

Анализ результатов лечения детей с аниридией

Врожденная патология занимает особое место среди болезней глаз у детей и достигает 92,2 % среди причин слабовидения и 77,8 % — в структуре слепоты среди учащихся специальных школ [1].

Врожденная аниридия — один из синдромов генных последовательностей (contiguous gene syndromes) и входит в симптомокомплекс WAGR (Wilms tumor, aniridia, genitourinary anomalies and mental retardation), локус которого расположен на участке p13 хромосомы 11 [4]. Острота зрения у больных с аниридией очень низкая и практически не поддается коррекции. Эта аномалия в 50 % случаев сочетается с глаукомой вследствие врожденной патологии дренажной зоны глаза.

Спектр клинических проявлений синдрома широк и разнообразен. Изолированная аниридия имеет доброкачественный характер, приводит к минимальным осложнениям. Ношение косметической контактной линзы позволяет пациентам избавиться от светобоязни, повысить остроту зрения.

Выраженные проявления этого синдрома, а именно сочетание аниридии с повышением внутриглазного давления, одни авторы рассматривают как проявления врожденной глаукомы, которая развивается в течение первых двух десятилетий жизни вследствие закрытия угла остатками рудиментарной радужки [5], другие авторы сообщают об отсутствии шлеммова канала [2]. Длительное использование миотиков может в отдельных случаях привести к возникновению вторичной гипертензии вследствие сужения угла передней камеры [3].

В зарубежной литературе встречаются сообщения, касающиеся, в основном, описания больных с полным или частичным симптомокомплексом WAGR [4]. В отечественной литературе такие сообщения единичны. В офтальмологическом плане не выработана единая тактика хирургического и консервативного лечения данной категории больных [1, 5]. Поэтому мы сочли целесообразным обобщить наш опыт лечения больных с аниридией, который может быть полезен для детских офтальмологов.

Материал и методы. Под нашим наблюдением в 2005-2009 гг. находилось 9 больных с аниридией, проживающих в различных регионах РФ (Башкортостан, Татарстан, Тюменская и Пермская области), которым проводилось как консервативное, так и хирургическое лечение. Из анамнеза: дети родились доношенными, диагноз был выставлен в грудном возрасте, поражение было двусторонним. Во всех случаях четко прослеживается аутосомно-доминантный тип наследования с различной степенью пенетрантности. Обследованные дети имели заболевания центральной нервной системы и состояли на учете у невропатолога.

Офтальмологическое обследование детей в условиях специализированной клиники включало: наружный осмотр, корнеометрию, тонометрию по Шiotцу, биомикроскопию с помощью ручной целевой лампы, гониоскопию, офтальмоскопию, ультразвуковое исследование (эхобиометрия А и В-сканирование), электронографию, компьютерную периметрию.

Результаты и обсуждение. Основной жалобой при обращении была низкая острота зрения и косметический дефект, а повышение ВГД было выявлено при обследовании окулистом. Исходя из этого, контроль офтальмотонуса является необходимой процедурой у всех больных с аниридией.

У двух пациентов (22,2 %) отсутствие радужки не сопровождалось повышением внутриглазного давления. Подбор косметических контактных линз в данном случае является достаточной процедурой. Однако необходим периодический контроль ВГД на протяжении всего времени ношения контактных линз.

Консервативная гипотензивная терапия в 3-х случаях из 5 (60 %) привела к снижению офтальмотонуса в среднем на 22,8 %, в остальных случаях оказалась неэффективна.

Хирургическое лечение во всех случаях привело к снижению ВГД. Из них: аспирация прозрачного хрусталика привела к снижению ВГД на 38 % от исходного, аспирация помутневшего хрусталика — на 19,2 %, криоаппликация цилиарного тела — на 43,2 %, сочетанная антиглаукоматозная — на 56,8 %, эндоскопическая циклолазеркоагуляция — на 45,2 %.

Приводим клинические примеры.

