

А. Д. Шевяко

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ КОРРЕЛЯЦИИ И ОСОБЕННОСТИ ГЛАЗНОГО ПРОТЕЗИРОВАНИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОМ АНОФТАЛЬМЕ

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

Кафедра глазных болезней,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. Проведен анализ карт двух стационарных пациентов с врожденным анофтальмом, находившихся на лечении в Республиканском детском офтальмологическом центре УЗ «4-я ГДКБ» в 2014-2015гг. Детям было проведено ступенчатое протезирование шариковым протезом конъюнктивальной полости.

Ключевые слова: врожденный анофтальм, микрофтальм, глазное протезирование.

Resume. We conducted the analysis of cards of two patients with congenital anophthalmia. They were treated at the Republican Children's ophthalmology center in 2014-2015. Children were carried out a stepped prosthesis of conjunctival cavity.

Keywords: congenital anophthalmia, microphthalmia, ocular prosthetics

Актуальность. Врожденный анофтальм (ВА) является результатом нарушения эмбрио- и органогенеза органа зрения. Встречается при ряде синдромов множественных врожденных пороков развития и нередко становится ведущей причиной инвалидизации детей [1]. Частота встречаемости ВА и микрофтальма (МФ) в различных странах варьирует от 1 до 2,1 на 10 000, его регистрируют у 0,4 % больных с детской офтальмопатологией [2]. Необратимое отсутствие зрительных функций может привести к развитию у ребенка социальной дезадаптации и к нарушению общего физического развития. Ввиду этого патология заставляет уделять ей больше вни-

мания.

В глазном отделении УЗ «4ГДКБ» с 2010 по 2013гг с ВА и выраженным МФ находились *12 детей*. В 2014 году на первичное протезирование из консультативного кабинета были направлены *11 детей*:

- 8 детей с односторонним микрофтальмом;
- 1 ребенок с односторонним анофтальмом;
- 2 девочки близнецы с двусторонним анофтальмом.

Цель. Изучить особенности медико-социальной реабилитации детей с ВА.

Задачи:

1. Наблюдение двух детей с двусторонним ВА.
2. Выявление клинико-морфологических корреляций.
3. Изучение особенностей глазного протезирования при ВА.

Материалы и методы. Ретроспективное исследование карт двух стационарных пациентов, находившихся на лечении в Республиканском детском офтальмологическом центре УЗ «4-я ГДКБ» в 2014-2015гг. В диагностике данного порока развития использовали рентгенологический метод, выполняли КТ головного мозга и орбит.

Результаты и их обсуждение. Нами наблюдался мальчик, который родился с МВПП органов зрения, половых органов, сердца. В 2 месяца был впервые осмотрен в консультативном кабинете УЗ «4 ГДКБ». Выставлен диагноз: кистозное образование верхнего века, ВА справа, кистозный МФ слева. Произведено протезирование шариковым протезом диаметром 10 мм правой конъюнктивальной полости.

В 9 месяцев ребенок был госпитализирован и находился на лечении в онкологическом отделении РНПЦ ДОГИ с диагнозом: врожденный кистозный МФ ОД и OS, киста правой орбиты. Выраженная задержка моторного развития, врожденный двусторонний крипторхизм, ВПС. Для исключения опухоли орбиты выполнена пункция кисты, удалено 3 мл прозрачной светло-коричневой жидкости. Киста орбиты расценена как осложненное течение протезирования.

В возрасте 1 год 9 месяцев находился в стационаре УЗ «ВДОКБ» с диагнозом: образование верхней части орбиты с распространением на верхнее веко (растущее?). ВА, протез правого глаза. Кистозный МФ слева. МВПП. Выраженная задержка психомоторного развития. Тетрапарез. Бульбарный синдром. Миокардиодистрофия, НО. Двухсторонний крипторхизм. В Витебске была проведена КТ головного мозга и орбит. Заключение: Анофтальм, образование верхнего века, полости орбиты справа, МФ слева. Гипоплазия зрительных нервов с обеих сторон. Состояние после протезирования правого глазного яблока.

