

ЕLeP-синдром – поєднання вродженої аномалії райдужки та кришталика. Одномоментна хірургія

Боброва Н. Ф.

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

Актуальність. Сумісні ектопії кришталика та зіниці – Ectopia Lentis et Pupilla (ELeP) є рідкісним вродженим генетичним синдромом, який успадковується за аутосомно-рецесивним типом, з варіабельною експресією, характеризується сублюксацією кришталика одночасно зі зміщенням зіниці (Byles DB, 1998; Ekonomidis P, 2006; Marcio F, 2011). Патологія зазвичай двостороння, але без системних проявів. ELeP-синдром вперше у 1964 році описав Duke-Elder, коли кришталик та зіниця зміщуються у різних напрямках. Патологія зустрічається рідко. Кількість даних про одномоментну корекцію 2-х структур вкрай обмежена.

Мета. Вивчити клінічні прояви ELeP-синдрому та розробити методику одномоментної корекції ектопії зіниці та кришталика.

Матеріали та методи. Під наглядом у відділі офтальмопатології дитячого віку було 3 хлопчика (6 очей) різного віку (4, 5 та 11 років) з білатеральним ELeP-синдромом, з яких 2 дитини були рідними братами.

Всім дітям було проведено повне офтальмологічне обстеження. Встановлена виражена експресія синдрому із різким зміщенням зіниці догори – назовні, та мікросферофакічних кришталиків донизу – досередини, таким чином, що край кришталика не візуалізувався у просвіті зіниці, які були деформовані, щілинні у 2 братів та овального у старшого хлопчика. Наявність таких поєднаних змін спричинило різке зниження гостроти зору до сотих – 0.1 з корекцією.

За розробленою технологією одномоментної корекції ектопій райдужки та кришталика (авторське право №130880 від 23.10.2024) було прооперовано 5 з 6 очей.

Техніка операції полягала в використанні іридоретракторів, введених з протилежних боків, якими розширювалась зіниця та центрувався кришталик з послідовною сфінктеротомією після віскоаспірації кришталика.

Результати. Операції за розробленою технологією пройшли без ускладнень зі спокійним післяопераційним періодом. Гострота зору підвищилась до 0.2 – 0.5 з афакічною корекцією та була найкращою у наймолодшого пацієнта.

Обговорення. При ELeP- синдромі зіниця і кришталик розходяться в різні боки: зіниця в нашому випадку була зміщена догори, і до того ж, була зменшена в розмірах і змінена за формою – щільні та овальні, а кришталики були сублюксовані донизу, і також змінені – шароподібної форми та зменшені в розмірі. Таким чином мав місце одночасний прояв коректопії (зміщення), дискорії (порушення форми) та мікрокорії (зменшення розміру) зіниці та ектопія (зміщення) мікросферофакічного (зменшеного та зміненого за формою) кришталика. Патогенез розвитку даних вроджених поєднаних аномалій досі залишається невідомим.

З хірургічних втручань Goldberg M. (1988) відмітив ленсектомію *pars plana* для видалення зрілої білої сублюксованої катаракти на обох очах у двох братів, після якої була виявлена велика екваторіальна гратчаста дегенерація сітківки, яка була пролікована методом кріопексії та склерального пломбування.

Описана операція вітректомії при ELeP-синдромі (Omulecki et al. 2006) з факофрагментацією дислокованого кришталика у вітреальній порожнині з реконструкцією зіниці, імплантацією ІОЛ з фіксацією в склері пацієнтки 52-х років. Автори не отримали високої гостроти зору, що вони пояснювали амбліопією.

При хірургії вроджених (нетравматичних) ектопій кришталика, слід усвідомити факт збереження анатомічної будови скловидного тіла. Дислокований кришталик децентрований, в основному, лише по сагітальній осі, підтримується аномально зміненими циновими зв'язками, але знаходиться перед нерозкритою передньою гіалоїдною мембраною скловидного тіла. Завдяки роботам Worst'a, (1995), по вивченню будови скловидного тіла в даний час відомо, що останнє складається з цистерн, багато з яких прикріплюються до його передньої гіалоїдної мембрани. Порушення цієї будови, особливо при синдромних ектопіях кришталика, за наявності міопії високих ступенів, збільшення розміру передньо-задньої осі, які супроводжуються периферичною дегенерацією сітківки, збільшує ризик розвитку післяопераційних ретинальних

проблем, таких як кістозний макулярний набряк і, особливо, відшарування сітківки. Тому стає зрозумілим загальне прагнення всіх хірургів, які оперують вроджені ектопії кришталиків, видалити останній переднім шляхом зі збереженням інтактною передньої прикордонної мембрани скловидного тіла (Боброва Н.Ф., Скрипніченко З.М. 2017).

