

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А. Дмитриева

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент, Козина Е.В.

Реферат

Тема: Врожденная катаракта

Выполнила: Осипова Т.А.,

ординатор 2 года обучения

Проверила: Кочетова Т.Ф.,

к.м.н., доцент кафедры

Красноярск, 2020

Врожденная катаракта – это патологическое видоизменение глазного хрусталика, выражающееся в его помутнении, деформации по форме и размерам, которое выявляется как у новорожденного ребенка, так и в более позднем возрасте.

Этиология и патогенез

ВК характеризуются выраженным этиологическим полиморфизмом.

- Ненаследственная (внутриутробная) катаракта

В большом числе случаев (66,9%) ВК развиваются в результате внутриутробной патологии вследствие влияния на орган зрения и хрусталик эмбриона или плода различных неблагоприятных факторов как внешней, так и внутренней среды (физические, химические, биологические). Это могут быть различные интоксикации (алкоголь, противозачаточные и abortивные средства, ряд снотворных и многих других препаратов), ионизирующие излучения, авитаминозы (дефицит витамина А, В и другие), резус-несовместимость матери и плода и ряд других факторов. Причиной развития ВК могут быть заболевания матери: сердечно-сосудистые, эндокринные и другие.

Особое значение имеют инфекционные заболевания беременной женщины, вызываемые бактериями простейшими (токсоплазмоз) и вирусами. Большинство вирусов (возбудители краснухи, цитомегаловирусной инфекции, ветряной оспы, герпеса, гриппа) способны проникать через плацентарный барьер и инфицировать зародыш или плод, являясь причиной ВК и других аномалий. Наиболее опасным периодом воздействия тератогенных факторов на орган зрения является 2-7 неделя беременности.

- Наследственная катаракта

Причиной наследственной катаракты могут быть генные, хромосомные и геномные мутации. Катаракта чаще наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако возможна и аутосомно-рецессивная передача, которая чаще встречается при кровном родстве родителей.

При рецессивном, сцепленном с полом наследовании болеют мужчины, а переносчиками являются женщины. Реже встречается сцепленное с полом доминантное наследование, когда заболевание проявляется только у девочек.

- Катаракта при наследственных нарушениях обмена веществ

Среди наследственных катаракт значительное число принадлежит помутнениям хрусталика, генетически обусловленным нарушениями обмена веществ. ВК встречается при нарушениях углеводного обмена (галактоземия, гипогликемия, сахарный диабет), метаболизма соединительной ткани (синдром Марфана, Маркезани, Элерса-Данлоса, врожденная хондродистрофия, синдромы Апера, Конради-Хюннермана), обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия), минерального (псевдогипопаратиреоз), триптофанного (синдром Кнаппа-Комровера), липидного (синдром Бассена-Корнцвейга), фосфорно-кальциевого (синдром Лоу) обмена. Помутнение хрусталика также входит в состав синдромов с поражением других органов и тканей, при которых дефект нарушений обмена веществ остается не выявленным (синдром Ротмунда, врожденный ихтиоз, синдром Шефера, инфантильный пигментный дерматоз - болезнь Блоха-Сульцберга синдромы Сабуро, Андогского).

Катаракта, развившаяся на фоне системной патологии, может быть врожденной или рано приобретённой, появляясь в разные сроки после рождения (от нескольких недель до нескольких лет).

Формы ВК

ВК отличаются большим клиническим и функциональным полиморфизмом. К клинко-анатомическим особенностям ВК относятся: отсутствие плотного ядра хрусталика, тонкость задней капсулы хрусталика, прочность цинновых связок, большая вариабельность её клинических форм, выраженности и локализации помутнения, частое сочетание ВК с разнообразными аномалиями переднего и заднего отделов глаза. Это требует иного подхода к вопросам диагностики и лечения этой патологии по сравнению с катарактами другой этиологии.

К функциональным особенностям относятся большая вариабельность исходной остроты зрения и опасность развития депривационной амблиопии.

Согласно классификации все ВК по характеру поражения можно разделить на одно- и двусторонние, по степени помутнения хрусталика - на частичные и полные, по локализации помутнения - на капсулярные, капсуло-лентикулярные и лентикулярные.

Среди клинических форм ВК наиболее часто встречается **полная катаракта**, характеризующаяся диффузным помутнением хрусталика с сохранением его формы и размеров. На фоне гомогенного помутнения вещества хрусталика встречаются единичные, а чаще множественные кальцификаты. ВК может быть лентикулярной или капсуло-лентикулярной (с помутнением только передней и задней капсулы). Рефлекс глазного дна отсутствует как при узком, так и при медикаментозно расширенном зрачке. Разновидностью полной ВК является "молокообразная", характеризующаяся разжижением хрусталикового вещества. Зрение при полной ВК понижено до светоощущения с правильной проекцией света. При несвоевременной экстракции полной ВК развивается депривационная амблиопия высокой степени.

