


Современные технологии в офтальмологии

Научно-практический журнал

Выпуск № 5 (30) / 2019 г.



20^{-й}
ВСЕРОССИЙСКИЙ
КОНГРЕСС
С МЕЖДУНАРОДНЫМ
УЧАСТИЕМ

**«СОВРЕМЕННЫЕ
ТЕХНОЛОГИИ
КАТАРАКТАЛЬНОЙ,
РОГОВИЧНОЙ
И РЕФРАКЦИОННОЙ
ХИРУРГИИ»**

ISSN 2312-4725

СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ОФТАЛЬМОЛОГИИ

Научно-практический журнал

Выходит с 2014 года
Электронная версия www.eyepress.ru

№ 5 (30)

2018

СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ КАТАРАКТАЛЬНОЙ И РЕФРАКЦИОННОЙ ХИРУРГИИ

Результаты катарактальной хирургии пациентов с врожденной аниридией в педиатрической практике

Воскресенская А.А.¹, Батьков Е.Н.¹, Васильева Т.А.², Поздеева Н.А.¹

¹ ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава Российской Федерации, Чебоксарский филиал;

² ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкарева», Москва

Results of cataract surgery of patients with congenital aniridia in pediatric practice

Voskresenskaya A.¹, Batkov Y.¹, Vasilyeva T.², Pozdeyeva N.¹

¹ Cheboksary branch of S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Cheboksary;

² Research Center for Medical Genetics, Moscow

РЕФЕРАТ

Цель. Оценка клинических и функциональных результатов хирургии катаракты у детей и подростков с врожденной аниридией (ВА).

Материал и методы. В анализ вошли 11 пациентов с ВА и помутнениями в хрусталике (20 глаз), прооперированных по поводу катаракты в различных глазных клиниках России. Средний возраст выполнения хирургических вмешательств был равен 14 ± 3 года (Me – 15 лет). Срок наблюдения за пациентами в среднем составил $7,6 \pm 6,3$ года (от 6 мес. до 16 лет).

Результаты. Хирургия катаракты в педиатрической практике была необходима 34% пациентов с катарактальными помутнениями. Анализ данных визометрии показал улучшение остроты зрения в ранний (1-3 мес.) и поздний (6-12 мес. и 2 года) послеоперационный периоды по сравнению с исходными данными ($p < 0,008$). В большинстве случаев трудности катарактальной хирургии были связаны с дистрофическими изменениями капсульного мешка и наличием подвывиха

хрусталика (13%). Хирургия катаракты была ассоциирована с рисками прогрессирования аниридной кератопатии (АК) (45%), развития вторичной глаукомы (15%) и отслойки сетчатки (10%). Сравнительный анализ при помощи критерия χ^2 групп пациентов с разными способами коррекции послеоперационной афакии не выявил достоверной разницы в частоте развития АК и возникновения случаев декомпенсации внутриглазного давления (ВГД) в детском возрасте ($p = 0,72$ и $p = 0,29$ соответственно).

Выводы. Хирургия катаракты у пациентов с ВА в детском возрасте нуждается в выборе интраокулярной коррекции афакии с учетом индивидуальных особенностей глаза (аномалий форм, положения и размера хрусталика, наличия сопутствующей патологии и пр.). В независимости от способа коррекции в послеоперационном периоде существует риск декомпенсации ВГД и прогрессирования АК.

Ключевые слова: врожденная аниридия, экстракция катаракты, аниридная кератопатия, иридохрусталиковая диафрагма.

ABSTRACT

Purpose. To evaluate the clinical and functional results of cataract surgery in children and adolescents with congenital aniridia (CA).

Material and methods. The analysis included 11 patients with CA and lens opacities (20 eyes) operated on for cataracts in various eye clinics in Russia. The average age for performing surgical interventions was 14 ± 3 years (Me – 15 years). The follow-up period for patients averaged 7.6 ± 6.3 years (from 6 months to 16 years).

Results. Cataract surgery in pediatric practice was needed in 34% of patients with cataract. Visometry data showed an improvement in visual acuity in the early (1-3 months) and late (6-12 months and 2 years) postoperative periods compared with the initial data ($p < 0.008$). In most cases, difficulties in cataract surgery were associated with dystro-

phic changes in the capsular bag and the presence of a lens subluxation (13%). Cataract surgery has been associated with risks of progression of aniridic keratopathy (AK) (45%), secondary glaucoma (15%) and retinal detachment (10%). A comparative analysis of different groups of postoperative aphakia correction did not reveal a significant difference in the incidence of AK and intraocular pressure (IOP) decompensation ($p = 0.72$ and $p = 0.29$, respectively, Chi-square).

