

УДК 617.721-007.243-053.1+617.741-004.1-053.1-089

Тактика хирургических вмешательств при двусторонних врожденных колобомах радужки и врожденных катарактах

Н. Ф. Боброва, д-р мед. наук, профессор; Д. В. Смаглий, врач-интерн

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им.

В.П. Филатова НАМН Украины»;

Одесса (Украина)

E-mail: filatovbobrova@gmail.com

dashaalexa0508@gmail.com

Ключевые слова:

врожденная колобома радужки, врожденная катаракта, детский возраст, факоэмульсификация катаракты, имплантация ИОЛ, аутопластика

Введение. Колобома – полиэтиологическое заболевание, для которого характерно изолированное или комбинированное расщепление радужки, сетчатки, сосудистой оболочки, зрительного нерва, века. Расщепление структур глазного яблока является следствием нарушения закрытия зародышевой щели на 4-5 неделе эмбрионального развития [7]. Одной из причин поражения может быть инфицирование матери цитомегаловирусом на ранних сроках гестации [4].

Термин колобома был введен Вальтером в 1821 году, в переводе с греческого значит «отсутствующая часть». Частота колобомы в популяциях составляет около 4,89 на 100 000 новорожденных [6]. Согласно статистическим данным, среди всех описанных форм больше всего распространена колобома радужки (1:6000). Патология с одинаковой частотой встречается среди лиц мужского и женского пола.

Типичная колобома радужки наблюдается в нижнем квадранте. Это объясняется тем, что закрытие зародышевой щели происходит в нижнем отделе глазного бокала [4]. При типичной форме колобомы дефект имеет грушевидную или форму «перевернутой капли». Врожденная колобома может быть изолирована

Актуальность. Сочетанный характер поражения – врожденная катаракта при врожденной колобоме – поднимает вопрос о выборе оптимальной тактики проведения хирургических вмешательств для достижения максимально возможных оптических функций, при снижении риска развития операционных и послеоперационных осложнений.

Цель. Проанализировать характер, особенности, осложнения и выработать оптимальную тактику хирургического вмешательства при двусторонних врожденных колобомах радужки и катарактах.

Материал и методы. Визиометрия, полное офтальмологическое обследование, дистанционная УЗ-биометрия, кератометрия, УЗ-сканирование.

Результаты и выводы. Проведена малоинвазивная хирургия – факоэмульсификация врожденной катаракты с эндокапсулярной имплантацией ИОЛ и формированием оптической диафрагмы без вмешательств на радужке. Острота зрения псевдофакичного левого глаза через 3 месяца поднялась до 1,0, без улучшения с дополнительным диафрагмированием. На правом глазу сохраняется высокое зрение – 1,0 при наличии колобомы радужки и частичной катаракты. Получен бинокулярный характер зрения.

Применение метода аутопластики колобомы радужки капсулой собственного хрусталика позволило максимально повысить зрение на глазу с двойным врожденным пороком радужки и хрусталика. Взвешенное отношение к корепраксии, учитывая двусторонний характер поражения, позволило получить бинокулярное зрение в кратчайшие сроки после операции.

на одном глазу, но чаще – в 60% случаев наблюдается на обоих глазах [1].

Сочетанный характер поражения – врожденная катаракта при врожденной колобоме, делает актуальным вопрос о выборе проведения хирургических вмешательств для достижения максимально возможных оптических функций при условии снижения риска развития операционных и после – операционных осложнений.

Цель. Проанализировать характер, особенности, осложнения и выработать оптимальную тактику хирургического вмешательства при двусторонних врожденных колобомах радужки и катарактах.

Материал и методы

В отдел Офтальмопатологии детского возраста ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины» обратились родители двенадцатилетнего ребенка с жалобами на снижение зрения левого глаза в течение нескольких лет. Острота зрения правого глаза – 1,0; левого глаза 0,05

не корригирует, зрение монокулярное, цветоощущение не нарушено.

