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

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого Минздрава России

Кафедра офтальмологии имени профессора М.А.Дмитриева с курсом ПО

РЕФЕРАТ

Синдром «вьюнка» или синдром «утреннего сияния».

Выполнила: ординатор 2 года обучения

Специальность: офтальмология

Гасымова Виолетта Исмаиловна

Проверил: ассистент кафедры

Кох Ирина Андреевна

Красноярск 2022 г

Содержание.

1. Введение.
2. Определение.
3. Развитие глаза в онтогенезе.
4. Клинические проявления.
5. Диагностика.
6. Лечение.
7. Заключение.
8. Список литературы.

Введение.

Синдром «вьюнка» – редкая врожденная патология, патогенез которой до настоящего времени полностью не изучен. Часто является односторонней патологией, проявляющейся в раннем детском возрасте. Детским врачам, особенно офтальмологам, важно проявлять настороженность в отношении симптомов глазных патологий неясной этиологии. При подозрении СВ целесообразно направлять таких детей в специализированные офтальмологические клиники для верификации диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Определение.

Синдром «вьюнка» (СВ) или синдром «утреннего сияния» (англ. «morning glory syndrome») является редкой врожденной патологией, представляющей собой воронкообразную экскавацию заднего полюса глазного яблока с вовлечением диска зрительного нерва (ДЗН). Впервые о данном синдроме упомянул W. Reis в 1908 г. M. Handmann с соавт. выявили данную патологию у 6 детей и описали характерную аномалию глазного дна, сравнив ее с утренним сиянием. В 1970 г. P. Kindler опубликовал статью с описанием 10 случаев похожей патологии, напоминавшей распустившийся цветок пурпурного вьюнка. Впоследствии при сравнении исследований M. Handmann и P. Kindler был сделан вывод о том, что авторы описали одну и ту же аномалию.

Из-за редкости патологии эпидемиологические характеристики СВ крайне скудные. В большинстве публикаций описываются отдельные клинические случаи СВ или группы пациентов численностью до 20 человек. Лишь в публикации шведских исследователей приведена распространенность СВ

среди детей и подростков Стокгольма в возрасте от 2 до 19 лет, составившая 2,6 случая на 100 000 жителей.

Патогенез.

Патогенез заболевания до настоящего времени недостаточно изучен. Существует несколько гипотез развития СВ, одна из которых предполагает, что синдром является фенотипическим проявлением колобоматозных дефектов. По мнению B.G. Haik с соавт. в основе аномалии лежит первичный мезодермальный дефект. Согласно третьей гипотезе, приоритетным в генезе СВ является дисбаланс развития мезодермы и эктодермы. Еще одна гипотеза утверждает, что в основе заболевания лежит сбой в развитии дистального отрезка глазного стебля в участке соединения со зрительным пузырем. При этом эмбриональная щель распространяется внутри расширенного участка дистального отрезка глазного стебля, в результате чего происходит нарушение в формировании эмбриональной щели, что приводит к образованию воронкообразного дефекта – углублению в месте входа зрительного нерва в глаз.

Заболевание почти всегда одностороннее. Аномалия встречается у женщин почти в 2 раза чаще, чем у мужчин. Имеются единичные сообщения о билатеральных поражениях, авторы которых высказывали предположение о наследственной природе аномалии. При односторонней патологии чаще (60 % случаев) страдает правый глаз. Семейные случаи изолированного синдрома «вьюнка» встречаются крайне редко.

Развитие глаза в онтогенезе.

