

Першин К.Б., Пашинова Н.Ф., Черкашина А.В., Цыганков А.Ю.

ОЦЕНКА СПОСОБОВ ФИКСАЦИИ ИНТРАОКУЛЯРНЫХ ЛИНЗ ПРИ ЛЕНСЭКТОМИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МАРФАНА

ООО «Совмедтех» (Офтальмологический центр «Эксимер»), 109147, Москва, РФ

Цель. Оценить результаты лensectомии с имплантацией ИОЛ, включая различные способы их фиксации, у детей с синдромом Марфана.

Материал и методы. В исследование было включено 16 пациентов (31 глаз) в возрасте 3–16 лет ($7,8 \pm 4,1$ года) с синдромом Марфана и врожденной катарактой, получавших лечение в клинике «Эксимер» в 2003–2015 гг. Максимально скорригированная острота зрения до операции составляла 0,1–0,4 ($0,32 \pm 0,16$). Всем пациентам проводили факоэмульсификацию катаракты с имплантацией ИОЛ после стандартного офтальмологического обследования. Имплантировали ИОЛ AcrySof SN60AT ($n = 2$), SN60WF ($n = 3$), MA60AC ($n = 19$), MA60BM ($n = 2$) и торические SN60T5 ($n = 3$). Выбор способа фиксации ИОЛ зависел от степени эктопии хрусталика, параметров капсулы и возраста ребенка.

Результаты. Определены 3 основных типа фиксации ИОЛ: смешанный ($n = 5$), внутрикапсульный ($n = 15$) и интрасклеральный ($n = 11$). Максимально скорригированная острота зрения через 12–36 месяцев составила 0,4–1,0 ($0,78 \pm 0,26$). Дислокация ИОЛ отмечена в 10 случаях. В группе пациентов со смешанной фиксацией ИОЛ во всех 3-х случаях без ее подшивания отмечено смещение линзы, в 2-х случаях пленчатая катаракта. При внутрикапсульном размещении ИОЛ дислокация определена на 6 глазах, вторичная катаракта развилась в 7 глазах. При интрасклеральной фиксации повторная репозиция потребовалась в 1 случае. Увеит, отслойка сетчатки, макулярный отек и др. осложнения у пациентов не были выявлены.

Заключение. Во всех случаях лensectомии с имплантацией ИОЛ у детей с синдромом Марфана было достигнуто значительное улучшение зрительных функций, снижение показателей амблиопии. В исследовании наименьшая частота послеоперационных осложнений и лучший функциональный исход были отмечены в группе со склеральной фиксацией ИОЛ, однако для получения статистически значимых отдаленных результатов хирургического лечения пациентов с синдромом Марфана и выбора оптимального способа фиксации ИОЛ необходимо исследование на большей выборке пациентов.

Ключевые слова: лensectомия; врожденная катаракта; синдром Марфана; эктопия хрусталика; фиксация ИОЛ.

Для цитирования: Першин К.Б., Пашинова Н.Ф., Черкашина А.В., Цыганков А.Ю. Оценка способов фиксации интраокулярных линз при лensectомии у детей с синдромом Марфана. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2017; 12(1): 11–16. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2017-12-1-11-16>.

Для корреспонденции: Черкашина Алина Васильевна, врач офтальмологического центра «Эксимер», 109147, г. Москва. E-mail: alinacher@rambler.ru

Pershin K.B., Pashinova N.F., Cherkashina A.V., Tsygankov A.Yu.

THE EVALUATION OF THE TYPES OF FIXATION OF INTRAOCULAR LENSES DURING LENSECTOMY IN THE CHILDREN PRESENTING WITH MARFAN'S SYNDROME

Sovmedtech Ltd. (Excimer Eye Centre), Moscow, 109147, Russian Federation

Aim. The objective of the present study was to evaluate the results of lensectomy in the combination with intraocular lens implantation including various types of their fixation in the children presenting with Marfan's syndrome.

Materials and methods. The study included 16 children presenting with Marfan's syndrome and congenital cataract (31 eyes) at the age from 3 to 16 (mean 9.8 ± 4.1) years treated in the Excimer Eye Centre during a period from 2003 to 2015. The best corrected visual acuity (BCVA) prior to the surgical treatment was estimated at 0.1–0.4 (0.32 ± 0.16). All the patients underwent early phacoemulsification of the cataract in the combination with the intraocular lens implantation after the standard ophthalmological examination. Various types of intraocular lens implants were applied, namely AcrySof SN 60AT ($n=2$), SN60WF ($n=3$), MA60AC ($n=19$), MA60BM ($n=2$), and toric SN60T5 ($n=3$). The choice of the method for the intraocular Implant fixation depended on the degree of lens ectopia, the capsule characteristics, and the age of the patient.

Results. Three main types of lens fixation were identified, viz. the mixed type ($n=5$), intracapsular ($n=15$) and intrascleral ($n=11$) types. The BCVA measured within 12–36 months after the surgical intervention: was 0.4–1.0 (0.78 ± 0.26). The dislocation of the implanted intraocular lens was documented in 10 children, including all the three cases in the group with the mixed type of fixation without suturing and two cases of membranous cataract. Lens dislocation developed in 6 eyes of the patients with the Intracapsular localization of the intraocular lens and in 7 other eyes of the children comprising this group. Secondary lens reposition was required in a single patient who had undergone intrascleral lens fixation. No cases of uveitis, retinal detachment, macular oedema, and other complications were documented.

