

2. Включение в комплексную диагностику метода спектральной оптической когерентной томографии позволяет поставить диагноз астроцитарной гамартомы сетчатки, определить ее формы и адекватно вести пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бровка А. Ф. Офтальмоонкология. — М., 2002.
2. Бровка А. Ф., Федотова О. Ф., Хиониди Я. Н. Астроцитарная гамартома сетчатки // Рос. педиатр. офтальмол. — 2008. — № 2. — С. 19—21.
3. Мякошина Е. Б. Флюоресцентная ангиография и оптическая когерентная томография в дифференциальной диагностике начальной меланомы и невусов хориоидеи: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2007.
4. Саакян С. В. Ретинобластома (клиника, диагностика, лечение). — М., 2005.
5. Bloom S. M., Mahl C. F. Photocoagulation for serous detachment of the macula secondary to retinal astrocytoma // Retina. — 1991. — Vol. 11. — P. 416—422.
6. Coppeto J. R., Lubin J. R., Albert D. M. Astrocytic hamartoma in tuberous sclerosis mimicking necrotizing retinochoroiditis // J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. — 1982. — Vol. 19. — P. 306—313.
7. Kroll A. J., Ricker D. P., Robb R. M., Albert D. M. Vitreous haemorrhage complicating retinal astrocytic hamartoma // Surv. Ophthalmol. — 1981. — Vol. 26. — P. 31—38.
8. Rowley S. A., O'Callaghan F. J., Osborne J. P. Ophthalmic manifestations of tuberous sclerosis: a population-base study // Br. J. Ophthalmol. — 2001. — Vol. 85. — P. 420—423.
9. Sayanagi K., Pelayes D. E., Kaiser P. K., Singh A. D. 3D Spectral domain optical coherence tomography findings in choroidal tumors // Eur. J. Ophthalmol. — 2011. — Vol. 21, N 3. — P. 271—275.
10. Shields C. L., Benevides R., Materin M. A., Shields J. A. Optical coherence tomography of retinal astrocytic hamartoma in 15 cases // Ophthalmology. — 2006. — Vol. 113, N 9. — P. 1553—1557.
11. Shields C. L., Materin M. A., Shields J. A. Review of optical coherence tomography for intraocular tumors // Curr. Opin. Ophthalmol. — 2005. — Vol. 16. — P. 141—154.
12. Soliman W., Larsen M., Sander B. et al. Optical coherence tomography of astrocytic hamartomas in tuberous sclerosis // Acta Ophthalmol. Scand. — 2007. — Vol. 85. — P. 454—455.
13. Vrabc T. R., Augsburger J. J. Exudative retinal detachment due to small non-calcified retinal astrocytic hamartoma // Am. J. Ophthalmol. — 2003. — Vol. 136. — P. 952—954.
14. Xu L., Burke T. R., Greenberg J. P. et al. Infrared imaging and optical coherence tomography reveal early-stage astrocytic hamartomas not detectable by funduscopy // Am. J. Ophthalmol. — 2012. — Vol. 153, N 5. — P. 8883—8892.

Поступила 11.12.12

Сведения об авторе: Мякошина Елена Борисовна, канд. мед. наук, науч. сотр. отд. офтальмоонкологии и радиологии МНИИ ГБ им. Гельмгольца, e-mail: myakoshina@mail.ru

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 617.713-004.1-053.1-06:617.7-007.681-053.1]-089.844

А. В. Плескова, Е. В. Мазанова, Л. А. Катаргина

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И РЕЗУЛЬТАТЫ КЕРАТОПЛАСТИКИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОМУТНЕНИЯХ РОГОВИЦЫ, СОЧЕТАЮЩИХСЯ С ВРОЖДЕННОЙ ГЛАУКОМОЙ У ДЕТЕЙ

ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрав России

В статье указаны клиничко-анатомические и функциональные особенности различных форм сочетанной патологии: врожденной глаукомы и врожденных помутнений роговицы (неглаукомной этиологии), обнаруженные в том числе с помощью высокоинформативного метода исследования структур переднего отрезка глаза — ультразвуковой биомикроскопии (УБМ). Проведен анализ биологических и функциональных результатов хирургического лечения — сквозной кератопластики у детей, включая детей раннего возраста, с различной степенью выраженности изменений переднего отрезка глаза.

