

DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2021-3-33-36>

Хирургия катаракты у детей с врожденной аниридией

А.А. Воскресенская, Е.Н. Батьков, Н.А. Поздеева

Чебоксарский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова», Чебоксары

РЕФЕРАТ

Цель. Анализ клинических и функциональных результатов хирургии катаракты у детей с врожденной аниридией.

Материал и методы. Ретроспективный анализ результатов лечения 46 детей и подростков до 18 лет включительно (92 глаза), средний возраст которых составил $6,2 \pm 5$ лет. В послеоперационном периоде оценивалась динамика зрительных функций, состояние роговичной поверхности и изменение внутриглазного давления.

Результаты. Средний возраст выполнения хирургических вмешательств по поводу помутнений в хрусталике был равен 14 ± 3 года. Улучшение данных визометрии, наблюдаемое в первые годы после устранения помутнений хрусталика, нивелировалось через 4 года после хирургии. Показатели остроты зрения в отдаленном периоде значимо не отличались от предоперационных значений ($p=0,07$).

Вне зависимости от способа коррекции послеоперационной афакции хирургия катаракты у детей была ассоциирована с рисками прогрессирования кератопатии (45%), развития вторичной глаукомы (15%) и отслойки сетчатки (10%). В 70% случаев, вне зависимости от выбора способа интраокулярной коррекции, дебют глаукомного процесса возникал в среднем через $13,7 \pm 5,25$ лет после хирургии катаракты.

Заключение. Хирургия катаракты относится к нестандартным хирургическим задачам и несет в себе послеоперационные риски, связанные с особенностями аниридийного глаза (развитие кератопатии, вторичной глаукомы, аниридийного фиброзного синдрома), которые ухудшают долгосрочные функциональные результаты оперативного вмешательства.

Ключевые слова: врожденная катаракта, аниридия, кератопатия. ■

Точка зрения. Восток – Запад. 2021;3: 33–36.

ABSTRACT

Cataract surgery in children with congenital aniridia

A. Voskresenskaya, Y. Batkov, N. Pozdeyeva

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

Purpose. Analysis of clinical and functional results of cataract surgery in children with congenital aniridia.

Material and methods. Retrospective analysis of treatment results of 46 children and adolescents up to 18 years (92 eyes), whose average age was 6.2 ± 5 years. In the postoperative period, the dynamics of visual functions, the state of the corneal surface and changes in intraocular pressure were assessed.

Results. The average age of surgical interventions for lens opacities was 14 ± 3 years. The improvement in visometry data, observed in the first years after the removal of lens opacity, decreased 4 years after surgery, and visual acuity indices did not significantly differ from preoperative values

($p=0.07$). Regardless of the method of correcting postoperative aphakia, cataract surgery in children was associated with the risks of progression of keratopathy (45%), development of secondary glaucoma (15%) and retinal detachment (10%). In 70% of cases, regardless of the choice of the method of intraocular correction, the debut of the glaucomatous process occurred on average 13.7 ± 5.25 years after cataract surgery.

Conclusion. Cataract surgery is not a routine procedure and carries postoperative risks associated with the features of the aniridic eye (development of keratopathy, secondary glaucoma, aniridic fibrosis syndrome), which worsen the long-term functional results of surgery.

Key words: congenital cataract, aniridia, keratopathy. ■

Point of View. East – West. 2021;3: 33–36.

Врожденная аниридия (ВА) (ОМ1М, 106210) – редкая глазная патология, характеризующаяся различной степенью потери радужной ткани, обусловленная мутациями в гене PAX6. Отсутствие радужной оболочки или ее гипоплазия являются характерными признаками аниридии, однако не отражают полностью ее сути. Патологические изменения при ВА являются па-

нокулярными и захватывают роговицу, хрусталик, зрительный нерв и сетчатку. Встречаемость данного порока развития в мире колеблется от 1:40 000 до 1:100 000 [1-3].

Катаракта на фоне ВА встречается в 50-90% глаз [1, 4-6]. Врожденный характер помутнений хрусталика у детей и подростков до 20 лет описан в 44-82,5% случаев [5, 7, 8]. Большую долю из них составляют передние и

задние полярные катаракты, располагающиеся вдоль оптической оси глаза [1, 9]. Формирование катаракты при ВА является результатом снижения активности белка Рах6, который в норме продолжает экспрессироваться постнатально в переднем эпителии хрусталика и является необходимым условием направленной дифференцировки хрусталиковых волокон.