Conclusion. In all the cases of lensectomy in the combination with the intraocular lens implantation in the children presenting with Marfan's syndrome, the well apparent improvement of the visual functions and reduction of the severity of amblyopathy have been achieved. The lowest frequency of postoperative complications and the best functional outcome of the surgical treatment were documented in the group of the children with the intrascleral fixation of the intraocular lens implants. However, further studies involving a large sample of the patients are needed to obtain the statistically significant data for the evaluation of the long-term outcomes of the surgical treatment of the children presenting with Marfan's syndrome and the choice of the optimal method for the fixation of the intraocular lens implants.

Keywords: *lensectomy; congenital cataract; Marfan's syndrome; ectopia lentis; intraocular lens fixation.*

For citation: Pershin K.B., Pashinova N.F., Cherkashina A.V., Tsygankov A.Yu. The evaluation of the types of fixation of intraocular lenses during lensectomy in the children presenting with Marfan's syndrome. *Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya (Russian Pediatric Ophthalmology)* 2017; 12(1): 11-16. DOI <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2017-12-1-11-16>.

For correspondence: Cherkashina Alina Vasil'evna, ophthalmologist, Excimer Eye Centre, Moscow, 109147, Russian Federation. E-mail: alinacher@reambler.ru

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Received: 11 November 2016

Accepted: 16 November 2016

Введение. Синдром Марфана – генетическое заболевание с характерным поражением органа зрения, скелета и сердечно-сосудистой системы, в основе которой лежат патологические изменения соединительной ткани [1]. Число случаев заболевания, по разным данным, составляет от 4 до 6 на 100 000 новорожденных в год [2–5]. Согласно Гентским критериям диагностики синдрома Марфана (2010 г.) с точки зрения офтальмологии к «большим» критериям относят эктопию хрусталиков, что встречается в 70–80% случаев синдрома, а к «малым» критериям – увеличение аксиального размера глазного яблока, уплощение роговицы, гипоплазию радужной оболочки и цилиарной мышцы [1, 6]. Кроме того, могут встречаться и иные аномалии развития: врожденная катаракта, микро и/или сферофакция, колобомы хрусталика, атрофические разрывы сетчатки [1]. Нарушение положения, прозрачности, формы, размера хрусталика с возможным изменением длины глаза приводят к изменению рефракции, значительным абберациям оптической системы, невозможности коррекции с помощью очков или контактных линз. Это препятствует нормальному развитию зрительного анализатора, приводит к развитию амблиопии, затрудняет социальную адаптацию и психологическое развитие ребенка [7].

С накопленным в офтальмологии опытом стало очевидно, что наиболее эффективным способом лечения офтальмологических проявлений при синдроме Марфана является хирургическое лечение, а именно лenseктомия с имплантацией ИОЛ [8, 9]. Можно выделить два направления хирургического удаления врожденной катаракты или измененного, эктопированного, но прозрачного хрусталика при синдроме Марфана. Первый способ состоит в удалении хрусталика вместе с капсульным мешком и внекапсульной фиксацией ИОЛ, второй – в сохранении капсульной сумки, при этом имплантация ИОЛ производится либо в мешок, либо путем смешанной фиксации, ино-

гда с помощью дополнительного применения капсульного кольца или иных имплантов [10–13]. При отсутствии капсульной поддержки обращает на себя внимание имплантация ирис-клипс линз, к преимуществам которой можно отнести отсутствие шовной фиксации и относительную простоту выполнения. Однако во многих случаях при эктопии хрусталика у детей с синдромом Марфана необходима передняя витрэктомия, в связи с чем отмечают большую подвижность закрепленной на радужке «тяжелой» ИОЛ (ПММА), происходит «выбивание» пигмента, что может приводить к развитию глаукомы. Также отмечают больший операционный разрез (5 мм) и гидродинамические удары по эндотелию в течение длительного времени, его потерю, что представляется значимым в отдаленной перспективе [14].

Отдельного внимания требует вопрос сохранения или удаления задней капсулы хрусталика. По данным различных авторов, при ее сохранении вторичная катаракта развивается от 45,5 до 61% случаев и требует повторного вмешательства [7, 9]. При удалении задней капсулы хрусталика не возникает ее фиброза, однако при этом можно отметить усложнение хирургической техники операции и сложность фиксации ИОЛ [15]. Проведение передней витрэктомии увеличивает время и объем операции, однако представляется оправданным у пациентов младшей возрастной группы, так как во многом предупреждает развитие помутнения зрительной оси, в том числе после проведения заднего капсулорексиса, из-за высоких регенераторных способностей глаза в первые годы жизни ребенка [16, 17].

В настоящее время продолжается дискуссия относительно выбора способа хирургического вмешательства при врожденной катаракте или измененном эктопированном хрусталике без его помутнения у детей с синдромом Марфана, в том числе об объеме операции, вариантах фиксации ИОЛ, способах расчета ее оптической силы, сро-

ках проведения операции [18–20]. Несмотря на многообразие вариантов хирургического лечения вопрос лечения амблиопии и риска дислокации ИОЛ остается актуальным [11, 21].

Цель нашей работы – анализ результатов хирургического лечения детей с врожденной катарактой и способов фиксации ИОЛ при синдроме Марфана.

Материал и методы. В период с 2003 по 2015 гг. в офтальмологических клиниках «Эксимер» (Москва, Санкт-Петербург, Нижний Новгород, Ростов-на-Дону, Новосибирск, Киев) было обследовано и прооперировано 16 детей (31 глаз) с врожденной катарактой и синдромом Марфана, из них мальчики составляли 68,8% ($n = 11$), девочки – 31,2% ($n = 7$). Возраст пациентов был от 3 до 16 лет ($7,8 \pm 4,1$ года).