Ключевые слова: врожденная глаукома, помутнение роговицы, ультразвуковая биомикроскопия, сквозная кератопластика

CLINICAL CHARACTERISTICS AND THE RESULTS OF KERATOPLASTY IN THE CHILDREN PRESENTING WITH CONGENITAL CORNEAL OPACIFICATION AND CONCOMITANT CONGENITAL GLAUCOMA

A. V. Pleskova, E. V. Mazanova, L. A. Katargina

Moscow Helmholtz Research Institute of Eye Diseases

This paper is focused on the specific clinical, anatomical, and functional characteristics of different forms of combined pathology including congenital glaucoma and congenital corneal opacification (of non-glaucomatous etiology). These conditions were revealed with the use of such highly informative method for the examination of the anterior parts of the eye as ultrasound biomicroscopy (UBM). The results of analysis of biological and functional outcomes of the surgical treatment by means of penetrating keratoplasty are presented. The method is applicable to the treatment of the young children differing in the degree of manifestations of the changes in the anterior parts of the eye.

Key words: congenital glaucoma, congenital corneal opacification, ultrasound biomicroscopy, penetrating keratoplast

Врожденная патология — помутнение роговицы (ПР) в сочетании с глаукомой — это крайне тя-

желая и разноречивая патология [1]. В европейской популяции частота встречаемости данной аномалии



Рис. 1. Общий вид ребенка из 1-й группы с врожденной сочетанной патологией: помутнением роговицы и глаукомой.



Рис. 2. Вид ребенка из 2-й группы пациентов до операции: светобоязнь, блефароспазм.

составляет 3 случая на 100 тыс. новорожденных [3, 5]. Несмотря на ее относительную редкость, при всем разнообразии клинических и морфологических проявлений функциональные нарушения однотипны и существенны и по сути приводят к инвалидности по зрению [2]. Клиническая картина, в основе которой лежат разные этиопатогенетические механизмы, непредсказуемо варьирует по характеру и степени выраженности. Сопутствующая патология других структур глаза существенно отягощает функциональный прогноз, не оставляя надежд на возвращение зрения даже в случае прозрачного приживления роговицы [4, 7]. Единственным способом лечения данной аномалии является своевременное хирургическое вмешательство, направленное на восстановление прозрачности роговицы и компенсацию внутриглазного давления (ВГД) [6]. Однако пересадка роговицы в детском возрасте сопряжена с многочисленными техническими трудностями и осложнениями, поэтому большинство офтальмохирургов предпочитают отказываться от радикальной операции и переносить ее на более поздние сроки. В то же время обскурационная амблиопия развивается быстро и необратимо, и откладывание кератопластики, хотя и повышает вероятность прозрачного приживления трансплантата, но делает ее функционально бессмысленной.

Цель работы — изучить клинико-анатомические и функциональные особенности и оценить биологические и функциональные результаты сквозной кератопластики (СКП) при врожденных помутнениях роговицы (ВНР), сочетающихся с врожденной глаукомой (ВГ).

Материал и методы. Материалом исследования послужили результаты обследования и хирургического лечения 10 детей (20 глаз) с ВНР, сочетающимися с ВГ, в возрасте от 29 дней до 18 лет. В возрасте до 1 года были прооперированы 6 пациентов. Всем детям с гипотензивной целью проведена синусотрабекулэктомия на обоих глазах. У половины больных отмечена развитая стадия заболевания и у половины — да-

лекозашедшая. При нормализации ВГД (не ранее чем через 3 мес после трабекулэктомии) была выполнена СКП: 6 пациентов (11 глаз). Для кератопластики использовали свежую кадаверную неконсервированную роговицу. Результаты хирургического вмешательства были прослежены в срок от 3 мес до 13 лет после операции и оценивались по биологическому и функциональному критериям. Критерием оценки биологических результатов кератопластики являлось состояние трансплантата (мутный или прозрачный) через 1, 3, 6, 9, 12 мес и более после кератопластики. Функциональный результат представляли как динамику остроты зрения (с коррекцией) до и после операции.

В рамках первичного клинического обследования проводили комплексное общеклиническое и офтальмологическое обследование, включающее ультразвуковую биомикроскопию (УБМ), электрофизиологическое исследование (ЭФИ), в том числе электроретинографию (ЭРГ) и запись зрительных вызванных потенциалов (ЗВП). Пациентам до 5 лет офтальмологическое обследование осуществляли под наркозом.

Результаты и обсуждение. Анализ соматического статуса детей с ВНР, сочетающимися с ВГ, позволил выявить у подавляющего большинства выраженную полиорганную патологию, признаки перинатального поражения ЦНС, пороки сердца, частые ОРВИ и отягощенный акушерско-гинекологический анамнез матерей, в том числе носительство внутриутробной инфекции.

На основании разностороннего анализа клинического материала при ВНР, сочетающихся с ВГ, были обнаружены следующие особенности. Установлено, что у всех пациентов первые признаки глаукомы (повышение ВГД, мегалокорнеа, фотофобия, буфтальм) появились в возрасте до 1 года, из них у 6 глаукома манифестировала с первых дней жизни до 2 мес. Во всех случаях ПР существовало с рождения, было двусторонним, тотальным, степень помутнения варьировала, иридокорнеальные и кератолентикулярные



Рис. 3. Внешний вид ребенка с врожденной сочетанной патологией из 1-й группы через 3 мес после сквозной кератопластики: трансплантат прозрачный.