Значительное место в структуре рассматриваемой патологии занимает **зонулярная ВК**, представляющая собой частичное помутнение хрусталика в виде отдельных слоев, расположенных между эмбриональным ядром и кортикальными слоями. Характерно наличие ближе к экватору хрусталика локальных помутнений в виде так называемых наездников (на его эмбриональном ядре). Острота зрения при зонулярных ВК с узким зрачком колеблется от нескольких сотых до нескольких десятых, достигая в отдельных случаях 0,3-0,5. В зависимости от интенсивности помутнения хрусталика и остроты зрения можно выделить три степени помутнения хрусталика, что имеет большое значение для определения прогноза и оптимальных сроков проведения оперативного лечения. При 1-ой степени выявляется полупрозрачный диск помутнения хрусталика, через который возможна ретиноскопия. Остаточная острота зрения – 0,1-0,4 и выше. Бинокулярное зрение отмечается в 46,6% случаев. При 2-ой степени имеется выраженное помутнение диска, через который определяется слабый рефлекс, офтальмоскопия центральной области затруднена, детали глазного дна не просматриваются, острота зрения – 0,05-0,09, бинокулярное зрение отсутствует. При 3-ей степени резко выражено помутнение диска, рефлекс с глазного дна нет, ретиноскопия невозможна, острота зрения менее 0,05, бинокулярное зрение отсутствует. При 2-ой и 3-ей степени интенсивности помутнения хрусталика велика опасность развития депривационной амблиопии высокой степени.

Особенностью ВК является их способность рассасываться с формированием **полурассосавшихся и пленчатых форм**. Зрение, как правило, понижено до светоощущения, в редких случаях может составлять 0,01-0,04. Велика опасность развития депривационной амблиопии.

Центральная (ядерная) ВК представляет дисковидной формы помутнение центрального отдела хрусталика (эмбрионального или фетального ядра). Острота зрения, в зависимости от интенсивности помутнения и размера диска, может варьировать от нескольких сотых до десятых, достигая нередко довольно высокого уровня (0,1-0,5).

Атипичные ВК характеризуются частичным помутнением хрусталика разнообразной формы и локализации (преимущественно центральной). Большая часть хрусталика прозрачная, острота зрения колеблется от нескольких сотых до 0,3.

Полярные ВК относятся к капсуло-лентикулярным. Помутнение в этих случаях захватывает переднюю или заднюю капсулу и прилежащие слои хрусталика; остальная его часть остается прозрачной. Разновидностью передней полярной ВК является пирамидальная, при которой ограниченное гомогенное плотное помутнение имеет форму конуса, обращенного вершиной в переднюю камеру. Полярные ВК либо не влияют на остроту зрения, либо понижают ее в небольшой степени. Следует иметь в виду, что при односторонней полярной ВК может развиваться амблиопия в связи с возможностью исключения пораженного глаза из акта бинокулярного зрения. Поэтому таким детям с целью профилактики развития амблиопии может потребоваться плеоптическое лечение.

Передняя и задняя полярные ВК могут быть соединены веретенообразной формы помутнением, образуя так называемую **веретенообразную ВК**. При этой форме острота зрения снижена значительно, чем при полярных ВК, но, как правило, сохраняется на достаточно высоком уровне.

Наряду с выше перечисленными существует значительное число форм ВК, при которых наблюдаются различные по характеру, размерам и локализации помутнения хрусталика, как правило, не влияющие на остроту зрения или незначительно снижающие ее. К таким катарактам можно отнести **переднюю аксиальную, звездчатую, ядерную порошкообразную, точечную, коралловидную и другие.**

Сопутствующая патология глаза при ВК

Косоглазие наблюдается у 30,2-83,3% детей с ВК. Чаще бывает сходящимся, альтернирующим, преимущественно постоянным. Угол отклонения глаза варьирует от 5 до 60 градусов, чаще равняясь 15-20 градусам.

Нистагм отмечается у 14,0-58,8% детей с ВК, может быть врожденным и приобретенным, связанным с резким понижением зрения. Чаще он является маятникообразным, горизонтальным, реже - толчкообразным. Нистагм преимущественно встречается при катарактах, значительно снижающих зрение: полных, полурассосавшихся, пленчатых, а также при ВК, сочетанных с другими аномалиями (микрофтальм и другие).

Микрофтальм - одна из частых форм сопутствующей ВК патологии органа зрения, встречается в 22,5% случаев, характеризуется уменьшенным размером глазного яблока, наличием разнообразных аномалий и функциональной неполноценностью глаза.

Микрофтальм может быть полным, передним и задним. При полном микрофтальме ПЗО глазного яблока и диаметр роговицы уменьшены на 1 мм и более. При переднем микрофтальме (микрокорнеа) уменьшен только диаметр роговицы на 1 мм и более при нормальном размере ПЗО глаза. При заднем микрофтальме уменьшена величина ПЗО при нормальных размерах диаметра роговицы (встречается редко).