Клинико-анатомические характеристики пациентов до операции представлены в табл. 1. Обследование включало автокераторефрактометрию, визометрию, пневмотонометрию и тонометрию по Маклакову, эхографию, биомикроскопию в условиях мириаза, осмотр глазного дна с фундус-линзой. Расчет оптической силы ИОЛ проводили на приборе IOL-Master по формуле SRK/T с учетом рефракции родителей. Ленсэктомии проводили под наркозом методом ирригации/аспирации на микрохирургических системах Millenium, Stellaris (Bausch & Lomb, США) и Infinity (Alcon, США) с использованием технологии малых разрезов. Имплантировали гибкие моноблочные ИОЛ AcrySof SN60AT ($n = 2$), SN60WF ($n = 3$), трехкомпонентные складывающиеся AcrySof MA60AC ($n = 21$) и AcrySof MA60BM ($n = 2$), торические SN60T5 ($n = 3$) (все линзы фирмы Alcon, США).

Объем операции и способ фиксации ИОЛ зависел от степени эктопии хрусталика, особенностей капсулы хрусталика и возраста ребенка, что обуславливало индивидуальный подход к каждому ребенку. В ходе имплантации ИОЛ выделены 3 основных типа фиксации, что и определило разделение пациентов на группы. В 1-ю группу вошли пациенты со смешанной фиксацией ($n = 5$), из них с имплантацией капсульного кольца – 2 глаза; 2-я группа – внутрикапсулярная фиксация ИОЛ в капсульном мешке ($n = 15$), из них с внутрикапсулярным кольцом 13 глаз, у 3-х пациентов проведена имплантация ИОЛ с отсечением нижнего гаптического элемента; 3-ю группу составили пациенты с интрасклеральной фиксацией ИОЛ ($n = 11$).

Во всех случаях детям в возрасте младше 6 лет выполняли задний капсулорексис, переднюю витректомию, optic capture (расположением оптики ИОЛ за капсулорексисом при сохранной капсульной сумке). После операции оценивали данные кераторефрактометрии, остроту зрения с коррекцией и без, положение ИОЛ, состояние глазного дна, степень и динамику амблиопии. Период наблюдения пациентов составлял от 6 до 60 месяцев (в среднем $26,4 \pm 1,6$ месяца).

Клинико-анатомические характеристики пациентов до операции

Показатель	Значение
Количество пациентов/глаз	16/31
Возраст, годы	$7,8 \pm 4,1$ (от 3 до 16)
Аксиальная длина глаза, мм	$23,4 \pm 1,7$ (от 21,11 до 25,94)
ВГД, мм рт. ст.	$14,3 \pm 3,3$ (от 7 до 20)
Некорригированная острота зрения	$0,07 \pm 0,02$ (от 0,01 до 0,2)
Максимально корригированная острота зрения	$0,32 \pm 0,16$ (от 0,1 до 0,4)
Сферический компонент рефракции по данным авторефрактометрии, дптр	$-3,7 \pm 1,8$ (от -15 до -0,5)
Цилиндрический компонент рефракции по данным авторефрактометрии, дптр	$-2,93 \pm 2,65$ (от -10 до -0,75)
Ось цилиндра по данным авторефрактометрии, градусы	$98,4 \pm 73,2$ (от 1 до 180)
Показатели кератометрии:	
K_1	$39,6 \pm 2,2$ (от 37,3 до 43,3)
K_2	$41,8 \pm 2,6$ (от 39,8 до 45,2)
Оптическая сила ИОЛ, дптр	$25,4 \pm 4,2$ (от 14 до 29)
Срок наблюдения, месяцы	$26,4 \pm 1,6$ (от 6 до 60)

Примечание. В скобках указаны единицы измерения.

Статистическая обработка результатов исследования выполнена с использованием приложения Microsoft Excel 2010 и статистической программы Statistica 10.1 (“StatSoft”, США). Проведен расчет среднего арифметического значения (M), стандартного отклонения от среднего арифметического значения (m), минимальных (min) и максимальных (max) значений, размаха вариации R_v (разность max- min). При сравнении частот встречаемости признака использовался точный критерий Фишера. Различия между выборками считали достоверными при $p < 0,05$, доверительный интервал 95%.

Результаты. Значительное улучшение зрительных функций было отмечено у всех пациентов после ленсэктомии и имплантации ИОЛ, при этом максимальная корригированная острота зрения в отдаленный период составила $0,78 \pm 0,26$ по сравнению с $0,32 \pm 0,16$ ($p = 0,044$) до операции (табл. 2). Отмечено также снижение сферического компонента рефракции с $-3,7 \pm 1,8$ до $-0,7 \pm 1,73$ дптр ($p = 0,02$) и цилиндрического компонента рефракции (общий астигматизм) с $-2,93 \pm 2,65$ до $-1,33 \pm 2,06$ дптр ($p = 0,031$) в отдаленном послеоперационном периоде.

Дополнительно проведено сопоставление функциональных результатов до и после операции у пациентов из 3-х исследуемых групп (рис. 1).

Максимально корригированная острота зрения (МКОЗ) после операции у пациентов 3-й группы составляла $0,99 \pm 0,14$ (от 0,95 до 1,0) против

