

Н.Я. Сенченко

КЛИНИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ МЕТОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ЭКТОПИЕЙ ХРУСТАЛИКА ПРИ СИНДРОМЕ МАРФАНА

Иркутский филиал ФГУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова Росмедтехнологии» (Иркутск)

Разработаны новые методы удаления сублюксированного хрусталика и проведены исследования их клинической эффективности у 16 детей с синдромом Марфана. Сохранение капсулы хрусталика, волокон цинновой связки и передней гиалоидной мембраны стекловидного тела обеспечило безопасное проведение всех этапов операции и восстановление рефракции глаза. Отмечено улучшение зрительных и, в том числе, бинокулярных функций после операции у всех пациентов. Вместе с тем, выявленные нарушения бинокулярного взаимодействия, глубинного и стереоскопического зрения предполагают проведение дополнительных реабилитационных мероприятий.

Ключевые слова: синдром Марфана, удаление сублюксированного хрусталика, новые методы

CLINICAL EFFICIENCY OF SURGICAL REHABILITATION METHODS OF CHILDREN WITH CONGENITAL LENS ECTOPIA IN MARFANE SYNDROME

N.Y. Senchenko

Irkutsk Branch of S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Irkutsk

New methods of subluxated lens removal were developed; researches of their clinical efficiency in children with Marfane syndrome were made. Preservation of lens capsule, Zinn ligament fibers, and anterior hyaloids of vitreous secures safe realization of all operative stages and restoration of ocular refraction. Increase of visual and binocular functions after surgery was noted in all patients. At the same time revealed disturbances of binocular interaction, of deep and stereoscopic vision suppose additional rehabilitation procedures.

Key words: Marfane syndrome, subluxated lens removal, new methods

ВВЕДЕНИЕ

Известно, что нарушения органа зрения при синдроме Марфана характеризуются в основном смещением хрусталика относительно зрительной оси вследствие дисплазии его связочного аппарата, что ведет к формированию патологической рефракции глаза, и, как следствие, к значительному и стойкому снижению зрительных функций [1, 2].

Учитывая тяжелый исход заболевания и молодой возраст пациентов, лечение врожденной эктопии хрусталика при синдроме Марфана имеет большое медико-социальное значение.

Наиболее эффективным способом коррекции данного состояния является хирургическое удаление сублюксированного хрусталика и восстановление рефракции глаза с помощью интраокулярных линз (ИОЛ) [2, 3].

Однако несовершенство используемых технологий хирургического лечения, предусматривающих полное или частичное иссечение капсулы хрусталика и передних слоев стекловидного тела и, соответственно, применение для имплантации жестких моделей ИОЛ, способствует развитию тяжелых осложнений, как в ходе операции, так и в отдаленном послеоперационном периоде — отслойке сетчатки, кистовидному макулярному отеку, увеиту и др. [4–8].

Более перспективными представляются энергетические способы удаления эктопированного хрусталика, направленные на сохранение капсульного мешка, а, следовательно, волокон цинновой

связки и передней гиалоидной мембраны стекловидного тела. Вместе с тем, проведение подобных операций с применением традиционной техники, особенно в случаях значительной эктопии хрусталика, сопряжено с высоким риском повреждения данных структур в зоне дисплазии, что в конечном итоге нивелирует несомненные достоинства такого принципа лечения.

В связи с вышесказанным **целью** нашего исследования явилась разработка методов удаления эктопированного хрусталика при различной степени его смещения у детей с синдромом Марфана и оценка их клинической эффективности.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Обследованы и прооперированы 16 детей (32 глаза) с клинически подтвержденным синдромом Марфана в возрасте от 5 до 18 лет.

Для оценки зрительных и, в том числе, бинокулярных функций, всем пациентам было проведено обследование, которое включало следующие методы. Определение остроты зрения вдаль проводилось без коррекции и с коррекцией моно- и бинокулярно на фороптере АСР-6 «Торсон» с использованием сменяющихся опто типов. Характер зрения определялся с помощью четырехточечного цветового прибора типа Уорса (Worth) с расстояния 0,5, 1, 2, 5 метров. Исследования глубинного зрения проводились в условиях свободной гаглоскопии на бинариметре «АВИЗ-01». Для оценки стереозрения применяли тесты Ланга I и II (J. Lang, 1981).