В зависимости от размеров глаза различают 3 степени микрофтальма: 1 степень - уменьшение одного или двух вышеуказанных размеров на 1,0-1,5 мм по сравнению с возрастной нормой; 2 степень - уменьшение на 2,0-2,5 мм; 3 степень - уменьшение на 3 мм и более.

Особенностями ВК при микрофтальме являются преимущественно полные помутнения хрусталика – 66,7% (зонулярные составляют 2,7%), высокий процент капсуло-лентикулярных помутнений – 67,1%, узкий ригидный зрачок и различные его аномалии вплоть до отсутствия.

Аномалии роговицы. Наиболее частым изменением роговой оболочки при ВК является изменение ее размеров - микрокорнеа. Реже встречается склерокорнеа и ее помутнения различной интенсивности и локализации, эктазии, дермоиды.

Аномалии сосудистой оболочки. Нередко, встречаются колобомы радужки, которые широко варьируют по размерам и форме, чаще располагаются в нижнем сегменте. Истинная поликория с наличием нескольких зрачковых отверстий встречается редко, чаще наблюдаются только

дырчатые отверстия в радужке. Тяжелую патологию представляет ВК в сочетании с аниридией, чаще частичной. Гипоплазия или атрезия дилататора являются причиной миоза и ригидности зрачка. Нередкой находкой после удаления ВК является колобома сосудистой оболочки различного размера, чаще располагающаяся в нижнем сегменте глазного дна.

Тяжелыми аномалиями являются различные проявления мезодермального дисгенеза. ВК является одним из элементов синдрома Ригера (дисгенез радужки и роговицы) и синдрома Петерса (мезодермально–эктодермального дисгенеза роговицы и радужки). ВК также входит в состав синдрома ПППСТ.

Патология сетчатки и зрительного нерва при ВК

Различные по характеру и степени выраженности изменения сетчатки и зрительного нерва, выявленные в 55% случаев, составляют одну из причин низкой остроты зрения после экстракции ВК. Чаще наблюдали сочетанное поражение (40,5%), реже - изолированные изменения сетчатки (5,0%) или зрительного нерва (9,5%). Патологии со стороны зрительного нерва включала частичную его атрофию и аномалии развития (уменьшение размеров, изменение формы диска и другие). Со стороны сетчатки выявляли гипоплазию макулы, миелиновые волокна, центральную и периферическую дистрофию, «старые» хориоретинальные очаги (множественные, мелкие, по периферии, или крупные - в центральной области).

Эпидемиология

ВК являются самым частым пороком и составляют около 60,0% всех аномалий глазного яблока. Встречаются ВК относительно редко – 1 случай на 20-30 тысяч новорожденных. В структуре заболеваемости в Российской Федерации (на 100000 детского населения) ВК составляют 29,7 случаев, структуре слепоты и слабовидения – 9,4 – 37,3%.

Клиническая картина

ВК – частичное или полное помутнение хрусталика глаза, развивающееся внутриутробно. Основным симптомом ВК является помутнение хрусталика разной степени, проявляющееся с момента рождения ребенка. В клинической картине проявляется от едва заметного белого пятнышка в области зрачка до полностью мутного хрусталика («серый зрачок»). В некоторых случаях, при прогрессирующих формах ВК, данный признак может отсутствовать и проявиться в более поздние сроки. Практически у всех детей с двусторонней ВК отмечается нистагм - ритмическое дрожание глазного яблока. При односторонней ВК нередко отмечается косоглазие, как правило, сходящееся. ВК характеризуется снижением зрения либо полной утратой его. Ребенок не следит за предметом или поворачивается к нему здоровым глазом.

Организация оказания медицинской помощи

Существенное значение для раннего выявления детей с ВК и своевременного направления их на хирургическое лечение имеет преемственность между акушерами – гинекологами, неонатологами, педиатрами и детскими офтальмологами.

Первичная диагностика проводится пренатально во время планового УЗИ-скрининга беременных женщин. Уже во втором триместре беременности при ультразвуковом исследовании плода, возможно, зафиксировать помутнение хрусталика.

- После рождения ребенка неонатолог и педиатр смогут заметить интенсивное помутнение хрусталика центральной локализации в области зрачка и направить ребёнка на консультацию к врачу-офтальмологу.
- Врач-офтальмолог оценивает состояние глаза, проводит обследование, включающее визуальный осмотр и методы инструментальных исследований для верификации помутнения хрусталика, уточнения диагноза и исключения, схожих по клинике заболеваний. При затруднении осмотра из-за малого возраста ребёнка или неконтактного

поведения его и необходимости проведения диагностических процедур с применением анестезии дети направляются в детское офтальмологическое отделение.