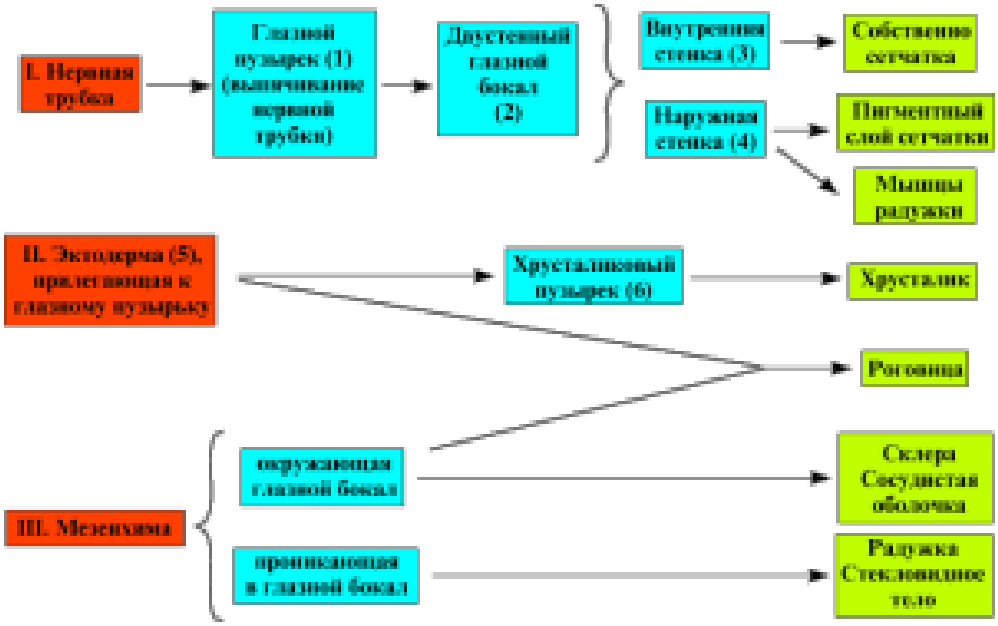
Сетчатка и зрительный нерв формируются из эктоневральной закладки центральной нервной системы.

На 2-й неделе эмбриональной жизни, когда мозговая трубка еще не замкнута, на дорсальной поверхности медуллярной пластинки появляются два углубления – глазные ямки. На вентральной стороне им соответствует выпячивание. При замыкании мозговой трубки ямки перемещаются, принимают боковое направление. Эта стадия носит название первичного глазного пузыря.

С конца 4-й недели развития возникает хрусталик. Вначале он имеет вид утолщения покровной эктодермы в том месте, где первичный глазной пузырь начинает превращаться во вторичный. Быстро растущие задние и боковые области обрастают передние и нижние части. Однослойный

первичный глазной пузырь на полой ножке превращается во вторичный пузырь, состоящий из двух слоев – глазной бокал. При образовании глазного бокала возникает зародышевая щель, которая заполняется прилежащей мезодермой. Между зачатком хрусталика и внутренней стенкой бокала формируется первичное стекловидное тело. В возрасте 6 недель зародышевая щель глаза и зрительного нерва закрывается, начинает дифференцироваться ножка глазного бокала, образуется *a. hyaloidea*, питающая стекловидное тело и хрусталик. Наружный листок бокала в дальнейшем превращается в пигментный слой сетчатки, из внутреннего же развивается собственно сетчатка. Края глазного бокала, прорастя впереди хрусталика, образуют радужную и ресничную части сетчатки. Ножка, или стебелек, глазного бокала удлиняется, пронизывается нервными волокнами, теряет просвет и превращается в зрительный нерв.

Из мезодермы, окружающей глазной бокал, очень рано начинает дифференцироваться сосудистая оболочка и склера. В мезенхиме, которая прорастает между эктодермой и хрусталиком, появляется щель – передняя камера. Мезенхима, лежащая перед щелью, вместе с эпителием кожи превращается в роговицу, лежащая сзади – в радужку. К этому времени начинается постепенное запустевание сосудов стекловидного тела. Сосудистая капсула хрусталика атрофируется. Внутри хрусталика образуется плотное ядро, объем хрусталика уменьшается. Стекловидное тело приобретает прозрачность. Веки развиваются из кожных складок. Они закладываются кверху и книзу от глазного бокала, растут по направлению друг к другу и спаиваются своим эпителиальным покровом. Спайка эта исчезает к 7 месяцу развития. Слезная железа возникает на 3-м месяце развития, слезный канал открывается в носовую полость на 5-м месяце.



Онтогенез органа зрения

Клинические проявления.

