

*М. С. Колола **

ВРОЖДЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОДВЫВИХИ ХРУСТАЛИКА И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. В. Ф. Иванова

Кафедра глазных болезней,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

*M. S. Kolola**

CONGENITAL AND ACQUIRED DISPLAYS OF THE CRYSTAL AND THE EFFICIENCY OF SURGICAL TREATMENT

Tutor professor V. F. Ivanova

Department of eye diseases,

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. В работе проводилась оценка эффективности хирургического лечения пациентов с врожденными и приобретенными подвывихами хрусталика. Проанализированы 30 медицинских карт стационарных пациентов, прооперированных в УЗ 4 ГДКБ г. Минска в период с 2014 по 2019 гг. Изучались показатели тонометрии, гониоскопии, кератометрии, биомикроскопии, офтальмоскопии, эхобиометрии, В-сканирования до и после оперативного лечения.

Ключевые слова: эктопия хрусталика, синдром Марфана, ленсэктомия.

Resume. The effectiveness of surgical treatment of patients with congenital and acquired lens subluxations was evaluated. 30 case histories of children operated on in the UZ 4 of the Minsk City Children's Clinical Hospital in the period from 2014 to 2019 were examined. We studied indicators of tonometry, gonioscopy, keratometry, biomicroscopy, ophthalmoscopy, B-scan before and after surgical treatment.

Keywords: ectopia of the lens, Marfan syndrome, Lensectomy

Актуальность. В структуре нарушений зрения и слепоты у детей доля врожденных аномалий хрусталика составляет 10,0–19,5%. Случаи дислокации хрусталика, не связанные с травмой, являются, как правило, генетически обусловленными. Наиболее часто встречаемая причина врожденного смещения хрусталика является синдром Марфана - дифференцированная дисплазия соединительной ткани с установленным генным дефектом. Раннее наблюдение врача - офтальмолога и врача-генетика в обследовании пациентов с синдромом Марфана способствует правильному и своевременному установлению диагноза, что позволит сохранить и улучшить зрительные функции, провести офтальмологическую реабилитацию, стабилизировать соматический статус пациентов.

Цель: изучить клиническую картину подвывиха хрусталика и проанализировать результаты хирургического лечения (ленсэктомия) у детей с болезнью Марфана.

Задачи:

1. Представить структуру подвывиха хрусталика в глазном отделении 4-ой Городской детской клинической больницы;
2. Провести комплексную оценку клинико-функциональных изменений глаз у детей с подвывихом хрусталика;
3. Провести оценку эффективности хирургического лечения;

Материал и методы. Проведено комплексное обследование 30 детей, находившихся на стационарном лечении в глазном отделении 4-ой детской клинической больницы г. Минска с 2014-2019 г. Статистическая обработка данных выполнялась с помощью пакета программ Statistica 10 и Microsoft Excel

Клиническое обследование включало применение визометрии, периметрии, тонометрии, биомикроскопии, офтальмометрии, рефрактометрии, офтальмоскопии, эхобиометрии, эхоскопии. Также было проведено общесоматическое обследование с привлечением педиатра, кардиолога, ортопеда, генетика с установлением наличия больших и малых дополнительных критериев согласно «Гентским» рекомендациям.

Результаты и их обсуждение. В ходе исследования все обследуемые дети были разделены на 2 группы. 1- группа дети, у которых эктопия хрусталика связана с наследственными дефектами (синдром Марфана, синдром Вайля – Марчезани, синдром Элерса-Данлоса) - 8 детей, возраст от 4-9 лет. Использовалась классификация Паштаева Н. П. (1986) для установления степеней подвывиха хрусталика в исследуемых группах.

1. 1-я степень: отмечается частичная сохранность волокон цинновой связки и равномерное распределение их по всей окружности хрусталика, нет бокового смещения хрусталика (рисунок 1).



