

На момент осмотра в ЦЛВЗ «Optimed»: OS vis = счет пальцев у лица эксцентрично, центральная скотома, ВГД 21,5 мм рт. ст. При проведении офтальмоскопии на глазном дне определялось сероватое проминирующее образование с четкими границами и отслоенной сетчаткой над ним. На В-сканограмме визуализировалось округлое образование, находящееся в тесном контакте с хориоидеей, и вторичная отслойка сетчатки. Больному также была проведена ультразвуковая доплерография (УЗДГ) глазного яблока и орбиты, по данным которой в заднем полюсе левого глаза перипапиллярно регистрировалось объемное образование округлой формы с четкими границами, проминирующее в стекловидное тело на высоту до 7,1 мм, диаметр основания составлял 9,6 мм (см. рисунок).

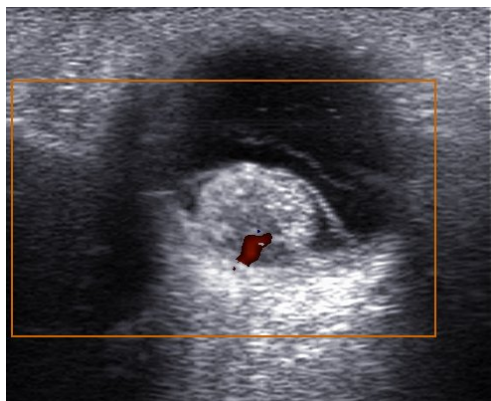


Рис. Объемное внутриглазное образование с питающим сосудом (режим ЦДК)

Согласно классификации А.Ф. Бровкиной, данные метрические размеры новообразования соответствуют большим внутриглазным опухолям [2].

В режиме цветного доплеровского картирования (ЦДК) в толще образования отмечался кровоток по артериальному типу. Скорость кровотока составляла 20,21 см/с. Над образованием визуализировалась вторичная отслойка сетчатки. Описанная выше УЗДГ-картина с наличием васкуляризации внутри патологического образования была подтверждена данными МРТ орбиты с контрастированием и являлась характерной для меланомы хориоидеи большого размера. По данным обследования был выставлен диагноз «объемное внутриглазное образование». Больной был направлен к офтальмоонкологу.

Таким образом, данный клинический случай свидетельствует о том, что, располагая высокотехнологичными методами диагностики, крайне важным является их грамотная трактовка. Подробный сбор анамнеза, тщательное проведение офтальмоскопии на фоне медикаментозного мидриаза в совокупности с правильно интерпретированными методами дополнительной инструментальной диагностики, а также настороженность в отношении офтальмоонкопатологии могут помочь не только в своевременной постановке правильного диагноза, выборе тактики лечения и сохранении зрения, но и спасении жизни пациента.

Сведения об авторах статьи:

Габдрахманова Аня Фавзиевна – д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с курсом ИПО ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3. Тел. (347) 275-97-65.

Александров Аркадий Андреевич – врач-офтальмолог ЦЛВЗ «Optimed». Адрес: г. Уфа, ул. 50 лет СССР, 8. Тел. 8(347) 277-60-60.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бровкина, А. Ф. Офтальмоонкология: руководство для врачей / А.Ф. Бровкина. – М.: Медицина, 2002. – 424 с.
2. Бровкина, А.Ф. Современные аспекты лечения меланом хориоидеи: проблемы, дискуссионные вопросы / А.Ф. Бровкина // Вестник офтальмологии. – 2006. – № 1. – С. 13-15.
3. Габдрахманова, А.Ф. Скрининговая диагностика проминирующих образований глазного яблока / А.Ф. Габдрахманова, А.А. Александров, Г.Р. Галлямова // Медицинский вестник Башкортостана. – 2013. – № 5. – С. 83-86.