Функциональные показатели пациентов в различные сроки после операции

Показатель	До операции	После операции		
		через 1–6 месяцев	через 6–12 месяцев	через 12–36 месяцев
ВГД (мм рт. ст.)	14,3±3,3 (от 7 до 20)	15,4±4,6 (от 8 до 25)	13,7±5,6 (от 6 до 23)	12,7±3,4 (от 4 до 21)
НКОЗ	0,07±0,02 (от 0,01 до 0,2)	0,31±0,08 (от 0,1 до 0,7)	0,39±0,07 (от 0,04 до 0,8)	0,38±0,15 (от 0,1 до 0,8)
МКОЗ	0,32±0,16 (от 0,1 до 0,4)	0,74±0,13 (от 0,4 до 0,9)	0,75±0,25 (от 0,05 до 1,0)	0,78±0,26 (от 0,4 до 1,0)
Сферический компонент рефракции по данным авторефрактометрии (дптр)	-3,7±1,8 (от -15 до -0,5)	0,19±0,92 (от -2,25 до 3,25)	-0,38±1,18 (от -2,75 до 3)	-0,7±1,73 (от -4,0 до 1,25)
Цилиндрический компонент рефракции по данным авторефрактометрии (дптр)	-2,93±2,65 (от -10 до -0,75)	-1,06±1,88 (от -3,25 до 2,0)	-1,53±2,48 (от -7,25 до 1,5)	-1,33±2,06 (от -4,0 до 1,75)
Ось цилиндра по данным авторефрактометрии (градусы)	98,4±73,2 (от 1 до 180)	73,8±62,8 (от 0 до 165)	98,2±67,1 (от 0 до 175)	107,5±59,5 (от 13 до 170)
Показатели кератометрии:				
K ₁	39,6±2,2 (от 37,3 до 43,3)	38,0±1,1 (от 36,5 до 41,0)	38,7±1,0 (от 37,25 до 40,25)	38,6±0,9 (от 37,5 до 41,0)
K ₂	41,8±2,6 (от 39,8 до 45,2)	40,3±0,3 (от 40,0 до 43,8)	41,25±1,1 (от 40,0 до 42,75)	41,0±1,2 (от 40,0 до 42,75)

Примечание. В скобках указан диапазон значений.

0,68±0,14 (от 0,65 до 0,9) в 1-й группе и 0,63±0,14 (от 0,3 до 0,8) во 2-й, однако отличия не были статистически достоверными в связи с малым количеством пациентов в исследуемой выборке.

В 1-й группе (со смешанной фиксацией ИОЛ) всем пациентам проведены задний капсулорексис, передняя витрэктомия, optic capture. Имплантация ИОЛ с отсечением нижней дужки выполнена на 2 глазах, без отсечения дужки – на 3. Во всех 3-х глазах отмечено смещение блока ИОЛ + капсульный мешок. У 2 пациентов при отсутствии центрирования капсульным кольцом капсульного мешка (микрофакии) проведена имплантация верхней дужки в мешок, а нижней – в цилиарную борозду с подшиванием к радужке, при этом положение ИОЛ оставалось правильным на всем протяжении периода наблюдения.

Во 2-й группе (с внутрикапсульной фиксацией ИОЛ) у детей в возрасте старше 6 лет дислокация ИОЛ отмечена на 6 глазах, вторичная катаракта – на 7 из 13 при сохранении задней капсулы. У 2-х пациентов из 14 в ходе операции проведены задний капсулорексис и передняя витрэктомия, при

этом положение ИОЛ оставалось стабильным. Проведена дисцизия вторичной катаракты в условиях операционной ($n = 2$) и с помощью YAG-лазера ($n = 3$), еще не проведена у 2 пациентов.

В 3-й группе (с интрасклеральной фиксацией ИОЛ) из 11 пациентов дислокация отмечена лишь у 1, что потребовало хирургической репозиции. Этапы ленсэктомии с имплантацией ИОЛ и ее интрасклеральной фиксацией приведены на рис. 2–6 (представлены фото глаз пациентов, включенных в исследование; см. вклейку). У 2 детей оптическая часть ИОЛ в вечернее время дислоцировалась частично в переднюю камеру, «вставая» на место самостоятельно к утру. Был назначен пилокарпин курсом на 3 недели по стандартной схеме. У 1 ребенка проведена лазерная пластика радужки.

Таким образом, среди всех пациентов, включенных в исследование, у 10 отмечена дислокация ИОЛ, что привело к необходимости повторных хирургических вмешательств (табл. 3). У двух пациентов во 2-й группе с дислокацией ИОЛ репо-

Таблица 3

Виды фиксации, частота дислокации ИОЛ и вторичных катаракт

Вид фиксации	Количество пациентов	Дислокация ИОЛ	Вторичная катаракта
Смешанная	5	3	2*
Внутрикапсульная	15	6	7**
Интрасклеральная	11	1 + 2***	–

Примечание. * – развитие пленчатой катаракты несмотря на проведение заднего капсулорексиса и передней витрэктомии; ** – при сохранении задней капсулы; *** – связаны с повреждением края гаптического элемента ИОЛ.

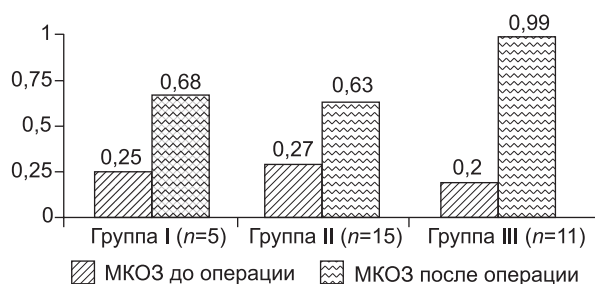


Рис. 1. Функциональные результаты лечения пациентов 3-х исследуемых групп.

По оси ординат – острота зрения.

зицию не проводили в связи с высокими функциональными показателями (острота зрения 0,6–0,7).

У 2-х пациентов после травмы (контузия легкой степени) с исходной смешанной фиксацией ($n = 1$) и внутрикапсульной фиксацией ($n = 1$) были удалены капсульное кольцо, остатки фиброзно измененной капсулы хрусталика и заменена ИОЛ со склеральной фиксацией. У одного из этих пациентов в возрасте 8 лет положение ИОЛ оставалось стабильным, у другого в возрасте 13 лет через 4 месяца вновь отмечена дислокация ИОЛ вследствие контузии глазного яблока легкой степени, после подшивания ИОЛ к радужке положение ее стабильно.