Conclusion. Cataract surgery in patients with CA in childhood requires the choice of the intraocular correction of aphakia, taking into account the individual characteristics of the eye (anomalies in the shape, position and size of the lens, the presence of concomitant pathology, etc.). Regardless of the correction method in the postoperative period, there is a risk of IOP decompensation and AK progression.

Key words: congenital aniridia, cataract artificial iris-lens diaphragm.

Актуальность

Врожденная аниридия (ВА) является редкой паночулярной патологией, обусловленной мутациями в гене PAX6 [1, 2]. Многие клинические проявления ВА (дефекты радужной оболочки, нистагм, гипоплазия фовеа и диска зрительного нерва) диагностируются при рождении, другие – возникают с возрастом (аниридийная кератопатия (АК), помутнение хрусталика, вторичная глаукома) [3], приводя к дополнительному снижению зрительных функций [4]. Помутнения в хрусталике описаны в 50-85% глаз с ВА и являются одним из самых частых проявлений данного порока развития [5].

Вопрос о сроках и объемах хирургического вмешательства по поводу катаракты остается актуальным вопросом медицинского сопровождения пациентов с ВА. В детском возрасте он связан с особенностями иммунной системы ребенка, предрасполагающими к развитию выраженных экссудативных и пролиферативных реакций в послеоперационном периоде. К тому же факт экстракции катаракты в детском возрасте сам несет независимый риск развития вторичной глаукомы [6]. Дополнительным фактором риска катарактальной хирургии при ВА является хрупкость передней капсулы хрусталика, показанная в нескольких гистологических исследованиях [7, 8]. Эти данные без учета других аниридийных проявлений заставляют осторожно относиться к хирургическим вмешательствам у детей. Способы интраокулярной коррекции афакии также остаются открытыми, они варьируют от отказа от имплантации интраокулярных линз (ИОЛ) до установки искусственной иридохрусталиковой диафрагмы (ИХД) [9-11].

Цель

Оценка клинических и функциональных результатов хирургии катаракты у пациентов с ВА в педиатрической практике и оценка ее послеоперационных осложнений.

Материал и методы

Под наблюдением находилось 46 пациентов с ВА в возрасте до 18 лет (92 глаза). Из них 11 субъектов с помутнениями в хрусталике (20 глаз) были прооперированы по поводу катаракты в различных глазных клиниках России. В Чебоксарском филиале МНТК «Микрохирургия глаза» экстракция катаракты была выполнена в 11 глазах – 55% от общего числа пролеченных пациентов. Согласно анамнестическим данным средний возраст выполнения хирургических вмешательств был равен

14±3 года (Me – 15 лет). В 8 случаях были выполнены хирургические вмешательства на обоих глазах, в 4 – на одном глазу. Срок наблюдения за пациентами в среднем составил 7,6±6,3 года (от 6 мес. до 16 лет).

Результаты

Частота катарактальных помутнений в группе детей и подростков до 18 лет составила 63%, из них врожденные полярные катаракты доминировали (62%). Минимальный возраст ребенка с катарактальными помутнениями, приводящими к развитию обскурационной амблиопии, был равен 6 мес. Большую долю врожденных катаракт составили передние и задние полярные катаракты, располагающиеся вдоль оптической оси глаза. Несмотря на врожденный генез помутнений хрусталика, хирургические вмешательства в возрасте до 18 лет были выполнены в 34% глаз. Подвывих хрусталика разной степени выраженности был выявлен в 13% случаев. Аномалии формы хрусталика были представлены микросферофакией (2 глаза) у пациента с синдромом Марфана, деформацией края хрусталика и сохраняющейся фетальной васкуляризацией (tunicavasculosalenticis).

Выбор методики экстракции катаракты и коррекции послеоперационной афакии определялся сохранностью капсульного мешка, его размерами, состоянием связочного аппарата и наличием сопутствующей патологии. В 10 глазах (50%) была выполнена факоаспирация катаракты без имплантации ИОЛ. Выбор афакичной коррекции был обусловлен микросферофакией с вывихом хрусталика в переднюю камеру глаза, микрофтальмом с микрокорнеа, выраженными центральными помутнениями роговицы и подвывихом хрусталика. В остальных случаях факоэмульсификация катаракты (ФЭК) была завершена имплантацией торической ИОЛ (3 глаза), установкой ИХД в капсульный мешок (3 глаза) или на остатки капсулы хрусталика с/без склеральной фиксации (4 глаза).