При офтальмоскопии оранжевый или розовый диск зрительного нерва выглядит значительно увеличенным и располагается как бы в воронкообразной впадине. Окружающие экскавацию пограничные зоны сетчатки имеют неравномерно проминирующие края, ретинальная пигментация нарушена. В центре воронки в виде возвышающегося над дефектом "полога" визуализируется "букет" глиальной ткани белого цвета.

Макула часто смещена и располагается на стенке углубления. Сосуды диска, количество которых несколько уменьшено, появляются ближе к краям воронки. При офтальмоскопии определяются перегиб сосудов в перипапиллярной области и аномально прямой ход ретинальных сосудов с тенденцией к делению под острым углом. Нередко при синдроме вьюнка артериолы трудно отличить от венул. Достаточно часто у пациентов с данным синдромом выявляют артерио-венозные анастомозы.

Почти у всех пациентов с односторонней патологией определяются косоглазие и высокая миопия (часто в сочетании с миопическим астигматизмом) пораженного глаза. У некоторых больных выявляют относительный афферентный зрачковый дефект на стороне поражения.

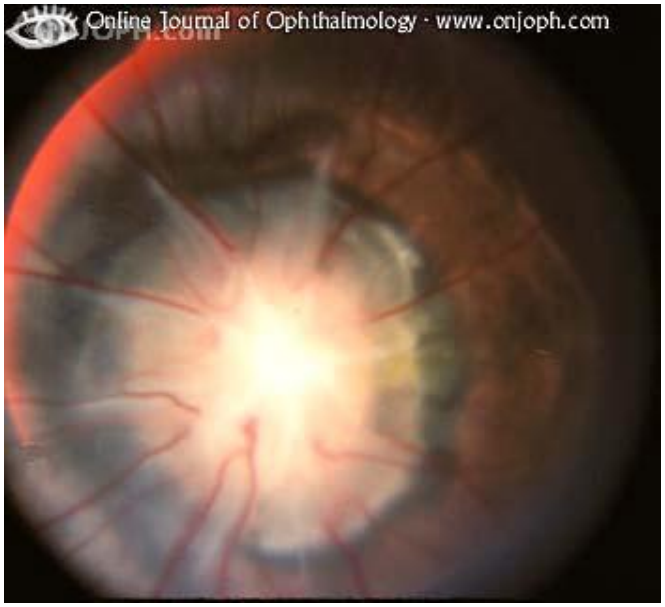
У 26-40 % больных развивается серозная отслойка сетчатки, захватывающая ее центральные отделы. Кроме того, при тщательном биомик-роскопическом исследовании с использованием трехзеркальной линзы у большинства больных обнаруживают зоны локальной отслойки сетчатки и радиальные складки сетчатки в пределах экскавации, даже если при обрат-ной офтальмоскопии серозная отслойка сетчатки не выявлена.

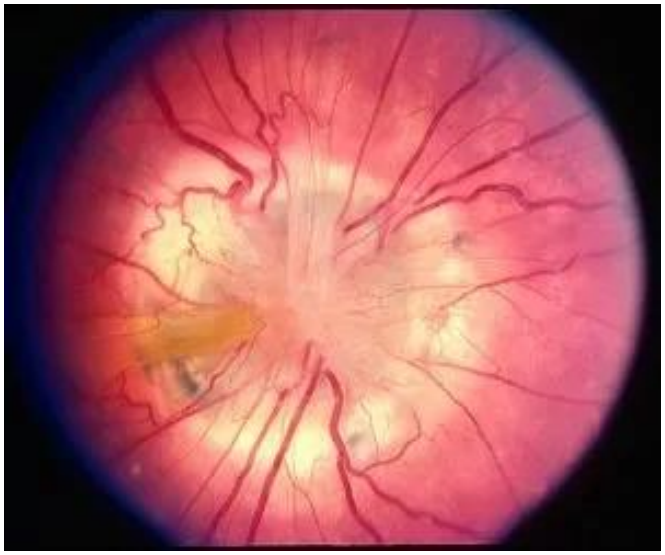
Механизм развития серозной отслойки сетчатки при синдроме "ипомеи" неясен. При патогистологическом исследовании одного из глаз с синдромом "вьюнка" обнаружено, что витреальная полость, субарахноидальное и субретинальное пространства связаны друг с другом. Иногда у пациентов с синдромом "вьюнка" формируется субретинальная неоваскулярная мембрана.

