

Атипичные формы ретинопатии недоношенных

Амханицкая Л.И., Николаева Г.В.

Ретинопатия недоношенных (РН) – это тяжелое витреоретинальное заболевание глаз, развивающееся преимущественно у глубоко недоношенных детей, приводящее в итоге к грубому нарушению зрительных функций. Частота РН в группе риска колеблется от 6,9% до 43,9% [3, 5 —7, 11].

В последние годы в связи с переходом на новые стандарты выхаживания у глубоко недоношенных детей отмечается рост случаев развития и тяжелого течения процесса в первой зоне [3]. Согласно международной классификации РН первая зона (I) – это окружность с радиусом, равным удвоенному расстоянию от центра диска зрительного нерва до центра макулы [9]. С 2013 г. авторы стали выделять 2 варианта течения РН в I зоне. Первый вариант соответствует классическому стадийному течению РН по типу «+» болезни в пределах I зоны глазного дна.

Характеризуется относительно благоприятным исходом при своевременном адекватном хирургическом лечении [4]. Второй вариант соответствует задней агрессивной РН (ЗАРН), которая характеризуется стремительным, бесстадийным течением с выраженным экссудативным/пролиферативным компонентом, с быстрым формированием тотальной отслойки сетчатки и крайне неблагоприятным прогнозом по зрительным функциям [9].

Однако в практической деятельности встречаются случаи РН I зоны, которые не удается классифицировать по клинической картине ни в один из упомянутых типов. За период с апреля по декабрь 2013 г. в отделении офтальмологии и микрохирургии глаза Морозовской детской клинической больницы г. Москвы обследовано и прооперировано 25 детей с ретинопатией недоношенных. Из них у 10 детей была диагностирована классическая форма РН с локализацией процесса на периферии глазного дна (II —III зоны). У 15 детей была диагностирована ЗАРН с локализацией процесса в I зоне. Среди детей с ЗАРН нами были выделены 6 пациентов, у которых течение и клиника РН отличались от других детей той же группы. «Атипичность» проявлений РН у таких пациентов состояла в следующем: в 2 случаях на фоне умеренной сосудистой активности над всей I зоной был отмечен грубый преретинальный фиброз, препятствующий офтальмоскопии диска зрительного нерва и области макулы; в 2 случаях отмечено недоразвитие сосудов сетчатки и обширная аваскулярная зона: «типичные» артериовенозные шунты и «шторообразные» расширенные сосуды; в 2 случаях демаркационный вал проходил через диск зрительного нерва с нарушением его архитектоники и последующим формированием экссудативной отслойки сетчатки в перипапиллярной зоне. Во всех случаях имело место очень раннее и агрессивное начало патологического процесса (возраст детей на момент оперативного вмешательства не превышал 2 мес.).

Ни у одного ребенка не удалось купировать патологический процесс после однократной витреоретинальной операции (ленсшвартэктомии). В связи с этим все дети подверглись 2 —3 этапам оперативного вмешательства (ленсшвартэктомия, швартэктомия), но

зрительные функции в исходе заболевания у всех детей были крайне низкими (плавающие движения глазных яблок, кратковременная фиксация).

Все дети с РН прошли стандартное офтальмологическое обследование: осмотр переднего отрезка глаза (биомикроскопия); прямая и обратная офтальмоскопия; цифровое сканирование глазного дна (ретиальная педиатрическая камера «RetCam —120»); ультразвуковое исследование глазного яблока (эхография).

Всем детям в условиях ингаляционно —масочного наркоза под контролем анестезиолога проведено оперативное вмешательство – лентивартэктомия. На этапе субтотальной витрэктомии с помощью витреотома под контролем микроскопа отдельно производилась аспирация стекловидного тела глаза в объеме 0,2 мл для последующего лабораторного анализа (рис. 1). Затем из системы витреотома стекловидное тело помещалось в стерильный стеклянный капилляр с заглушками объемом 0,125 мл. Лабораторный анализ кислотно —основного состояния (КОС) стекловидного тела производился с помощью газоанализаторов Radiometer ABL800 FLEX и 700 SERIES и включал в себя определение ряда показателей: pH, pCO₂, HCO₃, BE.