Пример 1. Больной Н., 2001 г. р., был обследован в УфНИИ глазных болезней в возрасте 14 месяцев, диагноз: OU — Врожденная патология органа зрения. Аниридия. Visus — фиксация игрушки с 2 метров; ВГД — 17/14 мм рт. ст. по Шиотцу.

У данного пациента наблюдалась изолированная аниридия, которая не имела других осложнений, кроме косметического дефекта. Подбор косметических контактных линз помог ребенку избавиться от светобоязни и повысить остроту зрения. Visus в контактных линзах — фиксация игрушки с 3-4 метров.

Пример 2. Больная О., 1990 г. р., наблюдается в УфНИИ глазных болезней с диагнозом: OU — Врожденная аномалия органа зрения. Аниридия. Врожденная глаукома. Врожденный подвывих хрусталика. Вторичное косоглазие. Сопутствующие заболевания: Резидуальная энцефалопатия. Синдром интракраниальной гипертензии.

Аниридия в трех поколениях по линии отца. Наблюдается с 10-летнего возраста, когда стали отмечаться подъемы ВГД: visus = 0,2/0,2; ВГД = 25/24 мм рт. ст. Через год наблюдения: visus = 0,2/0,2; ВГД = 36/27 мм рт. ст.

В возрасте 14-и лет было отмечено помутнение хрусталиков на обоих глазах, visus = 0,03/0,09 н/к; ВГД = 26/29 мм рт. ст. Была проведена операция: OD — Аспирация осложненной катаракты (подвывихнутого мутного хрусталика). После операции visus = 0,01 + 8,0Д = 0,1-0,2/0,05 н/к. Через 6 месяцев проведена аспирация осложненной катаракты (подвывихнутого мутного хрусталика) на левом глазу. После операции visus = 0,1/0,04 с + 11,0 Д = 0,2/0,2-0,3; ВГД = 20,5/26,5-24 мм рт. ст.

Пример 3. Больной Я., 1987 г. р., наблюдался с диагнозом: OU — Врожденная патология органа зрения. Аниридия. Нистагм. OU — Врожденный подвывих хрусталика, с 11-летнего возраста: visus = 0,07/0,08 н/к; PO = 12/16 мм рт. ст.

Через год наблюдения степень подвывиха хрусталика увеличилась, с профилактической целью (во избежание подъема давления) проведена операция: OS — аспирация подвывихнутого (прозрачного) хрусталика. После операции зрение с коррекцией оставалось стабильным visus = 0,1 н/к/0,02 + 12,0Д = 0,1. Через четыре года после аспирации прозрачного хрусталика произошел резкий подъем ВГД на левом глазу до 48 мм рт. ст., что потребовало проведения операции: OS — Глубокая склерэктомия с ири-доциклоретракцией. После операции visus = 0,1 н/к/0,04 с + 11,0 = 0,09; ВГД = 14/21 мм рт. ст.

Пример 4. Больная Д., 1985 г. р., наблюдалась с диагнозом: OU — Врожденная аниридия. Нистагм. Смешанный астигматизм. Вторичная глаукома. OS — Васкуляризированное бельмо роговицы.

У тети со стороны отца — аниридия. Носила МКЛ в течение года, перенесла кератит с исходом в бельмо на OS. visus = 0,4 н/к/0,01 н/к; ВГД = 16/37 мм рт. ст.

Проведена OS — Циклохориоидальная лазеркоагуляция под эндоскопическим контролем. После операции ВГД = 20,5 мм рт. ст./Тпальп — норма, в течение 4 месяцев давление остается стабильным.

Выводы. Контроль офтальмотонуса является необходимой процедурой для всех больных с аниридией. При нормальном ВГД с косметической целью можно рекомендовать подбор косметических контактных линз. Вопрос о хирургическом лечении данной патологии необходимо рассматривать у каждого ребенка индивидуально. Наличие подвывихнутого хрусталика не является абсолютным показанием к его удалению, так как эта операция сама может привести к повышению внутриглазного давления. Сочетанные антиглаукоматозные операции в различных модификациях приводят к стойкому снижению ВГД, стабилизации зрительных функций.