Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего 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

На тему: «Врожденная катаракта»

Выполнила: клинический ординатор Нечкина А.Ц.

Проверила: асс. Балашова П. М.

Красноярск

2021 г.

Содержание

Введение……………………………………………….…………….………………3

Этиология …………………..……………………….…….………….……………..3

Механизм возникновения…………………………………………………………..4

Формы………………………………………………………………………………..5

Клинические проявления……………………………….…………...….…………..6

Диагностика……………………………………….………….…………..…………6

Лечение…………………………………………….………….…………………….7

Список литературы…….……………………………………………….…………..9

Введение

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

Врожденные катаракты занимают значительное место в структуре слепоты и слабовидения и являются одной из основных причин инвалидности по зрению с детства. По данным научной литературы, среди причин слепоты на долю врожденных катаракт и афакии приходится 10%, среди причин слабовидения от 10 до 19,5%.

Врожденные помутнения хрусталика встречаются в  1‑10 случаев на  10000 детей. При этом у 30,1% — 83,5% пациентов помутнения хрусталика сочетаются с самой разнообразной врожденной патологией глаза — косоглазием, нистагмом, микрофтальмом, микрокорнеа, аниридией и  другими аномалиями развития, что свидетельствует о частом поражении всего зрительного комплекса в период эмбриогенеза.

Этиология

Причина возникновения может быть установлена лишь у 50% больных. Наиболее частая – генетические мутации, обычно аутосомно-доминантные. К другим причинам относят хромосомные дефекты, метаболические нарушения (галактоземия) и внутриутробные инфекции (краснуха).

По этиологии выделяют катаракту наследственную, ненаследственную (внутриутробную) и при наследственных нарушениях обмена веществ.

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

Изолированная наследственная врожденная катаракта имеет более благоприятный прогноз по сравнению с катарактой, сопровождающей аномалии развития глаза или системные заболевания. Это связано с тем, что они чаще всего незрелые к моменту рождения и операцию откладывают на несколько лет, когда вероятность хирургических осложнений снижается, а коррекция аметропии упрощается.

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 абортивные 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.

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, врождённая 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, врождённый ихтиоз, синдром Шефера, инфантильный пигментный дерматоз - болезнь Блоха-Сульцберга синдромы Сабуро, Андогского).

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

Механизм возникновения

В настоящее время в результате проведенных генетических исследований обнаружено более 20 генов, мутации которых приводят к развитию разных форм врождённой катаракты. Среди них выделены две основные группы: гены коннексинов и  гены кристаллинов. Вовлеченные в процесс гены программируют сборку субъединиц коннексинов, образующих щелевые контакты между волокнами хрусталика или  синтез кристаллинов, упакованных в волокнах. Известно, что в белковом составе хрусталика на долю кристаллинов приходится около 95%, оставшиеся 5‑10% составляют другие протеины некристаллической природы: компоненты цитоскелета и  мембраны хрусталика, аквапорины, коннексины, N-катарины. Дефекты в функционировании любого из этих компонентов могут привести к развитию катаракты.

Генетические повреждения способны вызывать также и наследственные ферментативные нарушения, которые благоприятствуют развитию патологических процессов (галактоземия, дефицит галактокиназы, глюкозо-6‑фосфатдегидрогеназы, гомоцистинурия).

Среди приобретенных факторов наиболее частой причиной внутриутробного поражения хрусталика являются TORCH инфекции у плода (Т  — токсоплазмоз (toxoplasmosis), О — другие инфекции (others), R — краснуха (rubella), С  — цитомегаловирусная инфекция (cytomegalovirus), H — герпес (herpes simplex virus), при этом чаще всего поражение глаз вызывает краснуха.

Формы врожденной катаракты

Врожденные катаракты отличаются большим клиническим и функциональным полиморфизмом. К клинико-анатомическим особенностям ВК относятся: отсутствие плотного ядра хрусталика, тонкость задней капсулы хрусталика, прочность цинновых связок, присущее большинству таких больных. С другой стороны, врождённую катаракту характеризует большая вариабельность её клинических форм, выраженности и локализации помутнения, частое сочетание катаракты 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.

Для систематизации их клинических проявлений большое значение, с точки зрения диагностики, определения лечебной тактики и прогноза заболевания, имеют различные классификации ВК.
Согласно этой классификации Хватовой А.В. (1982) с дополнениями Кругловой Т.Б. все врожденные катаракты 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.

Ф.В.  Юнусовой и  А.В.  Хватовой выделены **три степени помутнения хрусталика**.