При объективном осмотре оба глаза спокойны, роговица прозрачна; передняя камера средней глубины; на обоих глазах имеются типичные полные врожденные колобомы радужки снизу. Зрачки несколько децентрированы книзу. На правом глазу имеются помутнения в хрусталике, в слоях на периферии, на левом глазу – хрусталик неравномерно мутный. Задний отдел на правом глазу не изменен, на левом не офтальмоскопируется.

Дистанционная УЗ-биометрия: OD – 23,11 мм; OS – 23,86 мм (что позволяет думать о миопизации худшего по зрению глаза). Кератометрия: OD – 42,0 D; OS – 42,25 D. УЗ-сканирование (Sine – Scan) обоих глаз – передняя камера средней глубины – 3,2 мм; в нижнем квадранте в секторе 5-7 часов радужка отсутствует, в остальных направлениях – угол передней камеры около 40 градусов. Хрусталики акустически анэхогенные, с толщиной – 3,51 мм на правом глазу и 4,20 мм на левом глазу (что свидетельствует о некотором набухании хрусталикового вещества). Расчет ИОЛ по формуле CRKII: OD= 23,1D, OS= 21,0D.

Результаты и их обсуждение

Учитывая наличие сочетанного врожденного порока развития обоих глаз – колобом радужки и катаракт, а также выраженное снижение зрения левого глаза при высокой остроте зрения правого, было рекомендовано оперативное лечение левого глаза – факоаспирация врожденной катаракты с эндокапсулярной имплантацией ИОЛ.

Из особенностей проведенного вмешательства следует указать на наличие слабой сублюксации хрусталика кверху – цинновые связки в области колобомы были растянуты, истончены, в отдельных участках отсутствовали. Благодаря дополнительному введению вискоэластика в эту зону удалось избежать пролапса и выпадения стекловидного тела.

Вследствие врожденной аномалии радужки зрачок расширился кверху недостаточно, однако дополнительных мер по его расширению не применялось. Капсуло-рексис удалось сформировать в центре диаметром в 5,0 мм. Факоаспирация-ирригация ядра и масс хрусталика прошли без особенностей, однако удаление масс из зоны верхнего полюса капсулярного мешка, прикрытого зрачковым краем радужки, потребовало использования ангулярного наконечника и факоэмульсификатора.

Оптическая сила ИОЛ была увеличена на 1,0D' по сравнению с расчетной для получения слабой миопии и улучшения условий для работы на близком расстоянии. ИОЛ «Acrysof» SN60WF +22,0D имплантирована с помощью картриджа в капсулярный мешок без осложнений. Вначале ИОЛ была помещена в положении 6-12, чтобы нижний гаптический элемент оттягивал край капсулярного мешка книзу, однако добиться смещения капсулярного мешка книзу не удавалось и ИОЛ

была ротирована в положение 3-9, вследствие чего её несколько дислоцированный кверху центр и оптический центр зрачка совпали. Послеоперационный период протекал без осложнений. При выписке – глаз спокоен, глазное дно без патологии, острота зрения повысилась до 0,7, не корригировалась.

Спустя 3 месяца после операции острота зрения оперированного левого глаза повысилась до 1,0, дополнительное диафрагмирование и коррекция зрения не улучшают. На правом глазу сохраняется высокое зрение – 1,0. Для близи на оперированный глаз требуется дополнительная коррекция +2,0 D – читает шрифт №5. Получено бинокулярное зрение.

Поскольку частота развития врожденных колобоматозных изменений глазного яблока чрезвычайно низка, исследования, освещающие особенности хирургии катаракты при данном дефекте, весьма немногочисленны. Как правило, они представлены единичными наблюдениями, за исключением работы С. В. Сташкевича с соавторами [5], в которой рассматриваются результаты вмешательств на 27 глазах у 16 пациентов.

