

ЛИТЕРАТУРА

1. Азнабаев Б.М., Мухамадеев Т.Р., Дибаяев Т.И. Оптическая когерентная томография + ангиография в диагностике, терапии и хирургии глазных болезней. – М.: Август Борг, 2019. – 352 с.
2. Клинико-морфологическая оценка хирургического лечения идиопатических эпиретинальных мембран у пациентов с начальными признаками патологического процесса / В.Д. Захаров [и др.] // Офтальмохирургия. – 2019. – № 2. – С. 18-23.
3. Inoue M. Macular diseases: epiretinal membrane / M. Inoue, K. Kadonosono // Dev. Ophthalmol. – 2014. – № 54. – P. 159-63.
4. Twenty-five gauge ultrasonic vitrectomy: experimental and clinical performance analysis / B.M. Aznabaev [et al.] // Retina. – 2020. – Vol. 40, №7. – P. 1443-1450.
5. Азнабаев, Б.М. Оценка эффективности ультразвуковой витрэктомии 25G при хирургическом лечении различной витреоретинальной патологии / Б.М. Азнабаев, Т.И. Дибаяев, Т.Р. Мухамадеев // Современные технологии в офтальмологии. – 2018. – №1. – С. 17-21.
6. Retinal lesions experimentally produced by intravitreal ultrasound / S. Bopp [et al.] // Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. – 1993. – Vol. 231, №5. – P. 295-302.

REFERENCES

1. Aznabaev B.M., Mukhamadeev T.R., Dibaev T.I. Optical coherence tomography + angiography in the diagnosis, therapy and surgery of eye diseases. Moscow. August Borg. 2019. 352 p. (in Russ).
2. Zakharov V.D. [et al.]. Clinical and morphological evaluation of surgical treatment of idiopathic epiretinal membranes in patients with initial signs of pathological process. Ophthalmic Surgery. 2019;(2):18-23 (in Russ). doi: 10.25276/0235-4160-2019-2-18-23.
3. Inoue M, Kadonosono K. Macular diseases: epiretinal membrane. Dev Ophthalmol. 2014;(54):159-63 (in Engl.). doi: 10.1159/000360462.
4. Aznabaev B.M. [et al.]. Twenty-five gauge ultrasonic vitrectomy: experimental and clinical performance analysis. Retina. 2020;40(7):1443-1450 (in Engl.). doi: 10.1097/IAE.0000000000002863.
5. Aznabaev B.M., Dibaev T.I., Mukhamadeev T.R. Evaluation of the effectiveness of 25G ultrasound vitrectomy in the surgical treatment of various vitreoretinal pathologies. Modern technologies in ophthalmology. 2018;(1):17-21 (in Russ).
6. Bopp S. [et al.]. Retinal lesions experimentally produced by intravitreal ultrasound. Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. 1993;231(5):295-302 (in Engl.). doi: 10.1007/BF00919108.

УДК 617.7-003.217

© Г.Г. Корнилаева, И.В. Баранчикова, Р.З. Кадыров, 2021

Г.Г. Корнилаева, И.В. Баранчикова, Р.З. Кадыров
**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ГЛАУКОМЫ,
 АССОЦИИРОВАННОЙ С ПАТОЛОГИЕЙ РОГОВИЦЫ**
*ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии»
 Минздрава России, г. Уфа*

Цель исследования: описание клинического случая и хирургического лечения пациента со сложной сочетанной патологией – врожденной глаукомой, осложненной бельмом роговицы.

Материал и методы. Проведенный метод оперативного лечения, включал одномоментное выполнение двух операций – послойной кератопластики биоматериалом Аллоплант и антиглаукомной операции – губчатого дренирования с использованием пористого биоматериала Аллоплант.

Результаты и обсуждение. Проведенные операции прошли без осложнений. Пациент выписан на седьмой день после хирургического вмешательства с нормализованным внутриглазным давлением. В последующем ему планируется проведение оптико-реконструктивной операции – удаление осложненной катаракты.