Для выявления структурных нарушений органа зрения пациентам проводилась биомикроскопия в естественных условиях и при медикаментозном мидриазе. Степень эктопии хрусталика определялась в соответствии с классификацией, предложенной О.В. Шиловских [2].

Эктопия хрусталика I степени отмечена на 10 глазах (рис. 1). При этом экватор хрусталика был виден в зрачке только в условиях медикаментозного мидриаза (т.е. при его диаметре более 5,0 мм), волокна цинновой связки и передняя гиаловидная мембрана стекловидного тела были сохранены. Эктопия хрусталика II степени установлена на 8 глазах, экватор хрусталика был виден в зрачке обычного диаметра (3,5 мм), волокна цинновой связки значительно растянуты, но не повреждены (рис. 2). На 14 глазах выявлена эктопия хрусталика IIIA степени (рис. 3). В этих случаях экватор хрусталика определялся вблизи оптической оси, но не заходил за оптическую ось, при этом волокна цинновой связки были значительно растянуты, часть волокон разрушена, но передняя гиаловидная мембрана сохранена.

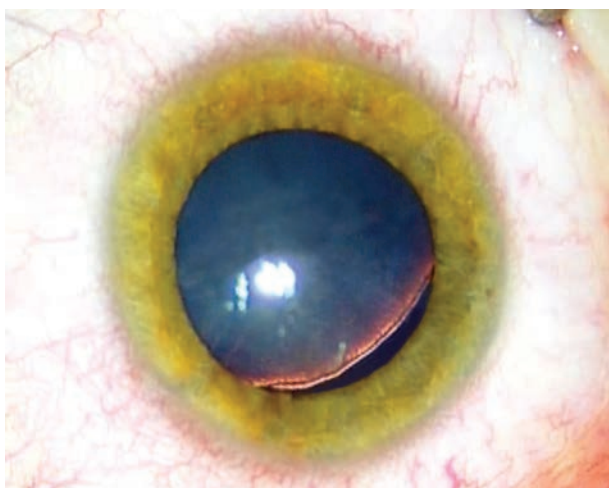


Рис. 1. Эктопия хрусталика при синдроме Марфана I степени.

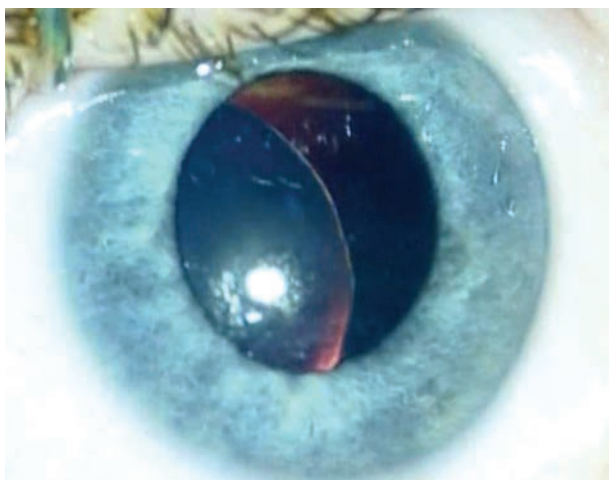


Рис. 2. Эктопия хрусталика при синдроме Марфана II степени.

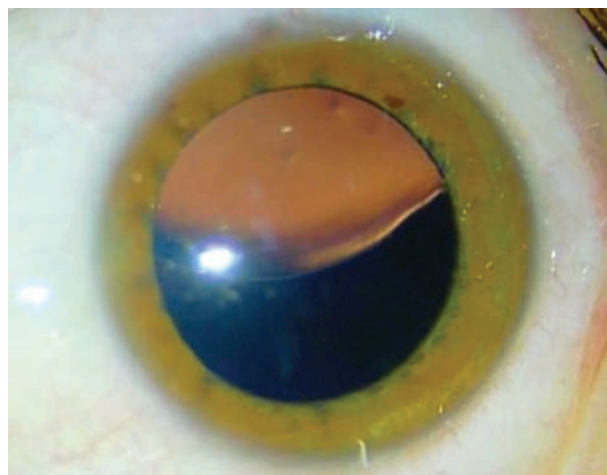


Рис. 3. Эктопия хрусталика при синдроме Марфана III A степени.