Из УЗ «ВДОКБ» мальчик был переведен в УЗ «4 ГДКБ». Состояние при поступлении: справа – ВА, микроблефарон, блефарофимоз, резкий отек, синюшность верхнего века, при пальпации мягкое, в глубине пальпируется образование состоящее из множественных ячеек. После разведения век векоподъемниками удален протез диаметром 10 мм, анофтальм, полость выражена. Из верхнего свода в ткани

верхнего века и в верхнюю часть орбиты распространяется большое кистозное новообразование. Слева – МФ, микроблефарон, блефарофимоз. При разведении век векоподъемниками в конъюнктивальной полости кистозное с синюшным оттенком новообразование, глазного яблока нет, при надавливании на верхний свод кистозное новообразование смещается (Рисунок 1).



Рисунок 1 – Мальчик, 1 год 9 месяцев, состояние при поступлении в УЗ «ГДКБ»

Выполнено удаление кистозного растущего новообразования верхнего века и орбиты справа, удаление кистозного микрофтальмического глаза слева. Хирургическая техника – распаковка кисты.

Макропрепарат удаленного новообразования справа был представлен фрагментом ткани серо-коричневого цвета, мягкой, эластичной консистенции 27*17*18мм с множественными кистовидными полостями разного размера. Микропрепарат представлял собой стенку кисты из слоя глиальной ткани с подлежащей фиброзной стромой, содержащей многочисленные очаги гемосидероза, линейные и глыбчатые скопления извести. Меланиновый пигмент отсутствует. Патоморфологическое заключение: ретинальная киста.

Макропрепарат удаленного образования слева состоял из фрагмента ткани серого цвета плотной консистенции размером 13*7мм. Микропрепарат: в фиброзной строме хаотично разбросанные железистоподобные структуры из эмбриональной сетчатки с очаговым её глиозом. Скопления отдельных глыбок меланина. Структуры переднего отдела глаза отсутствуют. По периферии скопление пучков миоцитов. N. Opticus отсутствует. Патоморфологическое Заключение: неполный анофтальм.

Таким образом гистологическое исследование уточнило диагноз неполного двустороннего ВА, единственный тканевой элемент которого примитивная диспластичная сетчатка. Справа задержка развития глазного яблока произошла на стадии глазного пузыря, слева - на стадии глазного бокала [3]. При выписке: справа и слева – конъюнктивальная полость чистая, рана конъюнктивы заживает первичным натяжением, справа полость больше чем слева. Произведено протезирование шариковым протезом (Рисунок 2).



Рисунок 2 – Мальчик, 1 год 9 месяцев, состояние при выписке

Девочка в возрасте 12 лет поступила в УЗ «4 ГДКБ» с диагнозом: неполный ВА справа; ВА, недоразвитие костей орбиты, блефарофимоз, микроблефарон слева. При поступлении: справа протез в конъюнктивальной полости, протезируется с 7 месяцев, глазная щель слегка сужена; слева анофтальм, глазная щель сужена, орбита уплощена, блефарофимоз. Протез был установлен с 1 месяца, на момент осмотра конъюнктивальная полость чистая (Рисунок 3).

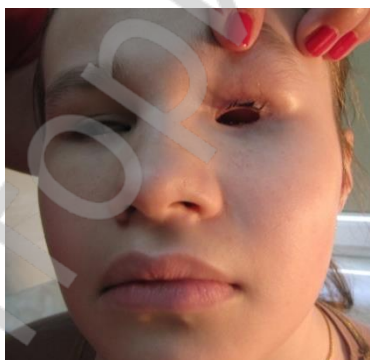


Рисунок 3 – Девочка, 12 лет, состояние при поступлении в УЗ «4 ГДКБ»

Была проведена КТ головного мозга и орбит. Заключение: патологии вещества головного мозга не выявлено. ВПР глазных яблок, левой орбиты.

Проведено удлинение глазной щели слева. Выписана домой с рекомендацией о протезировании (Рисунок 4).