УДК 617.7-007

© К.М. Гасанова, А.Ш. Загидуллина, Р.Т. Еникеева, 2015

К.М. Гасанова¹, А.Ш. Загидуллина², Р.Т. Еникеева³ АТИПИЧНАЯ ФОРМА СИНДРОМА СТЕРДЖА–ВЕБЕРА–КРАББЕ (ЛОФОРДА)

¹МБУЗ «Городская клиническая больница №5», г. Уфа

²ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздрава России, г. Уфа

³МБУЗ «Городская клиническая больница №10», г. Уфа

В статье описан клинический случай атипичной формы синдрома Стерджа–Вебера–Краббе (Lawford), проявляющейся врожденным односторонним невусом в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва, поздней ипсилатеральной открытоугольной глаукомой с нормальным внутриглазным давлением и характерными изменениями на рентгенограммах.

Ключевые слова: синдром Стерджа–Вебера–Краббе, синдром Лофорда, энцефалотригеминальный ангиоматоз, факоматоз, гемангиома хориоидеи.

K.M. Gasanova, A.Sh. Zagidullina, R.T. Enikeeva
ATYPICAL VARIANT OF STURGE-WEBER-KRABBE SYNDROME (LAWFORD)

The article describes an atypical variant of Sturge-Weber-Krabbe syndrome (Lawford), which is characterized by congenital unilateral nevus in the distribution of Ith and IInd branches of the trigeminal nerve, ipsilateral late revealed glaucoma with normal intraocular pressure and characteristic imaging findings.

Key words: Sturge-Weber-Krabbe syndrome; Lawford syndrome; oculocutaneous angiomatosis; phacomatosis; choroidal hemangioma.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз, или синдром Стерджа-Вебера-Краббе, – врожденное, спорадически возникающее заболевание, характеризующееся ангиоматозом сосудов мозговых оболочек, капилляров лица и глаз [1,2,3,5]. Синдром, описанный в 1879 году Sturge, дополненный позже Weber (1922) и Krabbe (1934), представляет собой полную форму энцефалолицевого нейроангиоматоза, характеризующуюся сочетанием кожного и мозгового ангиоматозов с глазными проявлениями. Синдром относится к группе дегенеративных заболеваний – факоматозам (нейрокожным синдромам) [6]. Распространенность среди новорожденных достигает 1 случай на 50000 населения [2]. Симптомокомплекс включает триаду Краббе: пламенеющие невусы по ходу ветвей тройничного нерва, внутричерепные обызвествления, симптоматическую фокальную эпилепсию. Выделяют три классические клинические формы: 1 тип – ангиомы лица и мягкой мозговой оболочки с глаукомой; 2 тип – только ангиомы лица без поражения ЦНС с глаукомой; 3 тип – только ангиомы мягкой мозговой оболочки, как правило, без глаукомы. Помимо развернутой клинической формы описаны и атипичные формы. Некоторые из них были индивидуализированы как следующие синдромы: синдром Jahnke (1930), при котором отсутствует глаукома; синдром Schirmer (1860), при котором глаукома и гидрофтальмия проявляются в ранние сроки; синдром Lawford (1884), при котором глаукома появляется поздно, имеет хроническое течение, не вызывает увеличения объема глазного яблока и не сопровождается повышением уровня внутриглазного давления; синдром Milles (1884), для которого характерно сочетание глаукомы и ангиомы хориоидальной оболочки, но без увеличения объема глазного яблока.

Сосудистый невус при синдроме Стерджа-Вебера имеет врожденный тип и проявляется в первые месяцы жизни как «пламенный» («nevus flammeus»). Последний располагается в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва, в 70% случаев является односторонним процессом, в 30% – двусторонним, в 40% он находится только на туловище и конечностях и в 5% не выявляется [1]. При этом

четкой взаимосвязи между распространенностью невуса, лептоменингеальным ангиоматозом и степенью выраженности неврологических нарушений не наблюдается [1]. Возможны другие проявления поражения кожных покровов: гемангиомы, врожденные или появляющиеся в первые месяцы жизни ребенка, гипертрофия и отек мягких тканей и слизистых оболочек, пятна «кофейного» цвета и участки гипопигментации на коже туловища и конечностей [1]. Ангиоматозное перерождение сосудистой и мягкой мозговых оболочек (лептоменингеальный ангиоматоз), особенно затылочной и височных областей, осложняется кальцификацией менингеальной артерии и подлежащей коры головного мозга, церебральной атрофией. Лептоменингеальная венозная ангиома вызывает синдром обкрадывания подлежащей коры головного мозга [1,2].

