

**Малюгин Б.Э., Митронина М.Л.,
Шацких А.В., Головин А.В.**

**ФГУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад.
С.Н. Федорова Росмедтехнологии», г. Москва**

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ КАТАРАКТЫ У ПАЦИЕНТА С ПЕРВИЧНЫМ ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКИМ ПЕРСИСТИРУЮЩИМ СТЕКЛОВИДНЫМ ТЕЛОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

На клиническом примере показаны возможности микрохирургии глаза с применением высоких технологий у пациентов с проявлениями PFV синдрома.

Актуальность

Первичное гиперпластическое персистирующее стекловидное тело (ПППСТ) – врожденная патология глаза, связанная с нарушением процесса регрессирования первичного стекловидного тела. Данное заболевание встречается крайне редко и, как правило, носит односторонний характер (Тейлер Д., Хойт К., 2002).

Во время развития эмбриона пространство внутри глаза заполнено множеством транзиторных пролиферирующих кровеносных сосудов, сеть которых расширяется от заднего полюса глаза к переднему. Эти интраокулярные сосуды начинают организовываться с первого месяца гестации, достигая своего максимального развития ко 2-3 месяцу. Затем, с 4-го месяца, начинается их обратное развитие и полное исчезновение к моменту рождения. Основная роль данных сосудов заключается в питании развивающегося хрусталика и образовании сосудистой оболочки, а в конечном счете – в формировании основополагающих структур глаза взрослого человека. Нарушения, произошедшие на стадии обратного развития эмбриональной сосудистой системы, являются первопричиной синдрома ПППСТ.

Цель

На примере клинического случая рассмотреть возможность хирургического лечения врожденной катаракты у пациента с первичным гиперпластическим персистирующим стекловидным телом.

Материал и методы

В данной статье мы приводим клинический случай врожденного заболевания сосудистой системы глаза у ребенка. Пациент С., 9 лет, обратился в МНТК «Микрохирургия глаза» с жалобами на низкое зрение левого глаза. Из анамнеза известно, что с 1-го по 3-й триместр беременности мать пациента по рекомендации врача-кардиолога принимала лекарственные препараты в связи с диагностированным у нее пороком сердца. В 3-м триместре беременности диагноз порока сердца был снят и препараты отменены. Пациентка выписки с обследованиями, характеристикой вида порока сердца и назначенного лечения не имеет, за давностью событий (10 лет) названия принимаемых препаратов не помнит. Преждевременные осложненные роды произошли на 38 неделе беременности, при этом отмечено двойное обвитие пуповиной и асфиксия плода. Новорожденный в течение 5 дней находился в отделении реанимации.

Пациент поступил с первичным диагнозом: OD – здоров; OS – амблиопия глубокой степени, врожденная катаракта, врожденная аномалия зрительного анализатора.

Сопутствующий соматический диагноз: дискинезия желчевыводящих путей, аномалия желчного пузыря, частичная блокада пучка Гисса, сколиоз 1-2 степени, гиперактивность.

Данные обследований:

Острота зрения OD = 1,0; OS = 0,02 (эксцентрично)

Status oculorum: подвижность глаз в полном объеме, угол девиации по Гиршбергу +7+10°, глазная щель OD<OS. OD – передний отдел не изменен, оптические среды прозрачные, глазное дно – без видимой патологии. OS – глаз уменьшен в размере, диаметр роговицы 9-10 мм, роговица прозрачная, передняя камера глубокая; радужка – без особенностей, реакция на свет живая; хрусталик (при узком зрачке) – положение правильное, прозрачный, центральное помутнение на передней и задней капсулах. При медикаментозном мидриае определяется уплотнение в передних отделах стекловидного тела, которое представляет собой мощный, грубый белесоватый тяж с активным сосудом, простирающийся от области заднего полюса хрусталика и прикрепляющийся широким основанием к сетчатке в области диска зрительного

нерва. Глазное дно – граница диска зрительно-го нерва просматривается плохо, макулярный рефлекс отсутствует, основание прикрепления тяжа прослеживается до диска зрительного нерва, калибр и ход сосудов сетчатки правильный, периферия без видимых патологических изменений.