Рисунок 4 – Девочка, 12 лет, состояние после удлинения глазной щели

Через 4 месяца снова поступает в стационар УЗ «4 ГДКБ». Протез большего размера не удалось установить из-за наличия кисты вдоль верхней стенки орбиты. Выполнено удаление кисты, формирование верхнего свода, введение протеза, простая блефарорафия слева (Рисунок 5).

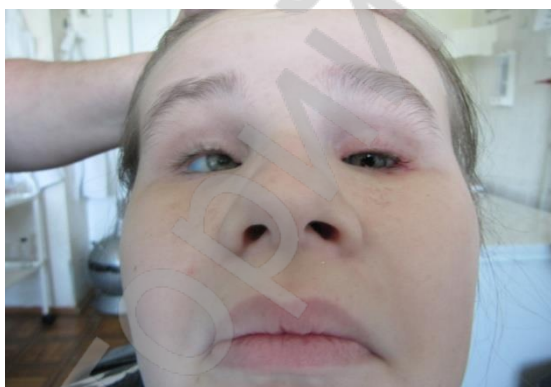


Рисунок 5 – Девочка, 12 лет, состояние при выписке, после введения протеза

Макропрепарат удаленного образования был представлен фрагментом мягких тканей $0,9 \times 0,8$ серого цвета, фрагмент жировой клетчатки $0,8 \times 0,8$. Микропрепарат: в исследованном материале дольки слезной железы, окруженные жировой клетчаткой, содержащей пучки мышечных клеток, сосуды. Нейроэктодермальные структуры характерные для неполного анофтальма отсутствуют. Патоморфологическое заключение: полный ВА.

Для детей с анофтальмом, МФ и субатрофией глаза, приобретенных вследствие тяжелой травмы, осложнений воспалительных заболеваний или врожденных процессов, глазное протезирование является ключевым моментом медико-социальной и психологической реабилитации.

Основные проблемы у пациентов с ВА и МФ заключаются в малом размере костной орбиты, конъюнктивальной полости и век, затрудняющие нормальное протезирование. Эффективным методом решения данных проблем является ступенчатое протезирование [4]. Отсутствие у детей глазного яблока или его недостаточная величина приводит к отставанию роста соответствующей половины лица и асим-

метрии лицевого скелета. Предложенные для протезирования детей индивидуально изготовленные протезы, своевременное их увеличение позволяют сформировать правильный контур орбиты, уменьшить западение протеза и век, достигнуть удовлетворительного лечебно-эстетического результата [5].

Выводы:

1. Патоморфологическое исследование выявило степень редукции глазного яблока и установило корреляцию со стадией эмбриогенеза глазного зачатка.
2. Описание подобных случаев аномалий органа зрения, их изучение способствует выявлению этиологии и патогенеза этой тяжелой патологии.
3. Детям с ВА успешно применяется тактика ступенчатого протезирования.

A. D. Sheviako

CLINICO-MORPHOLOGICAL CORRELATIONS AND SPECIFICITY OF OCULAR PROSTHESIS IN CONGENITAL ANOPHTHALMIA

Tutor PhD, associate professor V. F. Ivanova

Department of Ophthalmology

Belarussian State Medical University, Minsk

Литература

1. Клецкий, С. К. Патоморфология глаз при синдромах множественных врожденных пороков развития: автореф. дис.... канд. мед. наук: 14.00.15. Минск, 1991.
2. Шиловских, О. В. Результаты и осложнения хирургии катаракты при нанофтальме / О. В. Шиловских // Дискуссионные вопросы современной офтальмохирургии – Екатеринбург: Офтальмология, – 41-42 с.
3. Клецкий, С.К. Случай двустороннего врожденного анофтальма у ребенка с множественными врожденными пороками развития/ С.К. Клецкий // Офтальмология. Восточная Европа. – 2015. – №26. – С. 198 – -199.
4. Филатова, И. А. Тактика ступенчатого протезирования при врожденном анофтальме и микрофтальме / И.А. Филатова – М.: Офтальмология, 2009. –160 с.
5. Сироткина, И.А. Лечебно-эстетическое глазное протезирование детей // Федоровские чтения - 2011. М.: Офтальмология, 2011.