Следует отметить, что возраст пациентов с колобомой радужки и катарактой, по данным доступной литературы, колебался от 38 до 72 лет, что позволяет думать о вторичном помутнении хрусталика с развитием возрастной катаракты при уже имевшихся врожденных колобомах. Лишь Nordlund [10] приводит данные об одном 18-летнем подростке с микрофтальмом из семи оперированных 42-50 летних, что свидетельствует о возможном врожденном характере помутнения хрусталика. Таким образом, описанный нами случай хирургии у 12 летнего ребенка является в определенной степени уникальным.

В литературе нам встретились различные хирургические техники удаления катаракты при наличии врожденной колобомы радужки. Так, среди ранних работ интересен случай удаления катаракты у 59 летнего пациента интракапсулярно через обширную врожденную колобому радужки с помощью пинцета [9].

Jaffe и Clayman [8] приводят детальное описание характера врожденного дефекта и хирургии 6 глаз у 4 пациентов 48-72 лет. Авторы отмечают, что при врожденных колобомах радужки дефектные изменения наблюдаются как в самой радужке, так и в цинновых связках, цилиарном теле, нижнем полюсе хрусталика и даже склере, которая, по их данным, в нижнем полюсе истончена. Для удаления катаракты авторы в одном случае использовали интракапсулярную методику, в остальных – факоэмульсификацию с имплантацией заднекапсулярной ИОЛ, в одном случае с эндокапсулярной фиксацией. Эти авторы были первыми, получившими благополучный результат хирургии при данной патологии.

Nordlund с соавторами [10] в течение 12 лет оперировали 7 глаз у 5 пациентов с типичными врожденными колобомами и катарактами при сроках наблюдения не менее двух месяцев. При проведении

хирургии авторы отметили частый миоз (3 случая), для устранения которого использовались как иридоретракторы, так и производство множественных сфинктеротомий; сложности в осуществлении капсулорексиса объясняют слабостью цинновых связок в зоне колобомы, плотностью передней капсулы в одном случае, где потребовалось использование ножниц; в двух случаях наблюдалось выпадение стекловидного тела – как через зону врожденной колобомы, так и через спонтанный разрыв задней капсулы. На одном глазу была проведена закрытая иридопластика колобомы, один глаз оставлен афакичным, в 4 произведена имплантация ИОЛ (у трех эндокапсулярно, у одного – в цилиарную борозду). Из послеоперационных осложнений авторы указывают на развитие отслойки сетчатки на афакичном глазу и монокулярную диплопию, обусловленную, по их мнению, эктопией зрачка оперированного псевдофакичного глаза.

Обширность клинических наблюдений – 27 глаз у 16 пациентов позволила С. В. Сташкевичу с соавторами [5] осуществить цифровую систематизацию наблюдавшихся пороков переднего отдела глаза. При этом авторы определили, что у 80% пациентов имела бурая катаракта; в 76% – дисплазия волокон цинновых связок; в 74,5% – различной степени эктопия зрачка. Анализ собственных результатов позволил им разработать классификацию степени эктопии зрачка при врожденных колобомах радужки, что на практике вылилось в показания для достижения как оптимального мидриаза (как правило с использованием иридоретракторов), так и различных вариантов пупиллопластики для устранения колобомы и центрации зрачка (сфинктеротомия и клиновидная резекция зрачкового края радужки в противоположном колобоме меридиане).

При удалении катаракты авторы рекомендовали использование капсулярного поддерживающего кольца, комбинацию методов phaco-chop и stop&chop. При имплантации ИОЛ предпочтение отдавалось гибким моделям с рекомендацией расположения гаптики перпендикулярно проекции колобомы.

Авторами были отмечены такие операционные осложнения, как выпадение стекловидного тела (7,4%), разрыв задней капсулы (3,7%), кровотечение при иридопластике (11,1%); в послеоперационном периоде – транзиторная офтальмогипертензия, гифема (по 11,1%), отек роговицы различной степени выраженности (3,7%).