Рис. 4. Внешний вид ребенка с врожденной сочетанной патологией из 2-й группы через 13 лет после сквозной би-кератопластики: трансплантат прозрачный.

сращения, а также новообразованные сосуды отсутствовали.

В зависимости от клинической картины и характера послеоперационного течения всех больных разделили на 2 группы. 1-я группа (7 детей): клинически отмечалось тотальное аваскулярное помутнение всех слоев роговицы, через которую глубже лежащие среды не просматривались, срез значительно утолщен (в 2 раза). При УБМ во всех случаях роговица резко утолщена (800—1300 мкм), структура стромы имела повышенную эхоплотность во всех слоях, прерывистая линия эндотелия, признаков отека нет, радужка субатрофична, что акустически выражалось в виде ее истончения, уплощения и уменьшения рельефности на всем протяжении, в 5 случаях выявлена частичная аниридия с гипоплазией и дислокацией цилиарных отростков. Жалобы на светобоязнь, блефароспазм и слезотечение отмечались только при подъеме ВГД (рис. 1). Острота зрения варьировала от правильной светопроекции до 0,02. У большинства детей ЭРГ дала значительно сниженный результат (55—60% от возрастной нормы), при исследовании ЗВП отмечено снижение амплитуды и удлинение латентности: при развитой стадии на 34—41%, при далеко зашедшей на 51—63% от возрастной нормы.

2-я группа (3 детей): постоянные жалобы на выраженный блефароспазм, слезотечение и светобоязнь вне зависимости от состояния ВГД и даже при его компенсации. В данной группе боль в глазах и светобоязнь принимали мучительный характер (рис. 2). Биомикроскопически ПР занимало все слои роговицы, было полупрозрачным, аваскулярным тотальным или субтотальным. На этом фоне видны отдельные разнокалиберные эрозии эпителия, хорошо прокрашиваемые флюоресцеином. Передняя камера средняя, равномерная на всем протяжении, глубже лежащие структуры не видны. УБМ выявила незначитель-

ное утолщение роговицы (до 600 мкм) без признаков отека, рельефность радужки снижена, цилиарное тело незначительно уменьшено в размере и цилиарные отростки не дислоцированы. Острота зрения 0,01—0,03. Результаты ЭРГ и записи ЗВП соответствовали возрастной норме. Соматически в этой группе дети были здоровы, другая врожденная патология или аномалия развития не обнаружена. У 1 ребенка из этой группы было проведено гистологическое исследование удаленной в ходе СКП роговицы. Описана картина решетчатой дистрофии роговицы. Найдена выраженная иррегулярность эпителиального покрова: участки утолщенного, избыточно многослойного эпителия чередовались с участками уплощенного эпителия, залегающего всего в 1—2 слоя. В отдельных местах истонченный эпителий разрывался, обнажая боуменову мембрану. Боуменова мембрана была также неравномерна, местами и вовсе отсутствовала. Задние отделы стромы сохраняли свою обычную пластинчатую структурность. Десцеметова оболочка была интактна, эндотелий выглядел нормальным, плотность клеток не снижена. Преимущественно в передних отделах стромы залегал широкий пласт бесструктурных аморфных масс.

Анализ послеоперационных результатов показал: в 1-й группе (3 ребенка, 5 глаз) трансплантат сохранял прозрачность в течение первых 3 мес после операции (рис. 3). В дальнейшем в сроки от 3 до 6 мес после СКП развивалась болезнь трансплантата, протекающая атипично. Процесс начинался с появления в трансплантате в центре или парацентрально небольшого стромального помутнения в форме пятна диаметром 2—3 мм круглой или овальной формы с нечеткими границами с отеком трансплантата, смешанной инъекцией глазного яблока и выраженным роговичным синдромом. Далее помутнение меняло свой внешний вид, увеличивалось по площади, ста-

новились проминирующим с неровной поверхностью и белыми рыхлыми наложениями, легко снимающимися при скарификации, после удаления которых была видна прозрачная пересаженная роговица. На фоне противовоспалительной и кератотрофической терапии признаки раздражения уменьшались, однако нарастал отек трансплантата с исходом в его помутнение. Все дети данной группы имели отягощенный соматический статус и выраженные анатомические изменения (значительная толщина собственной роговицы, недоразвитие структур передней камеры и цилиарного тела). Нельзя исключить, что данные факторы провоцировали атипичное течение болезни трансплантата.

