et al. (2011)	< 1 gads Apakškopa no 70 acīm 46 pacientiem līdz 18 g. v.	10; 6 vienpus.	3 gadi	–5,26 (diapazons 0 līdz –8,13 D)	Lielāka novirze vienpus. gadījumos

Adaptēts no Lloyd un Lambert “*Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*” 2017 [121].
Piezīme: g. v. – gadu vecumā; vienpus. – vienpusējs.

1.9.3. Faktori, kas var ietekmēt afakiskas un pseidofakiskas acs augšanu. Bērna vecums kataraktas operācijas laikā

Miopiskās novirzes galvenais ietekmējošais faktors ir bērna vecums kataraktas operācijas laikā. Lai to izprastu, tiek apskatīti normālas bērna acs augšanas periodi, kas literatūrā pierādīti un labi dokumentēti [65]. Pirmajā ātrajā augšanas fāzē bērna pirmā gada laikā acs aksiālais garums (AAG) pieaug par 3,7 – 3,8 mm. Otrais periods iezīmēts no otrā līdz piektajam dzīves gadam, kad AAG pieaug par 1,1 – 1,2 mm. Trešajā juvenilajā augšanas fāzē no piecu līdz 13 gadu vecumam AAG pagarinās par 1,3 – 1,4 mm. Pirmā gada ātrā augšanas fāze ir labi dokumentēta, atklājot tās stabilizācijas laika lielu dažādību [65, 37].

Acīm ar iedzimtu kataraktu notiek līdzīgas acs garuma izmaiņas gan pirms, gan pēc kataraktas ekstrakcijas. Vidējais aksiālais garums acīm ar iedzimtu kataraktu ir atšķirīgs ($20,6 \pm 2,9$ mm) [112] no garuma, kāds ir acīm bez kataraktas Gordona datos ($21,9 \pm 1,6$ mm) [37]. Taču acu augšanai piemīt liela dažādība, kompensējoši mehānismi liek īsākām acīm augt vairāk un garākām – mazāk [115]. Pētījumi ar dzīvniekiem parādījuši, ka, padarot cāļu acis funkcionāli miopiskas ar pozitīvām brillu lēcām vai funkcionāli hipermetropas ar negatīvām brillu lēcām, kompensējoši mainās acs augšana [124]. Ja miopija tiek kompensēta, acs augšana apstājas. Ja tiek kompensēta hipermetropija, acs augšana turpinās [116].

1.10. Redzes prognoze bērniem ar iedzimtu kataraktu

Redzes prognoze bērniem ar iedzimtu kataraktu pēdējo gadu laikā ir ļoti uzlabojusies. Uzlabojoties kataraktas operācijas tehnoloģijām un ķirurģiskajām metodēm, absolūti lielākā daļa kataraktas ekstrakcijas operāciju zīdaiņiem ir veiksmīgas [43]. Bilaterālas nepilnas kataraktas gadījumā redzes attīstības rezultāts vairāk korelē ar apduļķojuma blīvumu, nevis lielumu. Kodolu kataraktai, lai gan tā ir mazāka nekā lamelāra katarakta, ir sliktāka redzes prognoze [1]. Daudziem bērniem ar bilaterālu agrā vecuma kataraktu un tūlītēju ārstēšanu redzes prognoze ir ļoti laba [71]. Agrā vecuma unilaterālai kataraktai ir vissliktākā redzes prognoze, tā ir ļoti atkarīga no agrīnas operatīvas terapijas, intensīvas oklūziju terapijas un refrakcijas korekcijas [71]. Zīdaiņu afakijas pētījuma (IATS) secinājumos atzīmēts, ka sliktāka redzes prognoze ir saistīta ar augstāku refrakcijas augšanas ātrumu afakijas, ne pseidofakijas gadījumos [58]. *IC Loyd* un *S. Lambert* grāmatā “*Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*” *EE.Hartmann* nodaļa “Redzes prognozes ietekmējošie faktori” (*Baseline Predictors of Visual Outcome*) [43]. Izmantojot datus, kas iegūti zīdaiņu afakijas pētījumā

(IATS), tika definētas trīs pamata raksturojošās kategorijas, kas parasti ir pieejamas jebkuram ārstam [44]:

- 1) kataraktas acs raksturojošie lielumi;
- 2) pacienta fizioloģiskie raksturlielumi;
- 3) pacienta ģimenes socioloģiskais raksturojums.

Izslēdzot vairākus lielumus, kas tiešā veidā var ietekmēt redzes attīstības rezultātu, kā, piemēram, sekundāra glaukoma, asociētas acs un zīdaiņa iedzimtas patoloģijas, tika atrasts, ka tikai bērna vecums primāras ķirurģiskas korekcijas laikā un veselības apdrošināšanas veids ir statistiski ticama asociācija ar bērna logMAR redzes asumu 4,5 gadu vecumā iedzimtas operētas kataraktas acī [43]. Tomēr nodaļas autors atzīmē, ka ir vairāki citi ietekmējoši faktori, kas ietekmē fināla redzes iznākumu. Tomēr ārstējošam ārstam ASV būtu ieteicams ievērot, ka pacienta ģimenēm, kurām ir cits veselības apdrošināšanas veids nekā privāta veselības apdrošināšana, būtu ieteicami saņemt papildu palīdzību, lai viņu bērnam ar iedzimtu redzei nozīmīgu kataraktu nodrošinātu optimālu redzes iznākumu. Palīdzību varētu nodrošināt sociālais darbinieks, kas palīdzētu bērnam un ģimenei ievērot ieteikto korekciju un noteikto ambliopijas ārstēšanas oklūziju terapiju [44].

2. MATERIĀLS UN METODES

2.1. Pētījuma paraugkopa

Mūsu izlasē ietilpa 85 iedzimtas kataraktas pacienti vecumā no 0 līdz 18 gadiem ar 138 acīm ar pseidofakiju. Visiem pacientiem viens no trim acu mikroķirurģiem (GL, LR, JV) bija veicis lensektomijas un IOL implantācijas operāciju Paula Stradiņa klīniskajā universitātes slimnīcā Rīgā, Latvijā no 2006. gada 1. janvāra līdz 2016. gada 31. decembrim. Visi pacienti pirms un pēc operācijas tika izmeklēti un novēroti Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā Rīgā, to veica viens oftalmologs (pētījuma autore S.V.). Darbā ar pacientiem bija iesaistīta BKUS optometristu un redzes pedagogu komanda. Visiem pacientiem operācija tika veikta pēc noteiktām indikācijām, pēc vadlīnijām nosakot redzei nozīmīga apjoma un blīvuma kataraktu. Ja katarakta tika apstiprināta kā redzei nozīmīga, kataraktas operācija tika veikta pēc iespējas drīz. Pētījumā netika iekļauti pacienti, kam reizē ar iedzimtu kataraktu tika diagnosticētas citas nozīmīgas okulāras un sistēmiskas slimības. Pirms kataraktas ķirurģiskas korekcijas tika veikta padziļināta pacienta izmeklēšana un notika informatīva saruna ar bērna vecākiem vai aprūpētājiem. Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas Ētikas pārraudzības padome (Ētikas komisija) ir apstiprinājusi šo pētījumu (skat. 1. pielikumu). Visi pacientu vecāki vai aprūpētāji ir informēti par bērna slimību, ārstēšanu, iespējamām komplikācijām, kā arī par dalību pētījumā un pacientu datu ievadi pētījuma datu bāzē (skat. 2. pielikumu). Pacientu vecāki vai aprūpētāji ir parakstījuši atļauju ķirurģiskai ārstēšanai un pacienta datu ievadīšanai pētījuma datu bāzē. Pētījuma grupā ietilpa visi noteiktajā laikā Latvijā ārstētie redzei nozīmīgie iedzimtas kataraktas gadījumi.

2.1.1. Pētījuma izlases raksturojums

Pētījumā tika iekļauti 85 pacienti ar iedzimtu kataraktu, tika analizētas 138 acis ar iedzimtu redzei nozīmīgu operētu kataraktu. Pacienti tika operēti laikā no 2006. gada 1. janvāra līdz 2016. gada 31. decembrim. 2.1. tabulā apkopots pētījumā ietvertu acu, pacientu, iedzimtas kataraktas ārstēšanas taktikas un biežāko komplikāciju raksturojums.

Pētījumā iekļauto iedzimtu kataraktu acu, pacientu un ārstēšanas procesu iedalījumi

Pētījuma kopa	Iedzimtas kataraktas klasifikācijas			IK ārstēšanas taktika	IK komplikācijas	
Acis/ pacientu skaits	IK sākšanās laika klasifikācija (acis)	IK morfoloģiskā klasifikācija (acis)	IK lateralitāte (acis)	Emetropa/ hipermetropa mērķa refrakcija (acis)	Bez/ar sekundāru glaukomu (acis)	Bez/ar sekundāru kataraktu (acis)
138/85	66 kongenitālas 30 infantilas 42 juvenilas	23 totālas 27 lamelāras 57 nukleāras 22 mugurējās polārās 9 kortikālās	30 vienpusējas 108 divpusējas	92/46	130/8	78/60

Lai raksturotu, iedzimtas kataraktas heterogenitāti, acis pētījumā tika iedalītas pēc iedzimtas kataraktas dažādiem raksturojošiem lielumiem – kataraktas sākšanās laika, morfoloģijas un lateralitātes. Pēc kataraktas sākšanās laika pētījumā tika analizētas 66 (47,83%) acis ar kongenitālu kataraktu, 30 (21,74%) acis ar infantilu kataraktu un 42 (30,43%) acis ar juvenilu kataraktu. Kataraktas sākšanās laiks tika noteikts, pamatojoties uz anamnēzi, slimības vēsturi un dokumentāciju pacienta medicīnas kartē. Pēc kataraktas sākšanās laika kataraktas tika iedalītas: iedzimtās kongenitālās, iedzimtās infantilās un iedzimtās juvenilās kataraktās (skat. promocijas darba literatūras apskata 1.5.1. nodaļu).

Atbilstoši morfoloģiskai klasifikācijai pētījumā analizēja 23 (16,67%) totālas/difūzas iedzimtas kataraktas, 27 (19,57%) lamelāras IK, 57 (41,30%) nukleāras IK, 22 (15,94%) mugurējās polārās IK un 9 (6,52%) kortikālās iedzimtas kataraktas. Kataraktas morfoloģiju bērniem līdz trīs gadu vecumam un nesadarbīgiem bērniem noteica ar rokas biomikroskopu un operācijas mikroskopu vispārējā anestēzijā. Izmeklēšanas laikā tika veikta arī kataraktas fotodokumentācija. Iegūtie fotoattēli tika analizēti gan klīniskām, gan pētījuma vajadzībām. Bērniem, kam kataraktas diagnostikas laikā bija vairāk nekā trīs gadi un kas labi sadarbojās ar ārstējošo ārstu un pētnieku, tika veikta rutīnas biomikroskopija un, ja iespējams, fotodokumentācija. Fotodokumentācijā vairākos palielinājumos un griezumos pēc iespējas tika fotodokumentēts acs priekšējais segments un acs lēca (skat. literatūras apskata 1.5.2. nodaļu).

Iedzimtas kataraktas lateralitāti noteica pēc kataraktas esamības vienā vai abās pacienta acīs. Vienpusēja katarakta bija 30 (21,74%) acīm, 108 (78,26%) acīm – divpusēja vai bilaterāla katarakta. No bilaterālās kataraktas gadījumiem 75 (54,35%) bija divpusējās simetriskās un 33 (23,91%) divpusējās asimetriskās kataraktas, kas tika apvienotas vienā grupā.

Pēc kataraktas sākšanās laika, morfoloģiskā tipa un lateralitātes noteikšanas tika pieņemts lēmums par kataraktas ārstēšanas veidu, laiku un intraokulārās lēcas mērķa refrakciju.

Iedzimta katarakta pētījumā tika ārstēta ar divām dažādām intraokulāro lēcu ārstēšanas taktikām – ar emetropas un hipermetropas mērķa refrakcijas IOL implantāciju (sk. literatūras apskata 2.6.4. nodaļu). Pētījumā tika analizētas 92 (66,66%) emetropas mērķa refrakcijas acis ar pseidofakiju un 46 (33,33%) hipermetropas mērķa refrakcijas acis ar pseidofakiju. Tā kā dažādas ārstēšanas taktikas pēc vadlīnijām tika lietotas tikai agrīnā laikā operētiem kataraktas gadījumiem, sīkāk analizējot kongenitālo un infantilo grupu, tika analizētas 51,6% emetropas kongenitālas acis, 48,4% hipermetropas kongenitālas acis, 46,7% emetropas infantilas acis, 53,4% hipermetropas acis (skat. 2.4.1. nodaļā 2.4. attēlu).

Pēc kataraktas operācijas kā sekas ārstēšanai var veidoties divas biežākās komplikācijas, ko ietvērām iedzimtas kataraktas ārstēšanas procesa raksturojumā un kas var ietekmēt acs refrakcijas izmaiņas un redzes attīstību, – sekundāra glaukoma un sekundāra katarakta. To diagnostikas veidi un teorētiskais apraksts lasāms promocijas darba literatūras apraksta 1.6.5. nodaļā, 1.8.2. nodaļā un 1.8.3. nodaļā. 2.1. tabulā iedzimtas kataraktas ārstēšanas procesa raksturošanai attēlotas astoņas (15,2%) acis ar pseidofakiju un sekundāru glaukomu, 129 (84,4%) acis ar pseidofakiju bez SG, 58 (42,65%) acis ar pseidofakiju un sekundāru kataraktu un 80 (57,35%) acis ar pseidofakiju bez SK.

Lai analizētu bērna vecumu, kad tika veikta redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas ķirurģiska korekcija, pētījumā ietvertās IK acis tika iedalītas sešās un četrās grupās. Tā kā lielākās izmaiņas acs augšanā notiek dažos pirmajos mēnešos, operētās acis tika iedalītas nelineāri. Izveidojās sešas IK operācijas bērnu vecuma grupas: no viena līdz sešiem mēnešiem, no septiņiem līdz 12 mēnešiem, no 13 līdz 24 mēnešiem, no 25 līdz 48 mēnešiem, no 49 līdz 84 mēnešiem, no 85 mēnešiem līdz 18 gadiem (2.2 tab.).

Teorētiskais pamatojums iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas bērnu vecuma grupu un bērna acs augšanas periodu iedalījumiem aprakstīts literatūras apskata 1.9.1. un 1.9.2. nodaļās.

**Pētījumā iekļauto pacientu vecums ķirurģiskas korekcijas
un intraokulāras lēcas implantācijas laikā**

Bērna vecums primāras ķirurģiskas korekcijas un IOL implantācijas laikā (mēneši)	1–6	7–12	13–24	25–48	49–84	85–216
Acis / pac. skaits	19/12	10/6	12/7	27/20	27/17	42/23

2.2. Izlases novērošanas ilgums

Visi pacienti, kas ietilpa mūsu izlasē, tika novēroti, un viņu dati tika ievadīti datu analīzes sistēmā. Minimālais apsekošanas/novērošanas ilgums bija 6 mēneši, maksimālais – 120 mēneši, vidējais novērošanas ilgums bija 47,8 (SD = 37,21) mēneši jeb 3,9 gadi. Pacientu novērošanas ilguma iedalījums attēlots 3.1. attēla histogrammā. Novērošanas ilguma izvēlē ņēmām piemēru no citu pētnieku pieredzes, ko *VanderVeen* apkopojusi tabulā (skat. literatūras apskata 1.9.3. nodaļu).

2.1. att. Pētījumā ietverto pacientu novērošanas ilguma histogramma

Pētījumā tika iekļautas visi redzei nozīmīgas desmit gadu laikā Latvijā operētas iedzimtas kataraktas gadījumi. Lai analizētu pietiekamu daudzumu acu un kataraktas pacientu ar iedzimtu kataraktu, kas ārstēti Latvijā, pētījums turpinājās desmit gadus. Novērošanas ilgums ir būtisks acs augšanā, refrakcijas izmaiņu atspoguļojumā, komplikāciju pievienošanās varbūtībā. Iedzimta katarakta kā viens no reto slimību piemēriem nosaka pētījuma ilgumu un dažādos novērošanas laikus pacientiem.

2.3. Acs aksiālā garuma mērījumi un intraokulārās lēcas individuālā stipruma aprēķini, acs augšanas periodi

Visiem pacientiem pirms kataraktas ekstrakcijas un intraokulārās mākslīgās lēcas implantācijas tika mērīts acs aksiālais garums ar ultrasonogrāfijas *A scan* kontakta metodi. Parasti tika fiksēti 10 automātiski acs priekšēji mugurējās ass garuma mērījumi un no tiem aprēķināts vidējais acs aksiālā garuma izmērs. Bērniem līdz trīs gadu vecumam un bērniem, kas nesadarbojas, mērījumi tika veikti vispārējā anestēzijā. Intraokulāro lēcu stipruma aprēķināšanai tika izmantotas SRKT un *Holliday IOL* aprēķināšanas formulas. Vecākiem bērniem IOL aprēķini un acs aksiālā garuma mērījumi tika veikti ar *IOL Master* programmu. Ja lēcas apduļķojums ir ļoti izteikts un *IOL Master* programma šī iemesla dēļ nespēj veikt aprēķinus, IOL individuālā stipruma aprēķināšana notiek līdzīgi kā zīdaiņa vecuma bērniem. Acs radzenes izliekuma mērīšanai tika lietots rokas vai statīva keratometrs. Ja lēcas izteiktā apduļķojuma un/vai radzenes apduļķojuma dēļ nevar veikt keratometriju slimajai acij, IOL individuālais stiprums tiek aprēķināts, balstoties uz pacienta otras – veselās – acs keratometrijas un acs aksiālā garuma mērījumiem un otras acs refrakcijas datiem (skat. 1.6.4. un 1.6.6. nodaļu).

Acs augšanas periodi un acs aksiālā garuma izmaiņas tajos. Pētījuma izlasē iekļauto pacientu acu iedalījums pēc izdarītās primārās ķirurģiskās korekcijas dažādos acs augšanas periodos.