Рис. 1. Забор стекловидного тела на этапе субтотальной витрэктомии

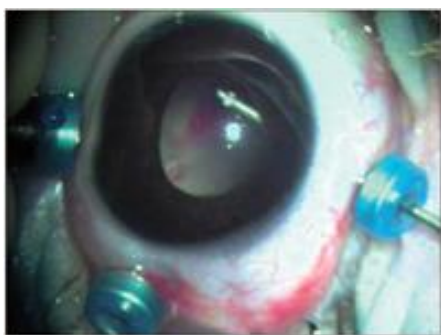


Рис. 1. Забор стекловидного тела на этапе субтотальной витрэктомии



Рис. 2. Глазное дно пациента А, состояние перед лентивартэктомией

Рис. 2. Глазное дно пациента А., состояние перед лентивартэктомией

В качестве иллюстрации приводим собственные клинические наблюдения случаев ретинопатии недоношенных I зоны с атипичным течением.

Пациент А. наблюдался в возрасте одного месяца с клиническим диагнозом: OU – ретинопатия недоношенных, активная фаза, 5 ст., задняя агрессивная форма.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на сроке гестации 30 недель с весом при рождении 1290 г.

При первом офтальмологическом осмотре в глазном отделении был отмечен грубый звездчатый преретинальный фиброз, начинающийся от диска зрительного нерва, идущий к валу пролиферации на границе 1—2 зоны; умеренно выраженная сосудистая активность; очень широкая аваскулярная зона (рис. 2).

Ребенок перенес две швартэктомии до 3 мес. жизни. В 4 мес. (в исходе заболевания) у ребенка на пораженном глазу была диагностирована тотальная закрытая отслойка сетчатки с формированием полной ретролентальной мембраны.

Пациент Б. наблюдался в возрасте трех месяцев с клиническим диагнозом: ретинопатия недоношенных правого глаза, активная фаза, 4а ст., задняя агрессивная форма.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на сроке гестации 27 недель с весом при рождении 1000 г. При первом офтальмоскопическом осмотре в глазном отделении у него была отмечена высокая сосудистая активность с выраженной неоваскуляризацией: штопорообразно извитые и расширенные артерии в I зоне в 3 квадрантах; многочисленные сосудистые аркады на границе I—II зоны; артерио—венозные шунты в 2 квадрантах глазного дна; высокий протяженный круговой вал пролиферации на границе I—II зоны глазного дна; высокие эпи— и трансретинальные шварты, начинающиеся от вала и идущие к переднему отрезку (рис. 3).

Рис. 3. Глазное дно пациента Б., состояние перед левсивартэктомией



Рис. 3. Глазное дно пациента Б., состояние перед левсивартэктомией

Ранее выполненные нами исследования убедительно показали, что типичное течение ЗАРН сопровождается катастрофическим снижением буферной емкости стекловидного тела с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза (рН, как правило, <7,0), выраженным снижением содержания углекислого газа и бикарбонатов [1, 8].

Лабораторный анализ стекловидного тела у ребенка А. с атипичным течением ЗАРН, по сравнению с ребенком Б. с типичным течением ЗАРН, показал, что все показатели КОС стекловидного тела существенно выше (благополучнее) и приближались к норме (табл. 1). Относительно «благополучные» биохимические показатели стекловидного тела у ребенка А. явно не соответствовали тяжелому клиническому течению РН с развитием грубого преретинального фиброза во всей I зоне, выраженным тракционным компонентом и формированием тотальной отслойки сетчатки. Это позволило сделать предположение, что у ребенка имеет место какая—то другая ретинопатия, внешне очень похожая на РН, но протекающая по другим, пока мало изученным законам. Это может объяснять, почему заболевание плохо поддавалось традиционному лечению, долго стабилизировалось, и в исходе были получены очень низкие зрительные функции.

Таблица 1 Показатели кислотно—основного состояния (КОС) стекловидного тела у детей с задней агрессивной ретинопатией недоношенных

Показатели кислотно—основного состояния стекловидного тела у ребенка А					Показатели кислотно—основного состояния стекловидного тела у ребенка Б				
Показатель КОС	рН	pCO ₂ мм рт.ст.	pO ₂ мм рт.ст.	НС ммоль/л	рН	pCO ₂ мм рт.ст.	pO ₂ мм рт.ст.	НС ммоль/л	НС ммоль/л
Матер.	7,38	35,0	100	24	7,08	35,0	100	24	24
Младенец 0,5 г.	7,32	30,0	100	24	7,08	35,0	100	24	24
Пациент А. 0,5 г.	7,42	30,0	100	24	7,08	35,0	100	24	24
Пациент Б. 0,5 г.	7,08	35,0	100	24	7,08	35,0	100	24	24

Таблица 2 Показатели кислотно—основного состояния стекловидного тела у ребенка С.

