

2. Заднегиалоидная мембрана как структурная основа роста новообразованной ткани при пролиферативной диабетической ретинопатии / М.М. Краснов [и др.] // Вестник офтальмологии – 1998. – № 3. – С. 16-20.
3. Особенности ультраструктурной характеристики новообразованных сосудов сетчатой оболочки при диабетической ретинопатии / С.В. Сдобникова [и др.] // Вестник офтальмологии – 2002. – Т. 118, № 2. – С. 20-21.
4. Expression of stem cell factor/c-kit signaling pathway components in diabetic fibrovascular epiretinal membranes / A.M. Abu El-Asrar [et al.] // Molecular Vision. – 2010. – Vol. 16. – P. 1098-1107.
5. Cell proliferation in human epiretinal membranes: characterization of cell types and correlation with disease condition and duration S.Y.L. Oberstein [et al.] // Molecular Vision. – 2009. – Vol. 17. – P. 1794-1805.
6. Diabetic neovascularization: permeability and ultrastructure. H. Miller [et al.] // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 1984. – Vol. 25. – P. 1338-1341.
7. Yanoff, M. Ocular pathology: a text and atlas Text. / M. Yanoff, B. Fine. – New York, 1975. – P. 574-578.
8. Waller, I. Endothelial fenestrae in proliferative diabetic retinopathy. I. Waller, P. Geldner // Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. – 1980. – Vol. 19. – P. 1176 -1178.
9. Williams, J. Ultrastructural characteristics of new vessels in proliferative diabetic retinopathy. J. Williams, E. De Juan, R. Machemer // Am. J. Ophthalmology. – 1988. – Vol. 105. – P. 491-499.

## REFERENCE

1. Aznabaev B.M. et al. Features of eye hemodynamics in diabetic retinopathy. Bashkortostan Medical Journal, 2013; 8(4): 21-24. (in Russ.).
2. Krasnov M.M. et al. Zadnegiialoidnaya membrana kak strukturnaya osnova rosta novoobrazovannoy tkani pri proliferativnoy diabeticheskoy retinopatii [Posterior hyaloid membrane as a structural basis of growth of the newly formed tissue in proliferative diabetic retinopathy]. Vestnik oftal'mologii, 1998; (3): 16-20. (in Russ.).
3. Sdobnikova S.V. et al. Osobennosti ul'trstrukturnoy kharakteristiki novoobrazovannykh sosudov setchatoy obolochki pri diabeticheskoy retinopatii [Features of the ultrastructural characteristics of newly formed vessels of the reticular membrane in diabetic retinopathy] Vestnik oftal'mologii. 2002; 118(2): 20-21. (in Russ.).
4. Abu El-Asrar A.M. et al. Expression of stem cell factor/c-kit signaling pathway components in diabetic fibrovascular epiretinal membranes. Molecular Vision. 2010; (16): 1098-1107. (in English).
5. Oberstein S.Y.L. et al. Cell proliferation in human epiretinal membranes: characterization of cell types and correlation with disease condition and duration. Molecular Vision. 2009; (17): 1794-1805. (in English).
6. Miller H. et al. Diabetic neovascularization: permeability and ultrastructure. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 1984; (25): 1338-1341. (in English).
7. Yanoff M., Fine B. Ocular pathology: a text and atlas. New York. 1975: 574-578. (in English).
8. Waller I., Geldner P. Endothelial fenestrae in proliferative diabetic retinopathy. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 1980 (19): 1176-1178. (in English).
9. Williams J., Juan E. De, Machemer R. Ultrastructural characteristics of new vessels in proliferative diabetic retinopathy. Am. J. Ophthalmology. 1988; (105): 491-499. (in English).

УДК 617.7-007

© А.В. Юхананова, А.А. Яровой, 2018

А.В. Юхананова, А.А. Яровой

## КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ КАРТИНА «СИНДРОМА ВЫОНКА»

ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

Минздрава России, г. Москва

Синдром «выонка» (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.

В данной работе описаны 3 клинических случая СВ с наличием классической картины глазного дна: воронкообразная форма диска зрительного нерва с белесоватой глиальной тканью в центре и пигментным ободком вокруг диска, смещение макулы, аномальные сосуды сетчатки.

