

Використання сучасних технологій (аспіраційні канюлі факоемульсифікатора, при показаннях – вітреотома), а також заповнення передньої камери віскоеластиком, який підтримує постійний її об'єм, чим забезпечується додаткова стабілізація положення мігруючого кришталіка і створюється стійкий амортизуючий бар'єр, який запобігає випаданню склоподібного тіла в передню камеру, дозволяє обійтися без застосування іригаційної рідини з її турбулентним рухом, що виключає небажану міграцію кришталікових мас до склоподібного тіла при спонтанному розриві капсули та виключає руйнівний вплив на ендотелій рогівки.

Все вище сказане дозволяє атравматично через малі розрізи здійснити видалення м'якого кришталіка в дитячому віці та створити оптимальні умови реабілітації дитини зі складною вродженою вадою у віддалені терміни спостереження.

## **Формування оптичної діафрагми на очах з вродженою аніридією та катарактою**

Боброва Н.Ф., Романова Т.В., Дембовецька Г.М., Довгань О.Д.

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

Аніридія - рідкісне вроджене генетичне захворювання, при якому спостерігається різний ступінь гіпоплазії або відсутності райдужної тканини, пов'язаний з багатьма іншими змінами очей, деякі з яких присутні з народження, а деякі поступово виникають з часом.

Вроджена аніридія (ВА) умовно поділяється на несиндромальну форму, яка торкається всіх структур ока (75%) та синдромальну [20%, включаючи WAGR-синдром] [David R. et.al., 1978, Tripathy K., 2022]. У 25% випадків ВА є симптомом спадкової синдромальної патології, при якій уражаються відповідно до ембріогенезу, неврологічна, ендокринна, опорно-рухова та інші системи у поєднанні один з одним або окремо. В даний час налічується понад 20 вроджених спадкових хромосомних та моногенних синдромів з ВА. Спадкові синдроми з поліорганним ураженням і вродженими аномаліями райдужної оболонки зустрічаються приблизно в 12% випадків.

---

Етіологічним фактором розвитку вродженої аніридії (ВА) є мутація гена PAX6, що локалізується на 11 хромосомі. Цей ген кодує фактори транскрипції, які на етапі ембріогенезу індукують розвиток очного яблука, а також регулюють процеси диференціації органів центральної нервової системи, носа, підшлункової залози. У разі патології експресії гена PAX6 порушується формування анатомічних структур очного яблука, яке відбувається на 12-14 тижні гестації. Та пов'язане з нейроектодермальною та мезодермальною дисплазією [Prosser J, van Heyningen V. 1998, Crolla J., van Heyningen V. 2000, Chen Y., Chen F., 2002].

Патогенез цього захворювання безпосередньо залежить від ступеня функціональної активності алелів гена PAX6. Протягом диференціації райдужної оболонки знижується ступінь експресії білкових структур цитокератинів та факторів адгезії. У свою чергу втрачається здатність клітин до міграції з нервового гребеня до місця формування строми райдужної оболонки. При низькому ступені експресії гена не відбувається на належному рівні диференціація кришталика та пігментного епітелію сітківки, що є передумовою комбінації вродженої катаракти та аніридії [D'Orta, Barraquer FR, Alio JL. 2021].

Класично ВА характеризується двосторонньою вродженою відсутністю або пороком розвитку райдужної оболонки, фовеолярною гіоплазією та ністагмом, також у пацієнтів, як правило, спостерігається розвиток ускладненої катаракти, глаукоми та кератопатії. Крім того, вони схильні до високого ризику розвитку глаукоми.

Клінічно дане захворювання проявляється зниженням гостроти зору, що пов'язане з недорозвиненням структур очного яблука. Ступінь зниження гостроти зору безпосередньо залежить від наявності в анамнезі прогресування катаракти, глаукоми та кератопатії. Також симптомами ВА можуть бути: мікрофтальм, мікрокорнеа, мікрофакія, підвивих кришталика, залишки зіничної мембрани, міопію високого ступеня, горизонтальний ністагм у поєднанні з косоокістю

Поєднання ВА та катаракти в літературі описано у 50-55% пацієнтів із сімейною аніридією. Як відмічено в наших попередніх повідомленнях [Боброва Н.Ф. з співавтор. 2023] невеликого розмі-

ру часткові катаракти діагностуються вже в перші місяці життя. Вони не викликають зниження зорових функцій та не потребують хірургічного втручання. Зонулярні, кортикальні, субкапсулярні помутніння типово розвиваються у підлітковому віці і можуть бути показанням для хірургії катаракти [Боброва Н. Ф., 2017]. Дислокація кришталика у пацієнтів з ВА спостерігається - до 56% та, імовірно, є наслідком слабкості цинових зв'язок [Nelson L. B., 1984].

Із урахуванням комплексу вищеописаних змін очей із вродженими катарактами при ВА, як відмічено в наших попередніх дослідженнях [Боброва Н. Ф., 2024] зрозуміло, що хірургія катаракти повинна бути максимально обережною, особливо якщо вона проводиться у дитячому віці, оскільки супутня патологія ока з часом лише прогресує. Слід брати до уваги можливі способи корекції афакії у дітей з аніридією – погана переносимість контактних лінз обумовлена вродженою неспроможністю рогівкового епітелію; наявність ністагму може посилювати оптичні аберації при корекції окулярами. Отже, оптимальним способом корекції таких важких поєднаних вроджених аномалій як аніридія та катаракта, слід визнати інтраокулярний. Попередні повідомлення [Yohus K. I., 1991, Jin Da Wang et.al. 2017] визнали правильність цього вибору.

