

Международный научно-практический журнал

ОФТАЛЬМОЛОГИЯ

Восточная
Европа

2016, том 6, № 4

Ophthalmology. Eastern Europe

International scientific journal

2016, volume 6, number 4

В поле зрения



Белгород-Днестровская крепость (до 1944 г. — Аккерманская крепость), Украина

Заложена в XIII в. золотоордынским ханом Берке. Многие башни крепости носят собственные имена. Например, "башня Пушкина" названа так потому, что во время своей южной ссылки крепость посетил (14–16 декабря 1821 г.) великий русский поэт А.С. Пушкин, где у него родились строки бессмертного послания "К Овидию".

Включает материалы X Республиканской конференции
с международным участием

«Актуальные вопросы офтальмологии»

9–10 декабря 2016 г., Минск

ISSN 2226-0803 (print)
ISSN 2414-3642 (online)



Иванова В.Ф., Милашевич Т.О., Кочубинский Д.В.
Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь
Центр детской онкологии, гематологии и иммунологии, Минск, Беларусь

Ivanova V., Milashevich T., Kochubinskiy D.
Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus.
Center of Pediatric Oncology, Hematology and Immunology. Minsk, Belarus.

Клиническая картина и лечение детей с врожденной аниридией

Clinical picture and treatment of children with congenital aniridia

Abstract

All children with congenital aniridia need in conservative treatment: correction of refractive errors with glasses UV - filters and polarization, protecting the cornea drugs, selection of glaucoma medications. Surgical intervention should be minimally invasive, gentle, tough on the need, because aniridic eyes - self-destroying.

Актуальность. Врожденная аниридия (ВА) – редкое генетическое заболевание, встречается с частотой 1:40000- 1:96000. Это панокулярная патология: гипоплазия радужки сочетается с дистрофией роговицы, глаукомой, катарактой, гипоплазией фовеа, зрительного нерва, подвывихом хрусталика, нистагмом, аномалиями рефракции, плохой остротой зрения. Характерно вовлечение других органов и систем (мочевыводящей, эндокринной, нервной), что требует мультидисциплинарного подхода. Анализ публикаций по проблеме ВА показал недостаток статей в русскоязычной литературе.

Цель. Изучить особенности клинической картины, оценить прогноз ВА у детей и тактику консервативного и хирургического лечения. **Задачи:** 1. Определить клинические особенности глаз с ВА, а также сочетанные с ней патологии других органов и систем. 2. Определить оптимальную тактику ведения пациентов с ВА.

Материал и методы. Обследовано 6 пациентов (12 глаз) с полной ВА от 1 года до 15 лет, лечившихся в офтальмологическом отделении 4 ДКБ г. Минска с 2000 по 2015 гг. Оценивали возраст, семейный анамнез, остроту зрения, проводили рефрактометрию, тонометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию, гониоскопию, оптическую когерентную томографию, оценивали эффективность консервативного и хирургического лечения. Изучали системные сопутствующие проявления ВА. Использовали данные детского Канцер – регистра в период с 1989 по 2015 год.

Результаты и их обсуждение. ВА может возникать в результате аутосомно-доминантного наследования от больного родителя, в результате спонтанной мутации или входить в состав синдромов. 90% мутаций затрагивают ген PAX6 – так называемая PAX6 ассоциированная ВА с аутосомно-доминантным наследованием (2/3), спорадическая (1/3) и синдромальная (WAGR синдром, синдром Гиллеспи). В детском канцер-регистре по данным РНПЦ детской онкологии и гематологии зарегистрирована одна девочка с сочетанием ВА и WAGR синдрома.

Для детей с ВА характерна различная степень присутствия радужной ткани и фовеолярная гипоплазия, являющаяся причиной врожденного нистагма и врожденного снижения зрения. Другие врожденные проявления включают дистрофию роговицы, глаукому, катаракту, подвывих хрусталика, косоглазие. Позже, в течение жизни, прогрессивно снижается зрение из-за катаракты, глаукомы, помутнения роговицы, вследствие недостаточности лимбальных стволовых клеток и высокого риска аниридийного фиброзного синдрома после хирургических вмешательств.

ВА может сопровождаться патологией других органов и систем – нервной, мочеполовой, эндокринной, пищеварительной. Могут выявляться редкие синдромы, которые наследуются по аутосомно-рецессивному пути: синдром Гиллеспи (ВА, мозжечковая атаксия, умственная отсталость), WAGR синдром (нефробластома, ВА, патология мочеполовой системы, умственная отсталость).

Нами наблюдались 6 детей из неродственных семей с полной ВА - спорадическая мутация - 3 ребенка, аутосомно-доминантное наследование - 1, синдромальная аниридия - 2.

Сопутствующая глазная патология: кератопатия – 6 детей, гипоплазия фовеа-6, нистагм-4, глаукома-5, катаракта-4, подвывих хрусталика-3.

Сопутствующая системная патология: нефробластома в сочетании с задержкой умственного развития – 1 ребенок, сочетание мозжечковой атаксии и умственной отсталости – 1, ожирения и умственной отсталости – 1, гипосмия и проблемы со слухом – 1.

Хирургическое лечение глаукомы включало имплантацию дренажа Ахмед (2 глаза) – внутриглазное давление было компенсировано.

На 3 глазах произведена лимбосклерэктомия с клапанным супрацилиарным дренированием, внутриглазное давление компенсировано на двух глазах, на третьем развилась гипотония с субатрофией глазного яблока из-за реализации постхирургического риска аниридийного фиброза.