У одного пациента в возрасте 10 лет с внутрикапсульной фиксацией в результате полученной травмы (удар мячом) комплекс ИОЛ + капсульный мешок + внутрикапсульное кольцо дислоцировался в переднюю камеру, при этом ребенок и родители не заметили значительного снижения зрения, а смещение комплекса было выявлено при плановом осмотре. Проведена репозиция всего комплекса с его подшиванием к склере, в дальнейшем положение ИОЛ оставалось стабильным на всем протяжении периода наблюдения (рис. 7–9, см. вклейку).

У 6 пациентов с интрасклеральной фиксацией часть капсульного мешка не удаляли, размещая оптическую часть ИОЛ за передний капсулорексис, что обеспечивало стабильное положение ИОЛ. На наш взгляд, дислокация ИОЛ при интрасклеральной фиксации обусловлена несовершенством хирургического инструмента в ходе освоения методики операции (острые края пинцета приводили к повреждению края гаптического элемента ИОЛ – заломам или частичному отрыву).

Хирургическая тактика определялась в зависимости от степени эктопии хрусталика. При его обычном размере и положении, максимально приближенном к анатомическому, выполняли имплантацию ИОЛ в капсульный мешок. Проведено 3 имплантации торических ИОЛ с хорошим функциональным результатом (корригированная острота зрения в послеоперационном периоде $0,84 \pm 0,1$). При изменении хрусталика до $1/3$ относительно его обычного размера и положения ИОЛ фиксировали частично в цилиарной борозде с ортиссapture (за два капсулорексиса), а при изменении более $1/3$ – проводили интрасклеральную фиксацию ИОЛ. В этих случаях отмечено преимущество сохранения передней капсулы и расположения оптической части ИОЛ под капсулой.

Такие факторы, как рост глазного яблока, большая эластичность тканей, прогрессирующая деструкция соединительной ткани и большая мобильность детей влияют на большую частоту дислокации ИОЛ при различных ее вариантах фиксации у детей с синдромом Марфана [15].

В двух случаях у одного ребенка в возрасте 3-х лет отмечено развитие пленчатой катаракты

несмотря на проведение заднего капсулорексиса и передней витрэктомии. Проведена повторная витрэктомия с хорошим функциональным результатом и восстановлением зрения (острота зрения в послеоперационном периоде 0,85). Таких осложнений как увеит, отслойка сетчатки, кистозный макулярный отек и др. не выявлено. Таким образом, наши данные по частоте осложнений после удаления катаракты у детей с синдромом Марфана согласуются с данными литературы [3, 9, 13, 22].

Заключение

Во всех случаях ленсэктомии с имплантацией ИОЛ у детей с синдромом Марфана достигнуто значительное улучшение зрительных функций, снижение показателей амблиопии. Проведение операции в более ранние сроки, несмотря на большую сложность хирургической техники и объем оперативного вмешательства, приводит к лучшим функциональным результатам и обуславливает успех в лечении амблиопии. В исследовании наименьшая частота послеоперационных осложнений и лучший функциональный исход были отмечены у детей в группе со склеральной фиксацией ИОЛ, однако для получения статистически значимых отдаленных результатов хирургического лечения пациентов с синдромом Марфана и выбора оптимального способа фиксации ИОЛ необходимо исследование на большей выборке пациентов.

Финансирование. Финансирование исследований и публикации не осуществлялось.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта.

ЛИТЕРАТУРА

1. Тер-Галстян А.А., Галстян А.А., Давтян А.Р. Болезнь Марфана. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2008; 53 (4): 58–65.
2. Семякина А.Н., Адян Т.А., Харабазде М.Н., Новиков П.В., Поляков А.В. Клинико-генетическая характеристика синдрома Марфана у больных из России. *Генетика*. 2015; 51 (7): 812–20.
3. Konradsen T.R., Zetterstrom C. A descriptive study of ocular characteristics in Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2013; 91: 751–5.
4. Ukponmwan C.U. Ocular features and management challenges of Marfan's Syndrome in Benin City, Nigeria. *Niger Postgrad. Med. J*. 2013; 20 (1): 24–8.
5. Kara N., Bozkurt E., Baz O., Altinkaynak H., Dundar H., Yuksel K. et al. Corneal biomechanical properties and intraocular pressure measurement in Marfan patients. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2012; 38 (2): 309–14.
6. Davari M., Kazemi T. Marfan syndrome in an Iranian family: a case series. *Iran. J. Med*. 2014; 39 (4): 391–4.
7. Wilson M.E., Trivedi R.H. *Pediatric cataract surgery. Technique, complication and management*. Wolters Kluwer; 2014.
8. Шиловских О.В., Фечин О.Б., Дерябин В.В. Новая технология интраокулярной коррекции при синдроме Марфана. *Офтальмохирургия*. 2003; (2): 7–9.
9. Сенченко Н.Я. Оптимизация методов хирургического лечения эктопии хрусталика различной степени у детей с синдромом Марфана. *Офтальмохирургия*. 2014; (3): 26–30.
10. Сенченко Н.Я. Клиническая эффективность методов реабилитации детей с врожденной эктопией хрусталика при синдроме Марфана. *Бюллетень Восточно-Сибирского научного центра Сибирского отделения Российской академии медицинских наук*. 2011; (6): 82–5.