Представляем клинические и лабораторные данные еще нескольких детей с атипичными формами РН.

Пациент С. наблюдался в возрасте одного месяца с клиническим диагнозом: ОУ – ретинопатия недоношенных, активная фаза, 4а ст, задняя агрессивная форма.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на сроке гестации 34 недели с весом при рождении 2240 г. При первом офтальмологическом осмотре в клинической картине заболевания отмечался выраженный геморрагический компонент: многочисленные ретинальные и преретинальные кровоизлияния в центральной зоне и на границе с аваскулярной зоной; широкий, прерывистый, грубо фиброзированный вал пролиферации сформирован только в 3 квадрантах I зоны; «бедный» сосудистый рисунок; в нижне – наружном квадранте дистальные отделы артериол ампулообразно расширяются перед валом и образуют в этой зоне участок по типу «ангиоматозного узла» (рис. 4, 5). Биохимические изменения стекловидного тела у этого ребенка представлены в табл. 2.

Рис. 3. Глазное дно пациента Б., состояние перед ленсиивартэктомией



Рис. 4. Глазное дно пациента С., состояние перед ленсиивартэктомией

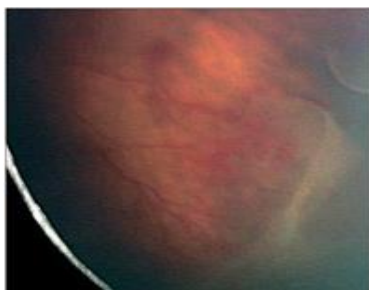


Рис. 5. Аномальный ход сосудов в нижне-наружном квадранте глазного дна у пациента С.

Рис. 4. Глазное дно пациента С., состояние перед ленсиивартэктомией

Пациент М. наблюдался в возрасте двух месяцев с клиническим диагнозом: ОУ – ретинопатия недоношенных, активная фаза, 4б ст., задняя агрессивная форма.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на сроке гестации 30 недель с весом при рождении 1130 г. При первом офтальмологическом осмотре в глазном отделении клинические проявления РН отличались обширной аваскулярной зоной; невыраженной сосудистой активностью с крайней обедненностью сетчатки сосудами; грубым преретинальным фиброзом по всей I зоне, но более выраженным над областью диска зрительного нерва и затрудняющим его визуализацию; формирующейся тотальной, тракционной, вулканообразной отслойкой сетчатки (рис. 6). Результаты биохимических исследований стекловидного тела у данного ребенка представлены в табл. 3.

Рис. 6. Глазное дно пациента М., состояние перед ленсиивартэктомией

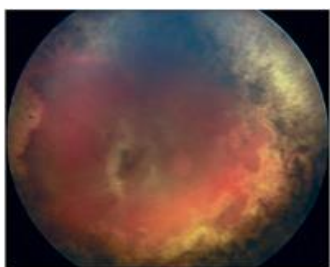


Рис. 6. Глазное дно пациента М., состояние перед ленсиивартэктомией

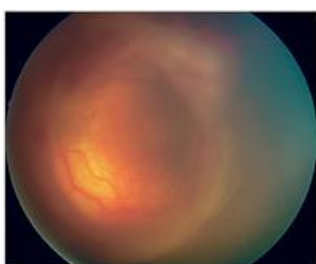
Показатель кислотно – основного состояния	pH	pCO ₂ , мм рт.ст.	pO ₂ , мм рт.ст.	BE, ммоль/л
Стеклово	7,35	32,2	95	-12,8
Плазма (2 в. (2))	7,38	36	95	-11,9
Плазма (4 в. (2))	7,38	36	95	-11,9

Таблица 3 Показатели кислотно – основного состояния стекловидного тела у ребенка М.

Пациент Л. наблюдался в возрасте одного месяца с клиническим диагнозом: OD – ретинопатия недоношенных, активная фаза, 5 ст., задняя агрессивная форма.