- При наличии показаний к хирургическому лечению ребёнка с ВК, данное лечение осуществляется в условиях стационара - детском офтальмологическом отделении. После оказания медицинской помощи детям в стационаре и при отсутствии показаний к дальнейшему стационарному лечению дети направляются в детский офтальмологический кабинет в поликлинике. В дальнейшем ребёнок находится под диспансерным наблюдением врача-офтальмолога детского офтальмологического кабинета.

Диагностика

- Жалобы и анамнез

-время обнаружения ВК у ребенка;

-наличие или отсутствие ВК у родственников;

-течение беременности и родов у матери.

При расспросе родителей (у маленьких детей) и пациента рекомендуется обратить внимание на жалобы, связанные с особенностями клинической картины:

-помутнение в области зрачка (серый зрачок);

-косоглазие;

-нистагм (глаза ребенка бегают без видимой причины);

-снижение зрения (возможно, обнаружить у детей старшего возраста).

- Физикальное обследование

На этапе постановки диагноза рекомендуется начать с наружного осмотра пациента (исключить синдромную патологию, дифференциальный диагноз с другими глазными заболеваниями). Затем необходимо выполнение офтальмологического визуального осмотра.

Офтальмологический осмотр включает следующие процедуры:

Визуальный осмотр глаза и его придаточного аппарата, включающий осмотр век и слезных протоков, изучение положения глазных яблок, исследования зрачков и их реакции на свет; у более старших пациентов проводится визометрия. Определение остроты зрения проводится сначала без коррекции, затем, если есть нарушения, с коррекцией (с использованием специальной оправы и линз).

На этапе постановки диагноза всем пациентам рекомендуется проведение биомикроскопии, офтальмоскопии, тонометрии, при частичных помутнениях хрусталика рекомендуется проведение авторефрактометрии и\или скиаскопии.

При обнаружении патологии хрусталика такой ребёнок должен быть направлен в стационар для более детального обследования под наркозом (биомикроскопия, кератометрия, ультразвуковое (В-сканирование, биометрия, пространственная биомикроскопия) и электрофизиологическое (регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга, электроретинография) исследования, авторефрактометрия) и определения дальнейшей тактики лечения.

- Лабораторная диагностика

Перед госпитализацией всем пациентам рекомендуется проведение лабораторных методов исследования, включающие: общий анализ крови и мочи с подсчетом лейкоцитарной формулы, биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, общий белок, общий билирубин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, натрий, калий, хлор) исследование крови на ВИЧ; анализы крови на гепатиты В и С, RW.

Эти исследования проводят для выявления противопоказаний к операции (выявление и санация очагов хронической инфекции и декомпенсации общих заболеваний), поскольку они могут в дальнейшем осложнить течение послеоперационного периода.

Лечение

- Консервативное лечение

При незначительных помутнениях хрусталика, (частичные формы ВК), не требующих ранней экстракции катаракты ребёнок должен находиться под наблюдением офтальмолога.

Рекомендовано с целью профилактики и лечения амблиопии этим пациентам медикаментозное расширение зрачка и проведение плеоптического лечения.

- Хирургическое лечение

Главным фактором при определении сроков хирургического вмешательства, как при двусторонней, так и при односторонней катаракте является выраженность помутнений хрусталика, определяющаяся формой ВК, влияющей на формирование зрительных функций ребёнка в сенситивный период. При выявлении выраженных изменений хрусталика, вызывающих значительную зрительную депривацию необходимо проведение раннего хирургического вмешательства - факоаспирации, экстракапсулярной или интракапсулярной экстракции ВК с/без имплантации ИОЛ в зависимости от характера помутнения хрусталика и наличия сопутствующей патологии глаза.

При двусторонних катарактах с целью предупреждения развития амблиопии операцию второго глаза проводить через 3-7 дней.

Сроки её проведения определяются возможностью дачи общей анестезии и клинической формой ВК. При наличии противопоказаний к повторной даче наркоза в ранние сроки оперативное вмешательство на парном глазу откладывается на 1-2 месяца. При монолатеральных ВК хирургическое лечение целесообразно проводить в возможно ранние сроки с последующим плеопто-ортоптическим лечением в связи с наиболее высоким риском развития тяжёлой депривационной амблиопией.

Оптимальные сроки проведения операций при ВК, вызывающей выраженную депривацию - первые 5-6 месяцев жизни ребенка.

Ранние операции рекомендованы при всех формах ВК, нарушающих формирование бинокулярного зрения, вызывающих развитие обскурационной амблиопии средней и высокой степени:

- зонулярные формы ВК II – III степени интенсивности помутнения хрусталика;
- ядерные и переднекапсулярные ВК с диаметром помутнения 2,5 мм и более;
- заднекапсулярные ВК со средней и высокой степенью интенсивности помутнения;
- атипичные ВК, при которых отмечается резкое ослабление или отсутствие рефлекса с глазного дна, офтальмоскопия невозможна или просматриваются только периферические участки глазного дна.