Как мы уже указывали, описываемый нами случай является уникальным, поскольку касается наличия одновременно двух врожденных пороков – врожденных катаракт различной степени выраженности при двусторонних одинаковых по размеру и локализации врожденных колобомах радужки у 12-летнего ребенка. Высокая острота зрения правого глаза (1,0) при наличии частичной катаракты и имеющейся колобоме радужки требовала выработки взвешенного подхода к проведению иридопластики, учитывая при этом и сла-

бо выраженную, но все же имеющуюся эктопию обоих зрачков книзу. Вместе с тем желание осуществить диафрагмирование в зоне колобомы несомненно повысило бы зрение оперированного глаза при наличии почти полной катаракты с неопределенным сроком давности и возможности развития амблиопии. Исходя из сложившейся ситуации, мы воспользовались разработанным нами ранее методом аутопластики [2] который применяли при хирургии травматических катаракт – использование собственных тканей глаза (в данном случае лоскута передней капсулы хрусталика), оставленного чуть более широким в зоне колобомы в связи с небольшой сублюксацией хрусталика кверху, для перекрытия дефекта радужки. Дальнейшее (спустя 2,5 месяца) фиброзирование края переднего капсулорексиса сформировало определенную оптическую диафрагму (рис.1), что позволило получить максимально высокую остроту зрения – 1,0. При этом дополнительное искусственное диафрагмирование остроту зрения не увеличивало.

Наше наблюдение подтверждает наличие порочных изменений цинновых связок в зоне колобомы, а предупреждение развития пролапса и выпадения стекловидного тела было достигнуто при постоянном дополнительном введении вязкоэластика для тампонирувания дефекта [3].

Особое внимание следует уделять соблюдению симметричности эктопированных зрачков при двустороннем дефекте, что позволяет в послеоперационном периоде достигнуть формирования бинокулярного зрения, избежав развития монокулярной диплопии, отмечавшегося предшествующими авторами.

Следует также остановиться на щадящем характере данного вмешательства (без использования иридоретракторов, капсулярных колец и иридопластики), которое позволило избежать осложнений и добиться наиболее высокого результата на глазах, имеющих двойной порок развития.

В настоящее время подросток не испытывает дискомфорта от имеющихся двусторонних колобом ра-

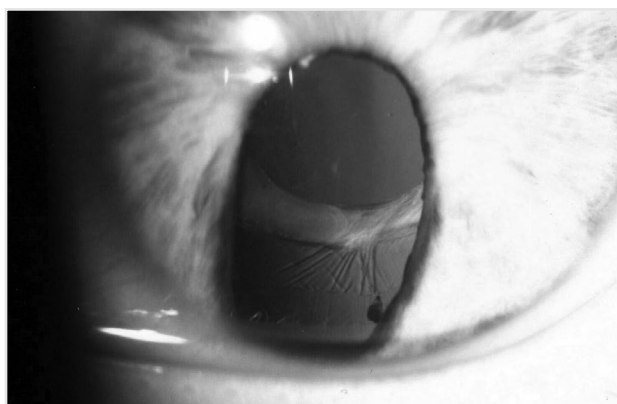


Рис. 1. Левый глаз ребенка 3. 12 лет: псевдофакия при врожденной колобоме радужки (видна оптическая диафрагма сформированная за счет фиброзированого края переднего капсулорексиса)

дужки (рис. 2), родители не стремятся к проведению косметических вмешательств.

Выводы

Малоинвазивные методы хирургии в офтальмологии дают возможность восстановить высокое зрение, а вместе с ним и качество жизни, минимизировать количество и объем хирургического вмешательства, развитие осложнений при двусторонних врожденных катарактах и колобомах радужки.

Применение метода аутопластики колобомы радужки капсулой собственного хрусталика позволило максимально повысить зрение на глазу с двойным врожденным пороком радужки и хрусталика.

Взвешенное отношение к корепраксии, учитывая двустороннее поражение, позволило получить бинокулярное зрение в кратчайшие сроки после операции.