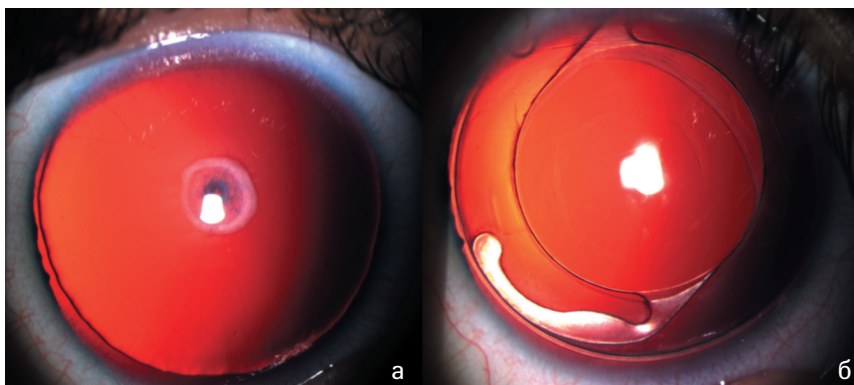


Рис. 1. Способ интраокулярной коррекции афакии у ребенка с ВА и передней полярной катарактой: а – фото глаза до операции; б – фото глаза через 2 месяца после операции (ИОЛ установлена в капсульный мешок одновременно с выполнением дисцизии задней капсулы хрусталика и имплантацией капсульного кольца)

Хирургическое сопровождение катаракты на фоне ВА ставит перед хирургом вопросы, связанные с выбором техники экстракции хрусталика и коррекции послеоперационной афакии. Экстракция катаракты при ВА имеет ряд особенностей. Дополнительным фактором риска интраоперационных осложнений становится хрупкость и тонкость передней капсулы хрусталика, показанная в ряде гистологических исследований [10, 11]. Дистрофические изменения капсульного мешка увеличивают риск выполнения несовершенного капсулорексиса и возникновение его надрывов, делая этап капсулотомии наименее предсказуемым [12, 13]. В то же время, ограничение в выборе способов интраокулярной коррекции афакии определяется наблюдаемой в 18-56% случаев эктопией хрусталика [14]. Все это определяет необходимость анализа клинического материала и послеоперационного течения с целью минимизации рисков и выработки наиболее безопасных и эффективных вариантов хирургии катаракты в зависимости от исходного состояния аниридийного глаза.

ЦЕЛЬ

Ретроспективный анализ клинических и функциональных результатов хирургии катаракты у детей с ВА, оценка частоты ранних и поздних послеоперационных осложнений.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Под наблюдением находилось 46 человек (92 глаза), дети и подростки до 18 лет включительно, средний возраст которых составил $6,2 \pm 5$ лет ($Me - 4,8$ года). Из них оперативные вмешательства по поводу катарактальных помутнений были выполнены у 11 детей (20 глаз). Хирургия катаракты была представлена различными видами операций: в 3 глазах искусственная иридохрусталиковая (ИХД) была установлена в капсульный мешок, в 4 случаях она была имплантирована на остатки капсульного мешка с/без склеральной фиксации, в 3 глазах была выполнена фактоэмulsionификация катаракты (ФЭК) с интракапсулярной фиксацией заднекамерной интраокулярной линзы (ИОЛ), в половине случаев наблюдалась послеоперационная афакия (50%) (рис. 1). Выбор афакичной коррекции был обусловлен микросферофакией с вывихом хрусталика в переднюю камеру глаза, микрофтальмом с микрокорнея, выраженными центральными помутнениями роговицы и подвывихом хрусталика.

В послеоперационном периоде оценивалась динамика зрительных функций, состояние роговичной поверхности и изменение внутриглазного давления (ВГД).

Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы «STATISTICA» 6.1. Рассчитывали групповые показатели суммар-

ной статистики – среднюю арифметическую величину (M) и ошибку средней (m). Проверка нормальности распределения количественных признаков проводилась с использованием критерия Колмогорова-Смирнова. Равенство генеральных дисперсий оценивалось с помощью F – критерия Фишера. В случае нормальности распределения выборок и равенстве генеральных дисперсий статистическая значимость различий групп определялась по t -критерию Стьюдента, для связанных и несвязанных выборок. В противном случае использовались U -критерии Манна-Уитни (для несвязанных выборок) и критерий Уилкоксона (для связанных выборок). Парное сравнение частотных данных проводилось с помощью критерия χ^2 для долей, с включением поправки Йейтса. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Согласно анамнестическим данным средний возраст пациентов, в котором им были выполнены хирургические вмешательства по поводу помутнений в хрусталике, составил 14 ± 3 года ($Me - 15$ лет).