У детей более старшего возраста при частичных формах ВК, вызывающих развитие обскурационной амблиопии слабой степени при относительно сохранных зрительных функциях и остаточной остроте зрения более 0,3-0,4, операцию рекомендуется проводить в более старшем возрасте при прогрессировании процесса и остроте зрения менее 0,2-0,3. Такие формы ВК целесообразно удалять в возрасте 4-6 лет и старше в зависимости от характера и динамики помутнения. К этим формам ВК относятся: зонулярные ВК 1 степени интенсивности помутнения

хрусталика, ядерные, передне - заднекапсулярные формы с диаметром помутнения менее 2,5 мм, при которых через диск помутнения хрусталика возможна ретиноскопия.

Современная технология хирургии ВК включает:

- Тоннельные роговичные или корнеосклеральные микроразрезы с последующей шовной фиксацией основного разреза, выполнение парацентезов на 3 и 9 часах;
- Использование современных вискоэластиков для защиты эндотелия роговицы;
- Применение дифференцированных методик переднего капсулорексиса;
- Аппаратная или мануальная аспирация – ирригация хрусталиковых масс;
- Эндокапсулярная имплантация гибких акриловых ИОЛ.

Предоперационная подготовка ребенка к удалению ВК должна включать профилактику бактериальных осложнений: в течение дня, предшествующего операции в глаз закапывают капли, содержащие фторхинолоны 3 или 4 поколения 4 – 6 раз в день. Непосредственно на операционном столе глаз промывают раствором повидон-йода 10% с водой для инъекции в соотношении 2,0 мл повидон-йода на 3,0 мл воды для инъекций с последующим орошением 0,9% раствором хлорида натрия; либо раствором антибиотика.

Хирургическое лечение ВК проводят в условиях максимально возможного мириаза. Для достижения мириаза в день операции в глаз закапывают мириатические капли различного механизма действия (м-холинолитики и симпатомиметики) и нестероидные противовоспалительные препараты фракционно (в течение 1 часа через каждые 10 минут).

Особенности выполнения переднего капсулорексиса: наиболее важным этапом операции является выполнение переднего капсулорексиса, сложность которого у детей, особенно первых лет жизни, обусловлена возрастными особенностями глазного яблока и большим клиническим полиморфизмом передней капсулы. Не при всех формах ВК у детей технически возможно проведение традиционно выполняемого во взрослой практике кругового непрерывного переднего капсулорексиса. С учетом клинической картины применяются дифференцированные методики переднего капсулорексиса. Возможно проведение капсулорексиса с помощью ИАГ-лазера, а в перспективе фемпто-секундного лазера. При зонулярных и полных ВК при наличии неизменной передней капсулы возможно проведение стандартного непрерывного кругового капсулорексиса диаметром 5,0 мм, которое в таких случаях не представляет особых технических сложностей.

Рекомендовано проведение комбинированных методик, сочетающих элементы традиционного капсулорексиса с использованием канговых ножниц и пинцета при атипичных и молокообразных ВК, при которых, как правило, могут быть неравномерные истончения, уплотнения или неравномерная толщина передней капсулы. При передне-полярной, передне-капсулярной и субкапсулярной катарактах, переднем лентиконусе наблюдаются сращения передней капсулы с передними слоями хрусталика, в виде так называемых «нашлёпок» .

Рекомендован метод факоаспирации при сохраненном объеме хрусталика, нормальных анатомических размерах глаза, отсутствии грубой патологии капсульного мешка. При удалении хрусталиковых масс оценивается клиническая картина помутнения хрусталика, его форма и наличие сопутствующей глазной патологии. В основном детские катаракты мягкой консистенции, что не требует их дробления. Однако, при атипичных ВК в толще мутного хрусталика имеются плотные кальцификаты, а при плёнчатых – прочная фиброзная капсула, требующие удаления различными инструментами. Рекомендуется метод аспирации-ирригации и вискоаспирации при полурассосавшихся и атипичных формах ВК, наличии микрокорнея и заднего лентиконуса, недостаточном медикаментозном мириаза.

Рекомендовано при катарактах с измененной задней капсулой хрусталика (врожденный фиброз, задний лентиконус) проведение комбинированных вмешательств, при которых используются 2

подхода к хрусталику: удаление хрусталиковых масс с имплантацией ИОЛ передним подходом и частичная задняя капсулэктомия с ограниченной передней витрэктомией с подходом через pars plana).

Рекомендуется прозрачную заднюю капсулу хрусталика в случае имплантации ИОЛ сохранять интактной. Микрохирургическая тактика определяется клинической картиной задней капсулы хрусталика.

Если ребёнку раннего возраста имплантация ИОЛ не планируется, рекомендуется проведение задней капсулэктомии диаметром 3-3,5 мм в сочетании с формированием оптического окна в передней гиалоидной мембране и, ограниченной передней витрэктомией. Это служит надежным методом профилактики вторичной катаракты.