Поражение глаз встречается в 30–60% случаев и проявляется ангиоматозным перерождением сосудистой оболочки (радужка, ресничное тело, собственно сосудистая оболочка) глаза, чаще на стороне невуса [8]. У лиц с синдромом Стерджа-Вебера может присутствовать более темная окраска радужной оболочки со стороны пораженного глаза (гетерохромия). Гемангиома хориоидеи может со временем приводить к дегенерации эпителия сетчатки, кистозной дегенерации, отслойке сетчатки [7]. У половины больных наблюдается глаукома, которая может быть врожденной или развивается к 2 годам [1,3,4]. Причиной повышенного внутриглазного давления (ВГД) может быть механическое перекрытие оттока влаги сосудистой мальформацией.

Для диагностики синдрома Стерджа-Вебера используют рентгенологическое исследование черепа (выявляются двухконтурные извилистые кальцикации мозговых артерий, которые видны на снимках как типичный «трамвайный путь»). Магнитно-резонансная томография в ангиографическом режиме выявляет ангиоматоз сосудистой и мягкой мозговых оболочек, ангиоматозные мальформации [1,3].

Нами был изучен синдром Стерджа-Вебера на примере клинического случая.

Больной Р., 89 лет, поступил в глазное отделение МБУЗ ГКБ №10 на плановое лечение с жалобами на чувство инородного тела,

боль, слезотечение и светобоязнь в левом глазу спустя 4 месяца после экстракапсулярной экстракции катаракты (ЭЭК) с имплантацией заднекамерной интраокулярной линзы (ЗК ИОЛ). Из анамнеза: родился с родимым пятном (сосудистым невусом) в области век и подглазничной области справа. Наследственность не отягощена. Из общих хронических заболеваний отмечает: поликистоз почек, хронический пиелонефрит, цереброваскулярное заболевание на фоне атеросклероза. В правом глазу первые жалобы на снижение зрения появились у больного в 1973 г. в возрасте 50 лет. В 1999 г. проведена ЭЭК без имплантации ИОЛ в сочетании с передней витреэктомией, в 2006 г. – вторичная имплантация переднекамерной (ПК) ИОЛ, затем в 2012 г. – интравитреальное введение Луцентиса по поводу возрастной макулодистрофии (ВМД). В левом глазу произведена ЭЭК с имплантацией ЗК ИОЛ в 2012г.

При поступлении объективно: больной нормостенического телосложения, апатичен, несколько заторможен при ответах на вопросы. Артериальное давление 140/80 мм рт.ст., частота сердечных сокращений 76 ударов в минуту. Справа на коже лица в области века и щеки (в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва) определяется сосудистый багряный невус (кавернозная гемангиома с участками изъязвления и кровоточивостью) синеватого оттенка (рис.1).



Рис.1. Пациент Р., 89 лет. Невус «портвейнового» цвета на коже лица справа в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва

Проведены стандартное офтальмологическое обследование: визометрия, биомикроскопия, тонометрия, гониоскопия, периметрия, офтальмоскопия, биометрия, а также рентгенография черепа, пациент консультирован невропатологом.

Острота зрения OD – 0,02 н.к., OS – 0,2 н.к. Внутриглазное давление (ВГД) OD – 17 мм рт.ст., OS – 22 мм рт.ст. (по методу Маклакова). При биомикроскопии в OD – расширение, извитость и полнокровие сосудов конъюнктивы, роговица прозрачная, передняя камера глубокая, зрачок круглый, рисунок радужки сглажен, ПК ИОЛ перед радужкой.