11. Гринев А.Г., Коротких С.А. Клинический случай использования внутрикапсульных имплантатов оригинального дизайна при врожденной эктопии хрусталика (синдроме Марфана). *Офтальмохирургия*. 2007; (3): 76–9.
12. Gimbel H.V., Camoriano G.D., Muhammad A.U. Bilateral implantation of scleral-fixated Cionni endocapsular rings and toric intraocular lenses in a pediatric patient with Marfan's syndrome. *Case Rep. Ophthalmol*. 2012; 3 (1): 16–23.
13. Cionni R.J., Osher R.H., Marques D.M., Marques F.F., Snyder M.E., Shapiro S. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2003; 29 (9): 1668–73.
14. Gonnermann J., Torun N., Klamann M.K., Maier A.K., von Sonnleithner C., Bertelmann E. Posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation in subluxated lenses due to Marfan syndrome. *Eur. J. Ophthalmol*. 2014; 24 (3): 352–7.
15. Miraldi U.V., Coussa R.G., Traboulsi E.I. Surgical management of lens subluxation in Marfan syndrome. *J. AAPOS*. 2014; 18 (2): 140–6.
16. Круглова Т.Б., Кононов Л.Б. Проллиферативные реакции после экстракции врожденных катаракт с имплантацией ИОЛ у детей первого года жизни. *Рос. педиатр. офтальмол*. 2009; (3): 8–10.
17. Sinha R., Sharma N., Vajpayee R.B. Intralenticular bimanual irrigation: aspiration for subluxated lens in Marfan's syndrome. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2005; 31 (7): 1283–6.
18. Круглова Т.Б., Кононов Л.Б. Особенности расчета оптической силы интраокулярной линзы, имплантируемой детям первого года жизни с врожденными катарактами. *Вестн. офтальмол*. 2013; 129 (4): 66–9.
19. Crema A.S., Walsh A., Yamane I.S., Ventura B.V., Santhiago M.R. Femtosecond laser-assisted cataract surgery in patients with Marfan syndrome and subluxated lens. *J. Refract. Surg*. 2015; 31 (5): 338–41.
20. Biró Z., Szabó I., Pámer Z. Combined cataract surgery on a Marfan-syndrome patient (case report). *Oftalmologia*. 2014; 58 (2): 30–3.
21. Круглова Т.Б., Егиян Н.С., Кононов Л.Б. Вторичная имплантация интраокулярной линзы у детей с афакией после ранней хирургии врожденных катаракт. *Вестн. офтальмол*. 2014; 130 (4): 57–62.
22. Matsuo T. How far is observation allowed in patients with ectopialentis? *Springerplus*. 2015; 4: 461.
5. Kara N., Bozkurt E., Baz O., Altinkaynak H., Dundar H., Yuksel K. et al. Corneal biomechanical properties and intraocular pressure measurement in Marfan patients. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2012; 38 (2): 309–14.
6. Davari M., Kazemi T. Marfan syndrome in an Iranian famili: a case series. *Iran. J. Med*. 2014; 39 (4): 391–4.
7. Wilson M.E., Trivedi R.H. *Pediatric cataract surgery. Technique, complication and management*. Wolters Kluwer; 2014.
8. Shilovskikh O.V., Fechin O.B., Deryabin V.V. New technology of intraocular correction in Marfan's syndrome. *Oftal'mokhirurgiya*. 2003; (2): 7–9. (in Russian)
9. Senchenko N.Ya. Optimization of lens ectopia surgical treatment in children with Marfan's syndrome. *Oftal'mokhirurgiya*. 2014; (3): 26–30. (in Russian)
10. Senchenko N.Ya. Clinical effectiveness of rehabilitation methods in children with congenital ectopia lentis and Marfan's syndrome. *Byulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo tsentra Sibirskogo otdeleniya Rossiyskoy akademii meditsinskikh nauk*. 2011; (6): 82–5. (in Russian)
11. Grinev A.G., Korotkih S.A. Clinical case of original intracapsular implants use in congenital ectopialentis (Marfan's syndrome). *Oftal'mokhirurgiya*. 2007; (3): 76–9. (in Russian)
12. Gimbel H.V., Camoriano G.D., Muhammad A.U. Bilateral implantation of scleral-fixated Cionni endocapsular rings and toric intraocular lenses in a pediatric patient with Marfan's syndrome. *Case Rep. Ophthalmol*. 2012; 3 (1): 16–23.
13. Cionni R.J., Osher R.H., Marques D.M., Marques F.F., Snyder M.E., Shapiro S. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2003; 29 (9): 1668–73.
14. Gonnermann J., Torun N., Klamann M.K., Maier A.K., von Sonnleithner C., Bertelmann E. Posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation in subluxated lenses due to Marfan syndrome. *Eur. J. Ophthalmol*. 2014; 24 (3): 352–7.
15. Miraldi U.V., Coussa R.G., Traboulsi E.I. Surgical management of lens subluxation in Marfan syndrome. *J. AAPOS*. 2014; 18 (2): 140–6.
16. Kruglova T.B., Kononov L.B. Proliferative reactions after congenital cataract extraction with IOL implantation in first year old children. *Ros. pediatr. oftal'mol*. 2009; (3): 8–10. (in Russian)
17. Sinha R., Sharma N., Vajpayee R.B. Intralenticular bimanual irrigation: aspiration for subluxated lens in Marfan's syndrome. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2005; 31 (7): 1283–6.
18. Kruglova T.B., Kononov L.B. Special aspects of IOL optical power calculation in first year old children with congenital cataract. *Vestn. oftal'mol*. 2013; 129 (4): 66–9. (in Russian)
19. Crema A.S., Walsh A., Yamane I.S., Ventura B.V., Santhiago M.R. Femtosecond laser-assisted cataract surgery in patients with Marfan syndrome and subluxated lens. *J. Refract. Surg*. 2015; 31 (5): 338–41.
20. Biró Z., Szabó I., Pámer Z. Combined cataract surgery on a Marfan-syndrome patient (case report). *Oftalmologia*. 2014; 58 (2): 30–3.
21. Kruglova T.B., Egiyan N.S., Kononov L.B. Secondary IOL implantation in children with afakia after early congenital cataract surgery. *Vestn. oftal'mol*. 2014; 130 (4): 57–62. (in Russian)
22. Matsuo T. How far is observation allowed in patients with ectopialentis? *Springerplus*. 2015; 4: 461.

