

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2018

УДК 617

Судовская Т.В., Коголева Л.В., Уткина О.А.

КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННОГО АНОФТАЛЬМА У ДЕТЕЙ

ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062, Москва, РФ

Цель. Изучение клинико-анатомических особенностей врожденного анофтальма у детей, определение показаний к протезированию и сроков первичного и последующего протезирования, необходимого для симметричного роста костей и мягких тканей орбиты.

Материал и методы. 17 детям с врожденным анофтальмом в возрасте от 1 до 6 месяцев проведено комплексное офтальмологическое обследование, а также ультразвуковое исследование, включающее измерение размеров зачатка глаза при его наличии, В-сканирование орбиты, компьютерная томография орбит и черепа, иммунологические исследования – серологическая диагностика различных внутриутробных инфекций методом иммуноферментного анализа.

Результаты и обсуждение. С учетом данных комплексного клинико-инструментального обследования определены виды врожденного анофтальма у детей. Применяли метод ступенчатого протезирования, необходимый для симметричного роста костей и мягких тканей орбиты, а также для косметической реабилитации детей. Определены показания и противопоказания к протезированию у детей с врожденным анофтальмом.

Выводы. Метод ступенчатого протезирования является основным методом косметической реабилитации детей с врожденным анофтальмом. Любые хирургические вмешательства у детей с врожденным анофтальмом в первые годы жизни противопоказаны.

Ключевые слова: *врожденный анофтальм; ступенчатое глазное протезирование.*

Для цитирования: Судовская Т.В., Коголева Л.В., Уткина О.А. Клинико-анатомические особенности врожденного анофтальма у детей. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2018; 13 (4): 176-179. DOI: <http://dx.doi.org/10/18821/1993-1859-2018-13-4-176-179>

Для корреспонденции: Судовская Татьяна Викторовна, доктор медицинских наук, врач-офтальмолог детского консультативно-поликлинического отделения ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России. E-mail: info@igb.ru

Sudovskaya T.V., Kogoleva L.V., Utkina O.A.

CLINICAL-ANATOMICAL FEATURES OF CONGENITAL ANOPHTHALMUS IN CHILDREN

The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Ministry of Health,
Moscow, 105062, Russian Federation

Purpose. To study the clinical and anatomical features of congenital anophthalmus in children, indication and timing of prosthetic orbit.

Material and methods. 17 children with congenital anophthalmus aged 1 - 6 month were examined. Routine ophthalmological examination, ultrasound diagnostic including the measurements of axial length of the rudiment of the eye, if available, and B-scan, the computed tomography (CT) scan of the orbit and cranium, immunological investigations with serological infectious disease testing were performed in all patients.

Results and discussion. Based on the complex examination we determined types of congenital anophthalmus in children. The step method prosthesis for the symmetric growth of bones and orbital tissues and cosmetic rehabilitation was developed. The indications and contraindications for ocular prosthesis in children with congenital anophthalmus were identified.

Findings. The step methods for ocular prosthesis in children with congenital anophthalmus is the main method. Surgical interventions in the early years of children are contraindicated.

Keywords: *congenital anophthalmus; the step method prosthesis.*

For citation: Sudovskaya T.V., Kogoleva L.V., Utkina O.A. Clinical – anatomical features of congenital anophthalmus in children. *Rossiiskaya pediatricheskaya ofital'mologiya (Russian pediatric ophthalmology)* 2018; 13 (4): 176-179. DOI: <http://dx.doi.org/10/18821/1993-1859-2018-13-4-176-179>

For correspondence: Tatyana V. Sudovskaya, The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Moscow, 105062, Russian Federation. E-mail: info@igb.ru

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

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

Received 29 October 2018

Accepted 31 October 2018

Врожденный анофтальм – внутриутробная аномалия развития глазного яблока. Анофтальм бывает двух типов – *истинный и мнимый*. При истинном врожденном анофтальме отсутствует не только глазное яблоко, но и зрительный нерв, хиазма, наружное коленчатое тело и остальные зрительные пути.

Истинный врожденный анофтальм встречается крайне редко, при этой патологии глазная щель, веки, конъюнктивальная полость и орбита резко уменьшены в размерах.

Для мнимого анофтальма характерно наличие частично дифференцированных эктодермальных структур, но клинически глазное яблоко в орбите отсутствует. Причина мнимого анофтальма – дегенерация уже сформировавшегося глазного бокала вследствие различных тератогенных воздействий на плод в раннем периоде его развития.