Глазное дно: диск зрительного нерва (ДЗН) бледный (сероватый), границы четкие, выраженная экскавация (отношение Э/Д 0,8), сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону. Выявлен дефект слоя нервных волокон при офтальмохромоскопии с зеленым светофильтром в нижневисочном секторе перипапиллярно. В макулярной области определяется отграниченный участок дегенеративно измененной сетчатки, по внешним признакам – ангиома хороидеи, грязно-желтого цвета с кирпичным оттенком в форме диска размером 1,5 ДД, с явлениями отека. Артерии сетчатки склерозированы, вены расширены, извиты, полнокровны. OS – конъюнктив бледно-розовая, невыраженный диффузный отек роговицы, присутствуют швы роговицы по Пирсу, передняя камера средней глубины, зрачок круглый, ЗК ИОЛ на месте. Глазное дно: ДЗН – бледноватый, границы четкие, физиологическая экскавация, признаки дегенерации, твердые и мягкие друзы в макулярной зоне. Артерии сужены, склерозированы.

Стандартная периметрия не проводилась из-за непонимания пациентом задачи исследования. При ориентировочной периметрии на правом глазу определялись: концентрическое сужение поля зрения на 10-15 градусов, выпадение участка поля зрения в верхненосовом квадранте и абсолютная центральная скотома. При динамической периметрии по Ферстеру (белый цвет, 4 мм) определены концентрическое сужение поля зрения на 5-10 градусов, относительная центральная скотома 5-15 градусов от центральной точки фиксации. При периметрии левого глаза отмечалось сужение границ поля зрения до 10 градусов с периферии.

Показатели электронографии: OD/OS Po – 12/15 мм рт. ст.; C – 0,10/0,16 мм³/мин×мм рт.ст.; F – 1,8/2,1 мм³/мин; КБ – 120,0/94,0.

При гониоскопии с помощью линзы Гольдмана OU угол передней камеры открыт, пигментация умеренная (2 балла по А.П. Нестерову). Биометрия: переднезадняя ось OD/OS 23,34/23,52 мм.

По данным оптической когерентной томографии (ОКТ) (рис.2) в макулярной области правого глаза фовеа проминирует внутрь.

Сетчатка утолщена в центре до 679 мкм за счет скопления гипорефлективного содержимого под нейроэпителием, вызывающего отслойку нейроэпителиа, диаметр отслойки достигает более 2 мм. Субволеально под нейроэпителием визуализируется плоское гиперрефлективное образование диаметром до

4 мм, плотно связанное с пигментным эпителием (возможно, субфовеальный рубец).

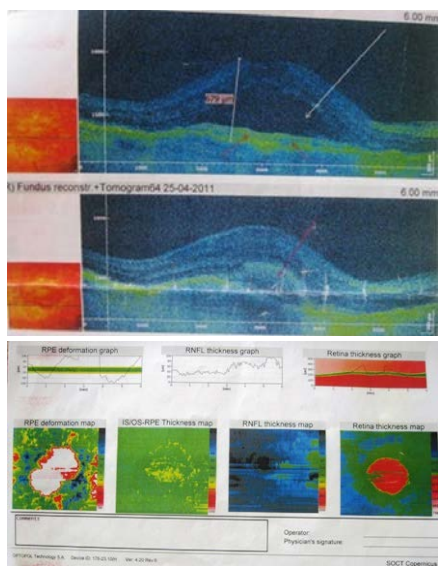


Рис.2. Результаты оптической когерентной томографии правого глаза пациента: белая стрелка – эксудативная отслойка нейроэпителия, красная стрелка – ангиома хориоидеи

Перифовеально в нижнем секторе между нейроэпителием и пигментным эпителием визуализируется среднерефлективное образование диаметром более 1 мм (формирующий интратретинальный рубец (на рис. 2 обозначен красной стрелкой)). Пигментный эпителий волнообразно деформирован на всем протяжении сканирования, истончен, дистрофичен. Слой соединения между сегментами фоторецепторов ступенчат на всем протяжении сканирования. Слой хориокапилляров утолщен в зоне описанных патологических очагов. Данная ОКТ-картина может соответствовать новообразованию хориоидеи.