REFERENCES

1. Ter-Galstyan A.A., Galstyan A.A., Davtyan A.R. Marfan's disease. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2008; 53 (4): 58–65. (in Russian)
2. Semyachkina A.N., Adyan T.A., Kharabadze M.N., Novikov P.V., Polyakov A.V. Clinical and genetic characteristic of Marfan's syndrome in Russian patients. *Genetika*. 2015; 51 (7): 812–20. (in Russian)
3. Konradsen T.R., Zetterstrom C. A descriptive study of ocular characteristics in Marfan syndrome. *Acta Ophthalmol*. 2013; 91: 751–5.
4. Ukponmwan C.U. Ocular features and management challenges of Marfan's Syndrome in Benin City, Nigeria. *Niger Postgrad. Med. J*. 2013; 20 (1): 24–8.
5. Kara N., Bozkurt E., Baz O., Altinkaynak H., Dundar H., Yuksel K. et al. Corneal biomechanical properties and intraocular pressure measurement in Marfan patients. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2012; 38 (2): 309–14.
6. Davari M., Kazemi T. Marfan syndrome in an Iranian famili: a case series. *Iran. J. Med*. 2014; 39 (4): 391–4.
7. Wilson M.E., Trivedi R.H. *Pediatric cataract surgery. Technique, complication and management*. Wolters Kluwer; 2014.
8. Shilovskikh O.V., Fechin O.B., Deryabin V.V. New technology of intraocular correction in Marfan's syndrome. *Oftal'mokhirurgiya*. 2003; (2): 7–9. (in Russian)
9. Senchenko N.Ya. Optimization of lens ectopia surgical treatment in children with Marfan's syndrome. *Oftal'mokhirurgiya*. 2014; (3): 26–30. (in Russian)
10. Senchenko N.Ya. Clinical effectiveness of rehabilitation methods in children with congenital ectopia lentis and Marfan's syndrome. *Byulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo tsentra Sibirskogo otdeleniya Rossiyskoy akademii meditsinskikh nauk*. 2011; (6): 82–5. (in Russian)
11. Grinev A.G., Korotkih S.A. Clinical case of original intracapsular implants use in congenital ectopialentis (Marfan's syndrome). *Oftal'mokhirurgiya*. 2007; (3): 76–9. (in Russian)
12. Gimbel H.V., Camoriano G.D., Muhammad A.U. Bilateral implantation of scleral-fixated Cionni endocapsular rings and toric intraocular lenses in a pediatric patient with Marfan's syndrome. *Case Rep. Ophthalmol*. 2012; 3 (1): 16–23.
13. Cionni R.J., Osher R.H., Marques D.M., Marques F.F., Snyder M.E., Shapiro S. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2003; 29 (9): 1668–73.
14. Gonnermann J., Torun N., Klamann M.K., Maier A.K., von Sonnleithner C., Bertelmann E. Posterior iris-claw aphakic intraocular lens implantation in subluxated lenses due to Marfan syndrome. *Eur. J. Ophthalmol*. 2014; 24 (3): 352–7.
15. Miraldi U.V., Coussa R.G., Traboulsi E.I. Surgical management of lens subluxation in Marfan syndrome. *J. AAPOS*. 2014; 18 (2): 140–6.
16. Kruglova T.B., Kononov L.B. Proliferative reactions after congenital cataract extraction with IOL implantation in first year old children. *Ros. pediatr. oftal'mol*. 2009; (3): 8–10. (in Russian)
17. Sinha R., Sharma N., Vajpayee R.B. Intralenticular bimanual irrigation: aspiration for subluxated lens in Marfan's syndrome. *J. Cataract. Refract. Surg*. 2005; 31 (7): 1283–6.
18. Kruglova T.B., Kononov L.B. Special aspects of IOL optical power calculation in first year old children with congenital cataract. *Vestn. oftal'mol*. 2013; 129 (4): 66–9. (in Russian)
19. Crema A.S., Walsh A., Yamane I.S., Ventura B.V., Santhiago M.R. Femtosecond laser-assisted cataract surgery in patients with Marfan syndrome and subluxated lens. *J. Refract. Surg*. 2015; 31 (5): 338–41.
20. Biró Z., Szabó I., Pámer Z. Combined cataract surgery on a Marfan-syndrome patient (case report). *Oftalmologia*. 2014; 58 (2): 30–3.
21. Kruglova T.B., Egiyan N.S., Kononov L.B. Secondary IOL implantation in children with afakia after early congenital cataract surgery. *Vestn. oftal'mol*. 2014; 130 (4): 57–62. (in Russian)
22. Matsuo T. How far is observation allowed in patients with ectopialentis? *Springerplus*. 2015; 4: 461.

Поступила 11.11.16

Принята к печати 16.11.16

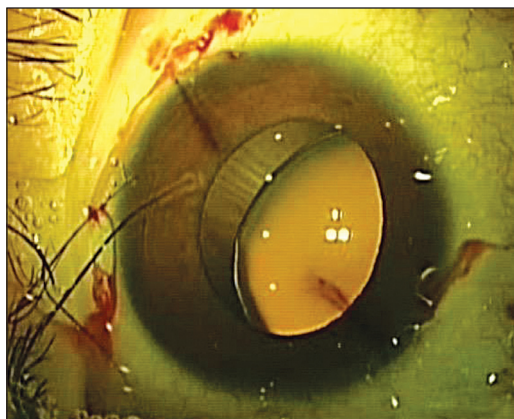


Рис. 2. Эктопия хрусталика при синдроме Марфана.