Acs ābola augšanu var iedalīt trīs periodos [37, 65]. Ātrajā postnatālajā augšanas fāzē – pirmajos 18 mēnešos pēc bērna dzimšanas – acs aksiālais garums pieaug par 4,3 mm (vidēji no 16 mm līdz 20,3 mm), infantilajā augšanas fāzē no divu līdz piecu gadu vecumam acs aksiālā garuma pieaugums vidēji ir 1,1 mm, lēnajā juvenilajā fāzē no piecu līdz 13 gadu vecumam acs aksiālā garuma pieaugums ir 1,3 mm (2.2. att.).

2.2. att. Acs aksiālā garuma pieaugums, bērnam augot

Tā kā acs ābola garums tiešā veidā ietekmē acs refrakciju, salīdzinot acs refrakcijas izmaiņas pēc kataraktas ķirurģiskas korekcijas un IOL implantācijas, ņemām vērā acs augšanas dažādos periodus un bērna vecumu tajos. Iedalot pētījumā iekļauto pacientu acis pēc primārās IK ķirurģiskās korekcijas dažādos acs augšanas periodos, ieguvām četras grupas, kurās acu skaits būtiski neatšķīrās ($p = 0,13$), skat. 2.3. attēlu.

2.3. att. Pētījumā iekļauto pacientu acu skaits dažādos acs augšanas periodos

2.4. Intraokulārās lēcas mērķa stiprums un divas intraokulārās lēcas implantācijas taktikas

Balstoties uz divām atšķirīgām intraokulāro lēcu implantācijas taktikām – divām dažādām implantējamo intraokulāro lēcu mērķa refrakcijām – pētījumu sākot, pētījuma izlasē izveidojās viena retrospektīva apakškopa – iedzimta katarakta ar emetropu mērķa refrakciju, pacienti operēti no 2006. līdz 2010. gadam, un viena prospektīva apakškopa – iedzimta katarakta ar hipermetropu mērķa refrakciju, pacienti operēti no 2010. gada līdz 2016. gadam. Vienlaikus iedalot visus pētījuma pacientus grupās pēc kataraktas sākšanās laika, pētījuma izlasē izveidojās 19 emetropas kongenitālas IOL mērķa refrakcijas (MR) acis, 29 hipermetropas kongenitālas IOL MR acis, 17 emetropas infantilas IOL mērķa refrakcijas acis un 18 hipermetropas infantilas IOL MR acis. Visas (42) juvenilas iedzimtas kataraktas acis bija ar emetropu mērķa refrakciju. Lai aprēķinātu vēlamo implantējamo intraokulārās lēcas (IOL) stiprumu, tika izmantotas SRK/T un *Holliday 1* IOL aprēķināšanas formulas (skat.1.6.4. nodaļu).

Visiem pacientiem, kam tika izmantota hipermetropas mērķa refrakcijas implantācijas taktika, implantējām *Wilsona* un *Trivedi* pediatrikās kataraktas ķirurģijas grāmatā ieteiktās bērna vecumam operācijas laikā atbilstošās mērķa refrakcijas IOL [131], kas atspoguļotas 2.3. tabulā.

2.3. tabula

Intraokulārās lēcas mērķa stiprums intraokulārās lēcas implantācijai dažādos bērna vecumos

Vecums kataraktas ekstrakcijas un IOL implantācijas laikā	< 12 mēn.	1–2 gadi	3–4 gadi	5–6 gadi	7–8 gadi
IOL mērķa refrakcija	+ 10–+7 D	+6 D	+4 D	+3 D	+1,5 D

2.4.1. Pētījumā iekļauto pacientu acu iedalījums pēc divām ārstēšanas taktikām

Analizējot IOL implantācijas divas taktikas – emetropo un hipermetropo intraokulāro mērķa refrakciju – saistībā ar kataraktas sākšanās laika grupām, kongenitālajā un infantilajā grupā izveidojās divas līdzīgas grupas, kuras pēc implantēto lēcu skaita savā starpā praktiski neatšķīrās. Juvenilo grupu mēs varam no šī salīdzinājuma izslēgt, jo tajā visām acīm mērķa refrakcija bija emetropa (2.4. att.).

2.4. att. IOL implantācijas emetropās un hipermetropās mērķa refrakcijas taktiku iedalījums kongenitālajā un infantilajā iedzimtas kataraktas sākšanās laika grupās

2.4.2. Iedzimtas kataraktas acu ar pseidofakiju implantēto intraokulāro lēcu individuālais stiprums

Katrai iedzimtas kataraktas acij tiek aprēķināts individuāls IOL stiprums. Mūsu izlasē individuālie IOL stiprumi bija no 10 D līdz 36 D. Kongenitālajā grupā minimālais implantētās IOL stiprums bija 11 dioptrijas (D), maksimālais – 40 D, vidēji tas veidoja 28,03 D. Infantilajā grupā vidēji implantētās intraokulārās lēcas stiprums bija 25,12 D, juvenilajā grupā – 24,45 D.

2.4.3. Acs refrakcijas kļūdas noteikšana

Visām acīm vienu nedēļu pēc primārās ķirurģiskās korekcijas tika mērīta acs refrakcijas kļūda. Acīm, kas operētas līdz bērna trīs gadu vecumam, acs refrakcijas kļūda tika mērīta katrus trīs mēnešus, pēc divu gadu vecuma acs refrakcijas kļūda tika mērīta divas reizes gadā. Acs refrakcijas kļūda tika noteikta pilnā cikloplēģijā (*Sol. Cyclopentolate hydrochloride 1%* pa 1 pilienam katrā acī divas reizes ik pēc 5 minūtēm, pēc pilināšanas tiek nogaidīts 30–40 minūtes). Mērījumi tika veikti ar retinoskopu un rokas vai statīva autorefraktometru. Pēc cikloplēģijas datiem, 2 nedēļas pēc operācijas tika izrakstītas monofokālas, bifokālas vai progresīvas ametropiju tuvumā un/vai tālumā koriģējošas brilles. Refrakcijai mainoties, tika mainīts koriģējošo briļļu lēcu stiprums [70, 71, 80].

2.5. Refrakcijas izmaiņas jeb miopiskā novirze acīm ar pseidofakiju

Miopiskā novirze vai refrakcijas maiņa miopiskā virzienā pēc kataraktas operācijas bērnu vecumā tika rēķināta kā refrakcijas kļūdas sfēriskā ekvivalenta atšķirība pēdējās izmeklēšanas laikā un pirmajā izmeklēšanā – nedēļu pēc kataraktas ķirurģiskas korekcijas ar intraokulāras lēcas implantāciju [71, 131].

2.6. Redzes asuma novērtējums un ambliopijas ārstēšana

Bērniem līdz trīs gadu vecumam labākais koriģētais redzes asums tika noteikts ar izvēles skatīšanās testiem, izmantojot Kārdifas aktivitātes kartes (*Cardiff Acuity Cards*). Vecākiem bērniem tāluma redze tika mērīta ar E burta testu, attēlu tabulas testu, ciparu tabulas testu 5 m attālumā un Lea testu vai E burta testu tuvumā (40 cm). Pēc iegūtajiem redzes asuma rezultātiem pēdējā pēcoperācijas izmeklēšanā redze tika novērtēta kā ļoti laba (5) – Visus 20/25–20/20, laba (4) – Visus 20/40–20/30, vidēja (3) – Visus 20/60 –20/50, zema (2) – Visus 20/100–20/ 200 un ļoti zema (1) – līdz 20/200. Pirmās divas grupas apvienojot, veidojām vienu grupu, kuras redzes asumu uzskatījām par labu. Tāpat apvienojām divas pēdējās grupas, apzīmējot visus redzes asumus, kas apvienoti šajā grupā, kā zemus. Rezultātā salīdzinājumam izveidojās trīs redzes novērtējuma grupas: labas, vidējas un zemas redzes grupa.

Nepieciešamības gadījumā tika īstenota ambliopijas terapija, veicot veselās vai labāk redzošās acs oklūziju. Bērni regulāri darbojās kopā ar redzes pedagogu, sekmējot bērna un vecāku sapratni par korekcijas līdzekļa un oklūzijas terapijas nozīmību un iespējām.

2.7. Statistiskā analīze

Lai analizētu pacientu demogrāfiskos un klīniskos rādītājus, tika izmantotas aprakstošās statistikas metodes. Normālsadalītos kvantitatīvos rādītājus aprakstīja kā vidējo (M) un standartnovirzi (SD), pretējā gadījumā tika izmantoti mediāna (Me) un starpkvartiļu izkliedes amplitūda ([IQR]). Kvalitatīvie mainīgie tika izteikti kā skaits (N) un procentuālā attiecība (%). Divu grupu kvantitatīvie dati tika analizēti ar t-testu vai Manna-Vitnija testu, savukārt trīs un vairāk grupas analizēja izmantojot dispersiju analīzi (ANOVA) vai Kraskela-Vollisa testu. Datu sadalījumu izkliedes pārbaudes izmantoja Lēvena testu. Spīrmēna (rs) korelācijas koeficienta analīze tika izmantota, lai analizētu sakarības starp nepārtrauktajiem mainīgajiem. Lineārās regresijas analīzi izmantoja kvantitatīvo pazīmju ietekmes izvērtēšanai. Kvalitatīvie dati tika analizēti, izmantojot Pīrsona hī kvadrāta vai Fišera precīzo testu atbilstoši to lietošanas

nosacījumiem. Divpusēja p-vērtība $< 0,05$ tika uzskatīta par statistiski nozīmīgu. Statistiskā analīze tika veikta, izmantojot IBM SPSS programmu (Windows versijai 23, IBM Corp., Somers, NY, ASV).

3. REZULTĀTI

3.1. Iedzimtas kataraktas raksturojošie lielumi – sākšanās laiks, morfoloģija, lateralitāte un to savstarpējā saistība

3.1.1. Iedzimtas kataraktas sākšanās laika un morfoloģiskā tipa savstarpējā saistība

Pētot IK sākšanās laika un morfoloģiskā tipa savstarpējo sakarību, analizējām dažāda sākšanās laika iedzimtas kataraktas morfoloģiju. Tas parādīts 3.1. attēlā.

3.1. att. Dažāda sākšanās laika iedzimtas kataraktas grupu iedalījums pēc kataraktas morfoloģiskā tipa

Kongenitālajā grupā, kurā bija 66 acis ar pseidofakiju, visbiežāk tika diagnosticēta difūza/totāla – 15 (22,73%), nukleāra – 25 (37,88%) un mugurēja polāra – 22 (33,33%) katarakta. Nukleārā katarakta visbiežāk izpaudās arī infantilajā grupā – 12 (40,00%) un juvenilajā grupā – 20 (47,62%). Infantilajā grupā kopā bija 30 acis ar pseidofakiju, juvenilajā – 42 acis ar pseidofakiju. Juvenilajā grupā bieži diagnosticēta arī lamelāra katarakta – 16 (38,10%). Kā visretākā tika diagnosticēta kortikālā iedzimtā katarakta, kura kongenitālajā grupā bija 2 (3,03%), infantilajā grupā – 5 (16,67%), juvenilajā grupā – 2 (4,76%) gadījumi.

Salīdzinot kataraktas sākšanās grupu dažādu morfoloģisko kataraktas tipu proporcijas, tika atrastas statistiski nozīmīga proporciju atšķirība. Piemēram, mugurējās polārās kataraktas

daudzuma proporcija statistiski nozīmīgi atšķirās gan kongenitālajā un infantilajā grupā, kur Z proporcija starp kongenitālo un infantilo grupu bija 3,6018 ($p = 0,00032$), gan kongenitālajā un juvenilajā grupā, kur Z proporcija bija 4,2 ($p = 0$). Salīdzinot kortikālas kataraktas gadījumu skaitu kongenitālajā un infantilajā grupā, Z proporcija bija $-2,4$ ($p = 0,02$), kas arī parāda statistiski nozīmīgu atšķirību. Citu grupu salīdzinājumos proporciju atšķirības nav statistiski nozīmīgas, tomēr tās parāda, ka jebkurā no IK sākšanās laika grupām ir iespējams jebkurš morfoloģiskais kataraktas variants. Piemēram, nukleārās kataraktas daudzums kongenitālajā un infantilajā grupā statistiski ticami neatšķirās – Z proporcija bija $-0,2$ ($p = 0,84$). Tomēr kopumā šajā datu salīdzinājumā uzskatāmi parādās, ka kataraktas morfoloģija dažādos kataraktas sākšanās laikos var būt ļoti dažāda.

3.1.2. Iedzimtas kataraktas sākšanās laika un laterālītātes savstarpējā saistība

Pētot IK laterālītāti dažāda kataraktas sākšanās laika grupās, tika iegūti šādi rezultāti, kas atspoguļoti 3.2. attēlā.

3.2. att. Kataraktas iedalījums pēc laterālītātes kataraktas sākšanās laika grupās

Kongenitālajā grupā tika diagnosticēta gan vienpusēja (40,91%), gan divpusēja (59,09%) katarakta. Infantilajā grupā salīdzinoši vienpusēja katarakta bija daudz retāk, tika diagnosticētas tikai trīs vienpusējas kataraktas acis (10%). Juvenilajā grupā bija tikai divpusējas kataraktas acis (100%). Salīdzinot vienpusējas kataraktas daudzumu kongenitālajā un infantilajā grupā, Z proporcija ir 3,02 ($p = 0,002$), kas liecina par statistiski nozīmīgu atšķirību. Tā kā juvenilajā grupā netika diagnosticēta neviena vienpusēja katarakta, arī šeit Z proporcijas tests liecina par statistiski ticamu atšķirību.

3.1.3. Iedzimtas kataraktas morfoloģiskā tipa un lateralitātes savstarpējā saistība

Pētot dažādu morfoloģisko kataraktas tipu lateralitāti, redzam, ka difūza/totāla katarakta 91,30% gadījumu ir abpusēja, lamelāra katarakta mūsu pētījuma izlasē 100% bija abpusēja, 84,21% nukleāras kataraktas gadījumu bija abpusēja katarakta. Mugurējā polārā katarakta 68,18% gadījumu bija vienpusēja, kortikāla katarakta 44,44% gadījumu bija vienpusēja (3.3. att.).

3.3. att. Iedzimtas kataraktas morfoloģisko tipu iedalījums pēc lateralitātes

Salīdzinot vienpusējas kataraktas biežumu dažādos kataraktas morfoloģiskajos variantos, tika atrastas vairākas statistiski ticamas proporciju atšķirības. Piemēram, salīdzinot difūzu/totālu un mugurējo polāro kataraktu, Z proporcija attiecībā pret vienpusējas un abpusējas kataraktas acu skaitu šajās grupās bija $-2,33$ ($p = 0,02$), kas parāda statistiski ticamu atšķirību. Tāpat statistiski ticama būs Z proporcijas atšķirība starp totālas difūzas un kortikālas kataraktas lateralitātēm. Taču, salīdzinot totālas/difūzas un nukleāras kataraktas lateralitātes, Z proporcija ir $-0,8339$ ($p = 0,406$), kas statistiski ticamu atšķirību neparāda. Tomēr varam teikt, ka vienpusējas un abpusējas kataraktas morfoloģija atšķiras un ir dažāda.

3.2. Iedzimtas kataraktas ārstēšanas laiki, to saistība ar dažādiem iedzimtas kataraktas iedalījumiem un ārstēšanas komplikācijām

3.2.1. Iedzimtas kataraktas primārās ķirurģiskās korekcijas laiks dažādiem kataraktas morfoloģiskajiem tiem

Izpētot un analizējot iedzimtas kataraktas morfoloģisko uzbūvi, ņemot vērā kataraktas sākšanās laiku un lateralitāti, tiek pieņemts lēmums par iedzimtas redzei nozīmīgas kataraktas ķirurģiskās korekcijas laiku. Analizējot bērna vecumu kataraktas operācijas laikā un kataraktas morfoloģisko dažādību, tika iegūti dati, kas parādīti 3.4. attēlā.

3.4. att. Dažādos vecumos operētas iedzimtas kataraktas iedalījums
pēc kataraktas morfoloģiskā tipa

Agrīni – no bērna viena līdz sešiem mēnešiem – tika operēta tikai difūza/totāla un nukleāra katarakta. Palielinoties pacientu vecumam, operēto totālas/difūzas kataraktas gadījumu skaits samazinājās, pieaugot citu iedzimtas kataraktas morfoloģisko tipu operēto acu skaitam. Morfoloģisko tipu proporcijas dažādos bērnu vecumos operētai IK statistiski ticami atšķīrās ($p < 0,001$). Mugurējā polārā katarakta mūsu izlasē tika operēta pēc 12 mēnešu vecuma. Vecumā no četriem līdz astoņiem gadiem nebija operēta neviena difūza/totāla katarakta, bet vecumā pēc astoņiem gadiem bija operēti visi sastopamie morfoloģiskie kataraktas tipi, skat 3.4. attēlu.

3.2.2. Iedzimtas kataraktas primārās ķirurģiskās korekcijas laiks dažādām kataraktas lateralitātes grupām

Bērna vecums viopusējas un abpusējas kongenitālas IK primārās ķirurģiskās korekcijas laikā atspoguļots 3.5. attēlā.

3.5. att. Kongenitālas viopusējas un abpusējas iedzimtas kataraktas primārās operatīvās ārstēšanas laiks

Kongenitālas abpusējas iedzimtas kataraktas tika operētas visos bērna vecumos. Kongenitālas viopusējas kataraktas arī tika operētas visos bērna vecumos. Salīdzinot bērnu vecumu primārās ķirurģiskās korekcijas laikā, statistiski ticamas proporciju atšķirības ar Z proporciju testu tika atrastas tikai vienā bērnu vecuma grupā – no 25 mēnešiem līdz 48 mēnešiem, kur Z proporcija ir 3,3045 ($p = 0,00096$). Citās grupās statistiski ticamas proporciju atšķirības netika novērotas. Tomēr dažāda primārās operācijas laiks arī uzskatāmi parāda iedzimtas kataraktas dažādību.

3.2.3. Sekundāra glaukoma un tās biežums dažādos iedzimtas kataraktas ķirurģiskās korekcijas laikos atbilstoši acs augšanas periodiem

Lai analizētu sekundāras glaukomas biežumu, mēs izvēlējāmies bērna vecumu primārās ķirurģiskās korekcijas un IOL implantācijas laikā apskatīt saistībā ar acs augšanas fāzēm. Analizējot sekundāras glaukomas biežumu dažādos acs augšanas periodos, tika iegūti dati, kas attēloti 3.6. attēlā.