Заключение. Данный клинический случай продемонстрировал возможность одномоментного проведения двух операций при различных патологиях глаза, что позволяет сократить длительность лечения. Особенно это актуально у детей, учитывая что они оперируются под наркозом. Такой обоснованный подход позволит сберечь психологический фон пациентов.

Ключевые слова: врожденная глаукома, хирургия глаукомы, бельмо роговицы, кератопластика, Аллоплант.

G.G. Kornilava, I.V. Baranchikova, R.Z. Kadyrov
**SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL GLAUCOMA
 ASSOCIATED WITH THE CORNEAL PATHOLOGY**

Purpose: description of the clinical case and surgical treatment of the patient with a complex combined pathology i.e. congenital glaucoma complicated by corneal leucoma.

Material and methods. The conducted method of surgical treatment including two operations performed at a time, namely lamellar keratoplasty with Alloplant biomaterial and sponge drainage antiglaucomatous operation with the use of alloplant spongy biomaterial.

Results and discussion. The performed surgical operations were carried out without complications. The patient was discharged with a normalized intraocular pressure on the seventh day following the surgical intervention. Subsequently he is planned to have an optical-reconstructive operation i.e. removal of complicated cataract.

Conclusions. This clinical case demonstrated the possibility of the performance of two operations at a time with different ocular pathologies which allows to shorten the duration of treatment. This is particularly relevant to children, since they are operated on under anesthesia. The use of such a well-grounded approach allows to preserve the psychological background of patients.

Key words: congenital glaucoma, surgery of glaucoma, corneal leucoma, keratoplasty, Alloplant.

Несмотря на то, что врожденная глаукома встречается относительно редко, по данным разных источников регистрируется один случай на 10-70 тысяч новорожденных.

Удельный вес этой патологии среди причин детской слепоты достигает 11,5% [1,2].

Патология является одной из самых сложных среди всех видов глауком. Она мо-

жет сочетаться с различными соматическими заболеваниями, которые значительно осложняют ее лечение и может сочетаться с другой офтальмологической патологией. Поэтому выбор правильной тактики зависит прежде всего от опыта лечащего врача и хирурга.

Сочетанные случаи заболевания всегда вызывают большой вопрос и затруднения: какому из методов отдать приоритет и с патологии какого отдела глаза начать лечение? От тактики хирурга в дальнейшем и зависит сохранность зрительных функций и качество жизни пациента.

Во Всероссийский центр глазной и пластической хирургии часто обращаются пациенты с тяжелой сочетанной патологией со всей России и из других стран. В данной статье мы хотели обсудить один из таких примеров.

Материал и методы

Пациент Ш., 8 лет, поступил в детское отделение Центра с жалобами на отсутствие предметного зрения, помутнение роговицы, увеличение размера глазного яблока. Анамнез: врожденная глаукома выявлена в роддоме при рождении. Правый глаз оперирован на 6-й день жизни. Выполнена синустрабекулэктомия (СТЭ), через месяц – СТЭ на левом глазу. В дальнейшем в связи с повышением офтальмотонуса на оба глаза были проведены реоперации. На правом глазу – циклофотокоагуляция цилиарного тела, затем дважды вновь СТЭ, имплантация клапана Ахмеда, задняя трепанация склеры. С трехлетнего возраста у ребенка родители заметили прогрессирующее помутнение роговицы.

Объективные данные при поступлении: острота зрения: OD/OS = движение руки у лица / 0,01 не корригирует. Ультразвуковая биометрия: OD – оптическая ось глаза – 39,0 мм; OS – оптическая ось глаза – 34,0 мм; OD – поперечная ось глаза – 27,0 мм; OS – поперечная ось глаза – 26,01 мм. Внутриглазное давление по Маклакову: OD – 37 мм рт. ст.; OS – 35 мм рт. ст. Электрофизиологические исследования: порог электрочувствительности обоих глаз – 340 мкА.