Анализ данных визометрии показал достоверное улучшение остроты зрения в ранний (1-3 мес.) и поздний (6-12 мес. и 2 года) послеоперационный периоды по сравнению с исходными данными ($p < 0,008$). Через 4 года после экстракции катаракты показатели визометрии значимо не отличались от предоперационных значений ($p = 0,07$). Подобное нивелирование зрительных результатов было обусловлено прогрессированием АК у пациентов, прооперированных в позднем подростковом возрасте (5 глаз), декомпенсацией ВГД (3 глаза) и развитием отслойки сетчатки (1 глаз).

В ходе хирургии не было выявлено интраоперационных осложнений. Среди особенностей этапов экстракции катаракты следует отметить трудность формирования непрерывного капсулорексиса в связи с тонкостью и хрупкостью передней капсулы хрусталика. Изменения капсулы были отмечены у подростков начиная с 10-летнего возраста. Предсказуемость данного этапа значительно повышалась благодаря использованию фемтосекундного сопровождения с целью получения непрерывной циркулярной капсулотомии заданных размеров.

В раннем послеоперационном периоде было отмечено 2 случая дислокации ИХД из капсульного мешка в связи с большими размерами мануально сформированного капсулорексиса и выраженными нистагмическими движениями глаз. В отдаленные послеоперационные сроки был выявлен случай констрикции капсульного мешка с усилением явлений псевдофакоденеза. Имплантация на парном глазу этого же пациента капсульного кольца позволила избежать подобных осложнений, уменьшила воздействие на связочный аппарат и стабилизировала положение комплекса «капсульный мешок + ИОЛ». Необходимость выполнения отсроченной дисцизии задней капсулы хрусталика (ДЗК) была обнаружена в 89% случаев.

Декомпенсация внутриглазного давления (ВГД) в раннем послеоперационном периоде была отмечена в двух глазах с ранее оперированной глаукомой. В поздние послеоперационные сроки нестабильность гидродинамики была отмечена в афакичных глазах с ранее существующей компенсированной глаукомой (15%, 3 глаза). В остальных глазах независимо от вида интраокулярной коррекции повышение ВГД наблюдалось в отдаленные от экстракции катаракты сроки в среднем через $13,7 \pm 5,25$ года.

Послеоперационные проявления АК в детском возрасте были минимальными, однако встречались у 45% пациентов и характеризовались небольшим прогрессирующим периферическим помутнением роговицы в проекции места оперативного вмешательства. Одним из серьезных осложнений детской хирургии явилось развитие отслойки сетчатки с исходом в субатрофию глазного яблока через год после экстракции катаракты.

Сравнительный анализ при помощи критерия χ^2 групп пациентов с разными способами коррекции послеоперационной афакии не выявил достоверной разницы в частоте развития АК и возникновения случаев декомпенсации ВГД в детском возрасте ($p=0,72$ и $p=0,29$ соответственно).

Обсуждение

Небольшой процент хирургических вмешательств (34%) в нашем исследовании объясняется дискретным непрогрессирующим характером катарактальных помутнений в раннем детстве, которые не приводили к значительному снижению зрительных функций в условиях отсутствия радужной оболочки. В этом аспекте небольшие полярные помутнения не являются показанием к хирургическому вмешательству, так как их удаление не приводит к значимому улучшению остроты зрения [12]. Операции, выполненные до 3-летнего возраста, чаще всего были вызваны urgentными состояниями (микросферофакия с вывихом хрусталика в переднюю камеру, наличие корнеолентикулярных сращений и пр.). Дальнейшее распространение помутнений в оптически значимую область хрусталика приводило к формированию пика хирургической активности в возрасте 14 лет.

Статистический анализ не выявил значимых различий в частоте послеоперационных осложнений (АК, вторичная глаукома) в зависимости от вида интраокулярной коррекции афакии. Основные послеоперационные риски были связаны с повышением ВГД в глазах с предшествующим диагнозом глаукомы. Декомпенсация офтальмотонуса была отмечена в 15% прооперированных глаз, что в лучшую сторону отличается от цифр литературных источников. По их данным хирургия катаракты у детей независимо от способа коррекции в 40% случаев сопровождается развитием вторичной гипертензии, как после ФЭК с внутрикапсулярной фиксацией ИОЛ, так и в глазах с послеоперационной афакией [11].