Множественное сравнение до- и послеоперационных данных остроты зрения при помощи критерия Фридмана выявило наличие различий между исследуемыми группами ($p = 0,0022$). Парное сравнение результатов визометрии с помощью адаптированного (непараметрического) варианта критерия Ньюмена-Кейлса показало наличие достоверного улучшения остроты зрения в ранний (1-3 месяца) и поздний (6-12 месяцев и 2 года) послеоперационный периоды по сравнению с исходными данными ($p < 0,008$).

В последующем через 4 года после экстракции катаракты показатели визометрии значимо не отличались от предоперационных значений ($p = 0,07$). Подобное нивелирование зрительных результатов было обусловлено прогрессированием аниридийной кератопатии (АК) у пациентов, прооперированных в позднем подростковом возрасте (5 глаз), декомпенсацией внутриглаз-

ного давления – 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.

Изменения капсульного мешка в позднем послеоперационном периоде занимали третье место по частоте и были связаны с возникновением фиброза задней капсулы хрусталика, который в последующем потребовал выполнения лазерной или хирургической дисцизии в 89% случаев. Также в глазу с подвывихом хрусталика, перерастяжением нижних цинновых связок и выраженным факоденезом через 4 месяца после ФЭК было отмечено значительное сокращение размеров капсульного мешка и усиление микрофлюктуаций блока «капсульный мешок + ИОЛ». В парном глазу этого же пациента стандартная хирургия катаракты была дополнена имплантацией внутрикапсульного кольца, которое в дальнейшем препятствовало констрикции капсульного мешка, уменьшало воздействие на связочный аппарат и способствовало формированию более стабильного диафрагирующего комплекса.

Вторым по частоте послеоперационным осложнением катарактальной хирургии в педиатрической практике стало повышение ВГД. Декомпенсация ВГД в раннем послеоперационном периоде была отмечена в двух глазах с ранее оперированной глаукомой. В глазу с врожденной глаукомой потребовалась дополнительная гипотензивная хирур-

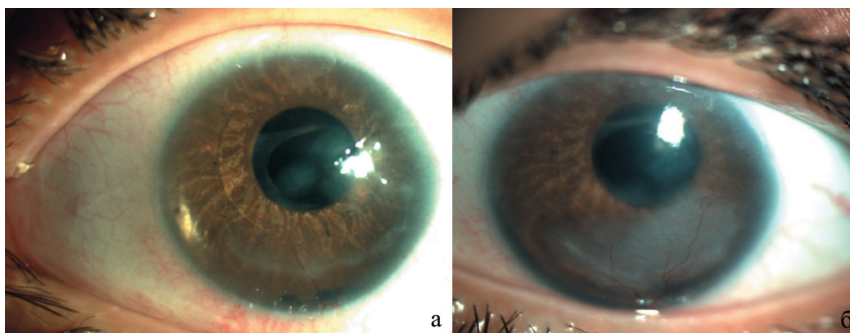


Рис. 2. Прогрессирование АК после имплантации ИХД: а – сразу после имплантации; б – через 3 года после установки ИХД

гия, повышение ВГД в другом глазу носило транзитный характер. В поздние послеоперационные сроки в глазах с предшествующим диагнозом глаукомы декомпенсация ВГД наблюдалась в 60% случаев. Нестабильность гидродинамики была отмечена в афакичных глазах с ранее существующей компенсированной глаукомой (15%, 3 глаза). В остальных глазах независимо от вида интраокулярной коррекции повышенные ВГД наблюдались в отдаленные от экстракции катаракты сроки, в среднем через $13,7 \pm 5,25$ лет.

Послеоперационные проявления АК в детском возрасте были минимальными, однако встречались у 45% пациентов и характеризовались небольшим прогрессированием периферического помутнения роговицы в проекции места оперативного вмешательства. Максимальные роговичные изменения с утяжелением течения АК на две стадии, с рецидивирующими эрозиями и ростом новообразованных сосудов, субэпителиальными помутнениями наблюдались у 4 пациентов (5 глаз) в возрасте от 15 до 17 лет (рис. 2). 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).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хирургия катаракты в педиатрической практике была необходима не более, чем у 24% пациентов с катарактальными помутнениями. Средний возраст выполнения хирургических вмешательств (14 лет) соответствовал срокам распространения помутнений в оптически значимую область хрусталика. Операции, выполненные до 3-летнего возраста, чаще всего были вызваны urgentными состояниями (микросферофакия с вывихом хрусталика в переднюю камеру, наличие корнеолентикулярных сращений и пр.).