При истинном анофтальме канал зрительного нерва закрыт, при мнимом он имеется [1].

Анофтальм диагностируется у тех новорожденных детей, матери которых перенесли на ранних сроках беременности токсоплазмоз, коревую краснуху, были инфицированы вирусом простого герпеса 1-го и 2-го типа, цитомегаловирусом, микоплазмой, уреоплазмой или другими инфекционными агентами [2].

Хирургические вмешательства при этой патологии (наружная кантомиа, пластика век, конъюнктивальных сводов, полости) ведут к сокращению и деформации полости, а иногда к обнажению нижней стенки орбиты. При врожденном анофтальме противопоказаны операции по удалению рудимента глаза [3].

Ряд исследователей предлагают консервативное лечение врожденного анофтальма с использованием бескровного метода ступенчатого протезирования, расширение конъюнктивальной полости конформаторами и протезами [4–7].

Целью работы явилось изучение клинико-анатомических особенностей врожденного анофтальма у детей, определение показаний к протезированию и сроков первичного и последующего протезирования, необходимого для симметричного роста костей и мягких тканей орбиты.

Материал и методы. Обследовано 17 детей с врожденным анофтальмом: с односторонним 9 (52,9%), двусторонним – 8 (47,1%) детей, с истинным анофтальмом – 4 (23,5%), мнимым – 13 (76,5%). Возраст детей составлял от 1 до 6 месяцев.

Распределение детей по возрасту, симметричности поражения и видам анофтальма представлены в таблице.

Помимо комплексного традиционного офтальмологического обследования, всем детям проведено ультразвуковое исследование, включающее измерение передне–задней оси рудимента глаза,

Частота случаев врожденного анофтальма в зависимости от возраста, симметричности поражения и видам

Возраст детей	Врожденный анофтальм				Всего, n = 17
	односторонний, n = 9		двусторонний, n = 8		
	истинный	мнимый	истинный	мнимый	
1–3 мес	2	4	1	4	11
4–6 мес	–	3	1	2	6
Всего...	2	7	2	6	17

Примечание. n – число детей

при его наличии, В-сканирование зачатка глаза и орбиты, компьютерная томография (КТ) орбиты и черепа, иммунологические исследования.

Иммунологические исследования включали серологическую диагностику различных инфекций методом иммуноферментного анализа (выявление антител). Тест-системы позволяли определить наличие инфекции, а также уточнить фазу инфекции – первичную, хроническую или реактивацию хронической.

Результаты и обсуждение. При обследовании 17 детей с врожденным анофтальмом выявлены клинико-анатомические особенности этой патологии, выделены его клинические виды.

В 4 (23,5%) случаях при истинном анофтальме с помощью дополнительных методов исследования (КТ и УЗИ орбит) зачаток глазного яблока не визуализировался, канал зрительного нерва был закрыт, отсутствовали не только глазное яблоко, но и зрительный нерв, хиазма.

У 13 (76,5%) детей диагностировали мнимый анофтальм. В орбите определялся зачаток (рудимент) глазного яблока. Его размеры варьировали: от 3,8 мм – 4,5 мм до 7,5 мм – 9,8 мм (рис. 1, см. вклейку).

Примечателен тот факт, что с ростом ребенка и орбиты рудимент глазного яблока также имел склонность к увеличению размеров. Так например, у одного ребенка в возрасте 1 месяц из Чернобыльской зоны при первичном обращении в Институт размеры рудимента глаза составляли – 7,5 мм, в возрасте 8 месяцев – 8,0 мм, в 1 год – 8,8 мм, в 2 года – 12,4 мм. Таким образом, увеличивающиеся размеры рудимента глаза являлись хорошей опорной культей для протезирования.

При врожденном анофтальме отмечали уменьшение в размерах орбиты, сужение и укорочение глазной щели, укорочение век, в некоторых случаях частичный анкилоблефарон, эпикантус, конъюнктивальная полость значительно уменьшена в размерах.

Среди аномалий у детей с односторонним анофтальмом на парном глазу отмечали центральные и периферические помутнения роговицы, склерокорнея, частичную аниридию, эмбриональные

зрачковые мембраны, остатки сосудистой сумки хрусталика, передние и/или задние синехии, колобомы радужки, сосудистой оболочки, зрительного нерва, кисты орбиты.