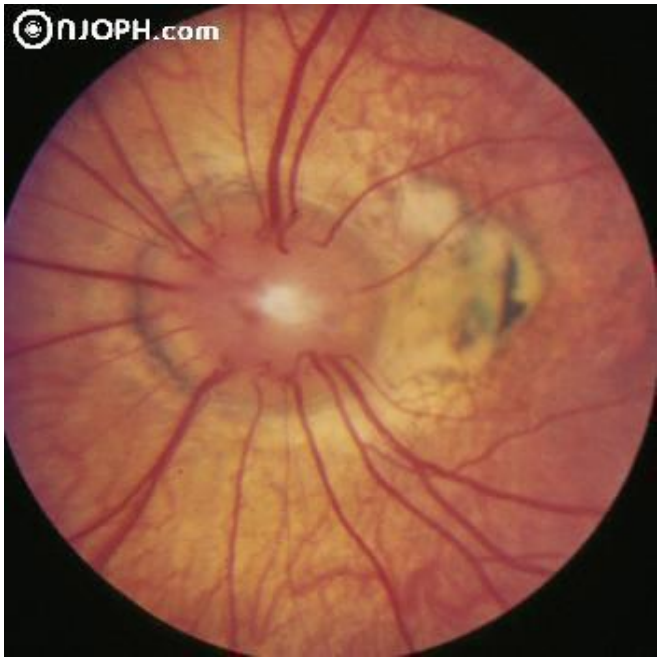
При В-сканировании выявляют неглубокий дефект в области заднего полюса с протрузией в него структур зрительного нерва

Сочетания с системными поражениями

- Довольно часто синдром "вьюн-ка" сочетается с базальным энцефалоцеле у детей, у которых имеются аномалии лицевого скелета, такие, как гипертелоризм, расщепление губы и твердого неба и т.д.
- Известны случаи сочетания с аномалиями развития почек и синдромом Charge.
- Крайне редко заболевание сочетается с гипофизарным нанизмом. Одной из причин раз-вития гипофизарного нанизма у пациентов с синдромом "вьюнка" является механическая компрессия гипофиза базальным энцефалоцеле, приводящая к вторичной гипертрофии гипоталамуса.


Online Journal of Ophthalmology - www.onjoph.com





Диагностика

Острота зрения обычно колеблется в пределах от "правильной проекции света" до 0,05, но в литературе описаны случаи синдрома "вьюнка" с остротой зрения 0,8-1,0. Как правило, более высокая острота зрения отмечается у детей с билатеральным поражением, что подтверждает важную роль зрительной депривации, приводящей к развитию амблиопии, в снижении зрения у пациентов с монолатеральной патологией.

При периметрии выявляют обширные центральные или центроцекальные дефекты. Цветовое зрение у большинства больных не изме-нено.

При синдроме "утреннего сияния" обнаруживают глиальную ткань с пигментным эпителием. Гистологически: фенестрация диска, особые участки вдоль твёрдой оболочки с ретиноподобной тканью и пигментным эпителием, погружённые в канал зрительного нерва

На *ФАГ* Диск выглядит увеличенным, округлым, окруженным широким венцом склеральной стафиломы. Перипапиллярная ткань депигментирована, иногда с участками миграции пигмента. Ретинальные сосуды многочисленны вокруг диска, они выходят из диска на уровне его края. ФАГ может помочь в диагностике отслойки сетчатки и межсосудистых шунтов.

Эхографию и УЗИ применяют для диагностики патологии задних отделов глазного яблока. При В-сканировании выявляют неглубокий дефект в области заднего полюса с протрузией в него структур зрительного нерва.

ЭРГ у большинства больных со-храняется нормальной. При регистрации фазических паттерн-ЗВП во всех случаях отмечаются выраженное снижение амплитуды и удлинение латентности компонента P_{100}. Амплитудно-временные параметры ЗВП в ответ на вспышку в некоторых случаях могут быть в пределах нормы, но у большинства больных определяются снижение амплитуды и удлинение латентности компонента P_{100}.