3.6. att. Sekundāras glaukomas biežums acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju, kuras operētas dažādos acs augšanas periodos

Analizējot sekundāras glaukomas biežumu visā pētījuma izlasē, SG tika diagnosticēta 8 (15,2%) acīs. Salīdzinot acs augšanas periodus, visbiežāk sekundāra glaukoma tika konstatēta acīs, kas bija operētas postnatālajā ātrajā acs augšanas fāzē – laikā līdz bērna 18 mēnešiem (77,8% no visiem sekundāru glaukomu gadījumiem). Salīdzinot sekundāras glaukomas proporciju ātrajā augšanas fāzē un infantilajā lēnajā augšanas fāzē, tika iegūta statistiski ticama atšķirība (Z proporcija = 2,6638, $p = 0,007$), salīdzinot arī ar juvenilo lēno acs augšanas fāzi (Z proporcija = 2,039, $p = 0,04$) un periodu, kad acs vairs neaug (Z proporcija = 2,1409, $p = 0,03$), sekundāras glaukomas biežuma proporcijas atšķirības bija statistiski ticamas.

3.2.4. Sekundāra katarakta un tās biežums dažādos iedzimtas kataraktas operācijas laikos atbilstoši dažādiem izmantotajiem operācijas veidiem

Lai analizētu sekundārās kataraktas biežumu, mēs izvēlējāmies bērna vecuma periodus, kad IK ķirurģiskai korekcijai tiek izmantotas dažādas kataraktas ekstrakcijas modifikācijas, kas sīkāk aprakstītas pētījuma materiālos un metodēs.

Analizējot pētījuma izlases acis ar pseidofakiju, sekundāra katarakta (sekundāras kataraktas un/vai optiskās ass repropolifērācijas) tika diagnosticēta visos IK ārstēšanas periodos. Kopējā izlasē sekundāra katarakta tika diagnosticēta 58 (42,65%) acīs. Kā redzams 3.7. attēlā, grupā, kurā acu operācija izdarīta laikā no bērna viena līdz 24 mēnešiem, veicot kataraktas

ekstrakciju, mugurējo kapsuloreksi un priekšējo vitrektomiju, sekundāra katarakta tika konstatēta 17 acīs (41,46%). Laika periodā no 24 mēnešu vecuma līdz 84 mēnešu vecumam, kad tiek veikta kataraktas ekstrakcija un mugurējā kapsulorekse, pēcoperācijas periodā sekundāra katarakta tika konstatēta 26 acīs (48,1%), laikā pēc bērna 84 mēnešu vecuma, kad tiek veikta tikai kataraktas ekstrakcija, sekundāra katarakta tika diagnosticēta 13 acīs (32,5%) (3.7. att.).

3.7. att. Sekundāras kataraktas biežums acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju, kuras operētas ar dažādām metodēm dažādos vecuma periodos

Salīdzinot sekundāras kataraktas proporciju bērniem, kas operēti ar dažādām metodēm un dažādos vecuma periodos, netika iegūta statistiski ticama proporciju atšķirība (Z proporcija = $-0,6483$, $p = 0,5$, analizējot 1. un 2. grupu, Z proporcija = $0,8352$, $p = 0,4$, analizējot 1. un 3. grupu, Z proporcija = $1,5224$, $p = 0,128$, analizējot 2. un 3. grupu). Arī Pīrsona hī kvadrāta statistiskā testa analīzē starp dažādu operācijas veidu un dažāda bērnu vecuma grupām un sekundārās kataraktas biežumu netika konstatēta statistiski ticama atšķirība ($p = 0,16$).

3.3. Acs refrakcijas izmaiņas – acs miopiskā novirze acīs ar pseidofakiju, to ietekmējošie faktori

Kataraktas ķirurģiska korekcija ar intraokulārās lēcas implantāciju izjauc acs refrakcijas dabisko emetropizāciju. Bērna acs ābolam augot, acs refrakcijas kļūda mainās miopiskā virzienā. Pētījumā tika pētīta refrakcijas kļūdas jeb miopiskās novirzes lielums acīm ar pseidofakiju un tā saistība ar 1) bērna vecumu ķirurģiskas korekcijas laikā, 2) dažādiem acs augšanas periodiem, 3)

iedzimtas kataraktas morfoloģiskajiem tipiem, 4) iedzimtas kataraktas lateralitāti, 5) dažādām intraokulārās lēcas implantācijas mērķa refrakcijas taktikām, 6) katras acs implantēto individuālo IOL stiprumu un 7) pēcoperācijas komplikācijām.

3.3.1. Pseudofakiskas acs refrakcijas izmaiņu – miopiskās novirzes salīdzinājums dažādās iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas bērna vecuma grupās un dažādos acs augšanas periodos

Acs refrakcijas izmaiņu atšķirības atkarībā no lensektomijas un intraokulārās lēcas implantācijas laika parādītas 3.8. A un B attēlā. Salīdzinot ARI vai MN maksimālā novērošanas periodā operētām IK acīm, kas operētas sešos atšķirīgos bērna vecumos, novērojām, ka acīs, kuras operētas agrīni (no viena līdz sešu mēnešu vecumā), līdzīgos novērošanas periodos ARI ir statistiski nozīmīgi lielākas nekā acīm, kas operētas vēlākā vecumā ($p < 0,05$). Kā redzams 3.8. A attēlā, miopiskās novirzes mediāna grupā, kas operēta no viena līdz sešiem mēnešiem, ir $-7,75$ D, nākamajā kataraktas operācijas bērnu vecuma grupā (7–12 mēneši) mediāna samazinās gandrīz trīs reizes, sasniedzot $-2,62$ D. Salīdzinot otro un trešo grupu, kas ietver acis, kuras tiek operētas līdz 24 mēnešu vecumam, miopiskās novirzes attīstība šajās grupās praktiski nemainās (MS mediāna = $-2,87$ D). Ja iedzimtā katarakta tiek operētas bērna vecumā no 25 mēnešiem līdz 18 gadiem, miopiskās novirzes mediāna tuvojas nullei.

3.8. A un B att. Pseudofakiskas acs refrakcijas izmaiņu salīdzinājums iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas bērna vecuma grupās un dažādos acs augšanas periodos

3.9. A un B att. Acs refrakcijas izmaiņu jeb miopiskās novirzes salīdzinājums

A – miopiskās novirzes amplitūdu salīdzinājumi;

B – miopiskās novirzes histogrammas dažādās acs augšanas fāzēs

Salīdzinot ARI vai MN izkliedes jeb dispersijas dažādos acs augšanas periodos, kas parādīti 3.8. B un 3.9. A attēlā, novērojām, ka vislielākā dispersijas amplitūda novērojama ātrajā acs augšanas fāzē laikā no viena līdz 18 mēnešiem (23,5 D), kamēr laikā, kad acs vairs neaug (157–216 mēneši), MN dispersijas amplitūda ir 2D. Analizējot acs refrakcijas izmaiņu dispersijas dažādās acs augšanas fāzēs, ARI dispersija postnatālajā ātrajā acs augšanas fāzē statistiski ticami atšķiras no pārējām acs augšanas fāzēm – infantilās un juvenilās lēnās augšanas fāzes un perioda, kad acs augšana vairs nenotiek (Lēvena tests, $p < 0,05$). Abās lēnajās acs augšanas fāzēs refrakcijas izmaiņas acīm ar pseidofakiju statistiski ticami neatšķiras ($p > 0,05$). Salīdzinot RI acīm, kas operētas lēnajās acs augšanas fāzēs (19–60 mēnešos un 61–156 mēnešos) un laikā, kad acs vairs neaug (157–216 mēneši), starp MN 2. un 4. grupā un 3. un 4. grupā tika iegūtas statistiski ticamas atšķirības (Lēvena tests, $p < 0,01$). Acs refrakcijas izmaiņu jeb miopiskās novirzes dispersijas dažādos acs augšanas periodos atspoguļotas 3.9. B attēlā.

3.3.2. Acs refrakcijas izmaiņu – miopiskās novirzes korelācija ar iedzimtas kataraktas acs aksiālo garumu kataraktas ekstrakcijas un intraokulārās lēcas implantācijas laikā

Bērnā augot, pirmo divu gadu laikā izteikti palielinās tā acs aksiālais garums. Salīdzinot miopiskās novirzes lielumu maksimālajā novērošanas laikā un acs aksiālo garumu kataraktas ekstrakcijas un IOL implantācijas laikā, tika novērota statistiski ticama korelācija - $r_s = 0,30$; $p = 0,01$ (3.10. att.).

3.10. att. **Pseudofakiskas acs miopiskās novirzes lieluma un acs aksiālā garuma salīdzinājums primāras ķirurģiskas korekcijas laikā**

Izvērtējot miopiskās novirzes standartnovirzes acīm ar pseudofakiju un dispersijas acīm ar dažādu garumu iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas un intraokulāras lēcas implantācijas laikā, ievērojām sakarību, ka MN IK acu grupā, kuru acs aksiālais garums ir mazāks par 19 mm, ir lielāka un atšķiras no MN acīm, kuru aksiālais garums ir vienāds un lielāks par 19 mm (3.11. A un B att.).

3.11. A un B att. **Miopiskā novirze:**

A – standartnovirzes, mediānas;

B – miopiskās novirzes dispersiju saistība ar IK acu aksiālajiem garumiem

Salīdzinot miopiskās novirzes lielumu acīm, kas ir < 19 mm, un acīm, kuras ≥ 19 mm, ieguvām rezultātus, kas attēloti 3.12. attēlā.

3.12. att. Refrakcijas izmaiņu jeb miopiskās novirzes lielumu salīdzinājums acīm ar pseidofakiju, kuru aksiālais garums < 19 mm un ≥ 19 mm

Acīm, kam aksiālais garums bija < 19 mm, miopiskās novirzes mediāna bija -7,5 D [-5,37 līdz -14,25], bet acīm, kuru aksiālais garums bija ≥ 19 mm, miopiskās novirzes mediāna bija -0,25 D [0 līdz -2,00 D]. Pārbaudot miopiskās novirzes dispersijas acu grupām, kuru aksiālais garums bija < 19 mm un ≥ 19 mm, tika konstatēts, ka tās statistiski ticami atšķiras (Lēvena tests, $p < 0,001$).

3.3.3. Acs refrakcijas izmaiņu jeb acs miopiskās novirzes salīdzinājumi kataraktas sākšanās un kataraktas morfoloģiskās klasifikācijas grupās

Miopiskā novirze acīm ar pseidofakiju statistiski ticami atšķīrās atkarībā no kataraktas sākšanās laika un morfoloģiskās grupas, sk. 3.13. A un B attēlu.

Kongenitālajā grupā 75% acu miopiskās novirzes diapazons bija no +2,0 D līdz -7,75 D, 25% acu MN diapazons bija no -7,75 D līdz -21,5 D. MN diapazons un vidējā vērtība statistiski ticami atšķīrās kongenitālās grupas pacientu acīm no infantilās un juvenilās grupas pacientu acīm (ANOVA, $p < 0,05$). Infantilajā un juvenilajā grupās MN diapazons un vidējā vērtība bija daudz mazāki (3.13. A att.). Salīdzinot morfoloģiskās iedzimtas kataraktas grupas (3.13. B att.), MN lielums totālas/difūzas kataraktas morfoloģijas grupā bija ievērojami lielāks un statistiski ticami atšķīrās no MN lamelārajā, nukleārajā un mugurējā polārajā morfoloģijas grupā ($p < 0,05$).

Savukārt miopiskās novirzes lielumi lamelārajā, nukleārajā un mugurējā polārajā morfoloģiskajā grupā savā starpā statistiski ticami neatšķīrās ($p > 0,05$).

3.13. A un B att. **Miopiskās novirzes salīdzinājums**

A – kataraktas sākšanās laika klasifikācijas grupās;

B – kataraktas morfoloģiskās klasifikācijas grupās

Lai nošķirtu kataraktas sākšanās laika ietekmi no morfoloģiskās dažādības ietekmes, mēs atsevišķi analizējām morfoloģiski dažādās kataraktas grupas dažādos kataraktas sākuma periodos (3.14. A, B un C att.).

3.14. A, B un C att. **Totālas/difūzas iedzimtas kataraktas salīdzinājums grupās ar dažādu kataraktas sākšanās laiku:**

A – kongenitālā grupā, B – infantilā grupā, C – juvenilā grupā

Kraskela-Vollisa statistiskā testa analīzē totālas/difūzas IK morfoloģijas gadījumā miopiskā novirze dažādās kataraktas sākšanās laika grupās – kongenitālā, infantilā un juvenilā – statistiski ticami atšķiras ($p = 0,01$) (3.14. A, B, C attēls). Analizējot iedzimtas kataraktas lamelāras morfoloģijas gadījumus, Kraskela-Vollisa statistiskā testa analīzē acs miopiskās novirzes dažāda kataraktas sākšanās laika grupās statistiski ticami neatšķiras ($p = 0,63$) (3.15. A, B, C att.).

3.15. A, B un C att. **Lamelāras iedzimtas kataraktas salīdzinājums grupās ar dažādu kataraktas sākšanās laiku:**
A – kongenitālā grupā, B – infantilā grupā, C – juvenilā grupā

Analizējot nukleāru iedzimtu kataraktu dažādās IK sākšanās laika grupās, MN mediānas un dispersijas attēlotas 3.16. A, B un C attēlā.

3.16. A, B un C att. **Nukleāras iedzimtas kataraktas salīdzinājums dažāda kataraktas sākšanās laika grupās:**
A – kongenitālā grupā, B – infantilā grupā, C – juvenilā grupā

Kraskela-Vollisa statistiskā testa analīzē nukleārai IK morfoloģijai miopiskā novirze dažāda kataraktas sākšanās laika grupās statistiski ticami atšķiras ($p = 0,01$). Lēvena statistiskā testa analīzē, pārbaudot miopiskās novirzes dispersijas nukleārai iedzimtai kataraktai starp kongenitālā un infantilā sākšanās laika grupām, tika iegūta statistiski ticama dispersiju atšķirība ($p = 0,02$). Arī starp kongenitālās un juvenilās grupas nukleāras kataraktas miopijas noviržu dispersijām tika atrasta statistiski ticama atšķirība ($p = 0,04$). Starp infantilās un juvenilās grupas nukleāras kataraktas miopisko noviržu dispersijām statistiski ticama atšķirība netika atrasta ($p = 0,37$) (3.16. A, B, C att.).

Visi mugurējās polārās kataraktas gadījumi tika diagnosticēti vai atzīti par kongenitāliem, tāpēc salīdzināšana nebija iespējama. Kortikālas kataraktas gadījumu skaits katrā IK sākšanās laika grupā ir ļoti mazs, līdz ar to analīze nebija iespējama.

3.3.4. Miopiskās novirzes salīdzinājums vienusējai un abpusējai iedzimtai kataraktai

Miopiskās novirzes lielums acīm ar vienusēju un abpusēju iedzimtu kataraktu pēc operācijas parādīts 3.17. attēlā. Tā kā, iedalot vienusēju un abpusēju iedzimtu kataraktu grupās atbilstoši bērna vecumam ķirurģiskās korekcijas laikā, vienusējas kataraktas gadījumu vairākās grupās bija ļoti maz un miopisko noviržu dispersija tajās bija minimāla, salīdzinājam operēto vienusējas un abpusējas IK acu miopiskās novirzes agrīnā operācijas vecumā – no bērna viena līdz sešiem mēnešiem – un bērniem, kam IK ķirurģiskā korekcija veikta vēlākā vecumā (3.17.att.).

3.17. att. **Miopiskās novirzes lieluma salīdzinājums vienusējai un abpusējai iedzimtai kataraktai dažādā vecumā operētiem bērniem:**

A – agrīnā vecumā (1–6 mēneši); B – vecumā no sešiem mēnešiem līdz 18 gadiem

Atšķirība, kas izveidojusies starp miopisko novirzi vienusējas un abpusējas operētas iedzimtas kataraktas acīm dažādās IK ķirurģiskas korekcijas vecuma grupās, nav statistiski nozīmīga ($p > 0,05$). Agrīnā vecuma primāras operācijas grupā (vecumā no viena līdz sešiem mēnešiem) abpusējas IK gadījumā mediāna ir 1,7 reizes lielāka nekā vienusējas IK gadījumos, tomēr atšķirība nebija statistiski ticama.

3.4. Acs ar pseidofakiju refrakcijas izmaiņu jeb miopiskās novirzes lielumu salīdzinājums, izmantojot dažādas IOL implantācijas mērķa refrakcijas taktikas

Analizējot operētas IK acis, kur IOL implantācijā izmantotas divas atšķirīgas IOL implantācijas taktikas (emetropu un hipermetropu IOL implantācijas mērķa refrakcijas) kataraktas sākšanās laika grupās, maksimālajā novērošanas laikā netika novērota statistiski ticama ($p > 0,05$) MN lieluma atšķirība (3.18. att.).

3.18. att. MN salīdzinājums emetropu un hipermetropu IOL mērķa refrakcijas acīs ar pseidofakiju kataraktas sākšanās laika klasifikācijas grupās

Salīdzinot miopiskās novirzes kongenitālo un infantilo dažādu IOL implantācijas taktiku grupās histogrammu veidā, ieguvām šādus attēlus un salīdzinājumu (3.19. A un B att.).

3.19. A un B att. Miopiskās novirzes lieluma histogrammu salīdzinājums

A – kongenitālai kataraktai,

B – infantilai iedzimtai kataraktai, kas ārstēta ar divām atšķirīgām IOL implantācijas taktikām

Divu kongenitālās IK ārstēšanas taktiku (emetropas un hipermetropas IOL mērķa refrakcijas) grupās miopiskā novirze maksimālajā novērošanas periodā statistiski ticami neatšķīrās (Manna–Vitnija tests, $p = 0,64$), tāpat atšķirība netika konstatēta arī infantilās IK grupā (Manna–Vitnija tests, $p=0,25$).