В зависимости от степени эктопии пациенты были разделены на 3 группы. Группы различались также по исходной остроте зрения. Показатели остроты зрения до операции у пациентов 1-й группы (с эктопией хрусталика I степени) составили в среднем $0,2 \pm 0,01$ без коррекции и $0,4 \pm 0,02$ с коррекцией. У пациентов с эктопией хрусталика II степени (2-я группа) средние значения показателей остроты зрения были равны $0,1 \pm 0,01$ без коррекции и $0,2 \pm 0,02$ с коррекцией. При этом средние значения степени миопической рефракции исследуемых глаз составили $9,9 \pm 0,02$. У пациентов 3-й группы (с эктопией хрусталика IIIA степени) острота зрения была крайне низкой, ее средние значения были в пределах $0,05 \pm 0,01$, коррекция отсутствовала.

Показатели бинокулярного взаимодействия, глубинного и стереоскопического зрения у всех пациентов были снижены, при этом наиболее серьезные нарушения выявлены у детей 2-й и 3-й группы (табл. 2).

Операции проводились двумя методами, основными различиями которых были техника вскрытия и фиксации капсульного мешка в зависимости от степени его смещения. У пациентов с эктопией I степени переднюю капсулу вскрывали методом непрерывного кругового капсулорексиса, при этом край капсулорексиса и зрачка последовательно захватывали ирисретракторами и фиксировали его в области корнеоцентезов [Патент на изобретение № 2352303].

У пациентов с эктопией II и IIIA степени в передней капсуле хрусталика формировали П-образный лоскут, который разворачивали в сторону зоны дисплазии цинновой связки, укладывали поверх радужки и фиксировали специальным швом к радужке и роговице. После факоаспирации фиксирующий шов удаляли, лоскут передней капсулы заправляли за радужку, размещали его на волокнах измененной цинновой связки и имплантировали интраокулярную линзу [Патент на изобретение № 2353340]. В ряде случаев лоскут отсекали выше основания, в капсуле хрусталика в области эква-

тора выполняли насечку, в которую заправляли гаптический элемент ИОЛ.

Основной этап операции — факоаспирация — проводился в щадящем режиме при минимальном потоке ирригации. На заключительном этапе проводилась имплантация ИОЛ с помощью инжектора. У детей 1-й группы для имплантации использовали эластичную ИОЛ Acrysof IQ, у пациентов 2-й и 3-й группы — эластичную ИОЛ зрачковой фиксации RSP-3 или Acrysof IQ с дополнительной фиксацией опорного элемента к радужке или в дисцизионном отверстии в капсуле хрусталика.

Срок наблюдения после операции составил от 2 до 5 лет.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В ходе операций осложнений не отмечено. Во всех случаях в процессе факоаспирации отмечено стабильное положение капсульного мешка и надежное блокирование зоны дисплазии волокон цинновой связки, что позволило сохранить целостность цинновой связки и избежать выпадения стекловидного тела. Ни в одном случае не потребовалось расширения объема вмешательства. Осложнений при имплантации и фиксации ИОЛ не отмечено. В отдаленном послеоперационном периоде в 45,5 % случаях выявлен фиброз задней капсулы хрусталика, что потребовало проведение

лазерной дисцизии. Однако следует подчеркнуть, что высокая доля фиброзных изменений капсулы хрусталика обусловлена активными пролиферативными процессами, характерными для детского возраста, и не отличается от среднестатистических данных [1]. Других осложнений, таких, как отслойка сетчатки, кистовидный макулярный отек, и т.д. не выявлено.

При исследовании зрительных функций установлено, что после оперативного лечения показатели остроты зрения улучшились у пациентов всех исследуемых групп (табл. 1). Важно отметить, что наиболее высоких средних значений показатели остроты зрения достигли у пациентов 1-й группы, у которых до операции выявлено минимальное смещение хрусталика, у детей 2-й и 3-й группы, с более выраженной исходной эктопией, функциональные результаты были заметно ниже.

Способность к бинокулярному взаимодействию в условиях стандартного исследования (с расстояния 5,0 м) выявлена у 31,25 % детей (до операции этот показатель был равен 18,75 %). Кроме того, в 52,6 % случаев отмечено увеличение расстояния, с которого фиксировался бинокулярный характер зрения. Однако число пациентов с наличием глубины восприятия зрительных образов и способности к стереовосприятию существенно не изменилось во всех группах (табл. 2).

