

# Врожденная аниридия: клинические особенности и терапевтические подходы (клиническое наблюдение)

Н.Ю. Юсеф<sup>1</sup>Н.В. Макашова<sup>1</sup>А.Е. Васильева<sup>2</sup>К. Альхумиди<sup>1</sup>И.А. Ронзина<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней им. М.М. Краснова»  
ул. Россолимо, 11а, б, Москва, 119021, Российская Федерация

<sup>2</sup> ООО Медицинский центр «Столица»  
Ленинский проспект, 90, Москва, 119021, Российская Федерация

## РЕЗЮМЕ

Офтальмология. 2023;20(2):363–372

Представлен клинический случай врожденной аниридии в сочетании с гиперметропией высокой степени, врожденной катарактой, офтальмогипертензией, гипоплазией фовеа. В статье проанализированы результаты комплекса морфофункциональных исследований, проведенных до и после хирургического лечения катаракты, представлены практические данные по дифференциальной диагностике глаукомы и офтальмогипертензии, проведен анализ терапевтических подходов, включающий использование диафрагмирующей контактной линзы и трехкомпонентного слезозаместителя Стиллавит.

**Ключевые слова:** глаукома, аниридия, артификация, офтальмогипертензия, катаракта, фактоэмульсификация, сухой синдром

**Для цитирования:** Юсеф НЮ, Макашова НВ, Васильева АЕ, Альхумиди К, Ронзина ИА. Врожденная аниридия: клинические особенности и терапевтические подходы (клиническое наблюдение). *Офтальмология*. 2023;20(2):363–372. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2023-2-363-372>

**Прозрачность финансовой деятельности:** Никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах

**Конфликт интересов отсутствует**

## Congenital Aniridia: Clinical Features and Therapeutic Approaches (Case Report)

Yu.N. Yusef<sup>1</sup>, N.V. Makashova<sup>1</sup>, A.E. Vasilyeva<sup>2</sup>, K. Alhumidi<sup>1</sup>, I.A. Ronzina<sup>1</sup>

<sup>1</sup> M.M. Krasnov Scientific Research Institute of Eye Diseases  
Rossolimo str., 11A, B, Moscow, 119021, Russian Federation

<sup>2</sup> Medical Center "Stolitsa"  
Leninsky ave., 90, Moscow, 119021, Russian Federation

## ABSTRACT

Ophthalmology in Russia. 2023;20(2):363–372

A clinical case of congenital aniridia in combination with high degree hyperopia, congenital cataract, ophthalmohypertension, foveal hypoplasia is presented. The article analyzes the results of a complex of morphofunctional studies conducted before and after cataract surgery, presents practical data on the differential diagnosis of glaucoma and ophthalmohypertension and analyzes therapeutic approaches, including the use of a diaphragm contact lens and a three-component tear substitute Stillavit.

**Keywords:** glaucoma, aniridia, pseudophakia, ophthalmohypertension, cataract, phacoemulsification, dry eye disease

**For citation:** Yusef YuN, Makashova NV, Vasilyeva AE, Alhumidi K, Ronzina IA. Congenital Aniridia: Clinical Features and Therapeutic Approaches (Case Report). *Ophthalmology in Russia*. 2023;20(2):363–372. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2023-2-363-372>

**Financial Disclosure:** No author has a financial or property interest in any material or method mentioned  
**There is no conflict of interests**



Yu.N. Yusef, N.V. Makashova, A.E. Vasilyeva, K. Alhumidi, I.A. Ronzina

Contact information: Makashova Nadezhda V. [nvmakashova@mail.ru](mailto:nvmakashova@mail.ru)

Congenital Aniridia: Clinical Features and Therapeutic Approaches (Case Report)

При обращении пациента с редким врожденным заболеванием, например таким, как двусторонняя аниридия, для успешного лечения от специалиста требуется выполнение значительного количества исследований и их тщательный анализ на основе результатов научной литературы. В связи с этим в представленном клиническом наблюдении приводится подробное описание клинического случая в совокупности с данными литературы по диагностическим особенностям и терапевтическим подходам к лечению врожденной аниридии.

Впервые аниридию описал итальянский ученый G. Barrata в 1818 году [1]. Эта двусторонняя генетическая аномалия выявляется в равной степени как у мужчин, так и у женщин, а частота распространения варьирует от 1:64 000 до 1:96 000 человек [2].

Врожденная аниридия — редкое панокулярное врожденное заболевание, характеризующееся различной степенью гипоплазии радужной оболочки. Патология развивается вследствие мутации гена PAX6, расположенного на хромосоме 11p [3], что приводит к фундаментальным нарушениям развития глаза. Часто встречаются тяжелые вторичные осложнения, включая кератопатию, глаукому, катаракту. Изменения в гене PAX6 могут привести как к незначительной потере остроты зрения и ряду офтальмологических заболеваний, так и к полному отсутствию глаз. Кроме того, люди с аниридией могут иметь дефекты нервной системы, часто страдают нарушением обмена веществ, включая ожирение.

В двух третях случаев заболевание наследуется как аутосомно-доминантное, тогда как в одной трети случаев оно возникает спорадически [1, 4].

Катаракта является одним из частых сопутствующих врожденной аниридии заболеваний и встречается в 50–85 % случаев [5]. Наиболее частой аномалией развития хрусталика при аниридии также является его эктопия (14–35 % случаев [5, 6]). Степень подвывиха хрусталика варьирует от перерастяжения цинновых связок с легкой децентрацией хрусталика до выраженной сублюксации и вывиха хрусталика в стекловидное тело. Гистологические исследования показали, что передняя капсула хрусталика у пациента с врожденной аниридией является тонкой и хрупкой с дегенеративными изменениями эпителиальных клеток [7], что может predispose к возникновению интраоперационных разрывов капсулы и является дополнительным фактором риска при хирургии катаракты.

Удаление хрусталика при врожденной аниридии несет в себе большое количество интра- и послеоперационных рисков, связанных с особенностями заболевания [8]. Слабость связочного аппарата, локальное отсутствие цинновых связок, аномалии хрусталика, дистрофические изменения капсульного мешка увеличивают риск выполнения несовершенного капсулорексиса и возникновение его надрывов. Отсутствие радужной оболочки уменьшает стабильность передней камеры во время экстракции катаракты и увеличивает давление

на перерастянутые цинновы связки. Нестандартный большой диаметр сформированного капсулорексиса снижает стабильность положения интраокулярной линзы (ИОЛ) в капсульном мешке и значительно увеличивает риск ее вывиха на фоне выраженных нистагмических движений глаз [9].

Распространенность глаукомы при аниридии, по данным разных авторов, составляет 46–70 % [10–12]. Причем у пациентов в возрасте до 20 лет показана связь между более выраженной гипоплазией радужки и повышенным риском развития глаукомы [13].

Grant и Walton [14] выявили два основных патологических процесса у пациентов с аниридией и глаукомой: развитие ткани между культи радужной оболочки и стенкой угла передней камеры, а также покрытие стенок угла передней камеры бесформенной, гомогенной и бессосудистой тканью. Эта ткань увеличивалась по плотности и покрывала большую часть трабекулярной сети по мере развития глаукомы.