При наличии «кальцификатов» на задней капсуле хрусталика рекомендуется их удаление цанговым пинцетом 23G с последующей полировкой капсулы аспирационным и ирригационным наконечником хирургической установки.

«Врожденный фиброз» задней капсулы хрусталика чаще всего проявляется ограниченным центральным помутнением в виде «нашлепки» на задней капсуле, либо фиброзом самой капсулы. При обнаружении в ходе операции помутнения задней капсулы хрусталика, его следует удалить. «Нашлепка» на задней капсуле может быть удалена цанговым пинцетом. Изредка при этом удается даже не повредить целостность задней капсулы. Незначительные фиброзные помутнения, оставшиеся после хирургических манипуляций, в дальнейшем удаляются путем вскрытия задней капсулы с помощью ИАГ-лазера через 1-2 месяца после операции. В случае помутнения самой капсулы, его удаляют путем проведения заднего капсулорексиса цанговым пинцетом, либо с помощью витреотома, с последующей обязательной передней витреоректомией. Переднюю витреоректомию также следует проводить при самопроизвольном повреждении задней капсулы хрусталика в ходе удаления катаракты.

Первичная интраокулярная коррекция

Имплантация ИОЛ детям раннего возраста рекомендуется при наличии определённых анатомо-топографических параметров глаз ребёнка:

- ❖ диаметр роговицы = 9,5 x 10,0 мм и более;
- ❖ при нормальном или уменьшенном не более чем на 3,0 мм ПЗО глаза по сравнению с возрастной нормой;
- ❖ отсутствием грубой сопутствующей патологии глаза (наличие удлиненных отростков цилиарного тела, занимающих менее 1/3 части задней камеры глаза).

Появление в последние годы гибких моделей ИОЛ позволило проводить имплантацию через малые разрезы, что значительно уменьшило травматичность оперативного вмешательства, а принципиально новый химический состав линзы, состоящей из более качественного, инертного и биологически совместимого с тканями глаза материала (гидрофобный акрил), позволил проводить имплантацию ИОЛ детям первых месяцев жизни.

Имплантация ИОЛ детям более старшего возраста рекомендуется при наличии оптимальных анатомических параметров, необходимых для имплантации ИОЛ, отсутствии выраженной сопутствующей патологии глаз и организма.

Расчёт оптической силы ИОЛ производится в основном по формуле SRKII и SRKT, учитывающие сагиттальный размер глазного яблока (ПЗО), преломляющую силу роговицы и индивидуальные константы выбранной модели ИОЛ, а также HofferQ и HolladayI, в зависимости от возраста ребенка. При расчёте оптической силы имплантируемой ИОЛ у детей первого года жизни определяют величину гипокоррекции (от 4,0Д до 14,0Д) оптической силы ИОЛ, рассчитанной по

формуле, с учётом оптической силы роговицы и разницы исходной ПЗО и прогнозируемой ПЗО после завершения физиологического роста глаза.

Имплантация ИОЛ детям **грудного возраста** не рекомендуется при:

1. значительном уменьшении объема задней камеры и капсульного мешка на глазах с диаметром роговицы 9,0 x 9,5мм и менее;
2. уменьшении ПЗО глаза от возрастной нормы более чем на 3,0 мм;
3. наличии сопутствующей патологии глаз в виде удлиненных отростков цилиарного тела, сращенных с передней капсулой хрусталика при синдроме ППГСТ, занимающих значительную часть задней камеры глаза;

Относительные противопоказания к имплантации ИОЛ грудным детям - наличие персистирующей сосудистой сумки хрусталика, гиалиновых и мембран на радужке, зрачковых мембран, требующих дополнительных реконструктивных вмешательств (при незначительной их выраженности – имплантация ИОЛ возможна).

Послеоперационная терапия

С целью профилактики эндофтальмита и развития воспалительного процесса по завершении операции применяют инстилляции антибиотика и субконъюнктивальные инъекции антибиотика и кортикостероида.

Применение современных малоинвазивных технологий экстракции ВК позволяет ускорить процесс послеоперационного восстановительного лечения, которое проходит практически без заметных воспалительных проявлений.

С целью профилактики образования задних синехий эффективно закапывание мидриатика короткого действия 2-3 раза в день. При формировании задних синехий или появления фибрина в передней камере в раннем послеоперационном периоде используются фибринолитические и коллагенолитические препараты в виде субконъюнктивальных инъекций. При выписке из стационара рекомендуется амбулаторное долечивание в течение 1,5 месяцев с постепенным уменьшением кратности закапывания комбинированных препаратов.