**Мета.** Визначити показання та розробити спосіб формування оптичної діафрагми на очах з ВА при видаленні катаракти з імплантацією гнучких ІОЛ «Acrysof».

**Матеріал та методи.** Проаналізовані результати обстеження та лікування 19 дітей (38 очей) з ВА у віці від 1го до 15 років у яких було виявлено прогресування катаракти на обох очах ( 36 очей). Розрзнялися наступні типи катаракт - атипова на 19 очах, зонулярна на 9 очах, точкова - 8 очей, передньокапсулярна - 5 очей. У одного пацієнта зафіксовано мікросферофакію. Сублюксація кришталика (практично завжди) до верху відмічався на 18 очах у 9 дітей. На 9 очах у 5 дітей з ВА при зниженні зору до світловідчуття та сотих проведено факоаспірацію катаракти з внутрішньо-капсулярною імплантацією біосумісної ІОЛ «Acrysof».

Результати. Особливості операції детально описані раніше [Боброва Н. Ф., 2017]. Слід зазначити що був застосований принцип аутопластики, запропонований Бобровою Н.Ф. у 1991 р., який

---

заключався у формуванні капсульної оптичної діафрагми. Передній капсулорексис виконувався меншого діаметра - до 4,0-4,5 мм; проводилася аспірація-іригація мутного кришталика, ендокapsулярна імплантація гнучких ІОЛ «Acrysof» SN60WF (свідоцтво на авторське право №135694 від 05.05.2025).

Формування оптичної діафрагми за рахунок помутніння залишків передньої капсули кришталика з розростання епітеліальних клітин кришталика ЕКК в капсулярному мішку відбувалося у післяопераційному періоді у терміни в від 6ти до 12ти місяців після операції. На 9 прооперованих очах зафіксовано підвищення зорових функцій відмічалось на всіх очах до 0,1- 0,25. Внутрішньоочний тиск у всіх дітей в післяопераційному періоді був в межах норми. Ітракапсулярне положення ІОЛ «Acrysof» було правильне та стабільне.

**Висновки.** При визначенні показань до хірургії вродженої катаракти у випадках ВА необхідне комплексне обстеження, щоб переконатися в тому, що зниження зорових функцій викликане прогресуванням катаракти, а не будь-якими іншими змінами (глаукомою, помутнінням рогівки, недорозвиненням макули та зорового нерву, та ін.).

Одномоментна ендокapsулярна імплантація ІОЛ є кращим методом, враховуючи неспроможність контактної та проблеми з очковою корекцією.

Використання розробленого методу аутопластики з формуванням оптичної ірис-діафрагми із власних капсул катарактального кришталика є безпечною для аніридійного недосконалого ока з комплексом вроджених дефектів таких як мікрофтальм, мікрокорнеа, мікрофакія, підвивих кришталика, залишки зіничної мембрани, вторинна глаукома, гіпоплазія зорового нерва та макулярної зони, аніридійна кератопатія тощо.

Підсумовуючи, можна сказати, що гострота та якість зору у пацієнтів з ВА та ускладненою катарактою, можуть бути покращені шляхом ретельно спланованої операції. Слід вибрати оптимальний хірургічний метод реконструктивної аутопластики (свідоцтво на авторське право №135694 від 05.05.2025), щоб мінімізувати ускладнення та надати найкращі шанси на післяопераційний успіх.

Можливо програючи у косметичному плані, «оптична капсулярна діафрагма» на очах з ВА добре виконує оптичні функції збереження та повернення залишкового зору, величина якого обумовлена вродженим станом зорового аналізатора при даній патології.

## **Формування оптичної діафрагми на очах з вродженою аніридією та катарактою.**

Боброва Н. Ф., Романова Т.В., Дембовецька Г.М., Довгань О.Д.

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

Аніридія - рідкісне вроджене генетичне захворювання, при якому спостерігається різний ступінь гіпоплазії або відсутності райдужної тканини, пов'язаний з багатьма іншими змінами очей, деякі з яких присутні з народження, а деякі поступово виникають з часом.

ВА умовно поділяється на несиндромальну форму, яка торкається всіх структур ока (75%) та синдромальну [20%, включаючи WAGR-синдром) (David R. et.al., 1978, Tripathy K., 2022]. У 25% випадків ВА є симптомом спадкової синдромальної патології, при якій уражаються відповідно до ембріогенезу, неврологічна, ендокринна, опорно-рухова та інші системи у поєднанні один з одним або окремо. В даний час налічується понад 20 вроджених спадкових хромосомних та моногенних синдромів з ВА. Спадкові синдроми з поліорганичним ураженням і вродженими аномаліями райдужної оболонки зустрічаються приблизно в 12% випадків.

Етіологічним фактором розвитку вродженої аніридії (ВА) є мутація гена PAX6, що локалізується на 11 хромосомі. Цей ген кодує фактори транскрипції, які на етапі ембріогенезу індукують розвиток очного яблука, а також регулюють процеси диференціації органів центральної нервової системи, носа, підшлункової залози. У разі патології експресії гена PAX6 порушується формування анатомічних структур очного яблука, яке відбувається на 12-14 тижні гестації. Та пов'язане з нейроектодермальною та мезодермальною дисплазією [Prosser J, van Heyningen V. 1998, Crolla J., van Heyningen V. 2000, Chen Y., Chen F., 2002].