Другие исследователи подвергают сомнению закрытие угла как первичный механизм глаукомы при аниридии [1, 15]. Вместо этого у многих пациентов с аниридией было замечено отсутствие или недоразвитие шлеммова канала, что, по мнению авторов, может быть причиной повышенного внутриглазного давления и глаукомы.

В литературе не обнаружены проспективные и рандомизированные контролируемые исследования по лечению глаукомы при аниридии. Во всех изученных работах количество случаев не превышало тридцати глаз. Тем не менее по найденным данным инстилляционная местная гипотензивная терапия является первичным методом выбора, так как любые хирургические вмешательства имеют намного более высокий риск осложнений при аниридии, чем в других группах пациентов [1, 16, 17]. Долгосрочный успех трабекулэктомии при аниридии, вероятно, относительно низок. Возможно, это связано с повышенным риском развития фиброза у этих больных. Например, в серии из 11 трабекулэктомий, выполненных у пациентов с аниридией, только одна была успешной (послеоперационное внутриглазное давление составляло менее 21 мм рт. ст.) [17]. Adachi и соавт. сообщили о 5 глазах пациентов с аниридией, которым в качестве основного лечения была проведена трабекулэктомия [15]. Ни один глаз не оказался с внутриглазным давлением менее 21 мм рт. ст. Во всех 5 случаях потребовалась повторная операция.

Методом выбора среди вариантов хирургического лечения глаукомы при аниридии является имплантация дренажного устройства. Исследования различных дренажных устройств, применяемых при таком виде глаукомы, показали относительно высокий уровень успешности процедуры по сравнению с традиционной трабекулэктомией, трабекулотомией, гониотомией [18, 19].

J.L. Menezo и соавт. [20] изучали безопасность и осложнения имплантации протезов радужной оболочки

в отдаленном периоде. Авторы длительно наблюдали восемь пациентов, в девяти глаза которых была имплантирована искусственная радужка по поводу травматической и врожденной аниридии. Средний период наблюдения составил 22,5 месяца (от 16 до 44 месяцев). В результате у всех пациентов после операции улучшилась острота зрения и зрительный комфорт. Однако в половине случаев было отмечено повышение внутриглазного давления, что потребовало проведения лазерного или хирургического лечения. Авторы делают вывод, что глаукома является наиболее серьезным осложнением после имплантации искусственной радужки.

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Х. 1965 года рождения наблюдается в ФГБНУ «НИИ глазных болезней» с 2017 года с диагнозом обоих глаз: врожденная аниридия, гиперметропия высокой степени, амблиопия, офтальмогипертензия, подозрение на глаукому 2а стадии, врожденная незрелая катаракта, больше выраженная в правом глазу. Острота зрения правого глаза с коррекцией 0,2, левого — 0,1.

Пациентка прошла генетическое обследование для подтверждения врожденной аниридии. Обнаружен тип дефекта гена PAX6, что свидетельствует о спорадическом случае врожденной аниридии у пациентки (родители не страдали аниридией).

Внутриглазное давление варьировало при первоначальном исследовании в правом глазу до 50 мм рт. ст., в левом до 56 мм рт. ст. (контактный тонометр Icare PRO (TA03)). В связи с низкой остротой зрения первичное исследование полей зрения проводили на периметре Гольдмана (рис. 1). Пациентка консультирована в отделе глаукомы, поставлен диагноз: офтальмогипертензия, подозрение на глаукому 2а стадии на обоих глазах, назначена максимальная гипотензивная инстилляционная терапия, на фоне которой ВГД снизилось до 23–27 мм рт. ст. в правом глазу, до 28–31 мм рт. ст. в левом глазу (контактный тонометр Icare PRO (TA03)). Предложено хирургическое лечение глаукомы, от которого пациентка отказалась.

В 2020 г. острота зрения и поле зрения прогрессивно ухудшались, в большей степени на правом глазу (рис. 2). В отделе глаукомы выполнена гониоскопия: угол передней камеры открыт, широкий (III). Прикорневая зона радужки — в виде полосы около 1,0 мм с пигментной каймой. Пигментация шлеммова канала (дренажной зоны) слабая (1) неравномерная. Визуализируются отростки цилиарного тела. Ресничный пояс сохранен.

При офтальмоскопии выявлено снижение типичного светового макулярного рефлекса,

что может свидетельствовать о врожденной гипоплазии макулы. Это является характерной офтальмоскопической находкой у пациентов с аниридией [21]. Обследование структур зрительного нерва для оценки степени поражения ганглиозных клеток сетчатки с помощью спектральной оптической когерентной томографии зрительного нерва было затруднено ввиду низкой прозрачности хрусталика на обоих глазах.

Электрофизиологические исследования (ЭФИ) зрительного анализатора позволяют оценить функциональное состояние различных слоев сетчатки и зрительных проводящих путей, в том числе у пациентов с сочетанной патологией, при непрозрачных оптических средах, сложных аномалиях рефракции. Пациентке было проведено исследование порога электрической чувствительности внутренних слоев сетчатки (ПЭЧ), лабильности зрительного нерва (ЛЗН), а также определение критической частоты слияния мельканий (КЧСМ). Выявлено умеренное снижение проводимости аксиального пучка зрительного нерва, умеренное снижение уровня КЧСМ, электрочувствительность сетчатки соответствовала норме (табл. 1). Результаты ЭФИ до операции свидетельствовали об отсутствии нарушений функций зрительного нерва, которые могли бы стать причиной выявленных

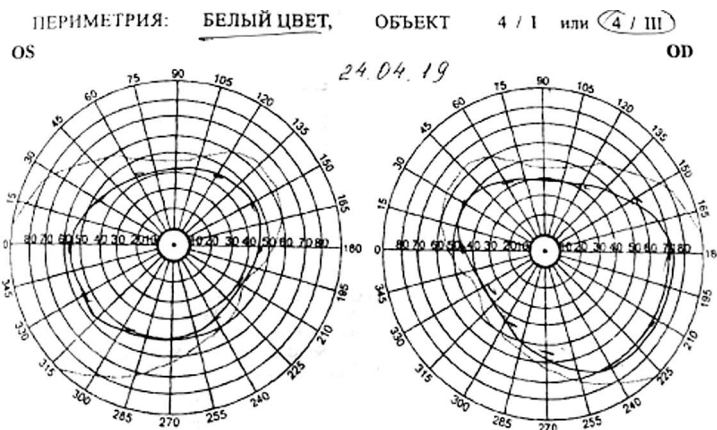


Рис. 1. Периметрия (Гольдман) 2019 г., vis OD = 0,3; vis OS = 0,2

Fig. 1. Perimetry (Goldman) 2019, vis OD = 0.3; vis OS = 0.2



Рис. 2. Периметрия (Гольдман) 2020 г., vis OD = 0,1; vis OS = 0,2

Fig. 2. Perimetry (Goldman) 2020, vis OD = 0.1; vis OS = 0.2

**Таблица 1.** Результаты исследования порога электрической чувствительности внутренних слоев сетчатки, лабильности зрительного нерва и КЧСМ до и после операции ФЭ с имплантацией ИОЛ на ОУ