При дополнительном исследовании орбит и головного мозга методом МРТ выявлена деформация задних отделов глазного яблока в области диска зрительного нерва по типу грыжевого выпячивания размером  $0,3 \times 0,3 \times 0,3$  см. Описанные в данной работе результаты свидетельствуют о том, что СВ часто является односторонней патологией. Всем пациентам рекомендовано активное динамическое наблюдение. Наличие любых сложностей в установке правильного диагноза требует направления таких пациентов в специализированные офтальмологические учреждения.

**Ключевые слова:** синдром выонка, аномалия диска зрительного нерва (ДЗН), оптическая когерентная томография, флуоресцентная ангиография сетчатки, магниторезонансная томография.

A.V. Yukhananova, A.A. Yarovo

## CLINICAL-INSTRUMENTAL PICTURE OF «MORNING GLORY SYNDROME»

«Morning glory syndrome» (MGS) is a rare congenital pathology of unknown etiology, which manifests in childhood. In the literature MGS is often described in combination with various ophthalmological anomalies and other diseases, as well as a single pathology.

The paper describes 3 clinical MGS cases with a classical fundus picture: a funnel-shaped disc with whitish glial tissue in the center and a pigment rim around the disc, macular displacement and abnormal retinal vessels.

Additional examination of orbits and brain with the help of MRI revealed deformation of the posterior parts of the eyeball in the optic nerve disk region as a hernial protrusion  $0.3 \times 0.3 \times 0.3$  cm in size. The results of the study indicate that MGS is often a unilateral pathology. Active dynamic observation was recommended for all patients. Any difficulties in making the correct diagnosis require the referral of such patients to specialized ophthalmologic clinics.

**Key words:** morning glory syndrome, optic disk abnormality, optical coherence tomography, fluorescent retinal angiography, magnetic resonance imaging.

Синдром «вывонка» (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 выонка. Впоследствии при сравнении исследований M. Handmann и P. Kindler был сделан вывод о том, что авторы описали одну и ту же аномалию [4,5,11].

Из-за редкости патологии эпидемиологические характеристики СВ крайне скучные. 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 [7].

Патогенез заболевания до настоящего времени недостаточно изучен. Существует несколько гипотез развития СВ, одна из которых предполагает, что синдром является фенотипическим проявлением колобоматозных дефектов [12]. 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 [10]. Еще одна гипотеза утверждает, что в основе заболевания лежит сбой в развитии дистального отрезка глазного стебля в участке соединения со зрачковым 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 [15].

Во многих публикациях отмечается повышенный риск развития в пораженном глазу таких расстройств, как относительный афферентный дефект зрачка, персистирующая гиперплазия первичного стекловидного тела, остатки гиалоидной артерии, отслойка сетчатки, киста цилиарного тела, врожденная катаракта, задний лентиконус, аниридия, эпиретинальный фиброз, страбизм и гемангиома век. При функциональных исследованиях могут

быть выявлены дефекты поля зрения: увеличение слепого пятна и /или плотная центральная скотома [1,13,14].

Офтальмологическая реабилитация больных с СВ заключается в очковой или контактной коррекции развивающейся аметропии. При высокой степени анизометропии возможно проведение фоторефракционной кератоэктомии или лазерного кератомилеза. У детей большое значение имеет плеоптическое лечение с использованием окклюзий лучше видящего глаза. При выраженной девиации глазного яблока возможна хирургическая коррекция страбизма.

В случае развития отслойки сетчатки необходимо ее хирургическое лечение в кратчайшие сроки. Использование традиционных методов хирургии, таких как экстрасклеральное пломбирование в сочетании с транссклеральным дренированием, витрэктомия и интравитреальная тампонада воздухом или расширяющимся газом, как правило, не позволяет добиться надежного прилегания сетчатки даже при ограниченной невысокой отслойке из-за персистенции субретинальной жидкости.

Помимо офтальмологической патологии в литературе приводятся данные о сочетании СВ с цереброваскулярными и челюстно-лицевыми аномалиями (базальный энцефалоцеле), патологией эндокринной системы, сердца и почек (синдром Charge), рассеянным склерозом [2,9,13].