3.5. Miopiskās novirzes korelācija ar individuālo intraokulāro lēcu stiprumu acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju

Salīdzinot miopiskās novirzes lielumu un acs individuālo IOL stiprumu dažādos vecumos operētām acīm ar pseidofakiju, tika novērotas statistiski nozīmīgas sakarības (3.20. att.).

3.20. att. Miopiskās novirzes lieluma un individuālā intraokulārās lēcas stipruma salīdzinājums dažādā bērna vecumā operētās pseidofakiskās acīs

Acu ar pseidofakiju grupā, kurā operācija veikta bērniem no viena līdz sešu mēnešu vecumam, konstatē negatīvu, vidēju korelāciju starp MN un intraokulārās lēcas stiprumu ($r_s = -0,38$), tomēr to var uzskatīt tikai par tendenci, jo tai nav statistiskas ticamības ($p = 0,10$). Lineārās regresijas analīzē konstatēja, ka, IOL stiprumam palielinoties par 1 D, miopiskā novirze palielinās vidēji par 0,61 D ($p = 0,01$). Grupā, kurā IK operēta bērniem no septiņiem līdz 12 mēnešiem, konstatē negatīvu, ciešu un statistiski ticamu korelāciju starp MN un IOL stiprumu ($r_s = -0,74$; $p = 0,01$). Lineārās regresijas analīzē konstatēja, ka, IOL stiprumam palielinoties par 1 D, MN palielinās vidēji par 0,46 D ($p = 0,01$). Grupā, kur operatīva terapija bijusi bērniem no 13 līdz 24 mēnešiem, konstatē negatīvu, ciešu un statistiski ticamu korelāciju starp MN un IOL

stiprumu ($r_s = -0,82$; $p = 0,001$). Lineārās regresijas analīzē konstatēja, ka, IOL stiprumam palielinoties par 1 D, MN palielinās vidēji par 0,41 D ($p < 0,001$). Negatīva korelācija starp miopisko novirzi un IOL stiprumu izpaužas acīm, kas operētas līdz 24 mēnešu vecumam, bet acīm, kas operētas pēc 24 mēnešu vecuma, nav novērojama statistiski ticama korelācija starp šiem rādītājiem ($p > 0,05$).

3.6. Miopiskās novirzes salīdzinājums acīm ar iedzimtu kataraktu un pseidofakiju ar dažādām pēcoperācijas komplikācijām – sekundāru glaukomu un sekundāru kataraktu

Analizējot iedzimtas kataraktas primārās ķirurģiskās korekcijas komplikācijas/sekas, salīdzinājumā pētījumā iekļauto pacientu acu miopiskās novirzes maksimālajā novērošanas laikā acīm ar sekundāru glaukomu un bez tās un acīm ar sekundāru kataraktu un bez tās ātrajā postnatālajā acs augšanas fāzē un pārējā laikā (3.21. A un B att.).

3.21. A un B att. Miopiskās novirzes salīdzinājums operētām iedzimtas kataraktas acīm

A – miopiskā novirze acīm ar sekundāru glaukomu un bez tās agrīnā postnatālā acs augšanas periodā (1–18 mēneši) un citā laikā (19–216 mēneši);

B – miopiskā novirze acīm ar sekundāru kataraktu un bez tās agrīnā postnatālā acs augšanas periodā (1–18 mēneši) un citā laikā (19–216 mēneši)

Agrīnā postnatālā acs augšanas periodā primāri operētām IK acīm ar sekundāru glaukomu un bez tās tika atrasta statistiski ticama miopiskās novirzes mediānu atšķirība (Manna–Vitnija tests, $p=0,01$) sk. 3.21. A attēlu. Pārbaudot dispersiju atšķirību acīm ar sekundāru glaukomu un bez tās agrīnā postnatālajā acs augšanas periodā, tika atrasta statistiski ticama atšķirība (Lēvena tests, $p=0,02$). Sekundāras glaukomas pacientiem dispersijas jeb izkliedes ir lielākas nekā pacientiem bez sekundāras glaukomas (3.21. A att.).

Agrīnā postnatālā acs augšanas periodā primāri operētām IK acīm ar sekundāru kataraktu un bez tās netika atrasta statistiski ticama miopiskās novirzes mediānu atšķirība (Manna–Vitnija tests, $p = 0,70$). Pārbaudot dispersiju atšķirību agrīnajā augšanas periodā operētām acīm ar sekundāru kataraktu un bez tās, netika atrastas statistiski nozīmīgas atšķirības (Lēvena tests, $p=0,45$).

3.7. Ķirurģiski ārstētas redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas acs miopiskās novirzes lieluma ietekme uz bērna redzes attīstību

Iedzimtas kataraktas ārstēšanas galvenais mērķis ir bērna redzes attīstība. Iedalot miopiskās novirzes lielumu trīs grupās un salīdzinot maksimālā iegūtā redzes novērtējuma lielumu katrā no šīm grupām, tika iegūti rezultāti, kas atspoguļoti 3.22. attēlā un 3.1. tabulā.

Iegūtie rezultāti parāda – ja acs miopiskā novirze pēc iedzimtas kataraktas korekcijas ir līdz $-4,0$ D, tad 55% acs redze novērtēta kā laba, 17% kā vidēja, bet 28% kā zema. Ja acs miopiskās novirzes lielums būs no $-4,0$ D līdz $-8,0$ D, labu redzi sasniegs tikai 25% acu. Ja acs miopiskā novirze pārsniedz $-8,0$ D, nevienai no pētījumā ietvertajām acīm nevar redzi novērtēt kā labu.

3.22. att. Operētas iedzimtas kataraktas acs refrakcijas miopiskās novirzes saistība ar acs redzes novērtējumu

3.1. tabula

Operētas iedzimtas kataraktas acs miopiskās novirzes ietekme uz acs redzes attīstību un redzes novērtējumu maksimālajā novērošanas laikā

Miopiskā novirze	Zema redze	Vidēja redze	Labā redze
$> -4,0$ D	28%	17%	55%
No $-4,0$ D līdz $-8,0$ D	50%	25%	25%
$< -8,0$ D	70%	30%	

4. DISKUSIJA

Mūsu pētījuma mērķis bija izpētīt iedzimtu kataraktu kā unikālu, vienotu, heterogēnu nozoloģisku vienību, apkopot un uzskatāmi parādīt iedzimtas kataraktas iedalījumus un to savstarpējās ietekmes.

Tā kā katarakta ir acs lēcas apduļķojams un acs lēca ir viena no acs optiskās sistēmas sastāvdaļām, tā vienmēr – gan ārstēta, gan neārstēta – ietekmēs acs refrakcijas kļūdu un radīs refrakcijas kļūdas izmaiņas. Katarakta zīdaiņa un maza bērna vecumā atšķiras no kataraktas pieaugušam cilvēkam un bērnam pēc septiņu gadu vecuma, jo kataraktas kā stāvokļa vai slimības iedarbība un attīstība notiek vienlaikus ar redzes sistēmas attīstību [56].

Pētījums analizē operatīvi ārstētas iedzimtas kataraktas izraisītas acs refrakcijas izmaiņas pēc kataraktas ekstrakcijas un intraokulāras lēcas implantācijas operācijas, bērnam augot un reizē acs ābolam augot. Darba apgrūtinājums un ieguvums reizē ir mūsu vēlme ņemt vērā visus faktorus, kas raksturo iedzimtu kataraktu un tās ārstēšanu, visus faktorus, ar ko jārēķinās ikdienas klīniskajā darbā, ārstējot zīdaiņi un bērnus ar iedzimtu kataraktu.

Mēs analizējām, kā acs refrakcijas kļūdas izmaiņas pēc iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas ar IOL implantāciju ietekmē IK dažādie veidi, bērna vecums un acs aksiālais garums primārās ķirurģiskās korekcijas laikā, dažādas ārstēšanas taktikas, individuālais intraokulāras lēcas stiprums un biežākās pēcoperācijas komplikācijas.

Iedzimtas kataraktas heterogenitāti parāda dažādie IK klasifikācijas veidi. Katra atsevišķa iedzimta katarakta var sākties dažādos laikos, ko atspoguļo kataraktas sākšanās laika klasifikācija, vienlaikus tai var būt dažādi morfoloģiskie tipi, kā arī tā var būt izveidojusies tikai vienā acī vai abās bērna acīs. Reizē kā materiāla raksturojumu, bet arī kā rezultātu to esam attēlojuši 2.1. tabulā. Dažādie iedzimtas kataraktas veidi iekļaujas viens otrā un papildina viens otru.

Iedzimta katarakta var sākties dažādos bērna vecumos. Pēc kataraktas sākšanās laika iedzimtu kataraktu klasificē kā kongenitālu – apduļķojams izveidojies intrauterīni un ir redzams uzreiz pēc dzimšanas, kā infantilu – acs lēcas apduļķojams izveidojas un tiek diagnosticēts pirmo divu gadu laikā – un kā juvenilu – apduļķojams acs lēcā veidojas pēc bērna divu gadu vecuma. Šādu klasifikāciju varam atrast Wilson un kolēģu grāmatā “*Pediatric Cataract Surgery*” [126]. Mūsu pētījuma izlasē pēc kataraktas sākšanās laika klasifikācijas izveidojās trīs savstarpēji salīdzināmas līdzīga apjoma grupas (sk. 2.1. tabulu). Klīniskajā praksē vairāku iemeslu dēļ šo

klasifikāciju bieži var apšaubīt, tomēr tā palīdz grupēt iedzimtu kataraktu, domāt par IK sākšanās laiku un analizēt iespējamās anamnēzes kļūdas. Atklājot kataraktu ne uzreiz pēc dzimšanas, bet vecākā zīdaiņa vai bērna vecumā vienā vai abās acīs, ne vienmēr ir zināms un ticams, ka acs lēca iepriekš bijusi caurspīdīga. Pārliecināti par to varam runāt tikai, ja acs lēca iepriekš ir fotografēta, kā redzams literatūras apskata 1.7. attēlā. Jo precīzāka un sabalansētāka ir valsts veselības aizsardzības sistēma, aptverošāka redzes un acu skrīninga organizācija un tā rezultātu dokumentācija, jo precīzāk var noteikt iedzimtas kataraktas sākšanās laiku. Literatūras apskata 1.6.1. nodaļā esam iztīrījuši “sārtā refleksa” testa nozīmību, kā arī aprakstījuši mūsu pētījumu par “sārtā refleksa” testa veikšanu un iegūtajiem rezultātiem Latvijā 2013. gadā [119].

Latviešu valodā arī nav vienkārši definēt iedzimtas kataraktas nosaukumu. Vai katarakta, kas klīniski tiek diagnosticēta bērnam piedzimstot, kuras etioloģijā pierādīta intrauterīna masalu infekcija, tiks nosaukta par iedzimtu vai iegūtu intrauterīnā periodā? Pētījumā šī katarakta klasificēta kā iedzimta. Tomēr diskusijā gribam atzīmēt, ka precīzāk to būtu nosaukt par iegūtu kongenitālu kataraktu. Katarakta, kuras etioloģijā būs pierādīta PAX6 gēna mutācija un kura klīniski diagnosticēta uzreiz pēc dzimšanas, klasificēta kā iedzimta kongenitāla. Acs lēca, kas trīs mēnešu vecumā fotodokumentācijā parādīta kā caurspīdīga (skat. literatūras apskata 1.7. attēlu), bet 12 mēnešu vecumā būs redzama kā puscaurspīdīgs lēcas kodola apduļķojums, dokumentāli parādīs infantilu kataraktu. Ja tās etioloģijā būs pierādīta noteikta gēna mutācija, to vajadzētu nosaukt par iedzimtu infantilu, bet šādu kataraktu būtu jāuzskata par iegūtu infantilu, ja tās etioloģija būs saistīta ar acs traumu, medikamentu lietošanu vai saslimšanu. Katarakta, kas parādās bērnam 15 gadu vecumā ģimenē, kurā visās paaudzēs kādam no pēcnācējiem novērojamas kataraktas, kas manifestējas vecumā no 10 līdz 20 gadiem, tiek saukta par iedzimtu juvenilu. Lasītājam, kas ikdienā nav saistīts ar iedzimtas kataraktas diagnostiku un ārstēšanu, iedzimtu kataraktu klasifikācija bieži var likties neizprotama. Latviešu valodā termins “iedzimts” bieži atspoguļos gan kataraktu, kas konstatēta uzreiz pēc dzimšanas, gan kataraktu, kura ir ģenētiski pārmantojama un/vai ir saistīta ar noteikta gēna mutāciju.

Izbrīnu un pilnīgu neizpratni oftalmologos un sabiedrībā izraisīja sākotnēji pētījumā iekļautas divu vienas ģimenes bērnu iedomātas iedzimtas kataraktas, kuru etioloģijā tika meklēta metabola pārmantota slimība, bet pārsteidzoši tika atklāts, ka kataraktu etioloģija ir saistīta ar vardarbību pret bērnu. Pieminu šos gadījumus promocijas darba diskusijā, kā arī tie atspoguļoti vienā no starptautiskajām publikācijām (sk. nodaļu “Promocijas darba aprobācija. Publikācijas”).

Ja aplūkojam un analizējam acs lēcas apduļķojamu dažādās bērna acs morfoloģiskajās struktūrās, kataraktu varam klasificēt pēc lēcas morfoloģiskās struktūras nosaukuma. Piemēram,

pirmais var apduļķoties lēcas embrionālais kodols, pēc tam apduļķojoties fetālajam kodolam un visai acs lēcai. Citā gadījumā acs lēcas kodols var saglabāties caurspīdīgs, kamēr tam apkārt esošā lēcas garoza apduļķojas, veidojot dažādu veidu un rakstu kataraktu. Bieži ir sastopami apduļķojumi mugurējā acs lēcas kapsulā vai tās tuvumā. Iedzimtas kataraktas morfoloģiskie tipi dažādi ietekmēs pacientu ķirurģiskās ārstēšanas laiku, komplikāciju veidu un biežumu, operācijas tehnikas nianšes, kā arī redzes prognozi, bērnam augot [31, 50, 70, 89, 90]. Mūsu pētījumā kataraktas morfoloģiskā uzbūve tika noteikta, izmantojot biomikroskopu vai rokas biomikroskopu un/vai operācijas mikroskopu. Randomizētajā multicentru prospektīvajā pētījumā – “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” (IATS) – 83 iedzimtas kataraktas uzbūves video kataraktas ekstrakcijas laikā analizēja trīs iedzimtas kataraktas ārstēšanas eksperti, pēc tam vienojoties par kataraktas morfoloģisko veidu, izmantojot apduļķojuma intensitātes skalu lēcas slāņa un novietojuma raksturojumam [130]. Iedzimtas kataraktas klasificēšana pēc apduļķojuma morfoloģiskā novietojuma dod iespēju klasificēt kataraktu, noteikt tās ārstēšanas taktiku, laiku un iespējamo redzes prognozi [1, 31]. Fenotipiska kataraktas heterogenitāte iedzimtas kataraktas gadījumos ir bieži sastopama. Vienā dzimtā var tikt novērotas dažādas kataraktas morfoloģiskās variācijas. Tas nebūs tik vienkārši, ka viena gēna mutācija noteiks viena veida fenotipiskas izmaiņas: cits gēns var modificēt izraisītā gēna ekspresiju. Morfoloģiskās atšķirības var būt gan interokulāras (asimetriska katarakta bilaterālas kataraktas gadījumos), gan intrafamiāras (dažāda veida un intensitātes katarakta vienas dzimtas pacientiem) [1, 71].

Pētot iedzimtas kataraktas morfoloģisko uzbūvi, ieguvām šādus rezultātus. Latvijā agrīni – no bērna viena līdz sešiem mēnešiem – tika operēta tikai difūza/totāla un nukleāra katarakta, kuras neoperēšana iedzimtas kataraktas acij vai abpusējas kataraktas gadījumos arī bērnam var izraisīt aklumu. Palielinoties pacientu vecumam, totālas/difūzas operētas kataraktas skaits samazinājās, pieaugot citu iedzimtas kataraktas morfoloģisko tipu operēto acu skaitam. Tas varētu būt saistīts ar kataraktas apduļķojuma progresiju līdz totālai/difūzai vai liecināt par novēlotu operāciju un kļūdu kataraktas skrīningā (vai sārtā refleksa skrīningā). Mugurējā polārā katarakta mūsu izlasē tika operēta pēc 12 mēnešu vecuma. Vecumā no četriem līdz astoņiem gadiem nebija operēta neviena difūza/totāla katarakta, bet vecumā pēc astoņiem gadiem bija operēti visi sastopamie morfoloģiskie kataraktas tipi.

Iedzimta katarakta var būt vienā acī vai abās. Salīdzinot ārstēšanas rezultātus, redzes spējas acīs ar abpusēju vai vienpusēju kataraktu, bērniem ar vienpusēju kataraktu tika atzīmēta sliktāka redzes attīstība, bieži novērojot vidēju vai smagu vienas acs vājredzību. [14]. Vienpusējas un abpusējas kataraktas etioloģija ir atšķirīga. Pārmantojamība (*hereditary disease*)

tiek uzskatīta par iedzimtas kataraktas cēloni pusei no abpusējas iedzimtas kataraktas gadījumiem, kamēr vienusējas kataraktas gadījumos tikai 10% tiek saistīti ar pārmantojamību. 90% vienusējās kataraktas gadījumu tiek uzskatīti par sporādiskiem, kamēr abpusēja katarakta par sporādisku tiek uzskatīta tikai vienā trešdaļā gadījumu [105]. Acs lēcas apduļķošanās mehānisma izprašana nākotnē var būt atslēga idiopātiskas kongenitālas un infantilas iedzimtas kataraktas etioloģijai [71]. Iedzimtas kataraktas dažādība liek raudzīties un analizēt katru IK gadījumu kā unikālu sistēmu. Mūsu darbā uzskatāmi to pierāda savstarpējā dažādo iedzimtas kataraktas veidu proporciju salīdzināšana, izmantojot Z testu un parādot, ka dažādu klasifikāciju kataraktas grupās citas klasifikācijas veidu proporcijas statistiski ticami atšķiras.