**Table 1.** The results of the electrical sensitivity of the retina inner layers, optic nerve lability and the critical frequency of flicker fusion before and after OU phacoemulsification

Показатель / Единицы измерения / Indicator / Units of measure	OD		OS		Норма
	До операции / Before surgery	После операции / After surgery	До операции / Before surgery	После операции / After surgery	
ПЭЧ (мкА)* / ESTH (mkA)*	42	45	42	63	35–80
ЛЗН (Гц)** / LON (Hz)**	39	37	38	38	40–55
КЧСМ (Гц)*** / CFFF (Hz)***	39	37	39	38	40–56

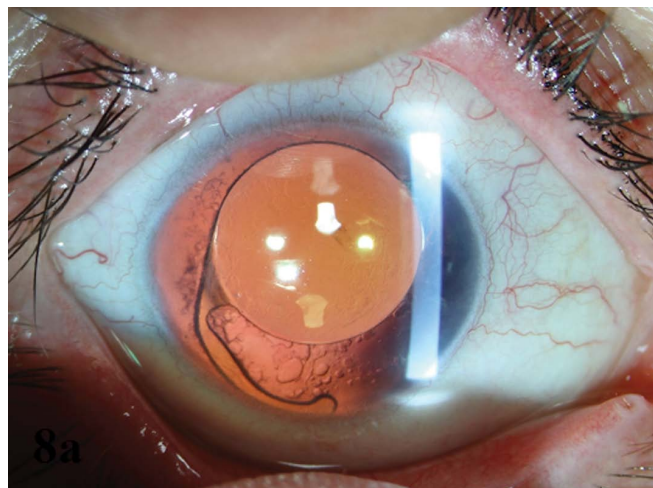
Примечание. \* ПЭЧ — порог электрической чувствительности; \*\* ЛЗН — лабильность зрительного нерва; \*\*\* КЧСМ — критическая частота слияния мельканий.  
Note. \* ESTH — electrical sensitivity threshold; \*\* LON — lability of the optic nerve; \*\*\* CFFF — critical flicker fusion frequency.

дефектов световой чувствительности. Можно предположить, что эти дефекты в основном обусловлены наличием у пациентки врожденной катаракты.



**Рис. 3.** Биомикроскопия правого глазного яблока, набухающая катаракта

**Fig. 3.** Slit lamp biomicroscopy of the right eye, immature cataract



**Рис. 4.** Биомикроскопия правого глазного яблока, артифакция

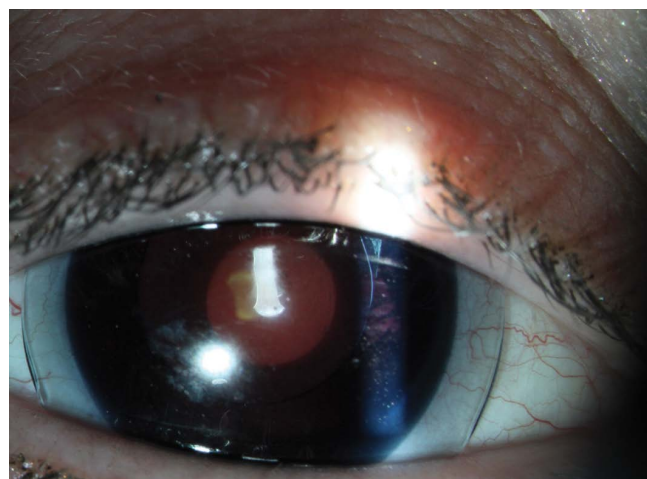
**Fig. 4.** Slit lamp biomicroscopy of the right eye, pseudophakia

В апреле 2021 г. выявлено резкое снижение остроты зрения OD до движения руки у лица с правильной светопроекцией, набухающая катаракта (рис. 3).

В июне 2021 года проведена факоэмульсификация катаракты правого глаза без осложнений (рис. 4). Острота зрения правого глаза после операции составила с коррекцией 0,4. Внутриглазное давление на медикаментозном режиме правого глаза 22,0 мм рт. ст., левого — 25,0 мм рт. ст. (контактный тонометр Icare PRO (TA03)).

В связи с риском повышения внутриглазного давления, что, по данным литературы, часто встречается при имплантации искусственной радужки [20], было принято решение не устанавливать протез радужной оболочки, а использовать диафрагмирующие контактные линзы.

Острота зрения значительно повысилась на фоне использования диафрагмирующих контактных линз: OD = 0,5–0,6; OS — 0,3–0,4 (рис. 5). Однако в течение первого месяца после применения линз пациентка стала жаловаться на ощущение дискомфорта, сухости, тяжести при открывании глаз по утрам. Выполнены пробы Норна, тест Ширмера, окрашивание глазной поверхности лиссаминовым зеленым. Дополнительно было



**Рис. 5.** Биомикроскопия правого глазного яблока с диафрагмирующей МКЛ

**Fig. 5.** Slit lamp biomicroscopy of the right eye with diaphragm contact lens

**Таблица 2.** Результаты исследования тяжести ССГ до и после инстилляций «Стиллавит»**Table 2.** The results of the dry eye investigation before and after Stillavit treatment

	Проба Ширмера (мм) / Schirmer test (mm.)	Окрашивание лиссаминовым зеленым (балл) / Lissamine green staining (points)	OSDI (0–100)	Проба Норна (с.) / Norn test (s.)
До лечения / Before treatment	8,5	6	58	7
Через 1 месяц после инстилляций «Стиллавит» / 1 month after treatment	11,2	2	26	15

проведено анкетирование по модифицированному опроснику OSDI, без раздела, характеризующего качество зрения (раздел В). Результаты представлены в таблице 2. Нарушение суммарной слезопродукции по тесту Ширмера и стабильности слезной пленки по результатам пробы Норна, а также эпителиопатия по результатам окрашивания роговицы лиссаминовым зеленым свидетельствовали о наличии у пациентки синдрома сухого глаза (ССГ). Учитывая длительный анамнез закапывания гипотензивных капель, содержащих консервант бензалкония хлорид, а также использование контактных диофрагмирующих линз, пациентке был рекомендован для инстилляций слезозаменитель «Стиллавит».

По данным экспериментальных исследований [21], Стиллавит способен оказывать цитопротекторный эффект на клетки лимба, подвергшиеся воздействию бензалкония хлорида, и рекомендован пациентам, длительно использующим гипотензивные консервантсодержащие препараты, для лечения и профилактики признаков эпителиопатии. «Стиллавит» содержит гиалуроновую кислоту 0,16 %, декспантенол 1 % и хондроитина сульфат 0,05 %. Доказано, что гиалуроновая кислота стимулирует миграцию эпителиальных клеток роговицы, что способствует ее заживлению [22]. Многочисленные исследования отечественных и зарубежных авторов указывают на эффективность применения гиалуроновой кислоты в терапии синдрома «сухого глаза» [23–26]. По данным клинических исследований, наилучшие результаты в лечении синдрома сухого глаза получены на фоне применения трехкомпонентного препарата «Стиллавит» [27, 28], который, помимо гиалуроновой кислоты, содержит декспантенол, способствующий ускорению эпителизации и регенерации роговицы, рассасыванию ее поверхностных помутнений [29], и хондроитина сульфат — полимерный сульфатированный гликозаминогликан, обладающий регенерирующим и противовоспалительным действием [30]. По данным клинических исследований, «Стиллавит» рекомендован также при использовании мягких контактных линз [31].