Ребенок родился на сроке гестации 28 недель с весом при рождении 1170 г. При первом офтальмологическом осмотре клинические проявления РН отличались очень широкой аваскулярной зоной (ретинальные сосуды занимали около $\frac{1}{2}$ диаметра I зоны, начинаясь от диска зрительного нерва и до области макулы); умеренно выраженной сосудистой активностью; сформировавшейся высокой, круговой, экссудативно —пролиферативной, тотальной, открытой, воронкообразной отслойкой сетчатки (рис. 7). Результаты биохимических исследований стекловидного тела у данного ребенка представлены в табл. 4.

Рис. 7. Глазное дно пациента Л., состояние перед ленсиwartэктомией



Показатель	рН	рН ₂ СО ₃ (ммоль/л)	НСН ₂ СО ₃ (ммоль/л)	НСН ₂ СО ₃ (ммоль/л)
рН	7,38	12,1	12,1	12,1
НСН ₂ СО ₃ (ммоль/л)	12,1	12,1	12,1	12,1
НСН ₂ СО ₃ (ммоль/л)	12,1	12,1	12,1	12,1

Рис. 7. Глазное дно пациента Л., состояние перед ленсиwartэктомией

Таблица 4 Показатели кислотно — основного состояния стекловидного тела у ребенка Л.

Пациент К. наблюдался в возрасте одного месяца с клиническим диагнозом: OU – ретинопатия недоношенных, активная фаза, 4б ст, задняя агрессивная форма.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на сроке гестации 33 недели с весом при рождении 1950 г.

При офтальмологическом осмотре в глазном отделении клинические проявления РН отличались недоразвитием сосудов сетчатки (врожденная аномалия развития сосудов сетчатки?), васкулярная зона занимала около $\frac{1}{2}$ площади I зоны и была представлена несколькими артерио — венозными шунтами с выраженным извитым ходом сосудов (высокая активность сформированных сосудов); демаркационный вал проходил через диск зрительного нерва и был четко сформирован только в этой зоне; отмечены выраженные явления экссудации в перипапиллярной зоне (рис. 8, 9). Биохимические изменения стекловидного тела у данного ребенка представлены в табл. 5.

Рис. 8. Глазное дно пациента К., состояние перед ленсиwartэктомией

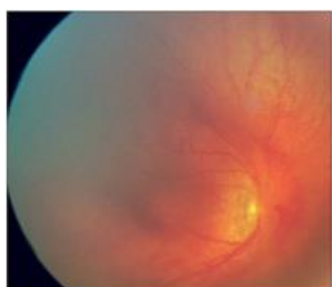


Рис. 8. Глазное дно пациента К., состояние перед ленсиwartэктомией

Рис. 9. Глазное дно пациента К.

Рис. 9. Глазное дно пациента К.

Таблица 5 Показатели кислотно – основного состояния стекловидного тела у ребенка К.

Показатель КЩР (нормальные значения)	рН	УФЧ, ммоль/л	УФЧ, ммоль/л	УФЧ, ммоль/л
рН	7,38	16,7	17,8	17,7
УФЧ	1,04	16,8	17,8	17,8
УФЧ	1,04	16,8	17,8	17,8
УФЧ	1,04	16,8	17,8	17,8
УФЧ	1,04	16,8	17,8	17,8

Таким образом, у всех детей с атипичным течением РН в I зоне были выявлены нехарактерные изменения в биохимических показателях стекловидного тела. Биохимическая картина стекловидного тела не соответствовала клинической картине заболевания и была более «благополучной» по сравнению с детьми, имеющим типичное течение ЗАРН.

Из представленных клинических наблюдений можно сделать вывод о том, что кроме общепринятых форм РН, таких как классическая и задняя агрессивная, существуют еще атипичные формы, патогенез которых не изучен. Атипичные формы РН отличаются молниеносным течением, аномальным развитием сосудов сетчатки, «необычной» клинической картиной, нестандартными биохимическими изменениями в стекловидном теле глаза, неэффективностью консервативного лечения, плохой стабилизацией на фоне проводимого хирургического лечения и очень низкими зрительными функциями в исходе заболевания. Офтальмологи очень мало знают о таких формах, не могут предсказать исход заболевания и выбрать наиболее адекватную тактику лечения.

Атипичные формы РН требуют глубокого изучения и проведения масштабных исследований.

Сведения об авторах

Амханицкая Любовь Иосифовна – аспирант кафедры офтальмологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ.

Николаева Галина Викторовна – к.м.н., доцент кафедры офтальмологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ.

Источник: Российская офтальмология онлайн
(<http://www.eyepress.ru/article.aspx?15286>)