Pētot izlasē ietilpstošo pseidofakisko acu pēcoperācijas komplikācijas – sekundāru glaukomu un sekundāru kataraktu –, iegūtos datus salīdzinot ar literatūras datiem, varam diskutēt par diagnostikas iespējām, komplikāciju atpazīšanu un iespējamām kļūdām. Sekundāra glaukoma (SG) pēc pediatrikās kataraktas ķirurģiskas korekcijas, pēc literatūras datiem, novērojama no 0% līdz 32% [17]. Mūsu pētījumā kongenitālas kataraktas grupā 13,5% gadījumu agrīnā un/vai vēlīnā pēcoperācijas laikā pseidofakiskā acī attīstījās sekundāra glaukoma. Infantilas un juvenilas iedzimtas kataraktas grupās sekundāra glaukoma attīstījās tikai 2,04% gadījumu. Literatūras apskatā minētajos randomizētajos multicentru pētījumos – “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” (IATS) un “IoLunder2” pētījumā – sekundāra glaukoma diagnosticēta biežāk. “Zīdaiņa afakijas ārstēšanas pētījumā” pierādīta glaukoma vai aizdomas par to IOL korekcijas grupā bija 28% ($P = .55$) [63, 105].

Biežākā pediatrikās kataraktas ķirurģiskas korekcijas komplikācija ar IOL implantāciju ir lēcas reproflierācija redzes ass rajonā [92]. “Zīdaiņa afakijas ārstēšanas pētījumā” 24 acīs no 57 (42%), kurās bija implantētas IOL, attīstījās lēcas reproflierācijas [94], [95]. Mūsu pētījumā mēs ieguvām ļoti līdzīgus rezultātus, 58 (42,65%) no 138 acīm ar pseidofakiju attīstījās lēcas reproflierācijas un/vai sekundāras kataraktas. Analizējot acs lēcas reproflierācijas un/vai sekundāras kataraktas biežumu, vienlaikus gribam pieminēt dažādos vecumos izmantotās atšķirīgās ķirurģiskās korekcijas tehnikas, kas arī pierāda iedzimtas kataraktas heterogenitāti un atšķirīgos bērna vecumos mainīgo acs lēcas un stiklveida ķermeņa morfoloģisko uzbūvi.

Mūsu pētījuma mērķis bija ne tikai izprast redzei nozīmīgas iedzimtas kataraktas heterogenitāti un būtību, bet arī izpētīt pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņas un to ietekmējošos faktorus.

Aci, kurā tiek implantēta mākslīga intraokulāra lēca, sauc par pseidofakisku aci. Par iespējām koriģēt afakiju ar intraokulāru korekciju arī bērnu vecumā tika domāts jau sen.

Dr. *Edward Epstein* un prof. *D. Peter Choyce* (Apvienotā Karaliste) veica pirmo IOL implantāciju bērniem 20. gadsimta 50. gadu beigās [131]. Citā literatūras avotā atzīmēts, ka pirmā intraokulāro lēcu implantācija bērniem dokumentēta 1951. gadā, kā autori atzīmēti *Letocha* un *Pawlin* [67]. 21. gadsimta sākumā IOL implantācija ar labiem rezultātiem tiek veikta bērniem, vecākiem par diviem gadiem. Lielā daļā pasaules valstu bērnu kataraktas ķirurgi to veic rutīnā [126]. Divi salīdzinoši nesen publicēti pētījumi ir snieguši pierādījumus par IOL implantācijas efektivitāti un drošumu arī jaunākiem bērniem [95, 105]. Uzlabojoties IOL materiāliem un dizainam, uzlabojoties kataraktas operācijās lietotajām tehnoloģijām un ķirurģijas tehnikai, IOL implantācija ir akceptēta un droša daudzos gadījumos daudz jaunākiem pacientiem, kā minēts vienā no jaunākajām grāmatām par iedzimtu kataraktu – “*Congenital Cataract. A Concise Guide to Diagnosis and Management*” [71, 109]. Implantējot acī mākslīgu intraokulāru lēcu ar noteiktu refrakciju, veidosies sākotnējā pseidofakiskas acs refrakcija, kas, bērnam un acij augot, mainīsies. 2002. gadā publicētajā *Superstein* un kolēģu pētījumā acu ar pseidofakiju miopiskā novirze ir 1,5 D salīdzinājumā ar pacientiem ar afakiju, kuru miopiskā novirze bija 7,8 D. Pētījuma secinājumos autori raksta, ka laba stratēģija intraokulāro lēcu aprēķiniem pacientiem ar pseidofakiju būtu sākotnējā pēcoperācijas emetropija.

Tomēr jau sākotnēji, balstoties uz novērojumiem par acs augšanu un refrakcijas izmaiņām zīdaiņa un bērna vecumā [37], kā arī uz iedzimtas kataraktas ārstēšanas pieredzi acīm ar afakiju [79], pseidofakijas gadījumos pamatota hipermetropa IOL mērķa refrakcija.

Lielākās izmaiņas acs augšanā un miopizācijā notiek tieši bērna pirmajos gados un pirmajos mēnešos. Jo plašāku un atšķirīgāku bērna vecumu primāras ķirurģiskas korekcijas laikā iekļaus pētījuma grupā, jo neprecīzāki un nelietderīgāki būs pētījuma rezultāti. Tāpēc, lai korekti analizētu acs refrakcijas izmaiņu ietekmējošos faktorus, mēs savā pētījumā tieši jaunākajam bērnu vecumam – bērniem līdz diviem gadiem – izveidojām trīs atsevišķas grupas bērnu vecumiem, kad veikta kataraktas ekstrakcija un IOL implantācija: no viena līdz sešiem mēnešiem, no septiņiem līdz 12 mēnešiem un no 13 līdz 24 mēnešiem. Dalīšana šādās mazās grupās ietekmē statistisko analīzi, samazinot izlases lielumu un pētījuma stiprumu, taču tas dod iespēju salīdzināt līdzīgā vecumā operētas acis, kuru lielums, augšanas spējas, refrakcijas izmaiņas operācijas laikā un pēc operācijas būs līdzīgi (sk. 2.2. tabulu, 3.8. A attēlu). Papildus kopējo izlasi sadalījām grupās, kas vienlaikus atspoguļo laiku, kad izdarīta primārā ārstēšana, un acs augšanas periodus (sk. 2.3. attēlu un 3.8. B attēlu).

Mūsu pētījumā bija 41 iedzimtas kataraktas pacientu acs, kas bija operēta no viena līdz 24 mēnešu vecumā. Tā bija daļa no mūsu pētījuma kopējās izlases, kurā kopā bija 138 acis

85 pacientiem, kas tika operēti no viena mēneša līdz 18 gadiem. Promocijas darba literatūras apskatā publicētajā *VanderVeen* apkopotajā tabulā [121] (sk. 1.4. tabulu) uzskaitīti 11 pētījumi, kuros miopiskā novirze pētīta agrīnā vecumā operētu iedzimtas kataraktas pacientu izlasēs. Aplūkojot izlašu lielumus un bērnu vecumus tajos, redzams, ka bieži sākotnēji autori izvēlējušies pētīt visus bērnu vecuma kataraktas gadījumus, kamēr tālāk izlases samazinātas, izveidojot apakškopas pacientiem līdz sešu mēnešu vecumam, vienam vai diviem gadiem [121]. Attiecībā uz miopiskās novirzes lielumu pētījumos sniegtie rezultāti ir līdzīgi mūsu pētījuma rezultātiem, sevišķi, ja tiek ievēroti līdzīgi analizējamās grupas parametri – bērnu vecums operācijas laikā un novērošanas ilgums.

Visu šo pētījumu rezultāti apliecina, ka zīdaiņiem ar iedzimtu kataraktu pēc lensektomijas un intraokulārās lēcas implantācijas operācijas laikā līdz divu gadu vecumam attīstīsies miopiskas refrakcijas izmaiņas vismaz no -4 dioptrijām līdz pat -10 dioptrijām. Mūsu pētījums, tieši tāpat kā *McClatchey* [79], *Lambert* [57] un “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” (IATS) [58], demonstrē, ka, jo agrīnāk tiek veikta IOL implantācija, jo lielāka miopiskā novirze attīstīsies. Tas ir jāņem vērā operācijas laika un afakijas ārstēšanas korekcijas izvēlē. Ir jāapsver visi ieguvumi un trūkumi izteiktas miopiskās novirzes attīstības gadījumos [58, 70, 105].

Papildus kopējo izlasi sadalījām grupās, kas vienlaikus atspoguļo laiku, kad izdarīta primārā ārstēšana un acs augšanas periodus (sk. 3.8. b attēlu). Ātrajā acs augšanas periodā (1–18 mēneši) [37] miopiskās novirzes mediānas lielums un dispersija ir statistiski ticami lielāka nekā abos lēnajos acs augšanas periodos un periodā, kad acs vairs neaug (Lēvena tests, $p < 0,05$). Mūsu pētījumā tika atrasta statistiski ticama korelācija starp acs aksiālo garumu primārās ķirurģiskās korekcijas laikā un pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņu miopiskā virzienā – miopiskās novirzes lielumu maksimālā novērošanas periodā ($r_s = 0,3$; $p = 0,01$, skat 3.10. attēlu).

Izvērtējot miopisko refrakcijas izmaiņu standartnovirzes un dispersijas, iedzimtas kataraktas acīm ar dažādu acs garumu kataraktas ekstrakcijas un intraokulārās lēcas implantācijas laikā, mēs ieguvām statistiski pamatotu acs aksiālā garuma robežlielumu – 19 mm, līdz kura sasniegšanai operētajās iedzimtas kataraktas acīs, bērna acij augot, tiek novērota liela, neparedzama un izkliedēta (dispersa) acs refrakcijas miopiskā novirze. Tas var tieši un precīzi palīdzēt klīnicistiem, kas strādā ar iedzimtas kataraktas pacientiem, izšķirties, kurās acīs implantēt intraokulāru lēcu un kuras atstāt afakiskas, refrakcijas kļūdu koriģējot ar kontaktkorekcijas metodi. Acīm ar $AG < 19$ mm un acīm ar $AG \geq 19$ mm statistiski ticami un izteikti atšķirās gan MN mediānu lielums, gan dispersijas (sk. 3.11. A un B un 3.12. attēlu).

Mūsu pētījumā iegūto acs garuma robežlielumu apstiprina un pamato arī zīdaiņu afakijas pētījumā (*Infant Aphakia Treatment study*) iegūtie dati, kurā pētnieki kā klīniski nozīmīgu paredzamās kļūdas ietekmējošo faktoru min acs aksiālo garumu primārās ķirurģiskās korekcijas laikā [122]. Pētījumā saistībā ar acs aksiālo garumu ķirurģiskās korekcijas laikā tika veidotas divas grupas, pirmajā grupā bija acis < 18 mm, otrajā > 18 mm. Acīm, kuru aksiālais garums ķirurģiskās korekcijas laikā bija < 18 mm (27 acis), vidējā paredzamā kļūda bija 1,8 (2,0)D, kamēr acīm > 18 mm (22 acis) tā bija $-0,1$ (1,6) D, $p,0,01$ [122].

IOL aprēķinu formulu salīdzinošo neprecizitāti veicina acs aksiālā garuma mērīšanas grūtības zīdaiņa un maza bērna vecumā, kā arī kontakta *A scan* metodes un IOL aprēķinu formulu salīdzinošā neprecizitāte. Kaut arī veikti vairāki pētījumi IOL aprēķināšanas formulu precizitātes izvērtējumam bērniem, tomēr paredzamā kļūda mazām acīm joprojām paliek augstāka nekā pieaugušajiem [2, 117].

Ja tiek pētītas iedzimtas kataraktas acis, kuru garums primārās ķirurģiskās korekcijas laikā ir salīdzinoši lielāks, acs aksiālā garuma ietekmi uz miopiskās novirzes attīstības lielumu un IOL mērķa refrakcijas paredzamo kļūdu var arī neatrast. Piemēram, Peru pētnieku grupa 2018. gadā publicētajā rakstā neatrod sakarību starp iniciālo acs aksiālo garumu operācijas laikā un miopiskās novirzes attīstību trīs gadus pēc operācijas [120]. Viņu pētījumā iedzimtas kataraktas acis primārās ķirurģiskās korekcijas laikā tika iedalītas divās grupās: ar acs aksiālo garumu $< 21,5$ mm un acs aksiālo garumu $> 21,5$ mm. Analizējot acābola garuma grupas, varam secināt, ka pirmajā grupā ($AG < 21,5$ mm) ietilps visas iedzimtas kataraktas, kas operētas ātrajā postnatālajā un lēnajā infantilajā fāzē, un tajā ietilps bērni no viena mēneša līdz piecu gadu vecumam [37, 65]. Varam oponentēt pētījuma autoru secinājumiem, minot, ka pētījumā salīdzinātajās pacientu grupās iekļautas iedzimtas kataraktas acis ar ļoti dažādiem un atšķirīgiem raksturojošiem lielumiem – dažādu bērnu vecumu un acs aksiālo garumu kataraktas ekstrakcijas laikā.

Mēs savā pētījumā nesalīdzinājām, bet būtu interesanti salīdzināt acs ābola garuma izmaiņu lielumu dažāda veida iedzimtas kataraktas grupām pēc kataraktas ekstrakcijas, bērnam augot. Salīdzinot acs aksiālā garuma izmaiņas, *Lambert* un citi pētījumā “*Infant Aphakia Treatment study*” piemin, ka acis ar vienpusēju iedzimtu kataraktu ir īsākas nekā otra veselā acs. Aksiālā garuma izmaiņas acīs ar kontaktkorekciju bija mazākas nekā acīs ar intraokulāru korekciju [62]. *Lorenz* un citi 1993. gadā savā pētījumā “*Ocular growth in infant aphakia. Bilateral versus unilateral congenital cataracts*” atzīmē sliktu korelāciju starp acābola garuma un acs refrakcijas izmaiņām bilaterālas iedzimtas kataraktas gadījumos. Līdz ar to atzīmējot kā

trūkumu refrakcijas izmaiņu neparedzamību un neiesakot koriģēt iedzimtas kataraktas acis pēc kataraktas ekstrakcijas ar intraokulāru korekciju [72].

Šodien, 25 gadus pēc šī un citu pētnieku izteiktajiem secinājumiem, arvien biežāk līdzīga veida argumenti tiek pārskatīti. Arī afakijas un kontaktkorekcijas gadījumos tiek novēroti vismaz divu veidu pamatoti trūkumi. Ja kontaktlēca tiek pazaudēta vai aprūpētāji pārstāj lietot kontaktkorekciju, zīdaiņa afakiskas acs refrakcijas kļūda ilgstoši var palikt nekoriģēta, kas izteikti palielina ambliopijas attīstības risku. Kontaktlēcas ir dārgas, un kaut arī tās būtu medicīniski nepieciešamas (indicētas), ja valsts vai apdrošināšana tās neapmaksā vai valsts veselības sistēma nenodrošina zīdaiņa savlaicīgu un pastāvīgu novērošanu pēcoperācijas periodā, refrakcijas kļūdas korekcija var nenotikt. Papildus afakijas trūkumos jāiekļauj iespējamās radzenes čūlas, kas var veidoties ilgtermiņa kontaktlēcu nēsāšanas gadījumos [109].

Salīdzinot refrakcijas izmaiņu miopiskās novirzes lielumu piecām galvenajām iedzimtas kataraktas morfoloģiskajām grupām, statistiski nozīmīgi lielāka miopiskā novirze tika novērota difūzas/totālas un nukleāras kataraktas grupās (skat. 3.13. B att.). Lai nošķirtu kataraktas sākšanās laika ietekmi no morfoloģiskās dažādības ietekmes, mēs atsevišķi analizējām morfoloģiski dažādās kataraktas grupas dažādos kataraktas sākuma periodos (skat. 3.14. un 3.16. A, B un C att.). Kā redzams rezultātos, Kraskela-Vollisa statistiskā testa analīzē totālas/difūzas un nukleāras IK morfoloģijas gadījumā miopiskā novirze dažādās kataraktas sākšanās laika grupās – kongenitālā, infantilā un juvenilā – statistiski ticami atšķiras ($p = 0,01$) (3.14. A, B, C attēls), kas pierāda kataraktas sākšanās laika ietekmi. *McChatney* agrīnajos afakiskas acs miopiskās novirzes pētījumos atzīmē, ka iedzimtas kataraktas morfoloģiskais tips un kataraktas sākšanās laiks ir atkarīgi viens no otra un ietekmē miopiskās novirzes lielumu. Tomēr viņš ziņo, ka kataraktu morfoloģija, sekundāra glaukoma, dzimums, lateralitāte un labākais koriģētais redzes asums tikai nedaudz maina miopiskās novirzes lielumu, kā galveno iemeslu minot un pierādot agrīnu kataraktas operācijas laiku [77].

Domājot par lateralitāti, mūsu rezultāti neparādīja statistiski nozīmīgu atšķirību miopiskās novirzes lielumā starp viļņusējās un abpusējās kataraktas grupām. Literatūrā miopiskās novirzes lielums iedzimtas viļņusējās un abpusējās kataraktas acīm pēc operācijas ir pētīts atkārtoti. *Gouws* atzīmē, ka sfēriskais ekvivalents 36 mēnešus pēc kataraktas operācijas bija nozīmīgi vairāk miopisks viļņusējās kataraktas gadījumos, salīdzinot ar abpusējās kataraktas grupu [38]. *McClatchey* [78] un *Hoevenaars* [46] nonākuši pie līdzīgiem secinājumiem. *Lambert* un kolēģi ziņo, ka viļņusējās kataraktas operācija asociējas ar lielāku acs aksiālā garuma pagarināšanos nekā abpusējās kataraktas operācija [62].