Аutoreфрактометрия в условиях циклоплегии (р-р цикломеда 1% 2-кратно): OD = sph+0,25; OS не определяется.

ВГД: OD = 18 мм рт.ст. OS = 18 мм рт.ст.

Эхобиометрия:

OD = 3,53 мм; 3,71 мм; 23,57 мм

OS = 3,60 мм; 3,78 мм; 22,84 мм

Ультразвуковое офтальмосканирование: OS – в стекловидном теле от задней капсулы хрусталика идет тяж, крепится широким основанием к заднему полюсу глаза, оболочки прилежат.

Исследование границ поля зрения: OD – норма, OS – обширное выпадение поля зрения.

Электрофизиологические исследования:

Эл. чувствительность: OD = 70 мкА,

OS = 100 мкА.

Эл. лабильность: OD = 40 имп/сек,

OS = 26 имп/сек.

Дифференциальная диагностика проводилась с ретролентальной фиброплазией, ретиальной дисплазией, семейной экссудативной витреоретинопатией, ретинобластомой, болезнью Вагнера.

В результате проведенных обследований был установлен окончательный клинический диагноз: OS – первичное гиперпластическое персистирующее стекловидное тело, задняя полярная катаракта, микрофтальм 2-ой степени, первичное сходящееся монолатеральное косоглазие, обскурационная амблиопия глубокой степени.

В большинстве случаев помутнений хрусталика хирургическое лечение направлено на восстановление зрительных функций, предотвращение или устранение амблиопии. В данном случае, учитывая, что в стекловидном теле имела функционально активная артерия, проведение операции влекло за собой существенный риск развития осложнений. Однако после подробного ознакомления родителей с сутью заболевания и возможным прогнозом лечения они, несмотря на предостережения, настаивали на проведении операции.

Ход операции. Операцию проводили под общим наркозом. На 12 часах металлическим кератомом шириной 2,2 мм выполнили основной тоннельный роговичный разрез, а на 2-х часах – парацентез роговицы. В переднюю камеру ввели мидриатик (1% р-р Мезатона) и вискоадаптивный перепарат (Микровиск Фако – 2,4% гиалуронат натрия производства компании Bohus Biotech AG, Швеция). В пространство между вискоэластиком и передней капсулой хрусталика инъецировали краситель (р-р метиленового синего) и выполнили непрерывный круговой капсулорексис пинцетом. После удаления передней капсулы оказалось, что полость капсульной сумки заполнена внутриглазной жидкостью, вещество хрусталика отсутствовало, определяли отдельные пласты эпителиальных клеток на задней капсуле в виде шаров Адамюка-Эльшнига. Фиброзный тяж располагался эксцентрично к носу и был интимно сращен с задней капсулой хрусталика. Перфорация задней капсулы хрусталика была выполнена ножницами (25G) по окружности сращения, сосудистый пучок коагулирован на расстоянии 0,4-0,5 мм от задней капсулы, ножка его отсечена ножницами и удалена витреоретинальным пинцетом (25G), введенным через основной разрез. Учитывая наличие дисплазии капсульного мешка, уменьшение его общего диаметра, а также задний капсулорексис достаточно большого диаметра, был сделан выбор в пользу имплантации эластичной модели ИОЛ с 4-мя опорными элементами – SlimFlex Y (производства компании PHYSIOL SA, Бельгия) и желтой оптикой с защитой от синей части светового спектра. Линза введена в глаз с помощью инжектора и установлена в капсульный мешок. Передняя камера промыта от вискоэластика, зрачок мидикаментозно сужен. На роговичную рану наложен единичный узловый шов (Викрил 10/0). Под конъюнктиву введена смесь антибиотика и кортикостероида.

В раннем послеоперационном периоде отмечали умеренную реакцию глаза на проведенное вмешательство. При осмотре на 1-е сутки роговица была прозрачна с небольшим отеком в области операционной раны; влага передней камеры – прозрачна, с единичными клеточными элементами, зрачок в центре, круглый, реакция на свет – живая. ИОЛ располагалась цент-

рально, реакции стекловидного тела на операцию отмечено не было. На глазном дне выявлялся фиброзный тяж протяженностью 0,5-0,7 мм, распространяющийся от диска зрительного нерва. Острота зрения пациента составила **0,08**, внутриглазное давление – в пределах нормы. Пациент находился в стационаре на протяжении 3-х суток, после чего был выписан для амбулаторного наблюдения.