На рентгенограммах черепа выявлены зоны обызвествлений, имеющие вид параллельных линий ("трамвайная линия") в форме двойного контура в теменно-затылочной доле, расширение и извитость сосудистой сети (рис.3).

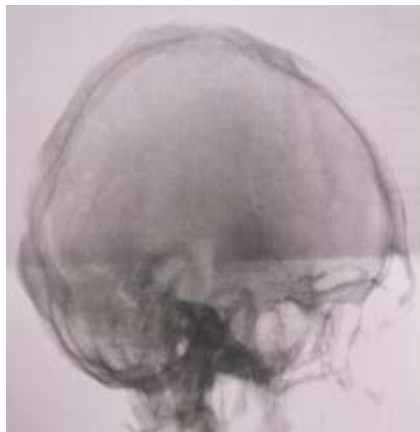


Рис.3. Рентгенограмма черепа пациента в правой боковой проекции: зона обызвествления в форме двойного контура в теменно-затылочной доле

Заключение невропатолога: когнитивные нарушения динамического типа II степени, цереброваскулярное заболевание на фоне атеросклероза сосудов головного мозга.

На основании данных клинического исследования установлены: синдром Стерджа-Вебера-Краббе; OD – открытоугольная глаукома; ангиома хориоидеи с центральной эксудативной отслойкой сетчатки; OS – кератопатия; OU – артефакция; возрастная макулодистрофия (сухая форма).

Проведено медикаментозное лечение: в левый глаз местно 20% солкосерил-гель 3 раза в день, инстилляцией 4% тауфона 4 раза в день, парабульбарно инъекции дексаметазона 0,1% – 0,5 мл, под кожу виска 1% эмоксипин – 0,5 мл, 1% никотиновая кислота – 0,5мл, внутривенно 20% пирасетам – 5,0 мл на 0,9% физрастворе – 20 мл, внутримышечно 5% тиаминбромид – 1,0 мл, внутрь диакарб 250 мг по 1 таб. 2 раза в день и аспаркам 350 мг по 1 таб. 3 раза в день в течение 3 дней. В правый глаз инстилляцией 0,25% бетоптика по 1 капле 2 раза в день. Проведено удаление швов с роговицы левого глаза. После проведенного лечения явления кератопатии были купированы, больной отмечал улучшение состояния. Пациент выписан под наблюдение офтальмолога по месту жительства. Рекомендована местная гипотензивная терапия: в правый глаз 0,005% ксалатан по 1 капле 1 раз в сутки вечером, контроль ВГД и состояния зрительных функций. Запланировано интравитреальное введение препарата Луцентис в правый глаз.

Представленное клиническое наблюдение является спорадическим случаем энцефалотригеминального ангиоматоза (синдром Lawford), проявляющегося врожденным односторонним невусом в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва, поздней ипсилатеральной открытоугольной глаукомой с нормальным внутриглазным давлением и характерными изменениями на рентгенограммах. Описанный случай интересен из-за редкого проявления среди популяции, бессимптомного развития и прогрессирующего типа течения глаукомы, что определяет необходимость внимательного динамического наблюдения, проведения своевременной коррекции глаукомных изменений и ранней диагностики и лечения. Нейроофтальмологический мониторинг пациентов с синдромом Стерджа-Вебера-Краббе может быть полезным для раннего выявления поражения глаз до появления серьезных осложнений.