Pētot ķirurģiski ārstētas iedzimtas kataraktas komplikāciju ietekmi uz acs refrakcijas izmaiņu lielumu, jau 1994. gadā britu iedzimtas kataraktas pētnieku grupa raksta, ka sekundāra glaukoma palielina acs refrakcijas miopiskās novirzes lielumu [1]. Salīdzinot miopiskās novirzes lielumu pacientiem ar sekundāru glaukomu un bez tās mūsu pētījumā, miopiskās novirzes mediāna pacientiem, kam primārā kataraktas ekstrakcija un IOL implantācija veikta 1–6 mēnešu vecumā un kam pēc laika attīstījusies sekundāra glaukoma, bija $-11,5$ D, kamēr mediāna acīm, kam netika konstatēta sekundāra glaukoma, šajā pašā grupā bija $-7,75$ D. Tomēr mūsu pacientu skaits ar sekundāru glaukomu nav pietiekami liels, lai izdarītu statistiski ticamus secinājumus. Lai arī sekundāra katarakta maina acs refrakcijas kļūdu, pētījumos par acs miopisko novirzi sekundāra katarakta netika atzīmēta kā faktors, kas to ietekmē miopiskās novirzes lielumu. Arī mūsu pētījumā ne agrīnā – ātrajā acs augšanas fāzē (1 – 18 mēn.) – operētajām acīm, ne vēlākā laikā (19 – 216 mēn.) operētajām acīm ar sekundāru kataraktu un bez tās netika atrasta ne statistiski ticama miopiskās novirzes mediānu atšķirība (Manna-Vitnija tests, $p = 0,70$), ne statistiski ticama dispersiju atšķirība (Lēvena tests, $p = 0,45$).

Salīdzinot miopiskās novirzes lielumu dažādu ārstēšanas taktiku – emetropas un hipermetropas mērķa refrakcijas – grupās, sadalot tās sīkāk pēc vecuma, kurā veikta kataraktas ekstrakcija un IOL implantācija, tika novērots, ka miopiskās novirzes lielums statistiski nozīmīgi neatšķiras ($p > 0,05$) dažādu IOL mērķa refrakciju grupām dažādos kataraktas ekstrakcijas un IOL implantācijas vecumos (skat. 3.18. un 3.19. att.). Šī pētījuma daļa ir unikāla, – nekur literatūrā mēs neatradām pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņu salīdzinājumu dažādām IOL mērķa refrakcijām. Tas liecina, ka mērķa refrakcija neietekmē miopiskās novirzes lielumu un pēc IOL implantācijas acs refrakcija mainīsies neatkarīgi no sākotnējās refrakcijas veida un lieluma. Dažādās mērķa refrakcijas taktikas daļēji var pielīdzināt afakijas korekcijai ar kontaktkorekciju vai intraokulāru lēcu. Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā aprakstīts, ka kontaktlēcu grupā acs miopiskā novirze bija $-6,8$ D, salīdzinoši ar $-9,66$ D lielu miopisko novirzi IOL grupā [58]. Lielākā miopiskā novirze pseidofakiskās acīs tiek saistīta ar intraokulārās lēcas augsto optisko stiprumu. *Lambert* un kolēģi “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” izdarījuši secinājumu, ka izvēlētās IOL stiprums kopā ar acs aksiālā garuma pieaugumu un koriģējošās lēcas lokalizāciju (kapsulu somā, uz radzenes vai briļļu stiklu attālumā) ietekmē miopiskās novirzes lielumu. Lielāks IOL stiprums izraisīs lielāku miopisko novirzi uz vienu acs augšanas milimetru [58]. Taču nekur literatūrā mēs neatradām konkrētu korelācijas lieluma atšķirību dažāda agrīna zīdaiņa vecuma grupām (no diviem līdz sešiem mēnešiem, no septiņiem līdz 24 mēnešiem) un robežu,

kad korelācija starp miopiskās novirzes lielumu un intraokulārās lēcas stiprumu vairs netiks novērota.

Mūsu pētījumā, salīdzinot miopisko novirzi un implantēto lēcu stiprumus acu grupām, operētām dažādos bērna vecumos, novērojām negatīvu korelāciju starp miopisko novirzi un IOL stiprumu acīm, kas operētas līdz bērna divu gadu vecumam (3.20. attēlu). Pēc operācijas agrīnā vecumā no viena līdz sešiem mēnešiem IOL stipruma pieaugums par 1 D izraisīs lielāku MN pieaugumu nekā tad, ja operācija veikta vecumā no septiņiem līdz 24 mēnešiem. Vēlākā vecumā operētām acīm netika novērota intraokulārās lēcas stipruma un MN korelācija.

Lai novērotu un izprastu refrakcijas izmaiņas un bērna redzes attīstību, nepieciešams noteikts novērošanas laiks. Jo jaunāks būs pacients IK ķirurģiskas korekcijas laikā, jo tas būs nozīmīgāk. Dažādie novērošanas ilgumi izskaidrojami ar dažādo IK pacientu vecumu ķirurģiskas korekcijas laikā, kas nosaka dažādu novērošanas ilgumu iespējas un nepieciešamību. Mūsu pētījumā minimālais apsekošanas/novērošanas ilgums bija seši mēneši, maksimālais – 120 mēneši, vidējais novērošanas ilgums bija 47,8 (SD = 37,21) mēneši jeb 3,9 gadi. Randomizētajā multicentru pētījumā – “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” (IATS) ASV acs refrakcijas izmaiņas, komplikācijas, reoperācijas un redzes attīstība tika salīdzinātas mēnesi pēc operācijas un bērna piecu gadu vecumā [58]. “*IoLunder2*” pētījumā asociāciju starp IOL implantāciju un redzes asumu, sekundāru glaukomu kā IK ārstēšanas komplikāciju analizēja gadu pēc kataraktas ķirurģiskas korekcijas un IOL implantācijas [105]. Pediatriskās kataraktas ķirurģijas ekspertu *Lloyd* un *Lambert* 2017. gadā izdotajā grāmatā “*Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*” *VanderVeen* apkopotajā tabulā, kas adaptēta un publicēta promocijas darba literatūras apskatā (skat. 1.4. tab.), parādīti dažādu autoru pētījumu novērošanas periodi. Minimālais novērošanas ilgums *Lambert* un kolēģu 1999. gadā publicētajā pētījumā [57] bija viens gads, maksimālais novērošanas ilgums 2000. gadā publicētajā *McClatchey* un kolēģu pētījumā [79] bija astoņi gadi.

Lai pārvarētu nevienādo novērošanas ilgumu izlases pacientiem mūsu pētījumā, tika aprēķināta miopiskā novirze/gadā dažādās IK operācijas vecuma grupās. Pastāv vidēja pozitīva un statistiski ticama korelācija starp bērna vecuma grupām IK operācijas laikā un miopiskās novirzes lielumu gadā ($R_s = 0,062$; $p = 0,001$). Jo mazāks ir bērna vecums operācijas laikā, jo lielāka būs miopiskā novirze gadā. Jo lielāks bērna vecums operācijas laikā, jo vairāk miopiskā novirze tuvojas nullei. Miopiskās novirzes izmaiņas gadā saglabā to pašu tendenci, ko parāda MS lieluma izmaiņas izlases maksimālajā novērošanas periodā.

Pētot redzes attīstību zīdaiņiem un bērniem ar pseidofakiju pēc iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas, redzes attīstības novērtējumu maksimālā novērošanas laikā salīdzinājām ar acs refrakcijas miopisko izmaiņu lielumu. Redzes prognozi zīdaiņiem ar pseidofakiju ietekmē daudz faktoru: iedzimtas kataraktas sākšanās laiks, morfoloģiskais IK tips, vecums, kad veikta IK primāra ķirurģiska korekcija [1, 70], afakiskas vai pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņas slimības, kas pievienojušās vai komplikācijas – šķielēšana, nistagmi, sekundāra glaukoma, sekundāra katarakta, kā arī ambliopijas attīstība un līdzestība ambliopijas ārstēšanā [71]. Pētot dzīvnieku modeļus, ir zināms, ka agrīna redzes deprivācija izraisa acs aksiālā garuma palielināšanos un novirzi miopijas virzienā [88, 124]. Saskaņā ar to zīdaiņiem ar samazinātām redzes spējām varētu veidoties izteiktāka miopiskā novirze nekā zīdaiņiem ar labāku redzi. Tomēr mūsu pētījumā un arī izpētītajā literatūrā vispirms noteikti varam atzīt, ka zīdaiņiem ar lielāku un straujāku miopiskās novirzes attīstību veidosies sliktākas redzes spējas. *McClatchey* raksta, ka labākais koriģētais redzes asums tikai nedaudz ietekmē miopiskās novirzes lielumu [77]. *Gouws* atrada izteikti lielāku miopisko refrakcijas kļūdu grupā ar viļņveidīgu kataraktu un zemāku redzes asumu salīdzinoši ar bilaterālas kataraktas grupu ar labāku redzes asumu un saredzēja šeit saistību starp sliktu redzes spēju un miopisko novirzi [38]. Arī *Superstein* ir līdzīgs ziņojums, kurā bērniem, kam kataraktas operācija notikusi līdz sešu mēnešu vecumam un kam pēcoperācijas redzes asums ir 20/40 un labāks, bija mazāka miopiskā novirze nekā bērniem ar sliktāku redzes asumu. Minētie izcilie rezultāti pēc tik agrīnas kataraktas operācijas gan salīdzinoši ar citiem pētījumiem un mūsu pieredzi izklausās diezgan mazticami, tomēr gribam minēt, ka *Superstein* atzīmē redzes asumu kā vienu no miopiskās novirzes attīstību ietekmējošiem faktoriem [108].

Diskusijas nobeigumā gribam vēlreiz atgriezties pie diviem nozīmīgākajiem pētījumiem pēdējos gados, kuros salīdzināta iedzimtas kataraktas afakijas korekcija ar kontaktkorekciju vai intraokulāru korekciju, izvērtēta iedzimtas kataraktas diagnostika, ārstēšana, komplikācijas un redzes prognoze. Pētījumu par iedzimtu kataraktu salīdzinoši nav daudz, tas vienmēr ir izaicinājums pētīt retu slimību zīdaiņu un bērnu vecumā, sevišķi mazā valstī, kāda ir arī Latvija. Nejaušinātā multicentru prospektīvā pētījumā “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā” (*Infant Aphakia Treatment Study* (IATS)) tika izvērtēta labākā refraktīvā korekcija bērniem ar iedzimtu unilaterālu kataraktu, secinot, ka nevienai no šīm metodēm nav priekšrocību [49]. “Zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījums” un *IOLu2* pētījums izgaismoja salīdzinoši lielo perioperatīvo un postoperatīvo komplikāciju skaitu zīdaiņiem, kam IOL implantācija veikta līdz sešu mēnešu vecumam [94, 105]. Salīdzinot iegūto redzes asumu 4,5 gadu vecumā viļņveidīgas kataraktas

pacientiem, IATS neparādīja izteiktu atšķirību starp bērniem, kam afakija tika koriģēta ar kontaktlēcām, un bērniem, kuriem bija implantētas intraokulārās lēcas. IATS atrada, ka acīs ar IOL implantācijām biežāk atkārtojās lēcas repropoliferācijas, radot redzes ass apduļķojumus, kā arī bija biežākas atkārtotas operācijas [49]. *IOLu2* pētījums pētīja lielu Apvienotās Karalistes un Īrijas bilaterālas un unilaterālas iedzimtas kataraktas pacientu kohortu, kam kataraktas operācija tika veikta agrāk nekā divu gadu vecumā. Bērniem ar bilaterālu kataraktu, operējot viņus agrīni, gadu pēc operācijām tika atrasta labāku redzes rezultātu tendence [105]. Taču, līdzīgi kā zīdaiņu afakijas ārstēšanas pētījumā (IATS), bērniem ar IOL implantācijām tika novērots biežāks reoperāciju skaits [94, 105].

Ja salīdzinām minētos pētījumus ar mūsu pētījumu par iedzimtu kataraktu un pseidofakiskas acs refrakcijas izmaiņām, sākotnēji varam atrast vairākas kontroversijas. Uzskatāmākā no tām saistīta ar intraokulārās lēcas implantāciju agrīna vecuma (1–6 mēneši) bērniem, ko varētu sākotnēji uzskatīt kā neatbilstošu un nepareizu. Tomēr gribu aizstāvēt gan Latvijā noteiktajā laikā izvēlēto iedzimtas kataraktas ārstēšanas taktiku, gan pētījuma rezultātus, kas ir nozīmīgi gan retu slimību ārstēšanas izpētes jomā, gan noderīgi klīnicistiem, studentiem un rezidentiem, kas ārstēs iedzimtu kataraktu vai mācīsies un iepazīs šo slimību.

Pasaules Pediātriskās oftalmoloģijas asociācijas (*World Society of Pediatric Ophthalmology and Strabismus, WSPOS*) organizētajā Pediātriskās oftalmoloģijas subspecialitātes dienā 2018. gada 21. septembrī WSPOS valdes priekšsēdētājs prof. *Ken K.Nischal* atzīmēja, ka “uz pierādījumiem balstītie pētījumi nav ģeneralizēti obligāti kā obligātas vadlīnijas visā pasaulē. Liela nozīme ir arī katras valsts, reģiona, kontinenta sociāli ekonomiskajam stāvoklim un konkrētās veselības aizsardzības sistēmas iespējām. Katrs noteikts pētījums liecina par noteiktas vietas, noteiktu apstākļu uz pierādījumiem balstītiem noteiktiem rezultātiem”. (Pasaules Pediātriskās oftalmoloģijas asociācijas pediatrijas subspecialitātes diena, Vīne, 21.09.2018.)

ZINĀTNISKĀ DARBA SECINĀJUMI

1. Iedzimta katarakta ir heterogēna, unikāla sistēma, ko raksturo dažādi kataraktas sākšanās laiki, morfoloģija un lateralitāte. Šie iedzimtas kataraktas raksturojošie lielumi ietekmē ķirurģiskas korekcijas laiku, veidu un refrakcijas izmaiņu – miopiskās novirzes lielumu.
2. Mazs acs aksiālais garums un agrīns bērna vecums iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas un intraokulāras lēcas implantācijas laikā palielina acs refrakcijas izmaiņu – miopiskās novirzes – lielumu un dispersiju. Ja pseidofakiskas acs aksiālais garums iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas laikā ir līdz 19 mm, bērnam augot, veidosies lielas, izkliedētas un neparedzamas acs refrakcijas izmaiņas. Ja pseidofakiskas acs aksiālais garums būs 19 mm un lielāks, acs refrakcijas izmaiņas būs paredzamas un statistiski ticami daudz mazākas.
3. Intraokulārās lēcas mērķa refrakcijas atšķirīgas taktikas (emetropa un hipermetropa IOL mērķa refrakcija) neietekmē miopiskās novirzes lielumu, IOL individuālais stiprums ietekmē un korelē ar miopiskās novirzes lielumu.

PRAKTISKĀS REKOMENDĀCIJAS

1. rekomendācija

Acs ar kataraktu atklāšana un klīniskā izmeklēšana

(neonatologs, ģimenes ārsts, oftalmologs, bērnu oftalmologs).

2. rekomendācija

Klīniskais ceļš iedzimtas kataraktas diagnostikā

(bērnu oftalmologs, neonatologs, medicīnas ģenētiķis).

3. rekomendācija

Iedzimtas kataraktas ķirurģiskas korekcijas veids atkarībā no pacienta acs aksiālā garuma kataraktas ķirurģiskas korekcijas laikā

Pēcoperācijas medikamentozā terapija un novērošanas biežums (pediatrijas oftalmologs, oftalmologijas mikroķirurgs).

PERSPEKTĪVIE PĒTĪJUMA VIRZIENI

Balstoties uz izveidoto iedzimtas redzei nozīmīgas kataraktas datu bāzi, Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas Acu slimību klīnikā uzsāktie un iecerētie pētījumi:

- Acs aksiālā garuma un acs radzenes izliekuma izmaiņas iedzimtas kataraktas pacientiem pēc kataraktas ekstrakcijas operācijām ar un bez intraokulārās lēcas implantāciju, to korelācija ar acs refrakcijas izmaiņām, bērnam augot.
- Bērna vecuma un operācijas veida ietekme uz sekundāras kataraktas veidošanos.
- Redzes, kontrastredzes un binokulārās redzes attīstība iedzimtas kataraktas acīs pēc kataraktas ekstrakcijas operācijām ar un bez intraokulārās lēcas implantāciju.
- Oklūziju nozīme abpusēju un vienpusēju kongenitālu un infantilu iedzimtu kataraktu acu redzes attīstībā.
- Dažādu redzes korekcijas veidu (monofokālas, bifokālas, progresīvas, kontaktkorekcijas) priekšrocības un trūkumi pseidofakisku acu atlieku refrakcijas kļūdu korekcijā.
- HPO (*human phenotype ontology*) un ORDO (*Orphanet rare disease ontology*) klasifikāciju noderīgums iedzimtas kataraktas raksturojumā, izmeklēšanā un ārstēšanā.
- Iedzimtas redzei nozīmīgas kataraktas ģenētisko cēloņu izpēte Latvijā.