Глаза значительно увеличены в размерах, светобоязнь, взгляд фиксирует кратковременно. Рубцовые изменения конъюнктивы в зоне предыдущих операций. Роговица увеличена в диаметре до 13 мм, слабо васкуляризована, в центре белого цвета. По периферии, преимущественно в наружном секторе, узкие участки прозрачной зоны. Глубжелечащие среды глаза не просматриваются.

В-сканирование: оболочки прилежат на всем протяжении. Пациент получает макси-

мально возможную гипотензивную терапию: азарга – 2 раза в день, бримонидин – 3 раза в день, ксалатан – на ночь на правый глаз.

По решению консилиума был принят следующий алгоритм лечения – проведение одномоментного комплекса операций: первый этап – послойная кератопластика с использованием биоматериала Аллоплант (БМА) (рис. 1) [3]; второй этап – антиглаукомная операция – переднее губчатое дренирование с использованием пористого биоматериала Аллоплант (рис. 2) [4,5].



Рис. 1. Ход операции послойной кератопластики биоматериалом Аллоплант



Рис. 2. Ход антиглаукомной операции – спонч-дренирования пористым материалом Аллоплант

Проведенные операции прошли без осложнений. При расслоении мутной роговицы и снятии ее слоя во время кератопластики было обнаружено полное помутнение хрусталика.

Результаты и обсуждение

Первая послеоперационная перевязка: отек век, умеренный отек и инъекция конъюнктивы глазного яблока. Швы состоятельные, роговичный аллотрансплантат плотно прилежит к воспринимающему ложу роговицы, края не выступают над ее материнской тканью. Внутриглазное давление – умеренная гипотония.

Пациент выписан на седьмой день после операции. Состояние при выписке: отек и инъекция конъюнктивы глазного яблока значительно уменьшились. Биоматериал Аллоплант для послойной кератопластики хорошо адаптирован в ложе роговицы, края БМА не выступают над собственной роговичной тканью. Узловые швы состоятельные, погружены в роговичную ткань и не раздражают глаз при экскурсии век. Зона фильтрационной подуш-

ки умеренно разлитая. Через полупрозрачную периферию роговицы в передней камере просматривается губчатый дренаж. Внутриглазное давление нормализовано.

Во время операции был взят гистологический материал в виде отсепарированной на 1/3 толщины стромы роговицы и биоптат трабекулы. Исследования, проведенные в лаборатории морфологии Центра, показали, что в роговице определяются типичные для бельма изменения: метаплазия эпителия и эндотелия, фиброз стромы со слабой васкуляризацией. Биопсийный фрагмент дренажной зоны представлен рыхлой соединительной тканью с коллагеновыми волокнами разной степени зрелости, определяется венозный сосуд.

Заключение

Представленный вариант одномоментного комбинированного хирургического ле-

чения пациента с врожденной глаукомой и слабаваскуляризованным бельмом III категории показал, что в ряде случаев не только возможно, но и нужно проводить сочетанные операции, чтобы уменьшить количество хирургических вмешательств. Особенно это актуально у детей, принимая во внимание то, что они оперируются под наркозом.

Такой оправданный подход позволяет оберегать психологический фон пациентов. Кроме этого, проведение сочетанных операций с применением двух различных по назначению биоматериалов Аллоплант позволяет в более краткие временные сроки улучшить зрительные функции, нормализовать внутриглазное давление, повысить качество жизни маленького пациента и подготовить условия для дальнейшего проведения оптико-реконструктивных операций.

Сведения об авторах статьи:

Корнилаева Гузель Галеевна – д.м.н., врач-офтальмолог, заведующий учебной частью ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: g.kornilaeva@alloplant.ru.

Баранчикова Ирина Владиславовна – врач-офтальмолог высшей категории ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: irabaranchikova@yandex.ru.