При I степени помутнения хрусталика не  выражены, позволяют детально осмотреть глазное дно. Острота зрения  — 0,15±0,05 (от  0,1 до  0,4 и  выше), бинокулярное зрение имеет почти половина пациентов (46,6% случаев).

При  II степени имеется выраженное помутнение хрусталика, рефлекс с  глазного дна слабый, офтальмоскопия затруднена. Острота зрения 0,05±0,09, бинокулярное зрение отсутствует.

При  III степени помутнение хрусталика носит тотальный характер, рефлекс с  глазного дна отсутствует, ретиноскопия невозможна. Острота зрения  — менее 0,05, бинокулярное зрение отсутствует. Авторы отмечают высокую вероятность развития тяжелой обскурационной амблиопии при II и особенно III степени помутнения хрусталика, что позволяет по‑новому взглянуть на вопросы послеоперационной реабилитации таких пациентов.

Клинические проявления

Основным симптомом врожденной катаракты 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 проявится 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.

Диагностика

Офтальмологический осмотр: 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.

Требуется оценить плотность и морфологию помутнений, других сопутствующих глазных симптомов и определение степени влияния катаракты на зрение. Плотность и возможное влияние на зрительные функции оценивают на основании появления рефлекса с глазного дна и степени его визуализации при прямой и непрямой офтальмоскопии. Офтальмологическая плотность катаракты делится на:

-Очень плотную катаракту, закрывающую зрачок, при которой невозможен осмотр глазного дна;

-Менее плотную катаракту, при которой возможен осмотр ретинальных сосудов только с помощью непрямой офтальмоскопии. К другим характеристикам относят центральные или заднекапсулярные помутнения диаметром более 3 мм.

-Незначительные помутнения, при которых возможен осмотр ретинальных сосудов с помощью прямой и непрямой офтальмоскопии. К другим характеристикам относятся центральные помутнения диаметром менее 3 мм и периферические, переднекапсулярные или точечные помутнения с проникновением в прозрачные зоны хрусталика.

Системное обследование. При установлении наследственного характера катаракты комплекс обследования новорожденного с двусторонним процессом должен включать следующее:

-Серологические тесты на выявление внутриутробной инфекции (TORCH)

-Моча – анализ на сниженное содержание галактозы после употребления молока (галактоземия)

-Другие исследования: выявление избыточного уровня глюкозы в крови, сывороточного кальция и фосфора, галактокиназы в эритроцитах.

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 лазерплеоптического лечения

Сроки операции

Определение сроков операции является важным этапом, при этом нужно руководствоватьследующим:

1. Двухсторонние плотные катаракты требуют раннего вмешательства (в течение 6 нед после рождения) во избежание развития амблиопии. Если помутнения несимметричны, в первую очередь оперируют худший глаз.

2. Двухсторонняя частичная катаракта не требует операции, если она стабильна. В случае сомнения разумным решением является отсрочка операции и мониторинг помутнений и зрительных функций; вмешательство показано при выявлении снижения зрения.

3. Односторонняя плотная катаракта требует срочной операции (в течение нескольких дней) с последующим активным лечением амблиопии, но даже несмотря на это результаты бывают неутешительны. При выявлении катаракты через 16 нед после рождения операция нецелесообразна вследствие необратимой амблиопии.

4. Односторонняя частичная катаракта обычно не требует оперативного вмешательства. Рекомендовано расширение зрачка и контралатеральное заклеивание глаза для предупреждения амблиопии.

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.

Рекомендовано 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 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.

Хирургическое лечение ВК у детей грудного возраста проводится в условиях общей анестезии. Современная технология хирургии ВК включает:

-Тонельные 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.

Послеоперационная терапия

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

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 субконьюнктивальных инъекций и электро - или магнитофореза. При выписке из стационара рекомендуется амбулаторное долечивание в течение 1,5 месяцев с постепенным уменьшением кратности закапывания комбинированных препаратов.

Список литературы

1. Клинические рекомендации: Врожденная катаракта. 2017г.
2. Глазные болезни: Учебник/Под ред. В. Г. Копаевой. Г52 М.: Медицина, 2002. — 249-251.
3. Клиническая офтальмология. Систематизированный подход. Пер. с англ. / Д. Кански. – М.: Логосфера, 2006 – 183-188с.
4. КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ КАТАРАКТ. Т.Б. Круглова, А.В. Хватова. Российская педиатрическая офтальмология, №2, 2013.
5. Врожденная катаракта. Сообщение 1. Современные представления об этиологии и принципах классификации. Обзор литературы. Н.Я. Сенченко, К.А. Нагаева, Е.К. Аюева, Т.Н. Юрьева. Офтальмология. — 2013. — Т. 10, № 4. — С. 16–20.