В большинстве случаев трудности катарактальной хирургии были связаны с дистрофическими изменениями капсульного мешка и наличием подвывиха хрусталика (13%). Вне зависимости от способа коррекции послеоперационной афакии, хирургия катаракты у детей была ассоциирована с рисками прогрессирования аниридийной кератопатии (45%), развития вторичной глаукомы (15%) и отслойки сетчатки (10%).

ЛИТЕРАТУРА

1. Nelson L., Spaeth G., Nowinski T. et al. Aniridia: A review. *Surv. Ophthalmol.* 1984; 28(6): 621-642.
2. Grønsvov K., Olsen J., Sand A., Pedersen W. et al. Population-based risk estimates of Wilms tumor in sporadic aniridia. A comprehensive mutation screening procedure of PAX6 identifies 80% of mutations in aniridia. *Hum Genet.* 2001; 109: 11-18.
3. Eden U., Iggman D., Riise R., Tornqvist K. Epidemiology of aniridia in Sweden and

Norway. Acta Ophthalmol. 2008; 86: 727-729.

4. Netland P.A., Scott M.L., Boyle J.Wt. et al. Ocular and systemic findings in a survey of aniridia subjects. J. AAPOS. 2011; 15(6): 562-566.

5. Park S.H., Park Y.G., Lee M.Y. et al. Clinical features of Korean patients with congenital aniridia. Korean. J. Ophthalmol. 2010; 24(5): 291-296.

6. Traboulsi E.I. Ocular malformations and developmental genes. J. AAPOS. 1998; 2(6): 317-323.

7. Anderson S.R., Geertinger D., Larsen W.M. et al. Aniridia, cataract and gonadoblastoma in a mentally retarded

girl with deletion of chromosome. Ophthalmologica. 1978; 176(3): 171-177.

8. Eden U., Bejar C., Riise R. et al. Aniridia among children and teenagers in Sweden and Norway. Acta. Ophthalmol. 2008; 86(7): 730-734.

9. Hingorani M., Hanson I., van Heyningen V. Aniridia. Eur. J. Hum. Genet. 2012; 20(10):1011-1017.

10. Hou Z., Kinoshita S., Adachi W. et al. Clinical pathological study of the anterior lens capsule abnormalities in familial congenital aniridia with cataract. Beijing. Da. Xue. Xue. Bao. 2005; 37(5): 494-497.

11. Schneider S., Osher R., Burk S. et al. Thinning of the anterior capsule associated

with congenital aniridia / S. Schneider. Cataract. Refract. Surg. 2003; 29(3): 523-525.

12. Соболев Н.П., Анисимова Н.С., Громова Е.Г. Фемтолазерное сопровождение факоэмульсификации с имплантацией искусственной радужки у больных с травматической и врожденной аниридией. Современные технологии в офтальмологии. 2016; 5: 79-81.

13. Neuhann I.M., Neuhann T.F. Cataract surgery and aniridia. Curr. Opin. Ophthalmol. 2010; 21(1): 60-64.

14. Singh B., Mohamed A., Chaurasia S. et al. Clinical manifestations of congenital aniridia. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 2014; 51(1): 59-62.



УФИМСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ



Протектор роговицы «ДЕКСТРАЛИНК»

Регистрационное удостоверение
№ ФСР 2010/09071

ИННОВАЦИОННЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ЗАБОЛЕВАНИЙ РОГОВИЦЫ

ДЕКСТРАЛИНК предназначен для использования в офтальмологической практике при проведении процедуры УФ кросслинкинга роговицы

- оказывает фотосенсибилизирующее и фотопротекторное действие
- защищает эндотелий и чувствительные внутриглазные структуры
- положительно влияет на сохранность клеток роговицы
- ускоряет регенераторные процессы

Выпускается стерильным во флаконах по 3 мл

1 мл раствора содержит:

- Рибофлавина-мононуклеотид 1 мг
- Декстран 200 мг
- Изотоническая основа q.s.

450008, г. Уфа, ул. Пушкина, 90 тел. +7 (347) 272-08-52 e-mail: niimarketing@yandex.ru www.ufaeyeinstitute.ru