Кадыров Радик Завилович – д.м.н., генеральный директор ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: radkad@yandex.ru

ЛИТЕРАТУРА

1. Biglan, A.W. Glaucoma in children: are we making progress? / A.W. Biglan // J. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. – 2006. – Vol. 10, №1. – P. 7-21.
2. Epidemiology and characteristic of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry / D.S. Fung [et al.] // Clin. Ophthalmol. – 2013. – №7. – P. 1739-1746.
3. Кадыров, Р.З. Экспериментально-морфологические и клинические аспекты создания гетеротопического аллогенного трансплантата для послойной кератопластики: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – СПб., 2014. – 45 с.
4. Корнилаева, Г.Г. Реконструктивная хирургия вторичной глаукомы и её осложнений биоматериалами Аллоплант: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – М., 2004. – 40 с.
5. Полякова, Е.Ю. Хирургическое лечение врожденной глаукомы с использованием биоматериала Аллоплант: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Челябинск, 2009. – 22 с.

REFERENCES

1. Biglan A.W. Glaucoma in children: are we making progress? J. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 2006;10(1):7-21 (in Engl.). doi: 10.1016/j.jaapos.2005.10.001.
2. Fung D.S [et al.]. Epidemiology and characteristic of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. Clin Ophthalmol. 2013;7:1739-1746 (in Engl.). doi: 10.2147/OPTH.S45480.
3. Kadyrov R.Z. Eksperimental'no-morfologicheskie i klinicheskie aspekty sozdaniya geterotopicheskogo allogennogo transplantata dlya posloinoi keratoplastiki (Experimental-morphological and clinical aspects of creating a heterotopic allogeneic graft for layered keratoplasty): avtoref. diss. ... d-ra med. nauk. – Saint Petersburg, 2014. - 45 p. (in Russ.).
4. Kornilaeva G.G. Rekonstruktivnaya khirurgiya vtorichnoi glaukomy i ee oslozhenii biomaterialami Alloplant (Reconstructive surgery of secondary glaucoma and its complications with Alloplant biomaterials): avtoref. diss. ... d-ra med. nauk. – Moscow, 2004. – 40 p. (in Russ.).
5. Polyakova E.Yu. Khirurgicheskoe lechenie vrozhdennoi glaukomy s ispol'zovaniem biomateriala Alloplant (Surgical treatment of congenital glaucoma using Alloplant biomaterial): avtoref. diss. ... kand. med. nauk. – Chelyabinsk, 2009. – 22 p. (in Russ.).

УДК 617.77-007.21

© Н.Д. Кульбаев, Е.П. Соловьева, 2021

Н.Д. Кульбаев, Е.П. Соловьева

ФОРМИРОВАНИЕ ВЕК ПРИ СИНДРОМЕ АБЛЕФАРОНА-МАКРОСТОМИЯ

ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии»

Минздрава России, г. Уфа

Синдром аблефарона-макростомия – чрезвычайно редкая генетическая патология, которая вызывает серьезные черепно-лицевые деформации и многочисленные другие аномалии лица, гениталий и кожи. Данный синдром относится к эктодермальным дисплазиям и наследуется по аутосомно-доминантному признаку. Литературных источников по данной проблеме очень мало.

Цель исследования: описать случай хирургического формирования век у девочки с аплазией век обоих глаз при синдроме аблефарона-макростомия (АМС).

Материал и методы. В данной статье описан случай проведения пластической операции по формированию век у девочки с синдромом аблефарона-макростомия.

Результаты и обсуждение. На основании клинических данных ребенка было проведено многоэтапное формирование век свободным кожным лоскутом и с использованием биоматериала Аллоплант. В последующем с оптической целью проведено удлинение глазной щели. Расширение глазной щели не проводили из-за опасности развития лагофтальма. Дальнейшую хирургическую коррекцию век у пациентки отложили на время формирования лицевого скелета.

Заключение. Лечение АМС должно быть направлено на устранение проявляющихся специфических симптомов. Хирургическую коррекцию необходимо проводить поэтапно, учитывая рост лицевого скелета. Для ведения пациентов с АМС необходима содружественная работа многих специалистов.

Ключевые слова: аблефарона-макростомия синдром, генетические аномалии, аномалии век, реконструктивная операция на веках.