В некоторых случаях врожденный анофтальм был выявлен у детей при системных и синдромных заболеваниях: двусторонний анофтальм – в 1 случае при синдроме Лохманна – окуло-дентодигитальная дисплазия (рис. 2, см. вклейку), в 1 – односторонний анофтальм – синдром Паллистера-Киллиана, который характеризуется множественными аномалиями развития черепа, лица, в частности глаз, полости рта, ушей, сердечно-сосудистой, центрально-нервной систем, скелета и другими нарушениями [8].

При врожденном анофтальме иммунологическими исследованиями выявлено хроническое инфицирование матери и ребенка нередко сочетанное. Цитомегаловирус был обнаружен у 7 детей, вирус простого герпеса 1-го и 2-го типа – у 6, вирус краснухи – у 3, токсоплазмоз – у 1, хламидии – у 2, уреоплазмоз – у 3. Двое детей поступили из Чернобыльской зоны.

В процессе наблюдения нами были выделены следующие виды врожденного анофтальма у детей – односторонний, двусторонний, истинный, мнимый, а также:

- 1) анофтальм без патологии орбиты – у 14 (82,4 %) детей;
- 2) анофтальм в сочетании с кистами орбиты – у 3 (17,6%) детей;
- 3) анофтальм при системных и синдромных заболеваниях – у 2 (11,8 %) детей.

При любом виде анофтальма всегда имела место патология век.

Методы реабилитации детей с врожденным анофтальмом

С врожденным анофтальмом было протезировано 17 детей (25 орбит). Возраст детей – от 1 до 6 месяцев с момента их первого обращения в Институт.

У всех детей первичное протезирование было затруднено из-за узкой, укороченной глазной щели и век, мелкой конъюнктивальной полости. Вначале использовали круглый конформатор минимального размера 5–7 мм (горошина), затем проводили тактику ступенчатого протезирования с постепенным увеличением протеза (рис. 3, 4, см. вклейку).

Каждые 4 недели постепенно увеличивали размер конформаторов и протезов, меняя их форму на двояковыпуклые конформаторы или на плосковыпуклые и двояковыпуклые протезы. Протезы оставляли в орбите круглосуточно. Из растворов антисептиков для ухода за полостью орбиты использовали мирамистин 0,01%, хлоргексидин 0,05%.

После устойчивого положения протеза в орбите дальнейшее ступенчатое протезирование проводили каждые 6 месяцев, а после прекращения интенсивного роста лицевого скелета черепа – через 8–10 или 12 месяцев [5]. В результате ступенчатого протезирования достигалось стабильное положение протеза в орбите, увеличение объема конъюнктивальной полости и правильная форма век. Протезировать детей необходимо сразу, как только пациент обратился за помощью.

Ни в одном случае, учитывая отрицательные результаты хирургических вмешательств, принятых рядом офтальмологов, хирургическое увеличение конъюнктивальной полости при врожденном микрофтальме и анофтальме не проводили.

Выводы

1. В результате комплексного клинко-инструментального обследования были определены следующие виды врожденного анофтальма у детей:

- односторонний, двусторонний;
- истинный, мнимый;
- анофтальм без патологии орбиты;
- анофтальм в сочетании с кистами орбиты;
- анофтальм при системных и синдромных заболеваниях.

2. У детей с врожденным анофтальмом целесообразно назначать протезирование в самом раннем возрасте - в 1 месяц жизни ребенка.

3. При анофтальме, когда полость резко уменьшена и протезирование затруднено, следует использовать минимальный по размеру конформатор – 5–7 мм в диаметре. В течение первых 5–6 месяцев проводится тактика ступенчатого протезирования: каждые 3–4 недели увеличивается размер конформатора и протеза. Метод ступенчатого протезирования является основным методом косметической реабилитации детей с врожденным анофтальмом.

4. Любые хирургические вмешательства у детей с врожденным анофтальмом в первые годы жизни противопоказаны.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кацнельсон А.Б. *Аномалии развития и заболевания глаз в раннем детском возрасте*. Л: Медгиз; 1957.
2. Mourianus F., Audo I., Defoort-Dhellemmes S., Labalette P. et al Management of congenital microftalmos and anophthalmos. *J. Fr. Ophthalmol.* 1997; 20 (8): 583- 91.
3. Филатова И.А. *Анофтальм. Патология и лечение*. М.: Медицина; 2007.
4. Друянова Ю.С., Морозова О.Д. Протезирование врожденного микрофтальма и анофтальма. *Вестник офтальмологии*. 1981; (3): 65-6.