Прогрессирование АК является так же важной частью послеоперационного мониторинга. Ответ на операционную травму в виде усиления неоваскуляризации в проекции роговичных туннелей был отмечен в 45% случаев. Это позволяет рекомендовать применение щадящей техники оперативных вмешательств с максимальным исключением лимбальной зоны из области операционной травмы (формирование корнеосклеральных тоннелей), использование корнеопротекторов и комбинированных медикаментозных препаратов с целью уменьшения воздействия консервантов на поверхность роговицы.

Учитывая высокую частоту помутнения задней капсулы хрусталика (87%), трудности выполнения переднего капсулорексиса, факты констрикции капсульного мешка, следует рекомендовать использование фемтоассистированной техники формирования передней капсулотомии, имплантацию

капсульного кольца и выполнение одномоментной ДЗК с целью нивелирования возможных интраоперационных рисков и уменьшения необходимости в повторных хирургических вмешательствах.

Заключение

Залогом успеха хирургии при ВА является индивидуальный подход к оперативному вмешательству с выбором оптимального средства интраокулярной коррекции, минимизацией повреждения лимбальной прогенераторной зоны роговицы, профилактики послеоперационных осложнений и постоянным мониторингом уровня ВГД.

Литература

1. Brauner S.C., Walton D.S., Chen T.C. Aniridia // *Int. Ophthalmol. Clin.* – 2008. – Vol. 48, № 2. – P. 79-85.
2. Hingorani M., Hanson I., van Heyningen V. Aniridia // *Eur. J. Hum. Genet.* – 2012. – Vol. 20, № 10. – P. 1011-1017.
3. Landsend E.S., Utthim O.A., Pedersen H.R. et al. The genetics of congenital aniridia – a guide for the ophthalmologist // *Surv. Ophthalmol.* – 2018. – Vol. 63, № 1. – P. 105-113.
4. Souzeau E., Rudkin A.K., Dubowsky A. et al. PAX6 molecular analysis and genotype–phenotype correlations in families with aniridia from Australasia and Southeast Asia // *Molecular Vision* 2018. – Vol. 24. – P. 261-273.
5. Eden U., Lagali N., Dellby A. et al. Cataract development in Norwegian patients with congenital aniridia // *Acta. Ophthalmol.* – 2014. – Vol. 92, № 2. – P. 165-167.
6. Mataftsi A. Incidence of and Risk Factors for Postoperative Glaucoma and Its Treatment in Paediatric Cataract Surgery // *Pediatric. Cataract.* – 2016. – Vol. 57. – P. 40-48.
7. Schneider S., Osher R., Burk S., Lutz T., Montione R. Thinning of the anterior capsule associated with congenital aniridia // *J. Cataract Refract. Surg.* – 2003. – № 29. – P. 523-525.
8. Hou Z., Hao Y., Wang W., Ma Z., Zhong Y., Song S. Clinical pathological study of the anterior lens capsule abnormalities in familial congenital aniridia with cataract // *Beijing Da Xue Xue Bao.* – 2005. – № 37. – P. 494-497.
9. Егорова Е.В., Дрегер А.П., Пичикова Е.А. Результаты имплантации иридохрусталикового комплекса у детей с врожденной аниридией // *Практическая медицина.* – 2015. – Т. 87, № 2. – С. 81-82.
10. Сенченко Н.Я. Оценка результатов лечения детей с врожденной аниридией с применением иридохрусталикового комплекса «МИОЛ-Радужка» // *Практическая медицина.* – 2015. – Т. 87, № 2. – С. 70-72.
11. Chang J.W., Kim J.H., Kim S., Yu Y.S. Congenital Aniridia: Long-term Clinical Course, Visual Outcome, and Prognostic Factors // *Korean. J. Ophthalmol.* – 2014. – Vol. 28. № 6. – P. 479-485.
12. Chauhan B.K., Medsinge A., Baumgartner M.P. et al. Case series: Pyramidal cataracts, intact irides and nystagmus from three novel PAX6 mutations // *Am. J. Ophthalmol. Case. Rep.* – 2018. – Vol. 28, № 10. – P. 172-179.