N.D. Kul'baev, E.P. Solov'eva

THE EYELID FORMATION IN CASE OF THE ABLEPHARON-MACROSTOMIA SYNDROME

The ablepharon-macrostromia syndrome is an extremely rare genetic pathology which causes serious craniofacial deformations and other numerous anomalies of the face, genitals and skin. It refers to the ectodermal dysplasia and is inherited in an autosomal-dominant manner. The reference literature regarding this condition is scarce.

Purpose: to describe a case of surgical formation of eyelids in a girl with aplasia of the eyelids in both eyes with ablepharon-macrostromy syndrome (AMS).

Material and methods. In this article, we report on the case of plastic surgery to form the eyelids in a girl with ablepharon-macrostromy syndrome.

Results and discussion. Based on the child's clinical data, a multistage formation of the eyelids with a free skin flap and with the use of the Alloplant biomaterial was carried out. Subsequently, the palpebral fissure was lengthened with an optical purpose. Expansion of the palpebral fissure in the subsequent periods was not performed because of the danger of lagophthalmos development. Further surgical correction of the patient's eyelids was postponed until the formation of the facial skeleton.

Conclusions: AMS treatment should be directed to the elimination of the specific symptoms that appear. Surgical correction should be carried out in stages, taking into account the growth of the facial skeleton. Thus, in order to carry out the maximum complete treatment of the AMS, the collaborative work of many specialists is required.

Key words: ablepharon-macrostromia syndrome, genetic anomalies, eyelid anomalies, reconstructive operation on eyelids.

Аблефарона-макростомия синдром (АМС) – это чрезвычайно редко регистрируемое аутосомно-доминантное генетическое заболевание, вследствие мутации гена TWIST2 с формированием дефектов эктодермы. Впервые АМС был описан Маккарти и Уэстом в 1977 году [1]. По состоянию на 2011 год в мировой литературе было зарегистрировано менее 20 случаев синдрома аблефарона-макростомия [2]. Эктодермальные дисплазии представляют собой генетические нарушения, которые включают дефекты кожи, волос, ногтей, потовых желез и зубов. Заболевание в большинстве случаев носит спорадический характер [3]. Аномалии в основном развиваются в лицевой части черепа и редко висцеральных органов.

Типичные врожденные пороки развития в эктодермальных структурах отмечаются главным образом на лице, что характерно для синдрома аблефарона-макростомия. К ним относятся: отсутствие или гипоплазия век, дефект рта (макростомия), аномалии ушей, сухая и грубая кожа или избыточные складки кожи, отсутствие или редкие тонкие волосы, задержка интеллектуального и моторного развития, переменные аномалии сосков, гениталий, синдактилия пальцев рук и ног, низкий рост. Имеются сообщения о гипоплазии скуловой кости, пупочных аномалиях, гипоплазии или отсутствии сосков [3,4].

Цель исследования – описать случай хирургического формирования век у девочки

с аплазией век обоих глаз при синдроме аблефарона-макростомия.

Материал и методы

В данной статье мы сообщаем о случае проведения пластической операции по формированию век девочке с синдромом аблефарона-макростомия.

Результаты и обсуждение

Пациентка Ч. 2011 года рождения поступила на лечение в ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации с отсутствием кожи, хрящей и ресничного края век обоих глаз и выворотом конъюнктивы век. Ребенок болен с рождения синдромом аблефарона-макростомия.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне токсикоза, носительства хронических инфекций (цитомегаловируса и краснухи), от вторых срочных оперативных родов в сроке 38-39 недель. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Вес при рождении составлял 3450 г., а рост – 54 см. Самочувствие с рождения удовлетворительное, состояние по заболеванию – тяжелое.

С рождения у ребенка наблюдаются множественные стигмы дизэмбриогенеза и аномалии развития, фенотипически соответствующие синдрому аблефарона-макростомия: гидроцефальная форма черепа, отсутствие надбровных дуг, бровей, хрящей и кожи верхних и нижних век обоих глаз, уплощенный