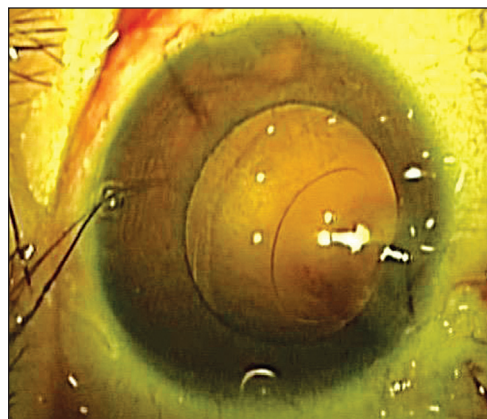


Рис. 3. Передний капсулорексис.

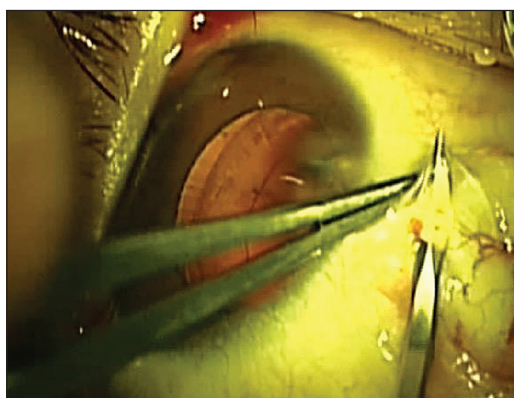


Рис. 4. Формирование склерального тоннеля.

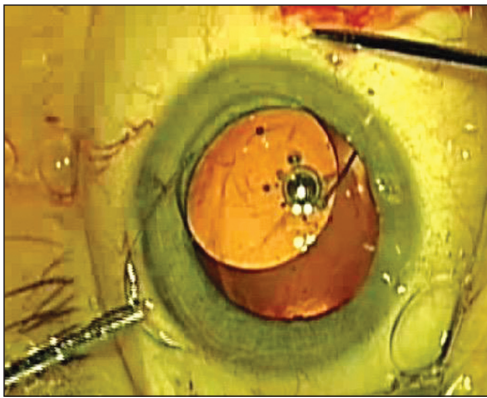


Рис. 5. Имплантация ИОЛ.

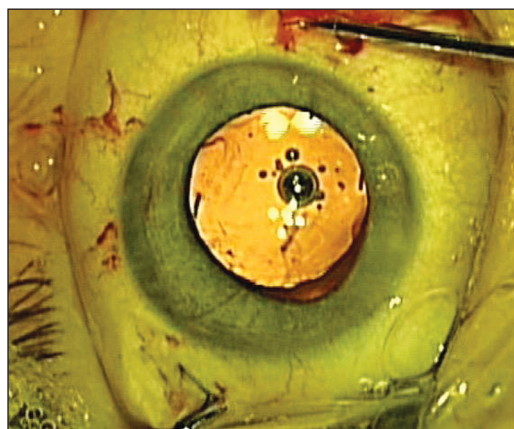


Рис. 6. Фото глаза пациента с синдромом Марфана после имплантации ИОЛ.

Размещение гаптических элементов ИОЛ в склеральный тоннель.

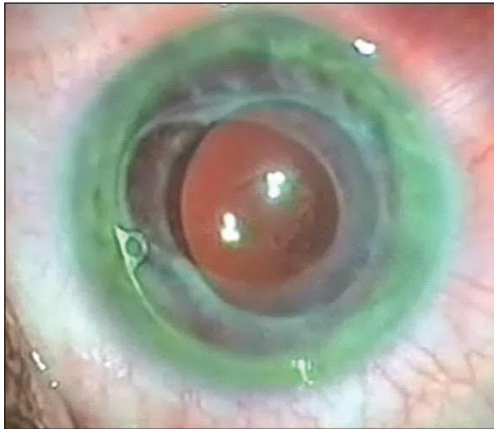


Рис. 7. Дислокация комплекса ИОЛ+капсульный мешок+внутрикапсульное кольцо в переднюю камеру глаза.

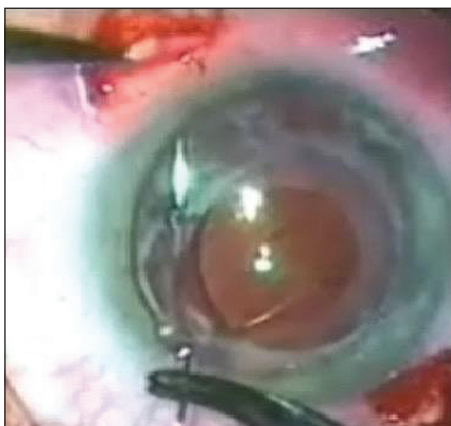


Рис. 8. Этап подшивания комплекса ИОЛ+капсульный мешок+внутрикапсульное кольцо у пациента с синдромом Марфана.

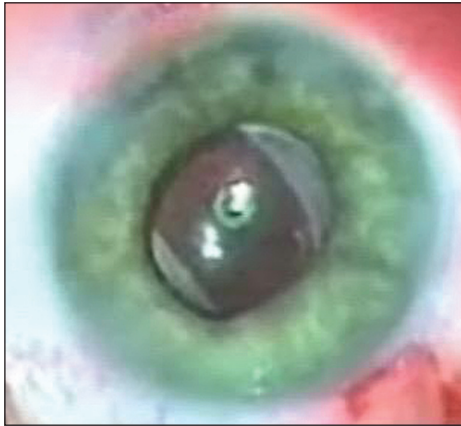


Рис. 9. Фото глаза пациента с синдромом Марфана после операции.