Рис. 1 - 1 степень ПХ

2. 2-я степень: отмечается ограниченный разрыв цинновой связки. Может наблюдаться неравномерное углубление передней камеры, факодонез, иридодонез. Снижается острота зрения, появляется миопическая рефракция (рисунок 2).

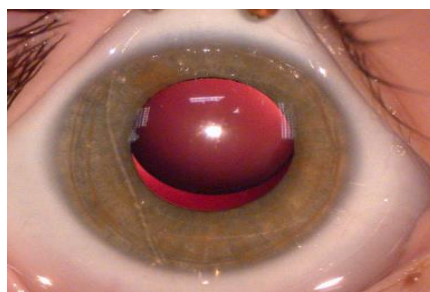


Рис. 2 - 2 степень ПХ

3. 3-я степень: отмечается разрыв цинновой связки больше, чем на половину своей окружности со смещением края хрусталика за оптическую ось глаза (рисунок 3). В 1 группе: 2-я степень- 3 глаза (33%), 3-я степень- 10 глаз (67%).

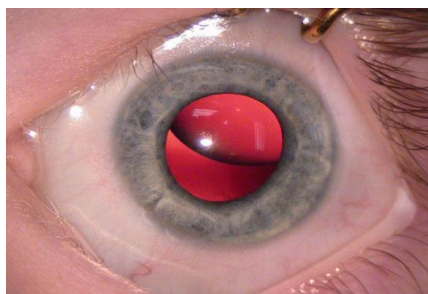


Рис. 3 – 3 степень ПХ

4. Критерии постановки диагноза (для 1 группы) на основании генетических критериев, учитывающих основные клинические проявления, данные семейного анамнеза и результаты молекулярных исследований. У 3 наших пациентов с врожденным смещением хрусталика были выявлены 4 новые, не описанные ранее в литературе, мутации в 15, 16, 21 и 63 экзонах гена FBN1. Источник Наблюдение за больными с синдромом Марфана выявило последовательность проявления клинической симптоматики, от симптомов офтальмологической патологии к развитию и усугублению сердечно-сосудистой, мышечно-скелетной и неврологической патологии. Интеллект у всех пациентов остается сохранным.

2-я группа эктопия хрусталика связана с травмами – 22 пациента. Возраст - от 7,3 мес-12лет. 1-я степень 5 глаз (27,3%), 2-я степень- 12 глаз (54,5%), 3-я степень – 5 глаза(18,2%).

При клиническом обследовании глазные аномалии включали :в первой группе отмечается увеличения размеров передне-задней оси глаза, увеличение отростков радужной оболочки, глубокую переднюю камеру, тонкую плоскую радужную оболочку с потерей крипт в сочетании с депигментацией радужной оболочки, фиброз радужной оболочки вокруг зрачка, наличие зрачковой мембраны, цинновы связки растянуты, количество их уменьшено. Во второй группе чаще отмечалась: плоская роговица, сублюксацию хрусталика не только кверху и темпорально, но и в передне-заднем направлении, хрусталик был шарообразным, цинновы связки растянуты, разорваны, количество их уменьшено, гипоплазия радужки, ригидность зрачка, деструкция стекловидного тела.

У 2 групп статистически значимые отличия выявлялись при измерении ПЗО глаза (таблица 1).

Табл. 1. Показатели ПЗО глаз 1 и 2 исследуемых групп

Показатели	Первая группа	Вторая группа	Статистическая значимость различия
ПЗО ОД	25,7[27,02-24,38]	20,95[20,2-21,9]	$U_{1-2}=129,5$, $p_{1-2}<0,001$
ПЗО ОС	25,22[26,61-23,8]	20,63[20,17-21,2]	$U_{1-2}=154,5$, $p_{1-2}<0,001$

У 30 изученных нами детей из различных видов оперативных вмешательств выполнена лентэктомия. Приводим клинический пример 1: мальчика 4 лет с болезнью

нию Марфана VIS OD и OS 0,05 со сфероцилиндрической коррекцией=0,3; на одном глазу подвывих хрусталика 3 степени, на втором подвывих хрусталика 2 степени;