Двум детям, одна из них девочка с синдромом Гиллеспи, на одном глазу произвели синусотрабекулоэктомию и одновременно экстракапсулярную экстракцию катаракты, внутриглазное давление компенсировалось, но развилась выраженная кератопатия из-за пресуществующей недостаточности лимбальных стволовых клеток, с тотальным помутнением роговицы различной интенсивности. Девочке с синдромом Гиллеспи на втором глазу произведена синусотрабекулоэктомию, что привело к компенсации внутриглазного давления.

Хирургические вмешательства при ВА должны быть малоинвазивными, по жесткой необходимости. Следует максимально избегать хирургических методов лечения глаз (за исключением экстраокулярной хирургии), так как любое подобное вмешательство имеет специфическую реакцию – аниридийный фиброз, формирование прогрессирующей рубцовой ткани, обуславливающее почти полную потерю зрения. Недостаточность лимбальных стволовых клеток является причиной еще одного из самых грозных осложнений аниридии – прогрессирующей кератопатии.

Пациентку с ВА, кератопатией, гипоплазией зрительного нерва и макулы, нистагмом, врожденной глаукомой не оперировали, ей были назначены антиглаукомные гипотензивные препараты и метаболическая терапия. Всем детям с ВА проводили консервативное лечение включающее: коррекцию аномалий рефракции очками с УФ-фильтрами и поляризацией, применяли кератопротекторы без консервантов (препараты гиалуроновой кислоты, декспантенол), подбирали режим антиглаукомных препаратов.

Наблюдение пациентов с ВА офтальмологом следует проводить с частотой, зависящей от возраста: до 2 лет - каждые 3-4 месяца, с 2 до 8 лет - каждые 6 месяцев, 8-18 лет - каждые 6-8 месяцев, взрослые - 1 раз в год и чаще, в зависимости от глазных проблем. При каждом осмотре измерять ВГД, при необходимости под наркозом. При глаукоме измерять ВГД раз в 3 месяца каждому пациенту в любом возрасте. Лечение глаукомы начинать сразу, как только обнаружена.

Нельзя назначать контактные линзы или линзы, имитирующие радужку, предлагать операции по имплантации искусственной радужки. Назначать капли с консервантами. Предлагать лазерные операции, так как можно нанести вред аниридийному глазу. Хирургическое лечение только по крайней необходимости, при аниридийной глаукоме - щадящие малоинвазивные операции, клапанные дренажи.

Учитывая специфику заболевания обязателен мультидисциплинарный подход в диагностике и ведении пациентов с аниридией. В наблюдении больного с аниридийным синдромом

должны участвовать как врачи-офтальмологи, так и генетики, онкологи, эндокринологи (может быть ожирение, сахарный диабет, воспаление поджелудочной железы), неврологи (может быть аутизм, нарушения сна, обострение или нарушение восприятия запахов), тифлопсихологи и тифлопедагоги.

Пациенты со спорадической аниридией имеют риск около 30% развития опухоли Вильмса. опухоль Вильмса в 80% случаев встречается между первым и пятым годами жизни. Поэтому таким пациентам необходим генетический анализ для исключения или подтверждения возможного возникновения нефробластомы. Каждый ребенок с ВА должен регулярно проходить ультразвуковое обследование почек до тех пор, пока не будет сделан генетический анализ, позволяющий исключить WAGR-синдром.

Выводы

1. ВА паночулярная прогрессирующая, рано инвалидизирующая патология, сочетающаяся с синдромальными заболеваниями, патологией других органов и систем.
2. Своевременное выявление прогрессирования кератопатии, декомпенсации ВГД, диспансерное наблюдение с рождения, взвешенный подход к хирургическим вмешательствам – основные принципы ведения больных.

Пономарчук В.С., Храменко Н.И., Гузун О.В.
Институт глазных болезней и тканевой терапии имени В.П.Филатова НАМН Украины, Одесса, Украина

Ponomarchuk V., Khramenko N., Guzun O.
The Filatov Institute of Eye Diseases and Tissue Therapy of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Odessa, Ukraine

Результаты лечения методом лазерстимуляции и фосфенэлектростимуляции пациентов с миопией высокой степени

Results of treatment by method lazerstimulation and phosphenelectrostimulation of patients with high degree myopia

Abstract. Clinical-functional examination and treatment were carried out in patients with simple high t-grade myopia to the high degree are 30 persons (50 eyes). All groups were treated by combined method - phosphenelectrostimulation and low intensive lazertherapy on lazer device CM - 4.3, $\lambda=650$ nm, $W=0.4$ mVt\sm², $t=300$ s) in course of №10 daily.

The course of the combined treatment of patients with simple myopia of high degree the method lazerstimulation and phosphenelectrostimulation rendered positive influence on the indexes of resolvent, accommodation ability of visual analyzer, to the light sensitiveness of makulyarnoy area and conducting system, indexes of vascular tone for patients miopiey of high degree, that is probably related to influence of treatment on the neyrogumoral'nye and trophic mechanisms of adaptation.

Введение. Высокая частота в популяции и склонность к развитию осложнений выводят миопию на лидирующие позиции в структуре инвалидности по зрению. Среди основных причин первичной инвалидности миопия занимает одно из ведущих мест – 13,4%. Чем раньше начало близорукости, тем быстрее ее прогрессирование и выше риск осложнений. По мнению ВОЗ, до 49% детской слепоты может быть предупреждено. Это относится и к близорукости.