Слід зазначити значні переваги віскоаспірації – поряд з вираженим зниженням травматичності по відношенню до ендотелію рогівки та райдужної оболонки, заповнення передньої камери віскоеластиком дозволяє стабілізувати положення сублюксованого кришталика та створює можливість видалення його переднім шляхом без проведення вітректомії, або значно обмежити її об'єм виконання за рахунок проведення передньої вітректомії.

Висновки. Для підвищення гостроти зору дітям з ELeP-синдромом була розроблена оригінальна операція одномоментної корекції ектопій зіниці та кришталика шляхом віскоаспірації з використанням іридоретракторів, якими розширювалася зіниця та центрувався кришталик з послідовною сфінктеротомією.

Відмінним та найважливішим досягненням одномоментної корекції ектопій зіниці та кришталика по розробленій технології є збереження непошкодженої передньої гіалоїдної мембрани скловидного тіла та, відповідно, анатомії всього заднього полюса ока, що запобігає розвитку вітреоретинальних ускладнень, особливо відшарування сітківки, не впливає на майбутній органогенез дитячого ока, не викликає ексудативної реакції оболонок ока за рахунок зменшення її травматичності, сприяє отриманню максимально високої гостроти зору після операції.

ELeP - syndrome - combination of congenital anomalies of the lens and pupilla. Simultaneous surgery

Bobrova N.F.

Odesa, Ukraine

Purpose: To study the clinical manifestations of ELeP syndrome and develop a method for simultaneous correction of ectopia of the pupil and lens. **Material and methods:** 3 boys (6 eyes) of different ages (4, 5, and 11 years old) with bilateral ELeP syndrome were examined. Simultaneous correction of iris and lens ectopias was performed in 5 from 6 eyes by the developed method. **Results:** Surgical intervention

(certificate № 130880 from October 23, 2024) was performed on five eyes. The surgery included viscoaspiration of the subluxated lens alongside sphincterotomy of the pupil, using iridorefractors acting in opposing directions to dilate the pupil and center the lens. **Conclusions:** A key achievement of this surgery was the successful removal of the subluxated lens through the anterior approach, which preserved the integrity of the anterior vitreous membrane and maintained the anatomical structure of the vitreous, thereby reducing the risk of future retinal complications.

Особливості порушень зорових функцій та сенсомоторних механізмів бінокулярного зору у дітей, яким була проведена лазерна коагуляція з приводу прогресуючої ретинопатії новонароджених

Бойчук І. М., Кацан С. В.

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

В Україні щорічно реєструється близько 180 випадків дитячої сліпоти внаслідок ретинопатії новонароджених (РН). Частота інвалідизації недоношених дітей в 22 рази вище, ніж у дітей, народжених вчасно. Дослідження механізмів розвитку і рефракційних аномалій, бінокулярного зору у недоношених дітей з РН необхідно і дуже актуально, бо з кожним роком таких дітей стає все більше. Потреба своєчасної діагностики і лікування з кожним роком зростає.

З метою дослідити і визначити особливості зорових функцій та порушень сенсорних і моторних ланок бінокулярного зору у дітей, яким була проведена зливна лазерна коагуляція (ЗЛК) з приводу прогресуючої ретинопатії новонароджених (із передпороговою стадією, Тип 1, пороговою стадією, агресивною задньою) було обстежено – 26 дітей, 30 недоношених дітей без РН та 30 здорових доношених дітей у віці від 6 років до 10 років.

Матеріал і методи: застосовано загальні офтальмологічні методи, гострота зору визначалась за табл. Орлової, характер бінокулярного зору за кольоротестом, стереозір за тестом Ланга Тест II, Titmus Stereofly test, рухи очей в основних напрямках зору та стан сакад за допомогою технології айтрекера на апараті EyeLink 1000 User Manual.