Реабилитация

При лечении ВК у детей, помимо хирургического вмешательства с последующей медикаментозной терапией, рекомендуется включить комплекс мероприятий, направленных на создание оптимальных условий для развития зрения:

- оптическая коррекция афакии (докоррекция артификаии);
- своевременное и качественное плеопто-ортоптическое лечение;
- устранение косоглазия, лечение нистагма;
- выявление и лечение осложнений (вторичная катаракта, вторичная глаукома, иридоциклит, дислокация ИОЛ и другие).

Профилактика и диспансерное наблюдение

Специфической профилактики врождённой катаракты не существует.

После окончания лечения рекомендуется динамическое наблюдение офтальмолога. Окулист должен обследовать ребенка 2 раза в первый месяц после выписки из стационара. 1 раз в месяц в течение 2-3 месяцев, 1 раз в 2 месяца в течение первого года после операции, 2 раза в год в течение 3 лет и 1 раз в год в последующем

Дети с афакией и артифакцией с диспансерного учета не снимаются. Родители должны знать, что операция – только первый шаг на пути к зрительной реабилитации. После хирургического вмешательства необходимо, прежде всего, проводить профилактику и лечение амблиопии. Это занимает не один год, и длится в большинстве случаев до 14-16-летнего возраста ребенка, являясь наиболее эффективным в возрасте до 3 лет.

Оптическая коррекция афакии (докоррекция артифакции)

С целью создания оптимальных условий для зрения при афакии следует стремиться к полной коррекции аномалии рефракции. Несмотря на то, что современная офтальмология располагает широким спектром методов коррекции афакии: очки, контактные линзы и ИОЛ, продолжает дискутироваться вопрос выбора оптимального метода коррекции афакии у детей раннего возраста.

Интраокулярная (первичная; вторичная) коррекция афакии

Возможна первичная и вторичная имплантация ИОЛ, показания к которым определяются клинико-анатомическими особенностями хрусталика и глаза ребенка.

Первичная интраокулярная коррекция. Оптимальным видом коррекции афакии рекомендуется интраокулярная коррекция, создающая условия наиболее близкие к естественным, что имеет большое значение для нормального физиологического развития глаза ребенка.

Вторичная интраокулярная коррекция. Имплантация ИОЛ, как метод, дающий оптимальные оптические результаты, может быть рекомендован вторым этапом на афакичных глазах у детей, которым в раннем возрасте не была проведена первичная имплантация ИОЛ.

Показания к вторичной имплантации ИОЛ определяются целесообразностью ее проведения и технической возможностью ее выполнения. Вторичная имплантация показана при отсутствии постоянной контактной коррекции (непереносимость, нежелание родителей и другие), разнице между не корригируемой и корригируемой остротой зрения более 0,03, отсутствии грубых изменений в сетчатке и зрительном нерве, наличии капсульного кольца или периферических остатков передней и задней капсул хрусталика, отсутствие грубых анатомических изменений задней камеры глаза, выраженных иридо-капсулярных и витреальных сращений, обеспечивающих возможность имплантации ИОЛ в капсульный мешок или цилиарную борозду.

Противопоказаниями к вторичной имплантации ИОЛ являются наличие единственного функционирующего глаза, тяжелая врожденная или приобретенная патология парного глаза, корригированная острота зрения менее 0,03, грубые изменения на глазном дне, выраженный микрофтальм и микрокорнея, миопия высокой степени (ПЗО более 26,0 мм), грубые изменения ЭРГ, наличие послеоперационных осложнений (глаукома, иридоциклит и др.). Относительным противопоказанием к вторичной имплантации ИОЛ является отсутствие адекватной капсульной поддержки ИОЛ при наличии выраженных дефектов задней капсулы. В таких случаях у детей младшего возраста вторичная имплантация ИОЛ нецелесообразна, у детей старшего возраста (5 лет и более) возможна имплантация зрачковых и переднекамерных моделей ИОЛ.

Очковая коррекция

Очки рекомендуются для коррекции двусторонней афакии и в случаях необходимости дополнительной коррекции рефракции у детей с артифакцией после имплантации ИОЛ детям грудного возраста.

Очки детям назначают на основании данных объективного исследования рефракции с субъективной проверкой переносимости коррекции у более старших детей (после 4—5 лет). У детей до 3-4 лет приходится руководствоваться только объективными данными.

С целью создания наиболее благоприятных условий для развития зрения, следует стремиться к полной коррекции афакии. Поэтому оптимальной является коррекция, соответствующая степени

аномалии рефракции по данным, полученным при скиаскопии или путем исследования кераторефрактометрии. Астигматизм следует корригировать полностью или почти полностью.

Так как рефракция в первые 3—4 месяца после операции часто изменяется, в основном за счет роста длины ПЗО глаза у грудных детей, а также роговичного астигматизма, возникает необходимость в повторной проверке ее в эти сроки и внесении корректив в силу линз. В дальнейшем исследование рефракции и уточнение очковой коррекции должны проводиться ежегодно.