PROMOCIJAS DARBA APROBĀCIJA

1. Stenda referāti

1. Pētījums par iedzimtu kataraktu skrīninga metodi un iespējām. *RSU 2013. gada zinātniskā konference, Rīga, 2013. gada 21.–22. martā.*
2. Prognosis for vision development in patients after childhood cataract surgery depending on cataract morphology, age of onset, IOL target power and post-operative complications. *European Paediatric Ophthalmological Society 2014 40st Annual Meeting programme and abstract book*, Barcelona, 2014. gada 7.–8. novembrī
3. Etiology of pediatric cataract in Children's University Hospital in Latvia. *40st European Paediatric Ophthalmological Society 2014, 40st Annual Meeting programme and abstract book*, Barcelona, 2014. gada 7.–8. novembrī.
4. Salīdzinošs redzes attīstības novērtējums pacientiem ar operētu iedzimto kataraktu atkarībā no kataraktas morfoloģiskā tipa, attīstības sākuma laika, implantētās IOL mērķa stipruma un pēcoperācijas komplikācijām. *RSU 2015. gada Zinātniskā konference, Rīga, 2015. gada 26.–27. martā.*
5. Myopic shift in children after intraocular lens implantation. *115. DOG-Kongress 28.09. – 01.10.2017. Berlīne, 2017. gada 28. septembrī. Atzinības balva (DOG-2017 Travel Award).*

2. Ziņojumi par promocijas darbu un tā rezultātiem

1. Children lens abnormalities, reasons, diagnostic and treatment in Latvia. *107. Vācijas Oftalmologu biedrības (DOG) konference, Leipciga, 2009. gada 26. septembrī.*
2. Iedzimtas kataraktas operāciju retrospektīva analīze. *RSU 2010. gada zinātniskā konference, Rīga, 2010. gada 19. martā.*
3. Accuracy of intraocular lens power calculation in paediatric cataract surgery. *XIII Forum Ophthalmologicum Balticum, Viļņa, 2010. gada 21. augustā.*
4. IOL aprēķini iedzimtu kataraktu ekstrakcijas ķirurģijā. *RSU 2011. gada zinātniskā konference, Rīga, 2011. gada 15. aprīlī.*
5. Postoperative refraction management in congenital cataract patients. *2nd Baltic Conference Paediatric Ophthalmology: the art and the science 2001. Lifelong benefits to child and family, Rīga, 2011. gada 16. septembrī.*

6. Strange cataracts, corneal and vitreoretinal lesions: suprising diagnosis. *XXXX Ziemeļvalstu Oftalmologu konference, Helsinki, 2012. gada 26. augustā.*
7. Comparative analysis of vision development in patients with congenital cataract in relation to cataract surgery time and IOL target power. *XIV Forum Ophthalmologicum Balticum, Tallina, 2013. gada 24. augustā.*
8. The comparative assessment of vision development in patients with congenital cataracts depends on cataract morphology, cataract surgery time and IOL target power. *III. DOG-Kongress, Berlin, 19.–22.09.2013., atzinības balva (DOG Travel Award).*
9. Salīdzinošs redzes attīstības novērtējums pacientiem ar operētu iedzimto kataraktu atkarībā no kataraktas morfoloģiskā tipa, attīstības sākuma laika, implantētās IOL mērķa stipruma un pēcoperācijas komplikācijām. *RSU Zinātniskā konference, Rīga, 2015. gada 11. aprīlī.*
10. Treatment of childhood cataract within integral ethics. *European Paediatric Ophthalmological Society 41st Annual Meeting, St. Petersburg, 26. jūnijā.*
11. Congenital cataract surgery and IOL implantation. Child's eye refraction changes. *Baltic Eye Surgeons Talk Show. BEST VOL. 6., Jūrmala, 2018. gada 25. augustā.*

3. Tēzes

1. **Valeiņa, S.**, Laganovska G., Sepetiene S., Valeina I., Danilane A. (2010). Accuracy of IOL power calculation in pediatric cataract surgery. *XIII Forum Ophthalmologicum Balticum Final Programme and Abstract book*, August 20.–22.2010, Vilnius, 39. lpp.
2. **Valeiņa, S.**, Pastare, M., Klindžāne, M. (2013). Pētījums par iedzimtu kataraktu skrīninga metodi un iespējām. *Rīgas Stradiņa universitāte. 2013. gada Zinātniskā konference: Tēzes*. Rīga: RSU, 227. lpp.
3. **Valeina, S.**, Sepetiene, S. (2013). Comparative analysis of vision development in patients with congenital cataract in relation to cataract surgery time and IOL target power. *XIV Forum Ophthalmologicum Balticum Final Programme and Abstract book*; August 23–24, 2013, Tallinn, 68.lpp.
4. **Valeina, S.**, Sepetiene, S., Radecka, L., Vanags, J., Laganovska, G. (2013). The comparative assessment of vision development in patients with congenital cataracts depends on cataract morphology, cataract surgery time and IOL target power. *III. DOG-*

Kongress 19.-22-09.2013. online thesis; Berlin; 64 lpp., atzinības balva (DOG Travel Award).

5. **Valeina, S.**, Sepetiene, S., Laganovska, G., Vanags, J., Radecka, L., Erts, R. (2014). Prognosis for vision development in patients after childhood cataract surgery depending on cataract morphology, age of onset, IOL target power and post-operative complications. *European Paediatric Ophthalmological Society 2014 40st Annual Meeting programme and abstract book*, Barcelona, 101. lpp.
6. Stūre, E. A., **Valeina, S.** (2014) Etiology of pediatric cataract in Children's University Hospital in Latvia. *European Paediatric Ophthalmological Society 2014, 40st Annual Meeting programme and abstract book*, Barcelona, 100. lpp.
7. **Valeina, S.** (2015). Cure of childhood cataract within integral ethics. *European Paediatric Ophthalmological Society 2015 41st Annual Meeting programme and abstract book*, St. Petersburg, 47. lpp.
8. Stūre, E. A., **Valeina, S.** (2015). Time of diagnosis, etiology and morphology of pediatric cataracts. *European Paediatric Ophthalmological Society 2015 41-st Annual Meeting programme and abstract book*, St. Petersburg, 67. lpp.
9. **Valeina, S.** (2017). Myopic shift in children after intraocular lens implantation. 115. *DOG-Kongress 28.09.-1.10.2017.. online thesis, Berlin, 125 lpp., atzinības balva (DOG Travel Award).*

4. Publikācijas

1. **Valeina, S.**, Sepetiene, S., Laganovska, G., Radecka, L., Vanags, J., Erts, R., Meskovska, Z., Sture, E. A. Analysis of Vision Development in Patients after Childhood Cataract Surgery. *Acta Chirurgica Latviensis*, 2015 (15/1), 12–17.
2. **Valeina, S.**, Krumina, Z., Sepetiene, S., Andzane, G., Sture, E. A., Taylor, D. Fabricated or Induced Illness Presenting as Recurrent Corneal Lesions, Cataracts, and Uveitis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* [04 Feb 2016, 53 Online:e 6-e11](PMID:27007397)
3. **Valeina, S.**, Heede, S., Erts, R., Sepetiene, S., Skaistkalne, E., Radecka, L., Vanags J., Laganovska, G. Factors influencing myopic shift in children after intraocular lens

implantation. *European Journal of Ophthalmology*, EJO-D-18-00722R1 | Accepted for publication on Dec 09, 2018- [EMID:21f8f03f75ef32d3]

IZMANTOTĀ LITERATŪRA

1. Amaya, I., Taylor, D., Russell-Eggitt, I., et al. (2003). The morphology and natural history of childhood cataracts. *Surv Ophthalmol.* 48, 125–144.
2. Andreo, L. K., Wilson, M. E., Saunders, R. A. (1997). Predictive value of regression and theoretical IOL formulas in pediatric intraocular lens implantation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 34, 240–243.
3. Arun, V., Noble, A., G., et al. (2007). Cataracts in congenital toxoplasmosis. *J AAPOS.* 11, 551–554.
4. Ashworth, J., Biswas, S. Perioperative Care of the Child with Congenital Cataract-Intraoperative and Post-operative Medication. In: Lloyd, I. C, Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 143–149.
5. Ashworth, J., Maino, A. P., Biswas, S., Lloyd, I. C. (2007). Refractive outcomes after primary intraocular lens implantation in infants. *Br J Ophthalmol.* 91, 596–599. doi:10.1136/bjo.2006.108571.
6. Astle, W. F., Ingram, A. D., Isaza, G. M., Echeverri, P. (2007). Paediatric pseudophakia: analysis of intraocular lens power and myopic shift. *Clinical and Experimental Ophthalmology.* 35, 244–251. doi:10.1111/j.1442-9071.2006.01446.x.
7. Barry, J. S., Ewings, P., Gibbon, C., Quinn, A. G. (2006). Refractive outcomes after cataract surgery with primary lens implantation in infants. *Br J Ophthalmol.* 90, 1386–1389.
8. Beigi, B., O'Keefe, M., Bowell, R., et al. (1993). Ophthalmic findings in classical. *Br J Ophthalmol.* 77, 162–164.
9. Bhatti, T. R., Dott, M., Yoon, P. W., Moore, C. A., Gambrell, D., Rasmussen, S. A. (2003). Descriptive epidemiology of infantile cataracts in metropolitan Atlanta, GA, 1968–1998. Descriptive epidemiology of infantile cataracts in metropolitan Atlanta, GA, 1968–1998. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 157, 341–347.
10. Birch, E. E., Cheng, C.: Stager, D. R., Weakley, D. R., Stager, D. R. (2009). The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts. *J AAPOS.* 13, 67–71.
11. Bothun, E. D. Strabismus in Children with Cataracts. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 209–213.
12. Bresson-Dumont, H. (2009). Intraocular pressure measurement in children. *J Fr Ophthtalmol.* 32, 176–181. doi:10.1016/j.jfo.2009.03.008.
13. Chak, M., Rahi, J. S. (2007). The health-related quality of life of children with congenital cataract: findings of the British Congenital Cataract Study. *Br J Ophthalmol.* 91, 922–926.
14. Chak, M., Wade, A., Rahi, J. S. (2006). Long-term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract: findings of the British congenital cataract study. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 47, 4262–4269.
15. Chen, J., Wang, Q., et al. (2017). Molecular Genetic Analysis of Pakistani Families With Autosomal Recessive Congenital Cataracts by Homozygosity Screening. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 58, 2207–2217.
16. Chen, T. C., Bhatia, L. S., Walton, D. S. (2005). Complications of pediatric lensectomy in 193 eyes. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging.* 36, 6–13.
17. Chen, T. C., Walton, D. S., Lini, S., Bhatia, L. S. (2004). Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Arch Ophthalmol.* 122, 1819–1825. doi:10.1001/archophth.122.12.1819.

18. Choi, J., Kim, J. H., Kim, S. J., Yu, Y. S. (2012). Clinical characteristics, course, and visual prognosis of partial cataracts that seem to be visually insignificant in children. *J AAPOS*. 16, 161–163.
19. Churchill, A., Graw, J. (2011). Clinical and experimental advances in congenital and paediatric cataracts. *Philos oc Lond B Biol Sci*. 366, 1234–1249. doi:10.1098/rstb.2010.0227.
20. Crouch E. R., Crouch E. R.(Jr), Pressman, S. H. (2002). Prospective Analysis of Pediatric Pseudophakia: Myopic Shift and Postoperative Outcomes. *J AAPOS*. 6, 277–282.
21. Dahan, E., Drusedau, M. U. (1997). Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg*. 23, 618–623.
22. Daïen,V., Le Pape, A., Heve, D., Villain, M., Bremond, G. D. (2017). Collaborators of the Epidemiology and Safety Programm (EPISAFE). *Ophthalmic Res*. 58, 114–116. doi:10.1159/000473701.
23. Dālmane, A., Kalniņa, M., Koroļova, O., Kukaine, S. (2006). *Cilvēka embriogēze*.
24. Dixon-Woods, M., Awan, M., Gottlob, I. (2006). Why is compliance with occlusion therapy for amblyopia so hard? A qualitative study. *Arch Dis Child*. 91, 491–494. doi:10.1136/adc.2005.090373.
25. Drews-Botsch, C. Amblyopia Therapy and Occlusion Regimens. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C. editors. (2017). *Congenital Cataract:: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 151–163.
26. Elston, J. S., Timms, C. (1992). Clinical evidence for the onset of the sensitive period in infancy. *Br J Ophthalmol*. 76, 327–328.
27. Enyedi, L. B., Peterseim, M. W., Freedman, S. F., Buckley, E. G. (1998). Refractive changes after pediatric intraocular lens implantation. *Am J Ophthalmol*. 126, 772–781.
28. Fan, D. S., Rao, S. K., Yu, C. B., Wong, C. Y., Lam, D. S. (2006). Changes in refraction and ocular dimensions after cataract surgery and primary intraocular lens implantation in infants. *J Cataract Refract Surg*. 32, 1104–1108.
29. Fitzpatrick, D. R. Developmental biology of the eye. In: Hoyt, C. S., Taylor, D., editors. (2013). *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 3th ed. 16–22.
30. Foster, A., Gilbert, C., Rahi, J. (1997). Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg*. 23, 601–604.
31. Foster, J. E., Abadi, R. V., Muldoon, M., Lloyd, I. C. (2006). Grading infantile cataracts. *Ophthalm.Physiol.Opt*. 26, 372–379.
32. Francis, P. J., Berry, V., Bhattacharya, S. S., Moore, A. T. (2000). The genetics of childhood cataract. *J Med Genet*. 37.
33. Fulton, A. B., Hansen, R. M., Moskowitz, A., Mayer, D. L. Normal and abnormal visual development. In: Hoyt, C. S., Taylor, D., editors. (2013). *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 3th ed. 23–30.
34. Gilbert, C, editor. (2009). *Pediatric Ophthalmology: Worldwide causes of blindness in children*. 47th ed.
35. Gill, D., Klose, R., Munier, F. L., et al. (2000). Genetic heterogeneity of the Coppock-like cataract: a mutation in CRYBB2 on chromosome 22q11.2. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 41, 159–165.
36. Gillespie, R. L., Black, G. C. M. The Role of Molecular Genetics in the Assessment of Children with Congenital Cataract. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 29–54.
37. Gordon, R. A., Donzis, P. B. (1985). Refractive development of the human eye. *Arch Ophthalmol*. 103, 785–789.

38. Gouws, P., Hussin, H. M., Markham, R. H. C. (2006). Long term results of primary posterior chamber intraocular lens implantation for congenital cataract in the first year of life. *Br J Ophthalmol.* 90, 975–978.
39. Griener, E. D., Dahan, E., Lambert, S. R. (1999). Effect of age at time of cataract surgery on subsequent axial length growth in infant eyes. *J Cataract Refract Surg.* 25, 1209–1213.
40. Grigg, J., Fenerty, C. Glaucoma Following Cataract Surgery in Aphakic or Pseudophakic Children. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C. editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 181–193.
41. Grigg, J., Fenerty, C. Glaucoma Following Cataract Surgery in Aphakic or Pseudophakic Children. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C. editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 180–193.
42. Haargaard, B., Wohlfahrt, J., Rosenberg, T., Fledelius, H. C., Melbye, M. (2005). Risk factors for idiopathic congenital/ infantile cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 46, 3067–3073.
43. Hartmann, E. E. Baseline Predictors of Visual Outcome. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C. editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 67–72.
44. Hartmann, E. E., Lynn, M. J., Lambert, S. R. (2015). Infant Aphakia Treatment Study Group. Baseline Characteristics of the Infant Aphakia Treatment Study: predicting recognition acuity at 4.5 years of age. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 56, 388–395.
45. Hejtmancik, J. F. (2009). Congenital Cataracts and their Molecular Genetics. *Semin Cell Dev Biol.* 19, 134–149.
46. Hoevenaars, N. E., Polling, J. R., Wolfs, R. C. (2011). Prediction error and myopic shift after intraocular lens implantation in paediatric cataract patients. *Br J Ophthalmol.* 95, 1082–1085. doi:10.1136/bjo.2010.183566.
47. Hoyt, C. S., Taylor, D. editors. (2013). *Pediatric Ophthalmology and Strabismus.* 339th ed.
48. Hung, L. F., Crawford, M. L., Smith, E. L. (1995). Spectacle lenses alter eye growth and the refractive status of young monkeys. *Nat Med.* 1, 761–765.
49. Infant Aphakia Treatment Study Group, Lambert, S. R., Lynn, M. J., et al. (2014). Comparison of Contact Lens and Intraocular Lens Correction of Monocular Aphakia During Infancy: A Randomized Clinical Trial of HOTV Optotype Acuity at Age 4.5 Years and Clinical Findings at Age 5 Years. *Jama Ophthalmol.* 132, 676–682.
50. Jain, I. S., Pillay, P., Gangwar, D. N., et al. (1983). Congenital cataract: Etiology and morphology. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 238–242.
51. Kanski, J. J. (2007). *Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach.*
52. Kong, L., Fry, M., Al-Samarraie, M., Gilbert, C., Steinkuller, P. G. (2012). An update on progress and the changing epidemiology of causes of childhood blindness worldwide. *J AAPOS.* 16, 501–507.
53. Kraus, R. H., Trivedi, R. H., Deacon, B. S., Wilson, M. E. Management of Infantile and Childhood Cataracts. In: Traboulsi, E. I., Utz, V. M editors. (2016). *Practical Management of Pediatric Ocular Disorders and Strabismus.* 183–190.
54. Lambert, S. R. (1998). Ocular growth in early childhood: Implications for pediatric cataract surgery. *Op Techn Cataract Refract Surg.* 1, 159–164.
55. Lambert, S. R. Childhood cataracts. In: Hoyt, C. S., Taylor, D., editors. (2013). *Pediatric Ophthalmology and Strabismus.* 339th ed. 339–352.

56. Lambert, S. R. Visual Outcomes. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract:: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 197–218.
57. Lambert, S. R., Buckley, E. G., Plager, D. A., Medow, N. B., Wilson, M. E. (1999). Unilateral intraocular lens implantation in the first year of life. *J AAPOS*. 3, 344–349.
58. Lambert, S. R., Cotsonis, G. A., DuBois, L. G., Wilson, M. E., Plager, D. A., Buckley, E. G., et al. (2016). Comparison of the rate of refractive growth in aphakic eyes versus pseudophakic eyes in the Infant Aphakia Treatment Study. *J Cataract Refract Surg*. 42, 1768–1773. doi:10.1016/j.jcrs.2016.09.021.
59. Lambert, S. R., Drack, A. V. (1996). Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol*. doi:10.1016/S0039-6257(96)82011-X.
60. Lambert, S. R., Fernandes, M., Drews-Botsch, C., Tigges, M. (1996). Pseudophakia Retards Axial Elongation in Neonatal Monkey Eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 37, 451–458.
61. Lambert, S. R., Lynn, M. J., Drews-Botsch, C., et al. (2001). A comparison of grating visual acuity, strabismus, and reoperation outcomes among infants with aphakia and pseudophakia after unilateral cataract surgery during the first six months of life. *J AAPOS*. 5.
62. Lambert, S. R., Lynn, M. J., DuBois, L. G., Cotsonis, G. A., Hartmann, E. E., Wilson, M. E. (2012). Infant Aphakia Treatment Study Groups. Axial elongation following cataract surgery during the first year of life in the Infant Aphakia Treatment Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 53, 7539–7545.
63. Lambert, S. R., Lynn, M. J., Hartmann, E. E., DuBois, L. G., Drews-Botsch, C., Freedman, S. F., et al. (2014). Comparison of Contact Lens and Intraocular Lens Correction of Monocular Aphakia During Infancy: A Randomized Clinical Trial of HOTV Optotype Acuity at Age 4.5 Years and Clinical Findings at Age 5 Years. *Jama Ophthalmol*. 132, 676–682. doi:10.1001/jamaophthalmol.2014.531.
64. Lang, R. A. (2004). Pathways regulating lens induction in the mouse. *Int J Dev Biol*. 783–791.
65. Larsen, J. S. (1971). The sagittal growth of the eye. Ultrasonic measurement of the axial length of the eye from birth to puberty. *Acta Ophthalmol*. 49, 873–886.
66. Lavin, C. W., McKeown, C. (1993). The oculocerebrorenal syndrome of Lowe. *Int Ophthalmol Clin*. 33, 179–191.
67. Letocha, C. E., Pavlin, C. J. (1999). Follow-up of 3 patients with Ridley intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg*. 587–591.
68. Lim, Z., Rubab, S., Chan, Y. H., Levin, A. V. (2010). Pediatric Cataract: The Toronto Experience-Etiology. *Am J Ophthalmol*. 149, 887–892.
69. Liu, Z., Long, E., Chen, J., Lin, Z., Lin, D., et al. (2016). Developmental profile of ocular refraction in patients with congenital cataract: a prospective cohort study. *The Lancet*. doi:10.1016/S0140-6736(16)31981-X.
70. Lloyd, I. C., Ashworth, J., Biswas, S., Abadi, R. V. (2007). Advances in the management of congenital and infantile cataract. *Eye*. 21, 1301–1309.
71. Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing.
72. Lorenz, B., Wörle, J., Friedl, N., Hasenfratz, G. (1993). Ocular growth in infant aphakia. Bilateral versus unilateral congenital cataracts. *Ophthalmic Paediatr Genet*. 14, 177–188.
73. LV MK noteikumi. Ministru kabineta 2006. gada 4. aprīļa noteikumi Nr. 265, 93. pielikums, 2006.
74. Mann, I. (1964). The development of the human eye.