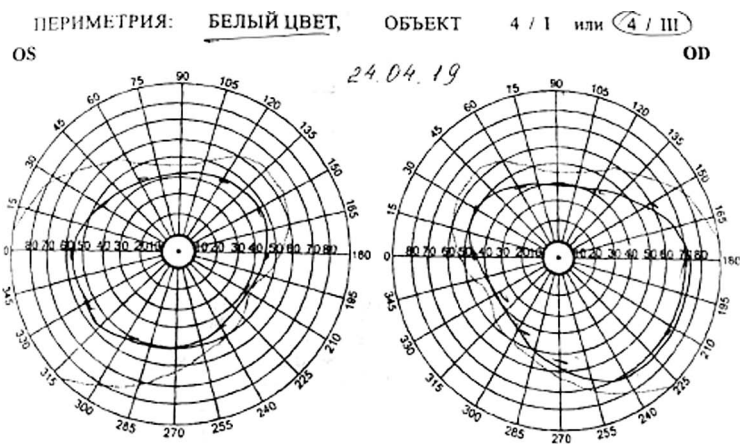
Через один месяц после лечения препаратом «Стиллавит» было выявлено достоверное снижение числа субъективных жалоб по опроснику OSDI, увеличение слезопродукции в соответствии с тестом Ширмера, а также отмечена стабилизация слезной пленки (проба Норна, табл. 2). Пациентке рекомендовано использовать «Стиллавит» на постоянной основе.

После операции фактоэмульсификации катаракты (хирург д.м.н. Юсеф Наим Юсеф) были повторно выполнены все ранее проведенные исследования. Результаты кинетической периметрии на периметре Гольдмана (рис. 6) и компьютерной периметрии на анализаторе поля зрения Carl Zeiss HFA II-i 745i (рис. 7) показали значительную положительную динамику по сравнению с дооперационным исследованием. Это подтверждает правильность предположения о том, что выявленные при дооперационной периметрии дефекты поля зрения были связаны не с глаукомной нейропатией, а с помутнением хрусталика.

Результаты оптической когерентной томографии зрительного нерва также не выявили патологические изменения, характерные для глаукомного процесса (рис. 8).

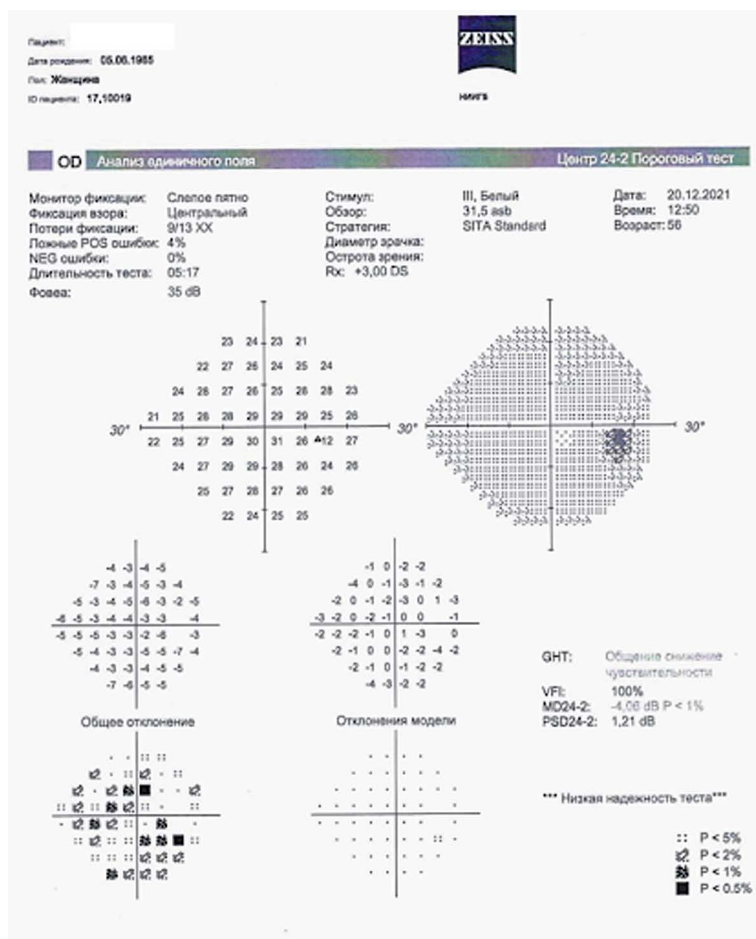
Так как нарушение глазного кровотока является важным фактором риска в патогенезе глаукомной оптической нейропатии, пациентке было выполнено дуплексное сканирование сосудов глазного яблока и орбиты (табл. 3). Определено симметричное незначительное снижение систолической скорости кровотока в медиальных ЗКЦА. Остальные показатели кровотока находились в пределах нормы.

После операций по поводу катаракты на ОУ было также проведено повторное исследование электрочувствительности сетчатки, лабильности зрительного нерва и КЧСМ, которое не выявило существенной динамики показателей по сравнению с дооперационными данными: порог электрочувствительности сетчатки оставался в пределах нормы, отмечалось умеренное



**Рис. 6.** Периметрия (Гольдман) 2021 г. OD после фактоэмульсификации катаракты, vis OD = 0,4; vis OS = 0,05

**Fig. 6.** Perimetry (Goldman) 2021. OD after phacoemulsification, vis OD = 0.4; vis OS = 0.05



**Рис. 7.** Компьютерная периметрия правого глаза 2021 г. (анализатор поля зрения Carl Zeiss HFA II-745i)

**Fig. 7.** Visual field of the right eye 2021 (Carl Zeiss field analyzer HFA II-745i)

снижение лабильности зрительного нерва и КЧСМ (табл. 1).

Учитывая низкую остроту зрения обоих глаз после операции факэмульсификации катаракты

и имплантации ИОЛ (0,4/0,1 на OD/OS соответственно), результаты офтальмоскопии (гипоплазия макулы) и ОКТ сетчатки (сглаженность фовеального контура, разреженность эллипсоидной зоны), для определения функционального состояния центральной зоны сетчатки (в пределах 30°) была проведена мультифокальная электроретинография (мфЭРГ). При анализе параметров мфЭРГ средняя плотность биопотенциала центральной зоны сетчатки соответствовала нижним пограничным значениям нормы, выявлены умеренные нарушения топографии биопотенциала. По данным литературы, подобные изменения выявляются у большинства пациентов с аниридией [32] и не характерны для глаукомного процесса.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Учитывая результаты вышеприведенных исследований, полноценных данных за глаукомную оптическую нейропатию не выявлено, а незначительные изменения в электрофизиологических показателях, светочувствительности сетчатки по данным компьютерной периметрии могут быть следствием низкой остроты зрения вследствие фовеальной гипоплазии и амблиопии, характерных для врожденной аниридии.