Выполнена лентэктомия с использованием технологии малых разрезов и вискоэластиков через лимбальный доступ. Интраокулярную линзу (ИОЛ) не имплантировали. При выписке из стационара, острота зрения с коррекцией +10Д = 0,6, длина передне-задней оси (ПЗО) глаза 24,5мм. Из-за прогрессирования миопии была произведена склероукрепляющая операция на обоих глазах, несмотря на это миопия прогрессировала, ПЗО глаза увеличилась до 29,5мм. В настоящее время мальчику 16 лет пользуется бифокальными очками - для дали +4Д, для близи +7Д, острота зрения 1.0 вдаль и вблизи.

Улучшение зрения достигнуто у 67% процентов прооперированных, без изменений отмечалось у 27% пациентов, осложнения были у 6% прооперированных.

Выводы:

1 Врожденная эктопия хрусталика 2, 3, а также 1 степени при наличии глаукомы является показанием к лентэктомии.

2 Своевременная лентэктомия является профилактикой развития амблиопии и других осложнений дислокации хрусталика, способствует повышению зрения.

3 При клинической рефракции, не соответствующей анатомическим параметрам глаза, необходимо исследовать положение хрусталика и офтальмотонус в динамике.

4 Синдром Марфана дифференцированная дисплазия соединительной ткани с установленным генным дефектом, для которого характерно растянутое во времени формирование специфического фенотипа.

5 Участие врача-генетика в обследовании больных с синдромом Марфана позволяет правильно и своевременно поставить диагноз, что позволяет сохранить и улучшить зрительные функции, провести офтальмологическую реабилитацию, стабилизировать соматический статус больных.

Литература

1. Боброва Н.Ф., Хмарук А.Н., Пашегор Т.Е. Особенности клиники и хирургического удаления сублюксированных хрусталиков при синдроме Марфана// Офтальмологический журнал.-2001.-4.-С.27-32.

2. Коновалов, М. Е., Кожухов, А. А., Зенина, М. Л., Горенский А. А. Хирургическое лечение эктопии хрусталика у детей / М. Е. Коновалов, А. А. Кожухов, М. Л. Зенина, А. А. Горенский // Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки. – 2014. – Т. 19. – №4. – С. 1149-1151.

3. Круглова Т.А., Егиян Н.С. Наш опыт хирургии дислоцированного хрусталика и имплантации заднекамерной ИОЛ с использованием внутрикапсульного кольца у детей с синдромом Марфана// 11 Российский общенациональный офтальмологический форум, Сборник научных трудов Том 1, Москва, 2018.-С.73-75.

4. Обрубов С.А., Демидова М.Ю., Иванова А.О., Кузнецова Е.А. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани:Современное состояние проблемы//Российская педиатрическая офтальмология.-2009.-4.-С.50-54.

5. Паштаев Н.П. Классификация дислокаций хрусталика, современная тактика лечения// Актуальные проблемы хирургии хрусталика, стекловидного тела и сетчатки.-Москва,1986.-С34-37

6. Хойт, К. С. Детская офтальмология: в 2 т. / К.С. Хойт, Д.Тейлор; под общ. ред. Е.И. Сидоренко; науч. ред. пер. Т.П. Кащенко, С.А. Обрубов, А.В.Терещенко; пер. 4-го англ. изд. К.С.Турко. – Москва: Изд-во Панфилова, 2015. – Т. 1. – С.393-404.

7. Гусина А.А., Сталыбко А.С., Криницкая К.А., Иванова В.Ф., Румянцева Н.В., Кулак В.Д., Зубова Т.В., Гусина Н.Б. Мутации в гене FBN1 у пациентов с врожденным подвывихом хрусталика при синдроме Марфана. Известия Национальной академии наук Беларуси. Серия медицинских наук. 2020;17(1):87-100. <https://doi.org/10.29235/1814-6023-2020-17-1-87-100>

РЕПОЗИТОРИЙ БГМУ