Вместе с тем нередко встречаются публикации о СВ, в которых нет описания его сочетания с другой патологией органов зрения [6-8]. Более того, во многих публикациях, особенно прежних лет, утверждается, что СВ в подавляющем большинстве случаев является изолированной аномалией. Однако по мере совершенствования арсенала диагностических методов эти утверждения встречаются все реже [3].

В настоящей работе приводится описание клинико-инструментальной картины СВ.

Анализ случаев СВ был выполнен ретроспективно по историям болезни пациентов, обратившихся в ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова», г. Москва. В период 2012-2017 гг. были зарегистрированы 3 случая СВ у детей (2 девочки в возрасте 2-х и 3-х лет и 1 мальчик в возрасте 10-ти лет), направленных для обследование после осмотра по месту жительства. Пациентам было выполнено стандартное офтальмологическое обследование, включающее визометрию, тонометрию, биометрию, офтальмоскопию, офтальмометрию, В-сканирование, оптическую когерентную томографию (ОКТ), а также были

проведены флуоресцентная ангиография сетчатки (ФАГ) и магнито-резонансная томография (МРТ) орбиты и головного мозга.

При первичном осмотре в ходе обследования по месту жительства у пациента А. (2 года) выявлены девиация правого глаза и свечение зрачка, у пациента Б. (3 года) наблюдалось отсутствие зрения левого глаза и свечение зрачка, у пациента Х. (10 лет) – нистагм и девиация правого глаза.

Во всех трех случаях врачом по месту жительства при обследовании глазного дна была заподозрена ретинобластома. При осмотре в отделении онкологии МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова опухолевая патология не подтвердилась.

При обследовании глазного дна во всех 3 случаях была выявлена однотипная картина глазного дна: ДЗН значительно увеличен в диаметре и располагается в воронкообразной впадине, имеет белесоватый участок в центре, представляющий собой персистирующие гиалиндные остатки и пигментный ободок вокруг диска. Макула смещена и располагается на стенке углубления. Количество сосудов диска уменьшено, они находятся ближе к краям воронки, перегибаясь в перипапиллярной области. Сосуды сетчатки имеют необычно прямой ход и делятся под острым углом. При В-сканировании отмечено наличие овальной проминенции в зоне ДЗН и вокруг него, в заднем отделе склеры – воронкообразная деформация.

При ФАГ отмечаются прогressiveное прокрашивание перипапиллярной зоны в активной фазе и гиперфлюоресценция ДЗН.

По данным ОКТ выявлено истончение нейроэпителия в макулярной зоне, недифференцированный слой нервных волокон и отсутствие фовеа; ДЗН выраженно проминирует (пациент Х.).

Исследование орбит и головного мозга методом МРТ выявило деформацию задних отделов глазного яблока в области ДЗН по типу грыжевого выпячивания размером  $0,3 \times 0,3 \times 0,3$  см. Дополнительных образований не обнаружено. Диаметр диска зрительного нерва до 0,46 см. Явных патологических объемных образований в орбите не выявлено. Ретробульбарная клетчатка однородная. Патологические объемные образования в веществе и оболочках головного мозга отсутствуют. Структуры мозга развиты правильно.

Всем пациентам рекомендованы активное динамическое наблюдение и очковая или контактная коррекции зрения в последующем.

### **Заключение**

Синдром «вьюнка» – редкая врожденная патология, патогенез которой до настоящего времени полностью не изучен. Описанные в данной работе результаты свидетельствуют о том, что СВ 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.

#### ***Сведения об авторах статьи:***

**Юхананова Аделина Викторовна** –ординатор 2 года ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова» Минздрава России. Адрес: 127486, г. Москва, ул. Бескудниковский бульвар, 59А. E-mail: Adelina1993y@gmail.com.

**Яровой Андрей Александрович** – д.м.н., врач-офтальмолог высшей категории, зав. отделом офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова» Минздрава России. Адрес: 127486, г. Москва, ул. Бескудниковский бульвар, 59А.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Aniridia, atypical iris defects, optic pit and the morning glory disc anomaly in a family /E.I. Traboulsi [et al.] //Ophthalmic Paediatr Genet. – 1986. – Vol. 7. – P. 131-135.
2. Clinically isolated Morning glory syndrome / C. Schneider [et al.] // J. Fr. Ophtalmol. – 2002. – Vol. 25, N2. – P. 178-181.
3. Computerized tomography of two patients with morning glory syndrome / K. Okada [et al.] // Hiroshima J. Med. Sci. – 1994. – Vol.43, N3. – P.111-113.
4. Handmann, M. Erbliche vermutlich angeborene zentrale gliose Entartung des Sehnerven mit besonderer Beteiligung der Zentralgefaesse / M. Handmann // Klin. Monatsbl. Augenheilkd. – 1929. – Vol. 83. – P. 145.
5. Kindler, P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly / P. Kindler // Am J Ophthalmol. – 1970. – Vol. 69. – P. 376-384.
6. Morning glory disc anomaly: A case report / N.K. Saraswat [et al.] // Nigerian J. Ophthalmol. – 2017. – Vol. 25, N1. – P.42-47.
7. Morning glory syndrome associated with primary open angle glaucoma--case report / M. Božić [et al.] // Srpski Arh Celok Lek. – 2014. – Vol. 142, N 3-4. – P. 223-225.
8. Morning glory syndrome - a clinical study of two cases / V. Nagy [et al.] // Klin Monbl Augenheilkd. – 2002. – Vol. 219, N 11. – P. 801-805.
9. Pierre-Filho Pde, T. Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism /T. Pierre-Filho Pde, P.H. Limeira-Soares, A.M. Marcondes //Acta Ophthalmol Scand. – 2004. – Vol. 82, N 1. – P. 89-92.
10. Pollock, S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification, and embryogenesis / S. Pollock // Doc. Ophthalmol. – 1987. – Vol. 65, N 4. – P. 439-460.
11. Reis, W. Eine wenig bekannte typische Missbildung am Sehnerveneintritt: unschriebene Grubenbildung auf der Papilla n. optici / W. Reis // Z. Augenheilkd. – 1908. – Vol. 19. – P. 505.
12. Retinal detachment in morning glory anomaly / B.G. Haik [et al.] // Ophthalmology. – 1984. – Vol. 91. – P. 1638-1647.

13. Safari, A. Morning glory syndrome associated with multiple sclerosis /A. Safari, E. Jafari, A. Borhani-Haghghi //Iran J. Neurol. – 2014. – Vol. 13, N 3. – P. 177-180.
14. Steinkuller, P.G. The morning glory disk anomaly: Case report and literature review / P.G. Steinkuller // J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus – 1980. – Vol. 17. – P. 81-87.
15. Traboulsi, E.I. Morning glory disc anomaly or optic disc coloboma / E.I. Traboulsi // Arch Ophthalmol. – 1994. – Vol. 112. – P. 153.

## REFERENCES

1. Traboulsi E.I. et al. Aniridia, atypical iris defects, optic pit and the morning glory disc anomaly in a family. Ophthalmic Paediatr. Genet. 1986; (7): 131-135. (in English)
2. Schneider C. et al. Clinically isolated Morning glory syndrome. J. Fr. Ophtalmol. 2002; 25(2): 178-181. (in English)
3. Okada K. et al. Computerized tomography of two patients with morning glory syndrome. Hiroshima J. Med. Sci. 1994; 43(3): 111-113. (in English)
4. Handmann M. Erbliche vermutlich angeborene zentrale gliose Entartung des Sehnerven mit besonderer Beteiligung der Zentralgefäesse. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 1929; (83): 145. (in Germany)
5. Kindler, P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. Am J Ophthalmol. 1970; (69): 376-384. (in English)
6. Saraswat N.K. et al. Morning glory disc anomaly: A case report. Nigerian J. Ophthalmol. 2017; 25(1): 42-47. (in English)
7. Božić M. et al. Morning glory syndrome associated with primary open angle glaucoma--case report. Srp Arh Celok Lek. 2014; 142(3-4): 223-225. (in English)
8. Nagy V. et al. Morning glory syndrome - a clinical study of two cases. Klin Monbl Augenheilkd. 2002; 219(11): 801-805. (in English)
9. Pierre-Filho Pde, T., Limeira-Soares P.H., Marcondes A.M. Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism. Acta Ophthalmol Scand. 2004; 82(1): 89-92. (in English)
10. Pollock, S. The morning glory disc anomaly: contractile movement, classification, and embryogenesis. Doc. Ophthalmol. 1987; 65(4): 439-460. (in English)
11. Reis W. Eine wenig bekannte typische Missbildung am Sehnerveneintritt: unschriebene Grubenbildung auf der Papilla n. optici. Z. Augenheilkd. 1908; (19): 505. (in Germany)
12. Haik B.G. et al. Retinal detachment in morning glory anomaly. Ophthalmology. 1984; (91): 1638-1647. (in English)
13. Safari A., Jafari E., Borhani-Haghghi A. Morning glory syndrome associated with multiple sclerosis. Iran J. Neurol. 2014; 13(3): 177-180. (in English)
14. Steinkuller, P.G. The morning glory disk anomaly: Case report and literature review. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 1980; (17): 81-87. (in English)
15. Traboulsi E.I. Morning glory disc anomaly or optic disc coloboma. Arch Ophthalmol. 1994; (112): 153. (in English)

УДК 616-002.2; 617.721.6; 617.723-002.2; 617.72-002; 617.721-002.77  
 © Е.А. Дроздова, Е.В. Ильинская, 2018

Е.А. Дроздова, Е.В. Ильинская  
**ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ИССЛЕДОВАНИЯ  
 ОБОЛОЧЕК ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА ПРИ УВЕИТАХ**  
*ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет»  
 Минздрава России, г. Челябинск*

В статье изложены возможности исследования внутренних оболочек глазного яблока при помощи оптической когерентной томографии (ОКТ) и ультразвукового исследования (УЗИ). Группу исследования составил 31 пациент с диагностированнымuveитом средней и тяжелой степенями тяжести. Показатели толщины комплекса внутренних оболочек при ультразвуковом исследовании: менее 1,0 мм – у 58%, 1,0-2,0 мм – у 32,2%, более 2,0 мм – у 6,4% пациентов при средней толщине  $1,034 \pm 0,37$  мм. По результатам оптической когерентной томографии толщина комплекса внутренних оболочек в фovea составила  $598,03 \pm 154,47$  мкм (сетчатка –  $286,4 \pm 131,66$  мкм, хориоиден –  $304,12 \pm 72,09$  мкм). В 1000 мкм от фovea толщина комплекса внутренних оболочек в среднем составляет  $717,31 \pm 13,87$  мкм (сетчатки –  $351,29 \pm 87,7$  мкм; хориоиден –  $366,02 \pm 110,0$  мкм). Выявленна прямая корреляционная связь между показателями толщины хориоиден, полученными при помощи ОКТ и УЗИ ( $p < 0,05$ ).

**Ключевые слова:**uveitis, хориоиден, сетчатка, оптическая когерентная томография, ультразвуковое исследование.

E.A. Drozdova, E.V. Il'inskaya  
**DIAGNOSTIC POSSIBILITIES OF EYE-BALL SHELLS EXAMINATION  
 AGAINST UVEITIS**

The article describes the possibilities of examination of inner shells of the eye-ball with the help of optical coherence tomography (OCT) and ultrasound. Study group included patients with diagnosed moderate or severe uveitis (31 people). The thickness of the complex of internal layers during ultrasound examination is less than 1.0 mm in 58%, 1.0-2.0 mm in 32.2%, more than 2.0 mm in 6.4% of patients. The average thickness was  $1,034 \text{ mm} \pm 0,37$ . According to the results of optical coherence tomography, the thickness of the inner layers complex in the fovea was  $598,03 \pm 154,47$   $\mu\text{m}$  (retina -  $286,4 \pm 131,66$   $\mu\text{m}$ , choroid -  $304,12 \pm 72,09$   $\mu\text{m}$ ). At 1000  $\mu\text{m}$  from the fovea, the thickness of the inner shell complex is, on average,  $717,31 \pm 13,87$   $\mu\text{m}$  (the retina is  $351,29 \pm 87,7$   $\mu\text{m}$ , the choroid is  $366,02 \pm 110,0$   $\mu\text{m}$ ). A direct correlation was found between the parameters of the thickness of the choroid, obtained with the help of OCT and ultrasound ( $p < 0,05$ ).

**Key words:**uveitis, choroid, retina, optical coherence tomography, ultrasound.

Успехи последних лет в диагностике, мониторинге и лечении различных заболеваний органа зрения напрямую связаны с использованием новейших технологий и совершенствованием уже известных методов, в частности оптической когерентной томографии