Таблица 1
Изменение показателей зрительных функций у пациентов с синдромом Марфана до и после хирургического лечения ($M \pm m$)

Исследуемые группы	До операции	После операции
1-я группа	$0,2 \pm 0,01$	$0,6 \pm 0,04$ ($p < 0,001$)
2-я группа	$0,1 \pm 0,01$	$0,3 \pm 0,02$ ($p < 0,001$)
3-я группа	$0,05 \pm 0,01$	$0,1 \pm 0,02$ ($p < 0,001$)

Таблица 2
Состояния бинокулярной зрительной системы у пациентов с синдромом Марфана до и после хирургического лечения (%)

Методы исследования	1-я группа		2-я группа		3-я группа	
	до операции	после операции	до операции	после операции	до операции	после операции
Бинокулярное взаимодействие до 0,5 м	—	—	—	—	71,4	57,1
с 1 м	20,0	—	25,0	25,0	28,6	14,3
с 2 м	20,0	20,0	75,0	50,0	—	28,6
с 5 м	60,0	80,0	—	25,0	—	—
Эффект глубины зрительного восприятия в условиях бинарметрии	60,0	80,0	25,0	25,0	—	—
Способность к стереовосприятию по Лангу 200''	60,0	60,0	50,0	50,0	—	14,3
400''	20,0	20,0	—	—	—	—
600''	—	—	—	—	—	—

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На основании вышесказанного можно сделать вывод, что предложенные методы удаления сублюксированного хрусталика у пациентов с синдромом Марфана обеспечивают эффективное восстановление рефракции глаза и, тем самым, повышают разрешающую способность зрительной системы.

Тем не менее, несмотря на положительные функциональные результаты хирургического лечения, у большинства пациентов с синдромом Марфана сохраняются глубокие нарушения процессов бинокулярного синтеза и выраженные дефекты пространственного зрения, что обуславливает необходимость разработки и проведения дополнительных реабилитационных мероприятий, направленных на развитие, прежде всего, системы бинокулярного зрения у пациентов данной категории.

ЛИТЕРАТУРА

1. Боброва Н.Ф., Хмарук А.Н., Пашегор Т.Е. Особенности клиники и хирургического удаления сублюксированных хрусталиков при синдроме Марфана // Офтальмологический журнал. — 2001. — № 4. — С. 27–33.

2. Шиловских О.В. Клиника, диагностика и дифференцированная тактика хирургического

лечения врожденных эктопий хрусталика: автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2006. — 27 с.

3. Шиловских О.В., Фечин О.Б., Дерябин В.В. Новая технология удаления дислоцированного хрусталика и имплантации заднекамерной ИОЛ при синдроме Марфана // 9-я научно-практич. конф.: Мат. конф. — Екатеринбург, 2001. — С. 12–14.

4. Anteby I., Isaac M., BenEzra D. Hereditary subluxated lenses; visual performances and long-term follow-up after surgery // Ophthalmology. — 2003. — Vol. 110. — P. 1344–1348.

5. Dureau P. Iris fixation of foldable intraocular lenses for ectopia lentis in children // J. Cataract Refract. Surg. — 2006. — Vol. 32. — P. 1109–1114.

6. Morrison D., Sternberd P.Jr., Donahue S. Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric Marfan syndrome // J.AAPOS. — 2005. — Vol. 9. — P. 240–242.

7. Pebert J.C., Pebert H.O. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support // J. Cataract Refract. Surg. — 2003. — Vol. 29. — P. 1668–1673.

8. Sharma T., Gopal L., Shanmugam M.P. et al. Retinal detachment in Marfan syndrome; clinical characteristics and surgical outcome // Retina. — 2002. — Vol. 22. — P. 423–428.

Сведения об авторах

Сенченко Надежда Яковлевна – заведующая 1-м офтальмологическим отделением Иркутского филиала ФГУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н.Федорова Росмедтехнологии», Заслуженный врач РФ, кандидат медицинских наук (664043, г. Иркутск, ул. Лермонтова, 337; e-mail: shishkinamntk@mail.ru)