Пациентка до обращения в ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней» не проводила измерений глазного давления, соответственно, можно предположить, что высокие цифры внутриглазного давления (более 50 мм рт. ст.) могли иметь место в течение длительного периода ее жизни, однако это не привело к глаукомным изменениям диска зрительного нерва и глаукомным дефектам в поле зрения.

**Таблица 3.** Результаты дуплексного сканирования сосудов глазного яблока и орбиты

**Table 3.** The results of the eyeball vessels and orbit duplex scanning

OD			Показатели кровотока Blood flow parameters	OS			Норма / Normal	
PSV, см/с	EDV, см/с	RI		PSV, см/с	EDV, см/с	RI	PSV, см/с	RI
41,50	8,36	0,90	A. ophthalmica	30,66	7,07	0,77	30,0–45,0	0,70–0,80
11,03	4,12	0,63	A. centralis retinae	10,6	4,0	0,63	10,5–13,5	0,65–0,75
5,12			V. centralis retinae	5,62	-	-	4,5–7,0	-
11,93	4,25	0,64	A. ciliaris post. brevis lat.	15,55	5,53	0,62	12,0–16,0	0,55–0,65
11,08	4,39	0,60	A. ciliaris post. brevis med.	11,09	4,81	0,57	12,0–16,0	0,55–0,65
OD			Закключение / Conclusion		OS			
Линейная скорость кровотока в глазной артерии (норма, снижена, повышена)			Линейная скорость кровотока в глазной артерии (норма, снижена, повышена)		Линейная скорость кровотока в глазной артерии (норма, снижена, повышена)			
Линейная скорость кровотока в ЦАС (норма, снижена, повышена)			Линейная скорость кровотока в ЦАС (норма, снижена, повышена)		Линейная скорость кровотока в ЦАС (норма, снижена, повышена)			
Линейная скорость кровотока в ЗКЦА (норма, снижена, повышена (в мед ЗКЦА))			Линейная скорость кровотока в ЗКЦА (норма, снижена, повышена (в мед ЗКЦА))		Линейная скорость кровотока в ЗКЦА (норма, снижена, повышена (в мед ЗКЦА))			
Диастолическая составляющая спектра кровотока (норма, снижена, повышена)			Диастолическая составляющая спектра кровотока (норма, снижена, повышена)		Диастолическая составляющая спектра кровотока (норма, снижена, повышена)			
Индекс периферического сопротивления (RI) (норма, снижен, повышен)			Индекс периферического сопротивления (RI) (норма, снижен, повышен)		Индекс периферического сопротивления (RI) (норма, снижен, повышен)			
Кровоток в ЦВС (не изменен, повышен, снижен)			Кровоток в ЦВС (не изменен, повышен, снижен)		Кровоток в ЦВС (не изменен, повышен, снижен)			

Первичные выраженные изменения в периметрических данных, вероятно, были ошибочными вследствие измененной прозрачности хрусталика и, возможно, невнимательности пациентки.

Скорее всего, фактоэммульсификация катаракты привела не только к выраженной положительной динамике, касающейся остроты зрения, но и значительно улучшила светочувствительность.

Высокая толщина роговицы (650 мкм на обоих глазах), может также приводить к завышению цифр внутриглазного давления вследствие измененной биомеханики глаза и увеличения фактора резистентности роговицы.

Таким образом, основными критериями, которые могут свидетельствовать в пользу офтальмогипертензии у данной пациентки, являются:

- 1) открытый широкий угол передней камеры без выраженной пигментации и без существенных изменений дренажной зоны;
- 2) отсутствие выраженных глаукомных дефектов в поле зрения;
- 3) отсутствие выраженной патологии ДЗН и перипапиллярных волокон;
- 4) цифры внутриглазного давления 25–30 мм рт. ст.

К сожалению, в литературе не найдены точные данные о частоте доброкачественной офтальмогипертензии без признаков глаукомных изменений зрительного нерва у пациентов с аниридией. Тем не менее можно