Удаленный в ходе операции фрагмент был направлен для гистологического исследования. Полученный материал макроскопически определяли как плотно-эластическую фиброзную ткань белого цвета, треугольно-клиновидной формы с темными вкраплениями на вершине. По положению вершина удаленного фрагмента была направлена к диску зрительного нерва, а основание обращено кпереди, в сторону задней капсулы хрусталика.

После фиксации материала в растворе нейтрального формалина, его промыли проточной водой, обезводили в спиртах восходящей концентрации и залили в парафин, затем выполнили гистологические срезы с применением окраски гематоксилин-эозином, а также по методике Ван-Гизона. Препараты изучали под микроскопом фирмы Leica модели DM LB2 при различном увеличении (x50, x100, x200, x400 крат) с последующим фотографированием.

Гистологически удаленный фрагмент представлял собой плотную оформленную соединительную ткань, отдаленно напоминающую по строению склеру. Фрагмент сохранял треугольную форму с широким основанием и суженной вершиной. В области вершины соединительно-тканые волокна располагались упорядоченно, имели линейное строение, но по мере приближения к основанию приобретали хаотичный ход, создавая разнонаправленный характер укладки. Также, ближе к вершине, центральное положение занимал крупный артериальный сосуд, с сохраненным просветом. В некоторых местах он был заполнен кровью, в отличие от основания, где сосудистая сеть была представлена множеством сосудов мелкого и среднего диаметра. Снаружи фрагмент покрывали ганглионаро-подобные клеточные элементы, морфологически сходные с глиальными клетками сетчатки, однако без дифференцировки слоев. Ни капсулы хрусталика, ни

волокон, ни фрагментов хрусталиковых масс в исследованном материале обнаружено не было.

Обсуждение результатов и заключение

Известно, что развитие сосудистой системы глаза и нормальный регресс ее эмбриональных структур представляет собой сложный, многоступенчатый процесс (Сомов Е.Е., 2002). Процессы васкуляризации интраокулярных структур начинаются с 4-5 недели после оплодотворения. При этом будущая гиалоидная артерия проникает в глаз через эмбриональные отверстия, переходит в стекловидную часть и достигает заднего полюса будущего хрусталика. Параллельно развиваются множественные ответвления гиалоидной артерии и первичное стекловидное тело.

На 6-7 неделе появляется передняя сосудистая оболочка хрусталика. Хорошо развитые сосуды и разрастающаяся мезодерма врастают внутрь зрачковой области, и формируется, так называемая, зрачковая мембрана. За период с 8-й до 12-й недели формируется вторичное стекловидное тело, канал гиалоидной сосудистой системы сжимается вокруг гиалоидной артерии внутри Клокетова канала. К концу 2-ого триместра беременности отмечается регрессия гиалоидной артерии, собственной гиалоидной сети сосудистой оболочки хрусталика. А в 3-м триместре гиалоидная артерия подвергается окклюзии. Однако фиброваскулярная ткань на диске зрительного нерва (Bergmeister-papilla) и зрачковая мембрана могут сохраняться в различных стадиях обратного развития и могут расцениваться как вариант нормы, если диагностируются у ребенка сразу после рождения. Как правило, к моменту нормальных родов все признаки гиалоидной системы исчезают.

Для ПГПСТ наиболее характерно наличие у детей остатков гиалоидной артерии в стекловидном теле, либо ее рудимента (соединительно-тканного тяжа). ПГПСТ при вовлечении в процесс задней поверхности хрусталика и имеющих структурно – васкулярных изменений диска зрительного нерва, может входить в состав расширенного понятия – персистирующая фетальная интраокулярная сосудистая сеть – persistent fetal vasculature (PFV – синдром) (Goldberg M.E., 1997).