В связи с отсутствием аккомодации, помимо коррекции для дали, уже при выписке из стационара необходимо назначать очки для зрительной работы на близком расстоянии. Они, как правило, на 2,0—3,0 дптр сильнее очковых линз, назначенных для дали. Следует иметь в виду, что очки для близи надо назначать не только детям школьного возраста, но и дошкольникам и даже детям младшего возраста.

В случаях односторонней афакии при наличии второго, здорового глаза очковая коррекция не может быть использована в связи с высокой анизейконией (25—35%). Однако, при отсутствии возможности применения других видов коррекции этим детям надо назначать очки для тренировок оперированного глаза с целью профилактики и лечения амблиопии на 1—2 ч в сутки или более при одновременной окклюзии здорового глаза. При имплантации ИОЛ детям грудного и раннего возраста необходима очковая докоррекция остаточной аметропии для дали и близи

Коррекция афакии контактными линзами

Контактные линзы рекомендуются как для коррекции афакии, так и для дополнительной коррекции остаточной аметропии на глаза с артификацией у детей раннего возраста.

Учитывая младенческий и детский возраст пациентов, назначают мягкие контактные линзы из силикон-гидрогелевых материалов («Purevision», «Aquavueasys», «Biofiniti», «Aquavueasystoric», и др.) или из высокогидрофильных гидрогелей с высоким Dk/t («Lunelle», «Omniflex», «Procleare», «PrescisonUV»). Их преимущество состоит в том, что вместе с глазом они составляют единую оптическую систему. Контактные линзы используют как при односторонней, так и при двусторонней афакии. У большинства пациентов с односторонней афакией можно добиться восстановления бинокулярного зрения. Пациенты легче переносят мягкие контактные линзы, которые можно назначать в ближайшие сроки после операции. Однако контактные линзы дороги, требуют регулярной замены и наблюдения офтальмолога, огромного терпения и мотивации родителей для ежедневной процедуры надевания-снятия линз. Следует иметь в виду, что в отдельных случаях может отмечаться непереносимость контактных линз, также существует риск повреждения роговицы, развития токсико-аллергических и гипоксических реакций, инфекционных осложнений.

Плеопто-ортоптическое лечение

Всем детям рекомендуется проведение повторных курсов плеоптического и ортоптического лечения.

При отсутствии систематического лечения амблиопии при двусторонней афакии может понижаться зрение одного из глаз в связи с тем, что большее число детей пользуется одним, лучше видящим глазом. Восстановление бинокулярного зрения возможно после удаления двусторонних врожденных слоистых и прогрессирующих катаракт. В связи с этим, наряду с плеоптическим, должно проводиться ортоптическое лечение, показаниями к которому являются: 1) острота зрения не ниже 0,2—0,3 на хуже видящем глазу; 2) отсутствие выраженного нистагма.

Хирургическое устранение косоглазия и лечение нистагма

Хирургическое лечение косоглазия у детей с афакией после удаления ВК преследует две цели:

1) изменение положения глаза для создания более благоприятных условий проведения плеоптического лечения;

2) устранение косметического дефекта. В связи с возможностью развития осложнений после экстракции ВК в отдаленные сроки наблюдения хирургическое лечение косоглазия следует предпринимать не ранее, чем через 1-2 года после оптической операции. В результате операции устранения косоглазия нередко наблюдается уменьшение нистагма, что также благоприятно сказывается на остроте зрения.

Выявление осложнений, их лечение

Осложнения могут выявляться как в первые годы после операции, так и последующие годы жизни.

Во время обследования исследуют передний отдел глаза (с обращением особого внимания на область зрачка, стекловидное тело, глазное дно, внутриглазное давление). При необходимости применяют дополнительные методы обследования (эхобиометрия, электроретинография). При выявлении осложнений (ириты и иридоциклиты, вторичная катаракта, вторичная глаукома, дислокация ИОЛ и её опорных элементов и другие), проводится их своевременное лечение и направление, по показаниям, в стационар.

Список литературы

Аветисов Э. С. Ковалевский Е.И, Хватова А. В. Руководство по детской офтальмологии– М., 1987. – 496 с.

Хватова А.В., Круглова Т.Б. Клиника, диагностика и лечение врожденных катаракт у детей// Избранные лекции по детской офтальмологии / Под ред. В. В. Нероева. Москва, ГЭОТАР - Медиа, 2009

Хватова А.В., Круглова Т.Б., Фильчикова Л.Н.- Клинические особенности и патогенетические механизмы нарушения зрительных функций при врожденных катарактах//Зрительные функции и их коррекция у детей-М., Медицина-2005

Тейлор Д., Хойт К. Педиатрическая офтальмология-Москва-С.Петербург, 2002- 248с.

Катаргина Л.А., Круглова Т.Б., Кононов Л.Б., Егиян Н.С. Экстракция врожденных катаракт с имплантацией ИОЛ при осложненных формах хрусталика. Журн. «Практическая медицина».Офтальмология, 2012, т.-2