75. Masket, Se. (1991). Consultation Section. *J Cataract Refract Surg.* 17, 512–518.
76. McAvoy, J. W., Chamberlain, C. G., Iongh, R. U., et al. (1999). Lens development. *Eye.* 13, 425–437.
77. McClatchey, S. K., Parks, M. M. (1997). Myopic shift after cataract removal in childhood. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 34, 88–95.
78. McClatchey, S. K., Parks, M. M. (1997). Theoretic refractive changes after lens implantation in childhood. *Ophthalmology.* 104, 1744–1751.
79. McClatchey, S. K. D. E., Maselli, E., Gimbel, H. V., Wilson, M. E., Lambert, S. R., Buckley, E. G., et al. (2000). A comparison of the rate of refractive growth in pediatric aphakic and pseudophakic eyes. *Ophthalmology.* 107, 118–122.
80. Medsinge, A., Nischal, K. K. (2015). Pediatric cataract: Challenges and future directions. *Clin Ophthalmol.* 9, 77–90.
81. Merin, S., Crawford, J. S. (1971). Hypoglycemia and infantile cataract. *Arch Ophthalmol.* 86, 495–498.
82. Morrison, D. G. Morphology of Congenital Cataracts. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 55–67.
83. Muhsin, E., Eren, Ç., Sena, S. (2017). Comparison of Intraocular Pressure Measurements in Healthy Pediatric Patients using Three Types of Tonometers. *Turk J Ophthalmol.* 47, 1–4. doi:10.4274/tjo.92593.
84. O'Hara, M. A. (2012). Pediatric intraocular lens power calculations. *Curr Opin Ophthalmol.* 23, 388–393.
85. O'Keefe, M., Fenton, S., Lanigan, B. (2001). Visual outcomes and complications of posterior chamber intraocular lens implantation in the first year of life. *J Cataract Refract Surg.* 27, 2006–2011.
86. Pandey, S. K. Embryology and Anatomy of the Human Crystalline Lens. In: Wilson, M. E., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). *Pediatric Cataract Surgery:* Lippincott Williams&Wilkins. 1–5.
87. Pandey, S. K., Wilson, M. Etiology and Morphology of Pediatric Cataracts. In: Wilson, M., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). *Pediatric Cataract Surgery: Techniques, complications, and Management.* Etiology and Morphology of Pediatric Cataracts. 6–13.
88. Papastergiou, G. I., Schmid, G. F., Laties, A. M., Pendrak, K., Lin, T., Stone, R. A. (1998). Induction of axial eye elongation and myopic refractive shift in one-year-old chickens. *Vision Research.* 38, 1883–1888.
89. Parks, M. M. (1982). Visual results in aphakic children. *Am J Ophthalmol.* 94, 441–449.
90. Parks, M. M., Johnson, D. A., Reed, G. W. (1993). Long-term visual results and complications in children with aphakia: a function of cataract type. *Ophthalmology.* 100, 826–841.
91. Pascolini, D., Mariot, S. P., Pokharel, G. P., et al. (2004). Global update of available data on visual impairment: : a compilation of population-based prevalence studies. *Ophthalmic Epidemiol.* 11, 67–115.
92. Plager, D. A. Complications Following Congenital Cataract Surgery. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 173–179.
93. Plager, D. A., Kipfer, H., Sprunger, D. T., Sondhi, N., Neely, D. E. (2002). Refractive change in pediatric pseudophakia: 6-year follow-up. *J Cataract Refract Surg.* 28, 810–815.

94. Plager, D. A., Lynn, M. J., Buckley, E. G., Wilson, M., Lambert, S. R. (2014). Infant Aphakia Treatment Study Group. Complications in the first 5 years following cataract surgery in infants with and without intraocular lens implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. *Am J Ophthalmol.* 58, 892–898.
95. Plager, D. A., Lynn, M. J., Buckley, E. G., Wilson, M. E., Lambert, S. R. (2011). Complications, adverse events and additional intraocular surgery one year after cataract surgery in Infant Aphthakia Treatment Study. *Ophthalmology.* 118, 2330–2334.
96. Plager, D. A., Yang, S., Sprunger, D.T., Sondhi, N. (2002). Complications in the first year following cataract surgery with and without IOL in infants and older children. *J AAPOS.* 6, 9–14.
97. Pohjola, S. (1962). Ocular manifestations of idiopathic hypoparathyroidism. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 40, 255–265.
98. Raghu, H., Subhan, Sea. (2004). Herpes simplex virus-associated congenital cataract. *Am J Ophthalmol.* 138, 313–314.
99. Rahi, J. S., Dezateux, C. (2001). Measuring and interpreting the incidence of congenital ocular anomalies: lessons from national study of congenital cataract in the UK. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 42, 1444–1448.
100. Sharan, S., Sharma, S., Billson, F. A. (2006). Congenital rubella cataract: a timely reminder in the new millennium? *Clin Exp Ophthalmol.* 34, 83–84.
101. Shen, W., Vijayan, M., Sivak, J. G. (2005). Inducing Form-Deprivation Myopia in Fish. *Investigative Ophthalmology&Visual Science.* 46, 1797–1803. doi:10.1167/iovs.04-1318.
102. Simsek, T., Mutluay, A. H., Elgin, U. (2006). Glaucoma and increased central corneal thickness in aphakic and pseudophakic patients after congenital cataract surgery. *British Journal of Ophthalmology.* 30(9), 1103–1106.
103. Sloot, F., Hoeve, H. L., de Kroon, M. L., Goedegebure, A., Carlton, J., Griffiths, H. J., Simonsz, H. J. (2015). Inventory of current EU paediatric vision and hearing screening programmes. *J Med Screen.* 22, 55–64.
104. Solebo, A. L., Rahi, J. S. Epidemiology of Congenital Cataract. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract:: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 15–25.
105. Solebo, A. L., Russell-Eggitt, I., Cumberland, P. M., Rahi, J. S. British Isles Congenital Cataract Interest Group. (2015). Risks and outcomes associated with primary intraocular lens implantation in children under 2 years of age: the IoLunder2 cohort study. *Br J Ophthalmol.* 99, 1471–1476.
106. Sounders, K. J. (1995). Early refractive development in humans. *Surv Ophthalmol.* 40, 2017–216.
107. SPKC; Ar notektām slimībām slimojošo reģistrs (PREDA). 1991. <https://www.spkc.gov.lv/lv/>.
108. Superstein, R., Archer, S. M., Del Monte, M. A. (2002). Minimal Myopic Shift in Pseudophakic Versus Aphakic Pediatric Cataract Patients. *J AAPOS.* 6, 271–276.
109. Taylor, D. The History of the Management of Congenital Cataract. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management.* Switzerland: Springer International Publishing. 3–14.
110. Taylor, D., Wright, K. W., Amaya, I., Cassidy, L., Nischal, K. K., Russell-Eggitt, I. (2001). Should we aggressively treat unilateral congenital cataracts? *Br J Ophthalmol.* 85.
111. Traboulsi, E. I., Utz, V. M., editors. (2016). *Practical Management of Pediatric Ocular Disorders and Strabismus.*
112. Trivedi, R. H., Wilson, M. E., editors. (2002). *Axial length and keratometry in eyes with pediatric cataract.*

113. Trivedi, R. H., Wilson, M. E. Epidemiology of Pediatric Cataracts and Associated Blindness. In: Wilson, M. E., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). *Pediatric Cataract Surgery*: Lippincot Williams&Wilkins. 18–21.
114. Trivedi, R. H., Wilson, M. E. (2016). Myopic Shift in Pseudophakic and Aphakic Eyes of Children. *Ento Key*.
115. Trivedi, R. H., Wilson, M. E., Facciani, J., editors. (2004). Interocular axial length difference.
116. Troilo, D., Wallman, J. (1991). The regulation of eye growth and refractive state: an experimental study of emmetropization. *Vision Research*. 31, 1237–1250.
117. Tromans, C., Haigh, P., M., Biswas, S., Lloyd, I. C. (2001). Accuracy of intraocular lens power calculation in paediatric cataract surgery. *Br J Ophthalmol*. 85, 939–941.
118. Tromans, C., Wilson, H. The Refractive Management of Infantile Aphakia and Pseudophakia. In: Lloyd, I. C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 165–172.
119. Valeiņa, S., Pastare, M., Klindzane, M., editors. (2013). Pētījums par iedzimtu kataraktu skrīninga metodi un iespējām.
120. Valera Cornejo, D. A., Flores, Boza, A. (2018). Relationship between preoperative axial length and myopic shift over 3 years after congenital cataract surgery with primary intraocular lens implantation at the National Institute of Ophthalmology of Peru, 2007–2011. *Clin Ophthalmol*. 12, 395–399. doi:10.2147/OPHTH.S152560.
121. VanderVeen, D. K. Selecting an Intraocular Lens Power. In: Lloyd, I. C., Lambert S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract:: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 91–99.
122. VanderVeen, D. K., Nizam, A., Lynn, M. J., Bothun, E. D., McClatchey, S. K., Weakley, D. R., et al. (2012). Predictability of intraocular lens calculation and early refractive status: the infant aphakia treatment study. *Arch Ophthalmol*. 130, 293–299.
123. Weakley, D. R., Lynn, M. J., DuBois, L. G., Cotsonis, G. A., Wilson, M. E., Buckley, E. G., et al. (2017). Myopic Shift 5 years after intraocular lens implantation in the Infant Aphakia Treatment study. *Ophthalmology*. 124, 822–827. doi:10.1016/j.optha.2016.12.040.
124. Wiesel, T. N., Raviola, E. (1977). Myopia and eye enlargement after neonatal lid fusion in monkeys. *Nature*. 266.
125. Wigle, J. T., Chowdhury, K., Gruss, P., Oliver, G. (1999). Prox 1 function is crucial for mouse lens-fibre elongation. *Nat Genet*. 318–322.
126. Wilson, M., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). Pediatric Cataract Surgery: Techniques, complications, and Management. *Etiology and Morphology of Pediatric Cataracts*. 6–11.
127. Wilson, M. E. (2015). Pediatric Cataracts: Overview. <https://www.aao.org/pediatric-center-detail/pediatric-cataracts-overview>. Accessed 11 Nov 2015.
128. Wilson, M. E., Trivedi, R. H. My Preferred Approach. In: Wilson, M., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). Pediatric Cataract Surgery: Techniques, complications, and Management. *Etiology and Morphology of Pediatric Cataracts*. 6–11; 321–331.
129. Wilson, M. E., Trivedi, R. H. Strabismus in Pediatric Aphakia and Pseudophakia. In: Wilson, M. E., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). *Pediatric Cataract Surgery*: Lippincot Williams&Wilkins. 254–256.
130. Wilson, M. E., Trivedi, R. H., Morrison, D. G., Lambert, S. R., et al. (2011). Infant aphakia treatment study: Evaluation of cataract morphology in eyes with monocular cataracts. *J AAPOS*. 15, 421–426. doi:10.1016/j.jaapos.2011.05.016.

131. Wilson, M. E., Trivedi, R. H., Pandey, S. K., editors. (2005). *Pediatric Cataract Surgery*: Lippincot Williams&Wilkins.
132. Wilson, M. E., Wood, K. S., Trivedi, R. H. Lensectomy and Anterior Vitrectomy. In: Lloyd, I.C., Lambert, S. C., editors. (2017). *Congenital Cataract: A Concise Guide to Diagnosis and Management*. Switzerland: Springer International Publishing. 83–89.
133. Wirtht, M. G., Russell-Eggitt, I., Craig, J. E., et al. (2002). Aetiology of congenital and pediatric cataract in Australian population. *Br J Ophthalmol*. 86, 782–786.
134. World Health Organization 2007. World Health Organization 2007, Global initiative for the elimination of avoidable blindness: action plan 2006–2011. Accessed Aug 2011. URL: http://www.who.int/blindness/Vision2020_report.pdf.
135. Wright, K. W., Kolin, T., Matsumoto, E., editors. (1995). Lens abnormalities. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*: Mosby.
136. Yackle, K. F. D. (1999). Emmetropization. An Overview. *Journal of Behavioral Optometry*. 10, 38–43.
137. Zuber, M. E., Gestri, G., Viczian, A. S. (2003). Specxification of the vertebrate eye by a network of eye field transcription factors. *Development*. 5155–5167.

PIELIKUMI

Ētikas komitejas atļauja

Veselības ministrija

Valsts sabiedrība ar ierobežotu atbildību

„Bērnu klīniskā universitātes slimnīca”

Reģ. Nr. 40003457128

Ētikas komitejas

atzinums.

Bērnu klīniskās universitātes slimnīcas Ētikas komiteja 09.12.2010. sēdē izvērtēja RSU doktorantes Sandras Valeiņas iesniegtos dokumentus, saistībā ar plānoto pētījumu „Redzes funkciju salīdzinošs izvērtējums iedzimtu kataraktu pacientiem atkarībā no intraokulārās lēcas mērķa stipruma, veida un implantācijas laika” Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā.

Ētikas komiteja uzskata, ka pētījums atbilst medicīnas ētikas prasībām, un iesaka atļaut to īstenot Bērnu slimnīcas apstākļos.

09.12.2010.

dr. Anda Jansone

Ētikas komitejas priekšsēdētāja

Pacientu informētās piekrišanas forma

Pētījuma „Redzes funkciju salīdzinošs izvērtējums iedzimtu kataraktu pacientiem atkarībā no intraokulārās lēcas mērķa stipruma, veida un implantācijas laika”. Skaidrojums slimniekam, slimnieka vecākiem (aizbildnim) atļaujas saņemšanai bērna izmeklējumu un ārstēšanas datu izmantošanai pētījumā.

Iedzimtas kataraktas ir viens no bērnu redzes invaliditātes nopietnākajiem un biežākajiem cēloņiem. Iedzimtu kataraktu biežums no dažādiem literatūras avotiem ir 2.2 līdz 3.46 uz 10000 jaundzimušo. Latvijā katru gadu tiek veiktas no 16-22 iedzimtu kataraktu ekstrakciju operācijas. Pēc apduļķoto lēcu masu ekstrakcijas, lai atjaunotu emetropu acs refrakciju un varētu attīstīties bērna redze, zīdaiņa acī iztrūkstošās dioptrijas jāaizvieto ar brillēm, kontaktlēcām vai intraokulārajām lēcām. Aprēķinot IOL mērķa stiprumu var izvēlēties acs emetropu vai hipermetropu sākuma refrakciju. Atkarībā no sākuma refrakcijas acs augot miopizēsies, kas savukārt var ietekmēt redzes attīstību un ambliopijas iespējamo rašanos.

Lai izanalizētu iedzimtu kataraktu ārstēšanas iespējas un rezultātus BKUS un Latvijā, Jūsu bērna izmeklēšanas un ārstēšanas dati, kas atspoguļojas pacienta stacionāra un ambulatorajās slimības vēsturēs, tiks iekļauti pētījumā „Redzes funkciju salīdzinošs izvērtējums iedzimtu kataraktu pacientiem atkarībā no intraokulārās lēcas mērķa stipruma, veida un implantācijas laika”.

Konfidencialitāte. Visi personas dati tiks savākti atbilstoši juridiskajiem standartiem. Dati par pētījuma iekļautajām personām tiks glabāti konfidenciali un nebūs publiski pieejami. Ja pētījuma rezultāti tiks publicēti, personu identitāte paliks konfidenciala.

Apliecinu, ka piekrītu mana bērna izmeklēšanas un ārstēšanas datu izmantošanai pētījumā.

Slimnieks:(Vārds, Uzvārds)

Slimnieka vecāki (aizbildnis):(Vārds, Uzvārds)

Slimnieka vecāku paraksts:

PATEICĪBAS

Izsaku dziļu pateicību:

- Inese Valeiņa un Vladislavs Valeiņa
- Guntis Ošmucnieks un Daina Ošmucniece
- Mārtiņš Ošmucnieks
- Anna Bogustova un Paulis Ošmucnieks
- Ģirts Valeiņa un Indra Valeiņa
- Guna Laganovska
- Aija Žileviča
- Iveta Strupka
- Renārs Erts
- David Taylor
- Juris Rubenis
- Jānis Dzenis
- Santa Heede
- Zita Krūmiņa
- Elīza Anna Stūre
- Sandra Kudiņa
- Ieva Miķelsone
- Ināra Ābelīte
- Egīls Pārups
- Aija Lapsa
- Indra Galiņa
- Antra Treija un Gints Treijs
- Artur Klett
- Kuldar Kaljurand
- Arnis Enģelis
- Dominique Bremond- Gignac
- Kolēģiem no BKUS Acu slimību klīnikas un citām klīnikām
- Pacienti un viņu vecākiem