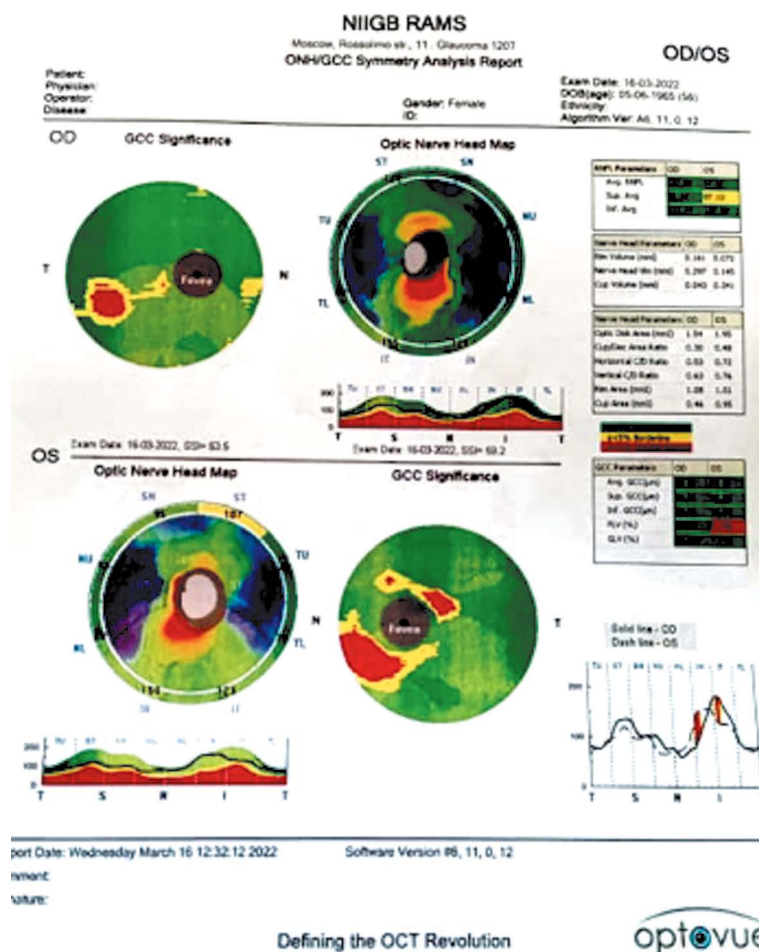


Рис. 8. Результаты оптической когерентной томографии зрительного нерва

Fig. 8. Results of optical coherence tomography of the optic nerves

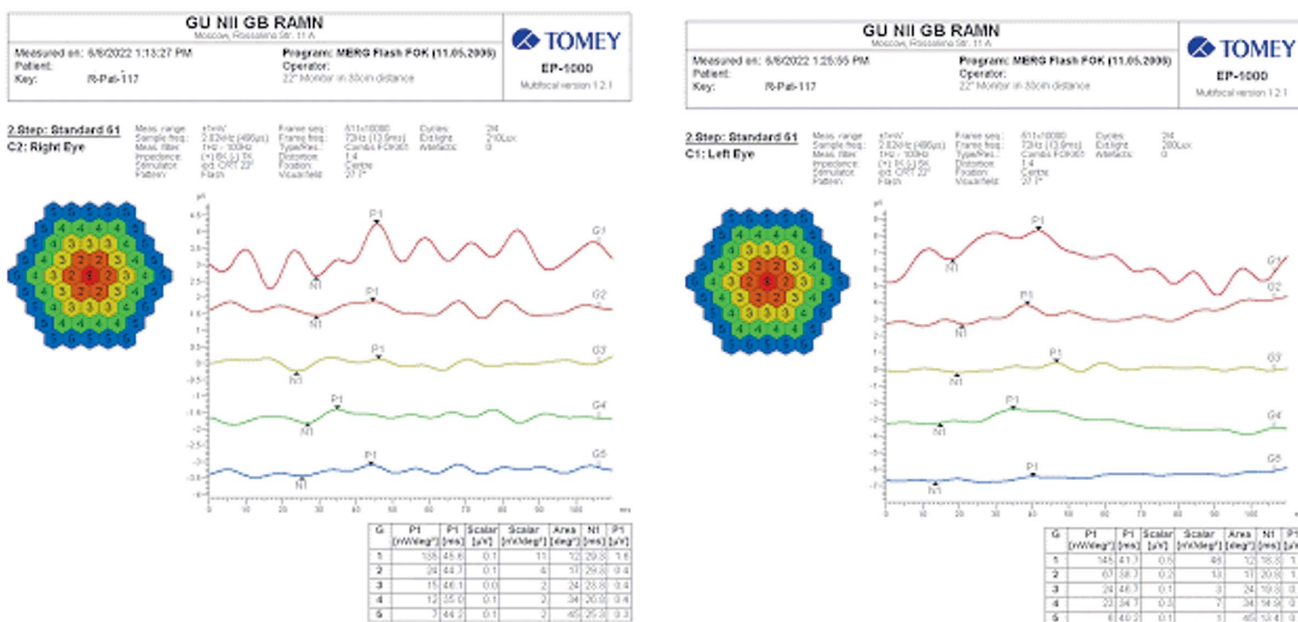


Рис. 9, 10. Результаты мультифокальной электроретинографии центральной зоны сетчатки, анализ «по кольцам»

Fig. 9, 10. The results of multifocal electroretinography of the central zone of the retina

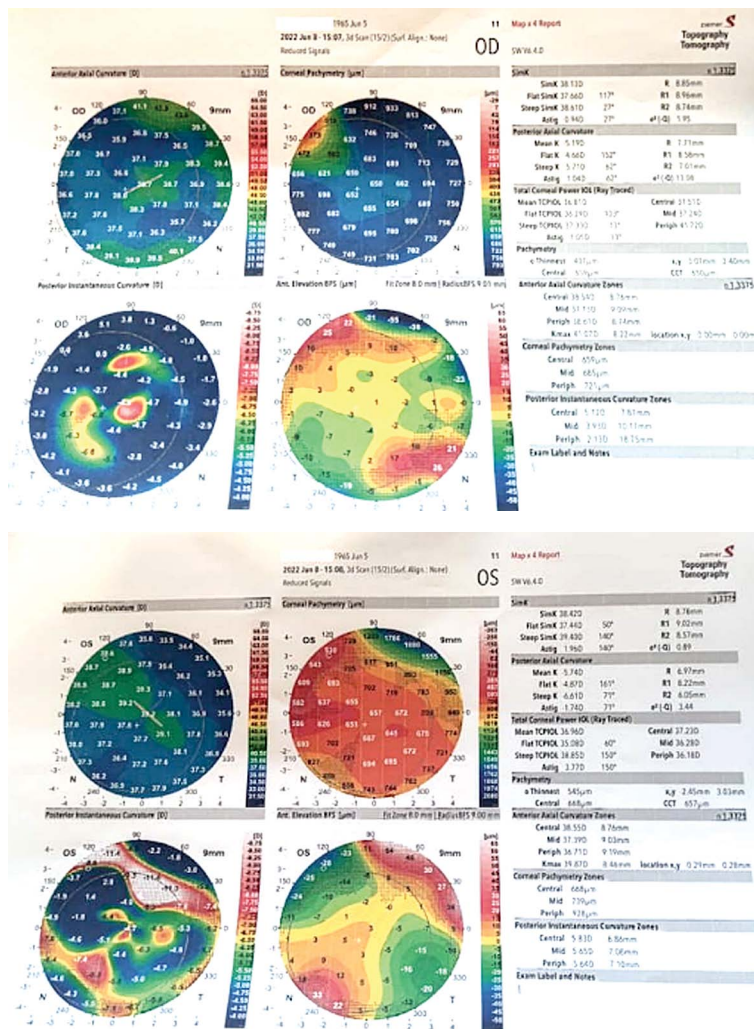


Рис. 11, 12. Топографическая карта роговицы

Fig. 11, 12. Topographic map of the cornea

предположить, что из-за отсутствия полноценной иридохрусталиковой диафрагмы и измененной биомеханики глаза повышенное внутриглазное давление может быть относительно нормальным у таких пациентов и не вызывать патологические изменения в зрительном нерве, что важно учитывать при постановке диагноза и назначении лечения.

Однако, по данным научных исследований, а именно The Ocular Hypertension Treatment Study, European Glaucoma Prevention Study, известно, что могут быть весомые различия между структурными и функциональными тестами [33–36]. Примерно 23–35 % ганглиозных клеток сетчатки должны погибнуть, прежде чем эти изменения будут обнаружены при периметрии [37].

Согласно исследованию OHTS [33], был разработан специальный калькулятор риска глаукомных изменений, который включает несколько факторов:

- возраст;

- уровень ВГД;
- центральная толщина роговицы;
- соотношение размеров экскавации и диска зрительного нерва;
- стандартное отклонение по данным периметрии.

На основании этих данных был рассчитан риск развития глаукомы у данной пациентки, который составил 14 %. Учитывая низкое зрение пациентки, психологическое состояние, касающееся боязни высоких цифр внутриглазного давления, хорошую переносимость глазных капель и диафрагмирующих линз на фоне использования препарата «Стиллавит», а также рассчитанного риска величиной 14 %, совместно с пациенткой было принято решение продолжить гипотензивную терапию совместно со слезозаместителем «Стиллавит» на фоне тщательного наблюдения за зрительными функциями и состоянием зрительного нерва.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Как показало данное клиническое наблюдение, редкая врожденная полиморбидная патология сильно отличается от стандартных случаев и требует внимательного изучения особенностей каждого конкретного пациента, обширных знаний и широкого применения различных методов диагностики, анализа их результатов и только потом выбора терапевтических подходов.

Первые исследования, выявившие глаукомные дефекты в поле зрения, были ложными, а успешная хирургия катаракты привела к резкому улучшению зрительных функций и изменению тактики ведения пациентки.

Учитывая анализ литературы, хирургическое лечение офтальмогипертензии при аниридии только на основании высоких цифр офтальмотонуса не оправдывает рисков и может привести к снижению зрительных функций.

Скорее всего, лишь при выявлении отрицательной динамики зрительных функций (появление скотом, снижение световой чувствительности сетчатки), отрицательной динамики в показателях ЭФИ и в состоянии ДЗН и ганглиозных клеток сетчатки придется решать вопрос о необходимости хирургического лечения.