В нашем клиническом случае морфологическая картина укладывается в описание нескольких проявлений аномалий развития зрительного анализатора. Во-первых, наличие нередуцированной гиалоидной артерии стекловидного тела с сохраненным просветом, окруженной волокнистым тяжем рудиментом Клокетова канала, что подтверждает наличие первичного гиперпластического персистирующего стекловидного тела (ППСТ). Во-вторых, участие глиального компонента в формировании волокнистого тяжа предполагает вовлечение диска зрительного нерва, а сохранение артерии характеризует в совокупности наличие такой аномалии как Bergmeister-papilla (сосочек Бергмейстера), который описывают как накопление глиальных клеток на диске нерва с распространением вглубь стекловидного тела вдоль Клокетова канала. Кроме того, присутствие в передних отделах тяжа капиллярной сети может свидетельствовать о сохранности эмбриональной сосудистой мембраны несформированного хрусталика. Учитывая выше сказанное, клиническая и морфологическая картина укладывается в синдромальное описание более широкого понятия ППСТ – персистирующая фетальная интраокулярная сосудистая сеть (PFV – синдром).

Предположительно на развитие аномалии у данного пациента повлияло обстоятельство приема матерью во время беременности лекарственных препаратов, вероятно обладающих определенным воздействием на сосудистую систему.

Выводы

До настоящего времени объяснение причин васкулярной регрессии отсутствует. Предположительно могут изменяться механизмы ангиогенного уравнивания между вазоингибиторным и вазостимулирующим факторами роста, что приводит к сохранению некоторых сосудов (Сайдашева Э.И., Сомов Е.Е., Фомина Н.В., 2006). Таким образом, васкулярные остатки – зрачковая мембрана, Bergmeister-papilla, гиалоидная артерия являются проявлением PFV-синдрома и позволяют понять происхождение различных врожденных заболеваний сосудистой системы глаза.

Еще одним существенным выводом из данного клинического случая является возможность

достижения положительного зрительного результата при оперативном лечении с применением высоких технологий в микрохирургии. Тем не менее, считаем особо важным подчеркнуть, что ввиду высокого риска осложнений хирургические вмешательства у данной категории пациентов должны проводиться только после строгой и тщательной оценки изменений глазного яблока и сопутствующей соматической патологии ребенка.

Список использованной литературы:

1. Вит В.В. Строение зрительной системы человека. – Одесса: «Астропринт». – 2003. – С. 601–604.
2. Коровенков Р.И. Наследственные и врожденные заболевания глаз. – СПб: «Химиздат». – 2006. – С. 80–81.
3. Пригожина А.Л. Стекловидная артерия в постэмбриональный период /Рук-во по пат. анатомии, I том, 5 раздел «Патологическая анатомия заболеваний глаза». – М.: «Медгиз». – 1963. – С. 641–642.
4. Сайдашева Э.И., Сомов Е.Е., Фомина Н.В. Избранные лекции по неонатальной офтальмологии. – СПб. – 2006. – С. 14–22.
5. Сомов Е.Е. Клиническая офтальмология. – М.: «Медпресс-информ». – 2005. – С. 19–22.
6. Тейлер Д., Хойт К. Детская офтальмология (пер. с англ. под редакцией проф. Э.В. Егоровой). – М.: «Бином». – 2002. – С.134–135.

**Мулдашев Э.Р., Нигматуллин Р.Т.,
Галимова В.У., Кульбаев Н.Д.,
Аслямов Н.Н., Мухаметов А.Р.,
Щербаков Д.А.**

**Всероссийский центр глазной
и пластической хирургии, Уфа**

БИОМАТЕРИАЛЫ АЛЛОПЛАНТ В РЕГЕНЕРАТИВНОЙ ХИРУРГИИ МЯГКОГО ОСТОВА

На экспериментальной модели травмы сухожилия показаны возможности стимуляции репаративной регенерации структур мягкого остова с использованием различных видов биоматериалов Аллоплант. Полученные результаты реализованы в пластической офтальмологии, травматологии и общей хирургии.

Актуальность

В трудах отечественных исследователей научно обоснована концепция мягкого остова, к формациям которого относят поверхностные и собственные фасции, фасциальные узлы, сухожилия, соединительнотканые оболочки капсул суставов, синовиальных влагалищ, связки и мембраны (Кованов В.В., 1967; Соро-