

МЕНЕДЖМЕНТ ВРОДЖЕНИХ КАТАРАКТ НА ОЧАХ З ВРОДЖЕНОЮ АНІРИДІЄЮ.

Боброва Н. Ф., Романова Т. В., Баранік А. В.

ДУ «Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В.П. Філатова НАМН України»; Одеса, Україна

Вроджена аніридія (ВА) - іридеремія відноситься до ряду орфанних захворювань, що характеризуються гіоплазією райдужної оболонки ока. Середня поширеність захворювання становить 1:100 000. Спадкова схильність спостерігається у 65% хворих на аніридію, захворювання частіше передається аутосомно-домінантним шляхом. Через наявність генетичної мутації в гені PAX6 висока ймовірність патологій інших органів і систем організму. Захворювання, пов'язані з ВА, включають синдром Gillies та WAGR-синдром (David R. et.al., 1978, Tripathy K., 2022).

Вроджена аніридія (ВА) у 98% випадків двостороння. Ураження очей при вродженій аніридії характеризується досить вираженими клінічними проявами. Пацієнти з ВА мають ризик розвитку катаракти, глаукоми та кератопатії. Інші вроджені прояви аніридії можуть включати мікрофтальм, мікрокорнеа, мікрофакію, підвивих кришталика, залишки зіничної мембрани, міопію високого ступеня, ністагм, косоокість, колобому та гіоплазію зорового нерва. Характерно наявність різного ступеня фовеальної гіоплазії, яка є причиною ністагму внаслідок зниження гостроти зору. У 1/3 випадків ВА супроводжується затримкою зорового дозрівання (delayed visual maturation — DVM) — це уповільнення здатності до розвитку зорових фіксацій протягом перших трьох місяців життя (David R. et.al., 1978, Боброва Н.Ф., 2006, 2017, Вит В.В., 2003, Tripathy K., 2022).

Вроджені катаракти (ВК) або помутніння його капсул при ВА спостерігається у 50-85% хворих, досить часто - до 56%, при ВА спостерігається сублюксація кришталика, що є наслідком слабкості зонулярних волокон. Передня або задня полярна ВК клінічно діагностується в ранньому віці. Ці форми ВК, як правило, не викликають різкого зниження зору і не потребують хірургічного втручання. Кортикальні, субкапсулярні і ламілярні помутніння кришталика зі стійким зниженням зорових функцій є показанням до екстракції катаракти (Nelson S., 1994, Taylor D., 1997, Боброва Н.Ф., 2017). При поєднанні ВА з ВК, що спричиняє значне порушення зору - рекомендовано оперативне лікування. На очах з ВА діагностується різного ступеня вираженості аніридійна кератопатія (АК). АК є помутнінням рогівки у вигляді пануса, на ранніх стадіях на периферії у лімба, при прогресуванні АК - захоплює центральні зони рогівки.

Переважно страждають поверхневі шари, далі страждає строма, що впливає на товщину рогівки. Спостерігається вrostання судин у зоні помутніння. При розвитку глаукоми у дітей у ВА та наявними ознаками АК, підйом ВГД може викликати погіршення стану рогівки, приєднання явищ набряку або інтенсивності помутніння. Враховуючи те, що хірургічна травма при видаленні ВК на очах з ВА може збільшити ймовірність підвищення внутрішньоочного тиску, декомпенсацію рогівки та дефіциту лімбальних стовбурових клітин, пошук оптимальних методів хірургії ВК на очах з ВА триває.

Мета. Розробити тактику хірургії ВК на очах з ВА.

Матеріал та методи. Обстежено 25 дітей (49 очей) з ВА у віці від 1го до 15 років. У 18ти дітей було виявлено помутніння кришталика на обох очах (36 очей). Серед них атипова ВК зафіксована на 19 очах, точкова на 8 очах, ламілярна на 7 очах, передньокапсулярна на 5 очах. В одному випадку діагностовано мікросферофакію. Підвивих кришталика до верху відмічався на 18 очах у 9 дітей з ВК при ВА. Гострота зору дітей з ВК при ВА коливалася від світловідчуття до 0,08. На 8 очах у 5 дітей виконано видалення ВК при ВА з ендокансулярною імплантацією ІОЛ.

