

*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.

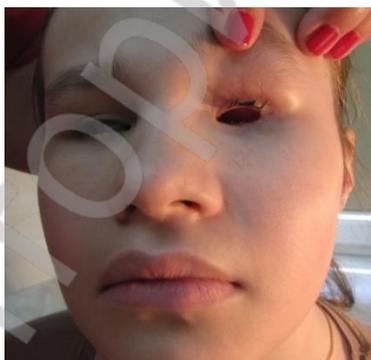
Макропрепарат удаленного образования слева состоял из фрагмента ткани серого цвета плотной консистенции размером 13\*7мм. Микропрепарат: в фиброзной строме хаотично разбросанные железистоподобные структуры из эмбриональной сетчатки с очаговым её глиозом. Скопления отдельных глыбок меланина. Структуры 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 блефаропластика 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.