Литература

1. **Боброва Н. Ф., В. В. Вит.** Атлас врожденных и наследственных заболеваний органа зрения. – Одесса: «Пальмира», 2006. – 140 с.
2. **Боброва Н. Ф.** Реконструктивная хирургия поврежденного органа зрения в детском возрасте – Одесса: Феникс, 2013. – 176 с.
3. **Боброва Н. Ф., Скрипниченко З. М.** Катаракты – токсические, врожденные, вторичные. – Одесса: «Феникс», 2017. – 320 с.
4. **Вит В. В.** Строение зрительной системы человека. – Одесса: «Астропринт», 2010. – С. 570
5. **Сташкевич С. В., Шантурова М. А., Малышев В. В.** // Офтальмохирургия. – 2006. – №2 – С.15-18.



Рис. 2. Фото маска ребенка 3. 12 лет: с двусторонней врожденной колобомой радужки (OD – факичный глаз, OS – псевдофакия с оптической диафрагмой из передней капсулы)

6. **Bermejo E.** Congenital eye malformation: clinical – epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain/ E. Bermejo, M. L. Martinez-Frias // Am J. Med. Genet. – 1998. – Vol. 75. – P.497-504.
7. **Duke-Elder S.** System of Ophthalmology. – Vol 3: Normal and Abnormal Development, Part 2: Congenital Deformities. – St Louis, CV Mosby Co, 1964. – P.456-481.
8. **Jaffe N. S., Clayman H. M.** Cataract extraction in eyes with congenital colobomata // J. Cataract Refract. Surg. – 1987. – Vol.13. – P.54-58.
9. **Nixseaman D. H.** Cataract extraction in case of congenital coloboma of the iris// Br. J. Ophthalmol. – 1968. – Vol.52. – P. 625-627.
10. **Nordlund M. L., Sugar A., Moroi S. E.** Phacoemulsification and intraocular lens placement in eye with cataract and congenital coloboma: Visual acuity and complications // J. Cataract Refract. Surg. – 2000. – Vol.26. – P.1035-1040.

Поступила 08.11.2017

Тактика хірургічних втручань при двосторонніх вроджених колобомах райдужки і вроджених катарактах

Боброва Н. Ф., Смаглій Д. В.

ДУ «Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В. П.Філатова НАМН України»; Одеса (Україна)

Актуальність. Поєднаний характер ураження – вроджена катаракта при вродженій колобомі підіймає питання вибору оптимальної тактики проведення хірургічних втручань для досягнення максимально можливих оптичних функцій при зниженні ризику розвитку операційних та післяопераційних ускладнень.

Мета. Проаналізувати характер, особливості, ускладнення та виробити оптимальну тактику хірургічного втручання при двосторонніх вроджених колобомах райдужки і катарактах.

Матеріал і методи. Візіометрія, повне офтальмологічне обстеження, дистанційна УЗ – біометрія, кератометрія, УЗ – сканування.

Результати та висновок. Проведена малоінвазивна хірургія – факоемульсифікація вродженої катаракти

з ендокансулярною імплантацією ІОЛ, та формуванням оптичної діафрагми без втручань на райдужці. Гострота зору псевдофакічного лівого ока через 3 місяці піднялась до 1,0, без покращення з додатковим діафрагмуванням. На правому оці зберігається високий зір – 1,0, при наявності колобомы райдужки та частковій катаракті. Отримано бінокулярний характер зору.

Застосування методу аутопластики колобомы райдужки капсулою власного кристалика дозволило максимально підняти зір на оці з подвійним вродженим пороком райдужки й кристалика. Зважене відношення до корепраксії, враховуючи двобічний характер ураження, дозволило отримати бінокулярний зір в найкоротіші терміни після операції.

Ключові слова: вроджена колобома райдужки, вроджена катаракта, дитячий вік, факоемульсифікація катаракти, імплантація ІОЛ, аутопластика