Результати. Особливості операції полягали у застосуванні принципу аутопластики запропонованого Бобровою Н.Ф. у 1991р та заключалися у формуванні капсульної діафрагми. Передній капсулорексис формувалася меншого діаметра 4,0-4,5 мм; виконувалася аспірація-іригація мутного кришталика, ендокансулярна імплантація гнучких ІОЛ «Acrysof» SN60WF.

Підвищення гостроти зору після операції відмічалася на всіх очах до 0,1- 0,25. ВОТ коливався в межах норми. При виписці після операції очі були спокійні. Положення ІОЛ "Acrysof" в капсулярному мішку було правильне. Рефлекс з очного дна рівномірний рожевий.

Діти перебували під динамічним спостереженням на протязі 12 місяців.

Відмічалася формування капсулярної діафрагми за рахунок фібротизації передньої капсули кришталика з появою шарів Адамюка-Ельшніга в дублікатурі капсул. Положення ІОЛ "Acrysof" в капсулярному мішку було стабільне. Висновки: Хірургічне видалення ВК при ВА за методикою реконструктивної аутопластики з використанням аутотканин ока, а саме капсул кришталика для пластики райдужки, формуванням переднього капсулорексиса малого діаметра з прогнозуванням подальших

фібропластичних процесів капсул, які відбуваються в капілярному мішку дитини - помутніння та ущільненні края сформованого переднього капсулорексиса невеликим діаметром дозволило ефективно, а головне атравматично відновити відсутню райдужку шляхом створення капсульної діафрагми з оптичними властивостями.

Застосування принципу аутопластики має особливе значення в педіатричній хірургії, оскільки знижує можливість розвитку гіперзапальних реакцій на пересаджені алопланти та дає можливість відмовитися від застосування системних кортикостероїдів та імунодепресантів при несформованій гормональній та імунній системах зростаючого дитячого організму.

Ця методика дає можливість швидкого відновлення зору, втраченого внаслідок прогресування вродженої катаракти, на очах з вродженою аніридією в дитячому віці, запобігає розвитку амбліопії та залишає шанс на наступні косметичні операції, а можливо і полегшує їх за рахунок максимального збереження топографо-анатомічних співвідношень при вже наявній псевдофакії.

КРИТЕРІЇ ВИБОРУ МЕТОДА ЛІКУВАННЯ ПРИ РЕТИНОБЛАСТОМАХ ПІДВИЩЕНОГО РИЗИКУ

Боброва Н. Ф., Сорочинська Т. А., Троніна С. А., Суходоева О. О., Шилик А. В.

ДУ «Інститут очних хвороб і тканинної терапії ім. В.П. Філатова НАМН України»; Одеса, Україна

До ретинобластом (РБ) підвищеного ризику відносять пухлини з гістопатологічно підтвердженою інвазією в зоровий нерв, судинний тракт, передню камеру ока та епісклеру, а також в орбіту (екстрабульбарний ріст). РБ підвищеного ризику становлять 18,5 - 58.3% усіх очей після первинних енуклеацій [Боброва Н.Ф. з співавт., 2021; Eagle, 2009; Kalikiet al, 2013; Kashyap et al, 2012; Brennan et al, 2015]. Частіше за все спостерігається інвазія в зоровий нерв – 29 – 64,4% [Боброва Н.Ф., Сорочинська Т.А., 2018; Shields et al, 1994; Biswas et al, 2003; Kashyap et al, 2012] і в хоріоїдею – 15 - 62%, що може призвести до генералізації процесу і закінчитися летально в залежності від рівня і масивності інвазії в 13 - 81% [Honavar , 2002; Marback , 2003; Biswas et al, 2003; Chantada et al, 2004; Eagle, 2009]. Тому важлива своєчасна клінічна діагностика РБ підвищеного ризику та проведення адекватного їх лікування.