В представленном случае пациентке после последних исследований и хирургического лечения катаракты (ФЭК) поставлен диагноз: врожденная аниридия обоих глаз, гиперметропия высокой степени, амблиопия средней степени, артификация, офтальмогипертензия, синдром сухого глаза.

Рекомендовано продолжать ранее назначенное медикаментозное лечение: Дорзоламид гидрохлорид 2 раза в день в оба глаза, ксалатан на ночь, Стиллавит 3 раза в день. Полное функциональное обследование необходимо проводить 1 раз в 6 месяцев, контроль внутриглазного давления — 1 раз в 3 месяца.

## УЧАСТИЕ АВТОРОВ:

Юсёф Н. Юсёф — научное редактирование, написание текста; Макашова Н.В. — научное редактирование, написание текста; Васильева А.Е. — написание текста, оформление библиографии, подготовка иллюстраций; Альхумиди Кхалед — написание текста, подготовка иллюстраций; Ронзина И.А. — научное редактирование, написание текста.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Nelson LB, Spaeth GL, Nowinski TS, Margo CE, Jackson L. Aniridia. A review. *Surv Ophthalmol*. 1984 May-Jun;28(6):621–642. doi: 10.1016/0039-6257(84)90184-x.
- Gronskov K, Olsen JH, Sand A. Population-based risk estimates of Wilms tumor in sporadic aniridia. *Hum Genet*. 2001;109:11–18. doi: 10.1007/s004390100529.
- Ton CC, Hirvonen H, Miwa H, Weil MM, Monaghan P, Jordan T, van Heyningen V, Hastie ND, Meijers-Heijboer H, Drechsler M. Positional cloning and characterization of a paired box- and homeobox-containing gene from the aniridia region. *Cell*. 1991 Dec 20;67(6):1059–1074. doi: 10.1016/0092-8674(91)90284-6.
- Mannens M, Bleeker-Wagemakers EM, Blik J, Hoovers J, Mandjes I, van Tol S, Frants RR, Heyting C, Westerveld A, Slater RM. Autosomal dominant aniridia linked to the chromosome 11p13 markers catalase and D11S151 in a large Dutch family. *Cytogenet Cell Genet*. 1989;52(1–2):32–36. doi: 10.1159/000132834.
- Shiple D, Finklea B, Lauderdale JD, Netland PA. Keratopathy, cataract, and dry eye in a survey of aniridia subjects. *Clin Ophthalmol*. 2015 Feb 10;9:291–295. doi: 10.2147/OPTH.S74648.
- Lee H, Khan R, O'Keefe. Aniridia: current pathology and management. *Acta Ophthalmologica*. 2008;86:708–715. doi: 10.1111/j.1755-3768.2008.01427.x.
- Wang JD, Zhang JS, Xiong Y. Congenital aniridia with cataract: case series. *BMC Ophthalmol*. 2017;17:115. doi: 10.1186/s12886-017-0503-6.
- Neuhann IM, Neuhann TF. Cataract surgery and aniridia. *Curr Opin Ophthalmol*. 2010 Jan;21(1):60–64. doi: 10.1097/ICU.0b013e3283333ea49.
- Hou ZQ, Hao YS, Wang W, Ma ZZ, Zhong YF, Song SJ. Clinical pathological study of the anterior lens capsule abnormalities in familial congenital aniridia with cataract. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2005 Oct 18;37(5):494–487. Chinese.
- Barkan O. Goniotomy for glaucoma associated with aniridia. *AMA Arch Ophthalmol*. 1953;49(1):1–5. doi: 10.1001/archophth.1953.00920020004001.
- Chen TC, Walton DS. Goniosurgery for prevention of aniridic glaucoma. *Archives of Ophthalmology*. 1999;117(9):1144–1148. doi: 10.1001/archophth.117.9.1144.
- Gramer E, Reiter C, Gramer G. Glaucoma and frequency of ocular and general diseases in 30 patients with aniridia: a clinical study. *European journal of ophthalmology*. 2012;22(1):104–110. doi: 10.5301/EJO.2011.8318.
- Landsend ECS, Lagali N, Utheim TP. Congenital aniridia — A comprehensive review of clinical features and therapeutic approaches. *Surv Ophthalmol*. 2021 Nov-Dec;66(6):1031–1050. doi: 10.1016/j.survophthal.2021.02.011
- Grant WM, Walton DS. Progressive changes in the angle in congenital aniridia, with development of glaucoma. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1974;72:207–228.
- Adachi M, Dickens CJ, Hetherington J Jr, Hoskins HD, Iwach AG, Wong PC, Nguyen N, Ma AS. Clinical experience of trabeculotomy for the surgical treatment of aniridic glaucoma. *Ophthalmology*. 1997 Dec;104(12):2121–2125. doi: 10.1016/s0161-6420(97)30041-4.
- Parekh M, Poli B, Ferrari S, Teofili C, Ponzin D. (Eds.). (2015). Aniridia: recent developments in scientific and clinical research.
- Wiggins RE, Tomey KF. The Results of Glaucoma Surgery in Aniridia. *Arch Ophthalmol*. 1992;110(4):503–505. doi: 10.1001/archophth.1992.01080160081036.
- Almoussa R, Lake DB. Intraocular pressure control with Ahmed glaucoma drainage device in patients with cicatricial ocular surface disease-associated or aniridia-related glaucoma. *Int Ophthalmol*. 2014 Aug;34(4):753–760. doi: 10.1007/s10792-013-9868-6. Epub 2013 Oct 18.
- Arroyave CP, Scott IU, Gedde SJ, Parrish RK 2nd, Feuer WJ. Use of glaucoma drainage devices in the management of glaucoma associated with aniridia. *Am J Ophthalmol*. 2003 Feb;135(2):155–159. doi: 10.1016/s0002-9394(02)01934-7.
- Menezes JL, Martínez-Costa R, Cisneros A, Desco MC. Implantation of iris devices in congenital and traumatic aniridias: surgery solutions and complications. *Eur J Ophthalmol*. 200 Jul-Aug;15(4):451–457. doi: 10.5301/EJO.2008.1727.
- Егорова ГБ, Еричев ВП, Суббот АМ, Федоров АА, Нестерова ТВ, Габашвили АН, Аверич ВВ. Оценка возможностей снижения токсического действия антиглаукомного гипотензивного препарата, содержащего консервант бензалкония хлорид, на первичную культуру клеток лимба роговицы с помощью слезозаменителя Стиллавит (экспериментальное исследование). *Национальный журнал Глаукома*. 2017;16(4):31–36.
- Егорова ГБ, Еричев ВП, Суббот АМ, Федоров АА, Нестерова ТВ, Габашвили АН, Аверич ВВ. Evaluation of stillavit artificial tears potential in reducing the toxic effect of benzalkonium chloride-containing hypotensive instillations on primary cell culture of the corneal limbus (experimental study). *National Journal glaucoma*. 2017;16(4):31–36 (In Russ.).
- Gomes JA, Amankwah R, Powell-Richards A. Sodium hyaluronate (hyaluronic acid) promotes migration of human corneal epithelial cells in vitro. *Br J Ophthalmol*. 2004;88:821–825. doi: 10.1136/bjo.2003.027573.
- Brignole F, Pisella P-J, Dupas B. Efficacy and safety of 0.18% sodium hyaluronate in patients with moderate dry eye syndrome and superficial keratitis. *Graefes Arch. Clin. Ophthalmol*. 2005;243:531–538. doi: 10.1007/s00417-004-1040-6.
- Johnson ME, Murphy PJ, Boulton M. Effectiveness of sodium hyaluronate eyedrops in the treatment of dry eye. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol*. 2006;244:109–112. doi: 10.1007/s00417-005-0028-1.
- Prabhasawat P, Tesavibul N, Kasetsuwan N. Performance profile of sodium hyaluronate in patients with lipid tear deficiency: randomised, double-blind, controlled, exploratory study. *Br J Ophthalmol*. 2007 Jan;91(1):47–50. doi: 10.1136/bjo.2006.097691.
- Schrage NF, Frentz M, Reim M. Changing the composition of buffered eye-drops prevents undesired side effects. *Br J Ophthalmol*. 2010 Nov;94(11):1519–1522. doi: 10.1136/bjo.2009.177386.
- Шурыгина ИП, Акулов СН, Кабардина ЕВ, Шуликова МК, Серых СЮ, Егизарова АГ. Опыт применения трехкомпонентного слезозаменителя (Стиллавит®) в профилактике комбинированного синдрома сухого глаза после катарактальной хирургии. *Российский офтальмологический журнал*. 2017;10(4):82–88.
- Shurygina IP, Akulov SN, Kabardina EV, Shulikova MK, Serykh SYu, Egizharova AG. A three-component substitute for tears (Stillavit®) in the prevention of combined dry eye syndrome after cataract surgery: usage experience. *Russian Ophthalmological Journal*. 2017;10(4):82–88 (In Russ.). doi: 10.21516/2072-0076-2017-10-4-82-88.
- Ушакова ЛИ, Балалин СВ, Загребин ВЛ. Стимуляция базальной секреции в лечении синдрома «сухого глаза». *Офтальмология*. 2019;16(1):70–75.
- Uchakova LI, Balalin SV, Zagrebina VL. Stimulation of Basal Secretion in the Treatment of Dry Eye Syndrome. *Ophthalmology in Russia*. 2019;16(1):70–75 (In Russ.). doi: 10.18008/1816-5095-2019-1-70-75
- Коротких СА, Шамкин АС, Богачев АЕ. Кератопротекторная терапия у пациентов после эксимерлазерной коррекции зрения. *Офтальмология*. 2015;12(3):77–82.
- Korotkikh SA, Shamkin AS, Bogachev AE. Keratoprotection treatment after excimerlaser vision correction. *Ophthalmology in Russia*. 2015;12(3):77–82 (In Russ.). doi: 10.18008/1816-5095-2015-3-77-82.
- Бржецкий ВВ, Егорова ГБ, Егоров ЕА. Синдром «сухого глаза» и заболевания глазной поверхности: клиника, диагностика, лечение. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 464 с.
- Brzeski VV, Egorova GB, Egorov EA. "Dry eye" syndrome and ocular surface disease: clinic, diagnostics, treatment. Moscow: GEOTAR-Media, 2016. 464 p. (In Russ.).
- Нугуманова АМ. Изучение эффективности применения слезозаменительной терапии у пациентов с синдромом сухого глаза на фоне ношения контактных линз. *Современная оптометрия*. 2018;1:4–9.
- Nugumanova AM. Study of the efficiency of the tear substitutes in contact lens wearers with dry eye syndrome. *Modern optometry*. 2018;1:4–9 (In Russ.).
- Tremblay F, Gupta SK, De Becker I, Guernsey DL, Neumann PE. Effects of PAX6 mutations on retinal function: an electroretinographic study. *Am J Ophthalmol*. 1998 Aug;126(2):211–218. doi: 10.1016/s0002-9394(98)00190-1.
- Kass MA, Heuer DK, Higginbotham EJ. The Ocular Hypertension Treatment Study: a randomized trial determines that topical ocular hypotensive medication delays or prevents the onset of primary open-angle glaucoma. *Archives of Ophthalmology*. 2002;120(6):701–713. doi: 10.1001/archophth.120.6.701.
- Miglior S, Zeyen T, Pfeiffer N, Cunha-Vaz J, Torri V, Adamsons I. Results of the European Glaucoma Prevention Study. *Ophthalmology*. 2005;112(9):366–375. doi: 10.1016/j.ophtha.2005.06.020.
- Medeiros FA, Alencar LM, Zangwill LM, Bowd C, Sample PA, Weinreb RN. Prediction of functional loss in glaucoma from progressive optic disc damage. *Archives of Ophthalmology*. 2009;127(10):1250–1256. doi: 10.1001/archophth.2009.276.
- Artes PH, Chauhan BC. Longitudinal changes in the visual field and optic disc in glaucoma. *Progress in Retinal and Eye Research*. 2005;24(3):333–354. doi: 10.1016/j.preteyeres.2004.10.002.
- Kerrigan-Baumrind LA, Quigley HA, Pease ME, Kerrigan DF, Mitchell RS. Number of ganglion cells in glaucoma eyes compared with threshold visual field tests in the same persons. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*. 2000;41(3):741–748.

**СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ**

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова»  
 Юсеф Наим Юсеф  
 доктор медицинских наук, директор, руководитель отдела современных методов лечения в офтальмологии  
 ул. Россолимо, 11а, 6, Москва, 119021, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0003-4043-456X>

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова»  
 Макашова Надежда Васильевна  
 доктор медицинских наук, старший научный сотрудник отдела глаукомы  
 ул. Россолимо, 11а, 6, 119021, Москва, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0003-1989-6612>

Медицинский центр «Столица»  
 Васильева Анастасия Евгеньевна  
 кандидат медицинских наук, руководитель отделения офтальмологии  
 Ленинский проспект, 90, 119021, Москва, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0001-5981-2423>

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова»  
 Альхумиди Кхалед  
 кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела современных методов лечения в офтальмологии  
 ул. Россолимо, 11а, 6, Москва, 119021, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0001-8417-7417>

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова»  
 Ронзина Ирина Адольфовна  
 кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела патологии сетчатки и зрительного нерва  
 ул. Россолимо, 11а, 6, Москва, 119021, Российская Федерация  
<https://orcid.org/0000-0002-0298-2250>

**ABOUT THE AUTHORS**

M.M. Krasnov Scientific Research Institute of Eye Diseases  
 Yusef N. Yu.  
 MD, director, head of the Modern treatment methods in ophthalmology department  
 Rossolimo str., 11A, B, Moscow, 119021, Russian Federation  
<https://orcid.org/0000-0003-4043-456X>

M.M. Krasnov Scientific Research Institute of Eye Diseases  
 Makashova Nadezhda V.  
 MD, senior research officer  
 Rossolimo str., 11A, B, Moscow, 119021, Russian Federation  
<https://orcid.org/0000-0003-1989-6612>

Medical Center "Stolitsa"  
 Vasilyeva Anastasia E.  
 PhD, head of the Department of ophthalmology  
 Leninsky ave., 90, Moscow, 119021, Russian Federation  
<https://orcid.org/0000-0001-5981-2423>

M.M. