

Врожденная катаракта. Сообщение 1. Современные представления об этиологии и принципах классификации. Обзор литературы

Н. Я. Сенченко¹К. А. Нагаева¹Е. К. Аюева¹Т. Н. Юрева²

¹ Иркутский филиал ФГБУ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени акад. С. Н. Федорова» Минздрава России, Иркутск, Россия

² ГБОУ ДПО «Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования Минздрава России», Иркутск, Россия

РЕЗЮМЕ

Представлен анализ литературных источников, содержащих результаты исследований по эпидемиологии и этиопатогенезу врожденной катаракты, отражены известные классификации данного заболевания и современные знания о причинно-следственных факторах и патогенетических механизмах, приводящих к необратимым патологическим изменениям в хрусталике у детей. Рассмотрена эволюция и эффективность клинических классификаций.

Ключевые слова: врожденная катаракта, обскуационная амблиопия, классификация, этиология.

ABSTRACT

N. Senchenko, K. Nagaeva, E. Ayuyeva, T. Iureva

Congenital cataract. Report 1. Modern concepts of etiology and principles of classification. A review of literature

The analysis of literary sources, containing the results of research on the epidemiology and etiopathogenesis of congenital cataract, was made. The known classifications of this disease were also studied. The article describes the modern knowledge on the causal factors and pathogenic mechanisms, leading to irreversible pathological changes in the lens of the children. The evolution and effectiveness of clinical classifications was considered.

Key words: congenital cataract, obscure amblyopia, classification, etiology

Офтальмология. — 2013. — Т. 10, № 4. — С. 16–20.

Поступила 14.10.13. Принята к печати 26.11.13

Врожденная катаракта по-прежнему занимает лидирующие позиции среди причин слепоты и слабовидения у пациентов детского возраста [21]. По данным разных авторов ранняя детская инвалидность при помутнении хрусталика достигает 9,4% — 37,3%, что обусловлено быстрым развитием обскуационной амблиопии вследствие депривации зрительного анализатора. Позднее хирургическое лечение этого заболевания, неадекватная коррекция афакии, а также отсутствие активного плеоптического лечения после операции способствуют формированию тяжелых необратимых нарушений зрительного восприятия у маленьких пациентов [11, 14, 18, 20]. В целом это ведет к социальной дезадаптации ребенка и снижению качества его жизни.

В связи с огромной актуальностью раскрываемой проблемы, изучение всех ее аспектов, включая этиологическую структуру, классификационные критерии, механизмы формирования зрительных нарушений и методов лечения этого заболевания, представляет высокий научный и практический интерес.

Врожденные помутнения хрусталика встречаются в 1-10 случаев на 10000 детей [3, 20, 21]. При этом у 30,1% — 83,5% пациентов помутнения хрусталика сочетаются с самой разнообразной врожденной патологией глаза — косоглазием, нистагмом, микрофтальмом, микрокорнея, аниридией и другими аномалиями развития, что свидетельствует о частом поражении всего зрительного комплекса в период эмбриогенеза [11].

Е. И. Сидоренко, Е. А. Кудрявцевой, И. В. Лобановой и соавт. [15] установлено, что из сопутствующих изменений глаза микрофтальм встречается в 24,7% случаев, персистирующая артерия стекловидного тела — в 22,0%, микрокорнея — в 10,0%, нистагм — в 8,2%.

Представленные результаты исследований подтверждаются работами Л. Б. Кононова, Т. Б. Кругловой и Н. С. Егиян [10], которые, кроме вышеуказанных нарушений, в значительном числе случаев выявили косоглазие (у 30,2-83,3% пациентов), а также поражения сетчатки и зрительного нерва в виде частичной или полной атрофии зрительного нерва, гипоплазии и изменения формы диска зрительного нерва, миелиновых волокон, гипоплазии макулы, центральных и периферических дистрофий сетчатки (у 55,0% пациентов), у некоторых детей отмечены заболевания роговицы (склеророговица, эктазии и дермоидная киста).

Среди других изменений при односторонних врожденных катарактах, сочетающихся с микрофтальмом и синдромом первичного персистирующего стекловидного тела (ППГСТ), Т. В. Судовской [17] у 8,6% пациентов обнаружен гониодисгенез в виде остатков гребчатой связки и гиалоидных мембран, при этом у 2,1% детей отмечено нарушение гидродинамики глаза.

Известны и более редкие случаи сопутствующих врожденных аномалий развития органа зрения. Е. И. Сидоренко, Е. А. Кудрявцевой, И. В. Лобановым [15] описан случай врожденной катаракты, сочетающейся с преретинальными помутнениями и колобомой сосудистой оболочки. Т. Б. Кругловой, Л. Б. Коновым, Н. С. Егиян [12] у недоношенного ребенка, наряду с катарактой, выявлена двусторонняя миопия высокой степени, осложненная периферической витреохориоретинальной дистрофией.

Важно отметить, что врожденные помутнения хрусталика нередко сочетаются с изменением формы и размеров самого хрусталика (микро- и сферофакия, колобомы хрусталика, передний и задний лентиконус), а также с нарушением его связочного аппарата, что ведет к развитию различного рода дистопий, ассоциированных или не ассоциированных с общими синдромами [18, 24].

Помутнения хрусталика при врожденной катаракте носят самый разнообразный характер — от типичных ядерных и полных помутнений до причудливых, нередко эксклюзивных форм проявления заболевания — пятнистых, веретенообразных и других. По данным Н. Ф. Бобровой наиболее часто встречаются задняя полярная катаракта — в 22,1% случаев, задняя капсулярная — в 18,3%, передняя капсулярная — в 17,4%, слоистая — в 15,2%, центральная ядерная — в 13,4% и передняя полярная — в 11,4%, реже наблюдаются тотальные помутнения хрусталика — в 1,4% и пятнистая катаракта — в 0,8% [4].

Л. А. Катаргина, Т. Б. Круглова, Л. Б. Кононов [6]

в подавляющем большинстве случаев (у 67,9% пациентов) выявляли атипичную форму врожденной катаракты с неравномерным помутнением хрусталиковых масс или наличием кальцификатов, у 24,2% пациентов — полную катаракту, у 6,2% — зонулярную и у 1,6% — полурассосавшуюся (по классификации А. В. Хватовой, 1982). При этом в 22,6% случаев авторы отметили сопутствующие врожденные фиброзные помутнения задней капсулы хрусталика различного диаметра, формы, интенсивности, плотности, локализации и распространенности, часто сочетающиеся с наличием «кальцификатов» и синдромом первичного персистирующего гиперпластического стекловидного тела. Помутнения задней капсулы имели вид или равномерного диска диаметром 2,5-5,5 мм, или были неправильной формы в виде «звезды», «щупальцев», «медузы», а также в форме «пирамиды», «шапочки» диаметром 2,0-3,0 мм с толщиной 1,0-1,5 мм. В ряде случаев наблюдалось истончение задней капсулы хрусталика, сочетающееся у 10,9% детей с задним лентиконусом.

Этиологическая природа патологии хрусталика и сопутствующих изменений органа зрения отличается широким набором причинно-следственных факторов. Установлено, что повреждения главной оптической линзы глаза могут быть как наследственными, так и возникать в результате влияния на плод неблагоприятных условий внешней и внутренней среды.

Наследственная форма заболевания может передаваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному или Х-сцепленному типам [27]. В этих случаях патология хрусталика, как правило, сочетается с другими аномалиями развития (синдром Марфана, Марчезани, Дауна, Вернера, Ротмунда, Халлермана-Стрейфа, Альпорта, Конради-Хунермана, Смита-Лемли-Опитца, Пена-Шокейра, Ноя-Лаксовой, Уокера-Варбург) [7, 9].

В настоящее время в результате проведенных генетических исследований обнаружено более 20 генов, мутации которых приводят к развитию разных форм врожденной 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 [23, 26, 29]. 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).

Как отмечает Н.Ф. Боброва [5] 1/3 всех врожденных катаракт является наследственной, 1/3 — идиопатической или спорадической, а 1/3 — ассоциируется с различными синдромами и симптомами.

При проведении клинико-иммунологических исследований получены данные, свидетельствующие о существенной роли в патогенезе врожденных катаракт аутоиммунных реакций к специфическим антигенам хрусталика [16, 19]. Авторы выявили накопление противохрусталиковых антител в сыворотке крови и слезной жидкости у детей с врожденными катарактами и у их матерей, при этом установлены значительные различия в активности местных и системных реакций у детей с разными клиническими формами врожденных катаракт. Кроме того, у большинства исследованных пациентов (79%) обнаружены повышенные титры антител в сыворотке и слезной жидкости к ретинальному S-антигену, что определяет иммунологическую заинтересованность сетчатки в патологическом процессе. Однако многие особенности иммунологических процессов, происходящих в организме матери и плода, как подчеркивают авторы, требуют дальнейшего изучения.

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*), Н — герпес (*herpes simplex virus*), при этом чаще всего поражение глаз вызывает краснуха. Е.И. Ковалевским [8] установлено, что, кроме цитомегаловирусной и токсоплазмозной инфекции, причинами врожденной катаракты могут быть прием лекарств матерью в период беременности (талидомид, стероиды и др.), алкоголя, противозачаточных и некоторых abortивных средств, а также сердечно-сосудистые заболевания матери, приводящие к кислородному голоданию и возникновению катаракты у ребенка, гиповитаминозы А и Е, недостаток фолиевой кислоты, осложненное течение беременности (токсикозы).

В.В. Нероев, А.В. Хватова, Т.В. Судовская [13] выявили, что односторонние катаракты в 78% случаев являются следствием воздействия на плод не только вышеперечисленных тератогенных факторов, но могут быть обусловлены влиянием радиации или развитием резус-конфликта. Наследственную природу заболевания авторы не установили ни в одном случае.

При наличии высокого полиморфизма врожденных изменений хрусталика предпринимались неоднократные попытки их систематизировать и разработать единые классификационные критерии, позволяющие повысить эффективность диагностики и лечения данного заболевания. Однако существующие классифи-

кации отличаются широким разнообразием в подходах к решению этой проблемы и в большинстве своем структурируются по отдельно взятым признакам.

Авторами первых классификаций врожденной катаракты были С.А. Бархаш (1961), Е.И. Ковалевский (1964, 1974), Э.С. Аветисов (1975, 1987), А.В. Хватова (1971, 1982), А. Vogt (1931).

Из всех перечисленных классификаций наиболее полной и значимой в клинической практике является классификация А.В. Хватовой (1982), в основу которой легли морфо-функциональные изменения органа зрения при врожденной катаракте. Автором были выделены основные клинические формы катаракты в зависимости от локализации помутнений, отмечены сопутствующие изменения органа зрения и соматического состояния ребенка, что позволило более дифференцированно подходить к видам и срокам хирургического лечения. Кроме того, врожденные катаракты были разделены на одно- и двусторонние, что имеет важное прогностическое значение. Многие принципы рассматриваемой классификации до сих пор не утратили своей актуальности.

Дальнейшие исследования показали необходимость более глубокого изучения вопросов систематизации помутнений хрусталика. Ф.В. Юнусовой [25] и А.В. Хватовой [22] выделены три степени помутнения хрусталика.

При I степени помутнения хрусталика не выражены, позволяют детально осмотреть глазное дно. Острота зрения — $0,15 \pm 0,05$ (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 $0,05 \pm 0,09$, 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.

Несомненный интерес представляют исследования Т.В. Судовской, А.В. Хватовой, В.В. Нероева [13], которые впервые на основе изучения клинико-анатомических и функциональных особенностей органа зрения разработали клиническую классификацию односторонней врожденной катаракты (ОВК). Эффективность данной классификации состоит в том, что в ней отражены взаимосвязь структурных изменений хрусталика с учетом локализации и характера помутнений, степени снижения остроты зрения, а также сопутствующей патологии глазного яблока и состояния парного глаза. С целью обоснования сроков и методов опе-



УВАЖАЕМЫЕ КОЛЛЕГИ!

ПРИГЛАШАЕМ ВАС ВСТУПИТЬ В РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО КАТАРАКТАЛЬНЫХ И РЕФРАКЦИОННЫХ ХИРУРГОВ

Миссия общества – создание благоприятной среды для работы офтальмохирургов, повышение профессионального уровня специалистов, работающих в области катарактальной и рефракционной хирургии, защита их прав, интересов, развитие офтальмологической науки.

Общество планирует привлекать своих членов к решению актуальных и перспективных проблем, выносить на обсуждение спорные вопросы. Под эгидой общества будут проводиться мероприятия по повышению квалификации врачей, расширению и углублению специальных знаний. Систематически будем информировать специалистов о проблемах и достижениях мировой медицинской науки. Для защиты прав и интересов членов общества планируется привлекать юристов и компетентных медицинских специалистов, которые будут представлять общество в органах государственной власти, органах местного самоуправления и общественных организациях. Планируется создать прямые международные контакты и связи, заключить соглашения с аналогичными общественными объединениями за рубежом, расширить участие российских врачей-офтальмохирургов в международном научно-практическом сотрудничестве.

Официальными печатными изданиями РОССИЙСКОГО ОБЩЕСТВА КАТАРАКТАЛЬНЫХ И РЕФРАКЦИОННЫХ ХИРУРГОВ являются научный журнал **«Катарактальная и рефракционная хирургия»** и международный журнал для офтальмологов **«EyeWorld Россия»**.

Члены общества получают определенные привилегии, список которых в дальнейшем будет расширяться:

- бесплатная подписка на электронные версии журналов сообщества, доступ к видеоматериалам;
- бесплатное участие в вебинарах и других online-программах, проводимых обществом;
- бесплатное участие в конгрессах, проводимых под эгидой общества;
- скидки на участие в американских и европейских профессиональных конгрессах;
- участие в экспертных советах, круглых столах, семинарах;
- получение профессиональных образовательных грантов для прохождения курсов повышения квалификации в Российской Федерации и за рубежом;
- личный кабинет и персональный логин на сайте www.rscrs.org

www.rscrs.org

ративного лечения авторами выделено 3 вида катаракт: ОВК без микрофтальма (46,5%), ОВК с микрофтальмом (29,1%), ОВК с синдромом первичного гиперпластического персистирующего стекловидного тела (ППСТ) (24,4%).

С учетом выбора хирургической тактики большое практическое значение имеет классификация Н.Ф. Бобровой [5], основанная на клинико-хирургических особенностях врожденной катаракты и ориентированная на определение сроков хирургического вмешательства в зависимости от вида катаракты и прогноза конечного визуального результата.

В данной классификации все катаракты разделены на три типа: слоистые, тотальные и атипичные. Слоистые — преимущественно бинокулярные, с сохранением анатомического строения хрусталика (формы и объема), с неравномерным нарушением прозрачности (зонулярная, ядерная, звездчатая, катаракта швов, кортикальная порошкообразная, частичная). Тотальные — в основном бинокулярные — с сохранением формы и объема хрусталика и диффузным помутнением, при этом возможна патология передней капсулы

(полные, молочные). Атипичные — чаще монокулярные, с нарушением объема и формы хрусталика и полным или неравномерным помутнением в сочетании с патологией обеих капсул (полурассосавшиеся, пленчатые, задне- и переднекапсулярные, задний и передний лентиконус).

Кроме типа катаракты, согласно классификации, оценивают состояние задней капсулы, наличие сопутствующей глазной и системной патологии. В каждом конкретном случае определяются сроки, вид и объем оперативного вмешательства с учетом оптимального визуального прогноза.

Большое число различных классификаций врожденной катаракты и активные дискуссии свидетельствуют о разностороннем исследовании данной проблемы и ее важной социальной значимости.

Таким образом, проведенный анализ литературы показал, что врожденная катаракта является полиэтиологическим заболеванием с различными формами проявления патологического процесса, который требует дальнейшей систематизации и более глубокого изучения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Хватова А.В. Слепота, слабовидение и инвалидность по зрению в Российской Федерации. В сб.: Ликвидация устанимой слепоты к всемирная инициатива ВОЗ: Материалы Российского межрегионального симпозиума. Уфа, 2003. С.53-59.
2. Круглова Т.Б. Итоги и перспективы лечения детей с врожденными катарактами. В сб.: Детская офтальмология. Итоги и перспективы: Материалы науч.-практ. конф. М., 2006. С.45-49.
3. Сенченко Н.Я. Патогенетическое обоснование принципов хирургической коррекции посттравматической и послеоперационной афакии у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук — М., 2005. 18 с.
4. Хватова А.В. Заболевания хрусталика глаза у детей. Л.: Медицина, 1982. 200 с.
5. Хватова А.В. Основные причины слепоты и слабовидения у детей и пути их профилактики //Русский офтальмологический журнал. 2000. № 1. С. 30-34.
6. Боброва Н.Ф. Особенности хирургического лечения катаракты у детей. Катаракта. Киев: Книга плюс, 2002. С. 173-202.
7. Сидоренко Е.И., Кудрявцева Е.А., Лобанова И.В. и др. Отдаленные результаты хирургического лечения врожденных односторонних катаракт // Российская педиатрическая офтальмология. 2007. № 3. С. 27-30.
8. Кононов Л.Б., Круглова Т.Б., Егиян Н.С. и др. Анатомо-оптические особенности глаз у детей с врожденными катарактами. В сб.: Актуальные проблемы офтальмологии. М., 2006. С. 123-125.
9. Судовская Т.В. Разработка системы медицинской реабилитации детей с односторонними врожденными катарактами: Дисс. ... д-ра мед. наук. М., 2011. 272 с.
10. Круглова Т.Б., Кононов Л.Б., Егиян Н.С. Факоаспирация врожденных катаракт с имплантацией ИОЛ у детей первого года жизни (показания, особенности, результаты). В сб.: Научно-практ. конф. XII Съезд офтальмологов Украины. Одесса, 2010. С.257-258.
11. Шиловских О.В. Клиника, диагностика и дифференцированная тактика хирургического лечения врожденных эктопий хрусталика: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2006. 98 с.
12. Боброва Н.Ф., Романова Т.В. Вторичная катаракта на псевдофакичных глазах детей после факоаспирации врожденных катаракт с различными манипуляциями на задней капсуле хрусталика // Офтальмологический журнал. 2006. № 1. С. 15-22.
13. Катаргина Л.А., Круглова Т.Б., Кононов Л.Б. и соавт. Экстракция врожденных катаракт с имплантацией ИОЛ при осложненных формах хрусталика // Практическая медицина. 2012. Т.2, № 4. С. 28-30.
14. McKusik V.A. Mendelian inheritance in man. Catalog of autosomal dominant, autosomal-recessive and X-linked phenotypes. London: Baltimore, 1971. 738 p.
15. Ковалевский Е.И. Клиническая характеристика, динамическая классификация и хирургия катаракт у детей // Вестн. офтальмол. 1970. № 4. С. 55-62.
16. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и генетическое консультирование. М.: Практика, 1996. 416с.
17. Хлебникова О.В., Кадышев В.В. Беклемищева Н.А. Наследственные изолированные катаракты: особенности клиники, диагностики и профилактики // Российская педиатрическая офтальмология. 2009. № 1. С.4-8
18. Heon E., Priston M., Schorderet D. F. The gamma-crystallins and human cataracts: a puzzle made clearer // Am.J. Hum. Genet. 1999. Vol. 65. P.1261-1267.
19. Yi J., Yun J., Li ZKet al. Epidemiology and molecular genetics of congenital cataracts // Int.J. Ophthalmol. 2011. Vol. 4. P.422-432.
20. Боброва Н.Ф. Классификация врожденных катаракт (клинико-хирургическая) // Российская педиатрическая офтальмология. 2012. № 2. С. 52-57.
21. Слепова О.С. Органоспецифический аутоиммунитет при воспалительной патологии сетчатки и увеального тракта (патогенез, диагностика, обоснование терапии): Дис. ... д-ра биол.наук. М., 1992. 294 с.
22. Хватова А.В., Круглова Т.Б., Слепова О.С. Особенности патогенеза врожденных катаракт и течения послеоперационного периода у детей с различными состояниями тканеспецифического аутоиммунитета // Информационное письмо. М., 1995. http://www.cataract.com.ua/specials/cat_det.htm [Дата доступа 26.02.13]
23. Ковалевский Е.И. Глазные болезни. М.: Медицина, 1980.
24. Нероев В.В., Хватова А.В., Судовская Т.В. Односторонние врожденные катаракты у детей (клиническая классификация, показания к операциям, сроки оперативного лечения) // Российская педиатрическая офтальм. 2009. № 1. С. 8-13.
25. Бархаш С.А. Оперативное лечение врожденных катаракт // Офтальмол. журн. 1961. № 3. С. 92-96.
26. Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. Руководство по детской офтальмологии. М.: Медицина, 1987. 496 с.
27. Vogt A. Lehrbuch und Atlas der Spaltlampenmikroskopie des lebenden Auges. Berlin: Springer, 1931. 770 s.
28. Юнусова Ф.В. Клинико-функциональные особенности и результаты лечения врожденных зонулярных катаракт у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 1989. 22с.
29. Хватова А.В., Круглова Т.Б., Фильчикова Л.И. Клинические особенности и патогенетические механизмы нарушения зрительных функций при врожденных катарактах. В кн.: Зрительные функции и их коррекция у детей. М.: Медицина, 2005. С. 344-358.