Сведения об авторах статьи:

Гасанова Кенюль Меджидовна – врач-офтальмолог МБУЗ ГКБ №5. Адрес: 450005, г. Уфа, ул. Пархоменко, 93.
Загидуллина Айгуль Шамилевна – к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с курсом ИПО ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: aigul.zagidullina@gmail.com.
Еникеева Рина Талгатовна – зав. офтальмологическим отделением №1 МБУЗ ГКБ №10. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Кольцевая, 47.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аверьянов, Ю.Н. Нейрокожные синдромы // *Болезни нервной системы: руководство для врачей* / под ред. Н.Н. Яхно. – М: Медицина, 2003. – С. 27–35.
2. Гинтер, Е.К. Наследственные болезни в российских популяциях / Е.К. Гинтер, Р.А. Зинченко // *Вестник ВОГ*. – 2006. – № 1. – С. 106–25.
3. Горбач, И.Н. Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Стерджа–Вебера–Краббе–Калишера) // *Критерий диагностики в неврологии: справочное пособие* / И.Н. Горбач. – Минск, 1997. – 25 с.
4. Козлова, С.И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: атлас-справочник / С.И. Козлова [и др.]. – М.: Практика, 1996. – С. 318-319.
5. Штон, В.Н. Факоматозы. Болезнь Стерджа-Вебера. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / В.Н. Штон. – М: Медицинское информационное агентство, 2006. – С. 496-498.
6. Lindsay, V. Weber syndrome and glaucoma / B. Lindsay, S. Joseph // *Optometry – J of AOA*. – 2011. – Vol. 82, № 5. – P. 306-9.
7. Diffuse and circumscribed choroidal hemangiomas in a patient with Sturge-Weber syndrome / I. Scott [et al.] // *Arch Ophthalmol*. – 1999. Vol. 117, № 3. – P. 406-07.
8. Sullivan, T. The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome / T. Sullivan, M. Clarke, J. Morin // *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. – 1992. Vol. 29, № 6. – P. 349-56.

УДК 617.741-004.1-036.7
 © Н.М. Дарибаев, 2015

Н.М. Дарибаев
**ПРОФИЛАКТИКА СИМПТОМА АРГЕНТИНСКОГО ФЛАГА
 ПРИ ФАКОЭМУЛЬСИФИКАЦИИ КАТАРАКТЫ**
Областная офтальмологическая больница, г. Шымкент

В настоящей работе описаны подходы к хирургическому лечению перезревших катаракт. Рассмотрены основные тенденции, определяющие тактику проведения хирургических вмешательств и способы профилактики симптома аргентинского флага.

Ключевые слова: перезревшая катаракта, факоэмульсификация катаракты, передняя капсула, трипановый синий.

N.M. Daribaev
**PREVENTION OF ARGENTINE FLAG SYMPTOM DURING
 PHACOEMULSIFICATION CATARACT**

The present work describes the approaches to surgical treatment of overripe cataracts. The main trends that define the tactics of surgical interventions and preventive methods for the symptom of the Argentine flag are viewed here.

Key words: overripe cataract, phacoemulsification of cataract, anterior capsule, trypan blue.

С развитием медицины в целом и внедрением Концепции Единой национальной системы здравоохранения Республики Казахстан и государственной программы развития здравоохранения Республики Казахстан «Саламатты Қазақстан» на 2011-2015 годы количество пациентов с перезревшей катарактой среди городского населения существенно уменьшилось, но нередко она встречается среди сельского населения. За последние годы хирургические вмешательства при катаракте развивались по пути использования высокотехнологичных методов, в том числе факоэмульсификации катаракты (ФЭК) и ФЭК, ассоциированной с использованием фемтосекундного лазера, что связано с более низким риском послеоперационных осложнений. Однако, если не соблюдать необходимых мер предосторожности, то и эти высокотехнологичные процедуры

не лишены интраоперационных осложнений, одним из которых является симптом аргентинского флага, т.е. поперечный радиальный разрыв передней капсулы, окрашенной трипановым синим, из-за нестабильности давления в передней и задней камерах [1]. Причем, надо заметить, что от правильного выполнения капсулорексиса зависят все последующие этапы операции [2]. Однако, несмотря на достаточно большое количество усовершенствованных методик, в частности микроинвазивного характера, офтальмологи сталкиваются с проблемами, побуждающими поиск методов, которые позволили бы избежать осложнений и получать хорошие результаты.

Цель данной публикации – демонстрация алгоритма действий при факоэмульсификации перезревших катаракт, используемого в Областной офтальмологической больнице