5. Филатова И.А. Оптимальный подход к реабилитации пациентов с врожденным анофтальмом и микрофтальмом. *Рос. педиатр. офтальмол.* 2014; (2): 44 – 8.
6. Rodallec A., Dufier J.L., Ernest C., Haye C. Congenital anophthalmos. Control of osteogenesis with an expanding intraorbital prosthesis. *J. Fr. Ophthalmol.* 1989; 11 (10): 661-8.
7. Судовская Т.В., Филатова И.А., Киселева Т.Н., Бобровская Ю.А., Кокоева Н.Ш. Клинико-анатомические особенности врожденного микрофтальма и анофтальма у детей и консервативные методы реабилитации. *Вестник офтальмол.* 2016; 132(3): 4-9.
8. Судовская Т.В., Кокоева Н.Ш., Бобровская Ю., Макарова А.А. Клинический случай синдрома Паллистера-Киллиана у ребенка. *Рос. педиатр. офтальмол.* 2017; (3): 163–5.
3. Filatova I.A. *Anophthalmus. Pathology and treatment.* Moscow: Meditsina; 2007. (in Russian).
4. Drujanova Yu.S., Morozova O.D. Prosthetic repair of congenital microphthalmus and anophthalmus. *Bulletin of Ophthalmology.* 1981; 3: 65 – 6. (in Russian).
5. Filatova I.A. The optimal approach to the rehabilitation of patients with congenital anophthalmos and microphthalmia. *Russ. pediatr. ophthalmol.* 2014; 2: 44 – 8. (in Russian).
6. Rodallec A., Dufier J.L., Ernest C., Haye C. Congenital anophthalmos. Control of osteogenesis with an expanding intraorbital prosthesis. *J. Fr. Ophthalmol.* 1989; 11 (10): 661-8.
7. Sudovskaya T.V., Filatova I.A., Kiseleva T.N., Bobrovskaya U.A., Kokoeva N.Sh. Clinical and anatomical features of congenital microphthalmos and anophthalmos in children and conservative methods of rehabilitation. *Bulletin of Ophthalmology.* 2016; 132(3): 4-9. (in Russian).
8. Sudovskaya T.V., Kokoeva N. Sh., Bobrovskaya U. A., Makarova A.A. Clinical case of the Pallister-Callian syndrome in a child. *Russ. pediatr. ophthalmol.* 2017; 3: 163–5. (in Russian).

REFERENCES

1. Katsnel'son A.B. *Anomalies of development and diseases of eyes in early childhood.* Leningrad: Medgiz; 1957. (in Russian)
2. Mourianus F., Audo I., Defoort-Dhellemmes S., Labalette P. et al Management of congenital microftalmos and anophthalmos. *J. Fr. Ophthalmol.* 1997; 20 (8): 583- 91.

Поступила 29.10.18
Принята к печати 31.10.18

К ст. Т. В. Судовской и соавт.

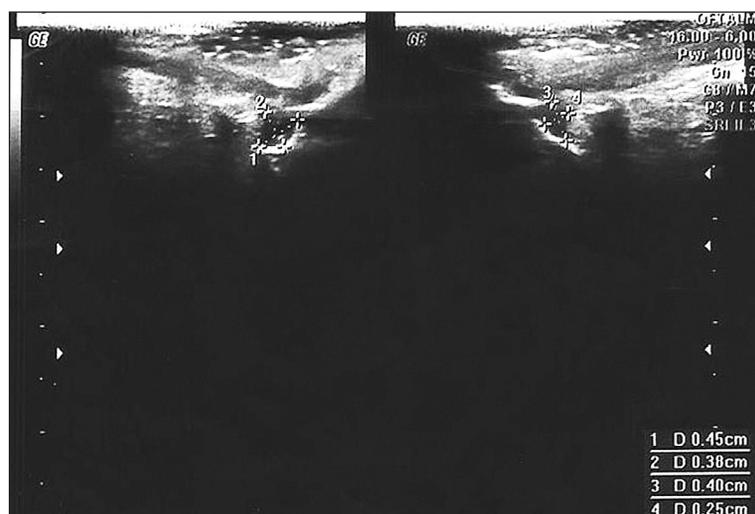


Рис. 1. Эхография орбит ребенка с двусторонним мнимым анофтальмом, визуализируются зачатки глазных яблок.



Рис. 2. Внешний вид ребенка с синдромом Лохманна – двусторонний анофтальм.



Рис. 3. Ребенок в возрасте 6 месяцев с односторонним мнимым анофтальмом (рудимент глаза) до протезирования.



Рис. 4. Тот же ребенок после начала ступенчатого протезирования.