При *КТ* орбиты определяется во-ронкообразное расширение дистального отрезка зрительного нерва в месте его контакта со склерой. При КТ или МРТ головного мозга различные аномалии ЦНС (вентрикуломегалия, порэнцефалия, агенезия мозолистого тела и др.) выявляют у 75 % больных с синдромом "вьюнка". МРТ необходима для диагностики ассоциированных с синдромом "утреннего сияния" базального энцефалоцеле и других патологий.

Эволюция и прогноз:

Описаны эпизоды интермиттирующей односторонней слепоты, которая сопровождается отеком диска и венозной дилатацией. Возможными осложнениями является отслойка сетчатки и развитие хориоидальной неоваскуляризацией.

Лечение

Офтальмологическая реабилитация больных с синдромом "вьюнка" заключается в очковой или контактной коррекции аметропии. При высокой анизометропии возможно проведение фоторефракционной кератэктомии или лазерного кератомилеза in situ. У детей важное значение имеют окклюзия лучше видящего глаза и плеоптика. Возможна хирургическая коррекция косоглазия.

В случае развития отслойки сетчатки необходимо ее хирургическое лечение. Использование традиционных методов хирургического лечения от-слойки сетчатки (экстрасклеральное пломбирование в сочетании с транс-склеральным дренированием, витрэктомией и интравитреальной тампона-дой воздухом или расширяющимся газом), как правило, не позволяет до-биться надежного прилегания сетчатки даже при ограниченной невысокой отслойке из-за персистенции субретинальной жидкости.

J. Gass (1969) пред-ложил оригинальную хирургическую методику, заключающуюся в формиро-вании "окна" в твердой мозговой оболочке зрительного нерва. Эта методика была успешно использована у 2 пациентов

с синдромом "вьюнка". У одного из них после формирования фистулы в твердой мозговой оболочке зрительного нерва в течение длительного периода сохранялось некоторое ко-личество субретинальной жидкости, которая была удалена позднее при помощи экстрасклерального дренирования. У второго пациента, ребенка 3 лет, была произведена витрэктомия с трансскле-ральным дренированием субретинальной жидкости и введением воздуха, но отслоенная сетчатка не прилегла. Предпринятая через 2 мес трансконъюнктивальная фенестрация оболочек зрительного нерва привела к полному прилеганию сетчатки. Воз-дух, вводимый в стекловидное тело во время операции, тотчас появлялся во вновь сформированном "окне" в оболочках зрительного нерва, что указывало на связь стекловидного тела с перинев-ральным пространством.

Заключение.

Синдром «вьюнка» (СВ), или синдром «утреннего сияния» (англ. «morning glory syndrome»), – редкая врожденная патология неизвестной этиологии и с недостаточно изученным патогенезом, которая встречается в детском возрасте. В литературе приводятся данные о сочетании СВ с различными аномалиями развития органов зрения и другими заболеваниями, хотя часто СВ не сочетается с другой патологией. Всем пациентам рекомендовано активное динамическое наблюдение. Наличие любых сложностей в установке правильного диагноза требует направления таких пациентов в специализированные офтальмологические учреждения.

Список литературы.

1. С.Э. Аветисов, Т.П. Кащенко, А.М. ПIамшинова. Зрительные функции и их коррекция у детей: Руководство для врачей / Под ред. С.Э. Аветисова, Т.П. Кащенко, А.М. ПIамшиновой. — М.,2005. - 872 с: ил.. 2005
2. Morning glory disc anomaly: A case report / N.K. Saraswat [et al.] // Nigerian J. Ophthalmol. – 2017. – Vol. 25, N1. – P.42-47.
3. Morning glory syndrome associated with primary open angle glaucoma--case report / M. Bozić [et al.] // Srp Arh Celok Lek. – 2014. – Vol. 142, N 3-4. – P. 223-225.
4. Morning glory syndrome - a clinical study of two cases / V. Nagy [et al.] // Klin Monbl Augenheilkd. – 2002. – Vol. 219, N 11. – P. 801-805.
5. Retinal detachment in morning glory anomaly / B.G. Haik [et al.] // Ophthalmology. – 1984. – Vol. 91. – P. 1638-1647.