Во 2-й группе детей (6 глаз) сохранилась прозрачность трансплантата в 5 из 6 случаев кератопластики в течение всего периода наблюдения (максимальный срок — 13 лет после СКП). Лишь у 1 пациента через 6 мес после операции на фоне ОРВИ развилась болезнь трансплантата с его помутнением. Примечательно, что оперированный по поводу ПР парный глаз сохранил свою прозрачность. Острота зрения составила 0,2—0,3, ВГД — норма (рис. 4).

Таким образом, ВПР, сочетающиеся с ВГ, — крайне редкая и очень тяжелая группа аномалий переднего отрезка глазного яблока с неясным течением и прогнозом по зрению, требующая правильной и своевременной постановки диагноза и лечения.

Единственным способом лечения данного вида патологии является СКП с предварительным достижением стабильной компенсации ВГД. Решение вопроса о пересадке роговицы в каждом случае должно быть индивидуальным. Нами установлено, что биологический исход операции определяется совокупностью факторов, в частности наличием стойкой компенсации ВГД, общим соматическим статусом ребенка, выраженностью анатомических изменений (толщиной роговицы). Так, в 1-й группе у детей прозрачность трансплантата сохранялась в течение лишь ближайшего послеоперационного периода (3 мес после кератопластики), в то время как во 2-й группе у 85% детей — в течение всего периода наблюдения (максимальный срок — 13 лет после пересадки роговицы). Причиной развития быстрого помутнения трансплантата в I группе пациентов могло быть несоответствие значительной толщины собственной роговицы и нормальной толщины роговицы донора при адаптации трансплантата в ложе реципиента, а также более выраженное недоразвитие радужки (вплоть до аниридии) и цилиарного тела у детей из этой группы.

Выводы

1. Врожденные ПР, сочетающиеся с ВГ, характеризуются выраженным полиморфизмом: двусторонним поражением, отсутствием новообразованных сосудов, сочетанием с другой глазной и системной патологией, слепотой и слабослышанием при анатомической сохранности заднего отрезка глаза.

2. При УБМ выявлены характерные для сочетанной патологии акустические признаки: утолщение роговицы в 1,5—2 раза, гипоплазия цилиарного тела, дислокация цилиарных отростков, истончение радужки, в ряде случаев — частичная аниридия.

3. СКП является единственным способом лечения данной патологии. Проведение кератопластики возможно только при условии стабильной компенсации ВГД. Биологический результат кератопластики зависит от толщины роговицы и патологических изменений других структур переднего отрезка глаза и цилиарного тела.

4. С целью профилактики обскурационной амблиопии и с учетом двустороннего характера поражения СКП должна проводиться в первые месяцы жизни ребенка (до 6 мес).

ЛИТЕРАТУРА

1. Аветисов Э. С., Ковалевский Е. И., Хватова А. В. Руководство по детской офтальмологии. — М., 1987.
2. Сидоров Э. Г., Мирзаянц М. Г. Врожденная глаукома и ее лечение. — М., 1991.
3. Ariyasu R. G., Silverman J., Irvin J. A. Penetrating keratoplasty in infants with congenital glaucoma // *Cornea*. — 1994. — Vol. 13, N 6. — P. 521—526.
4. Brandt J. D., Casuso L. A., Budenz D. L. Markedly increased central corneal thickness: an unrecognized finding in congenital aniridia // *Am. J. Ophthalmol.* — 2004. — Vol. 137, N 2. — P. 348—350.
5. Foulks G. N. Glaucoma associated with penetrating keratoplasty // *Ophthalmology*. — 1987. — Vol. 94. — P. 871—874.
6. Huang C., O'Hara M., Mannis M. J. Primary pediatric keratoplasty: indications and outcomes // *Cornea*. — 2009. — Vol. 28, N 9. — P. 1003—1008.
7. Ramamurthy B., Sachdeva V., Mandal A. K. et al. Coexistent congenital hereditary endothelial dystrophy and congenital glaucoma // *Cornea*. — 2007. — Vol. 26, N 6. — P. 647—649.

Поступила 22.08.12

Сведения об авторах: Плескова А. В., д-р мед. наук, науч. сотр. отд. патологии глаз у детей МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца; Мазанова Е. В., канд. мед. наук, науч. сотр. отд. патологии глаз у детей МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца; Катаргина Л. А., д-р мед. наук, проф., зам. дир. по науч. работе, рук. отд. патологии глаз у детей МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца.

Для контактов: Плескова Алла Вячеславовна, 105062, Москва, Садовая-Черногрозская, 14/19. Телефон: (495)625-92-33.

УВАЖАЕМЫЕ ЧИТАТЕЛИ!

Издательство "Медицина" наряду с каталогом Агентства "Роспечать" включило свои журналы в каталог "Книга-сервис".

Теперь подписчики могут получать наш журнал по адресной системе — заказной бандеролью.

Индексы журнала по каталогу "Книга-сервис":

86187 — для индивидуальных подписчиков,

86188 — для предприятий и организаций.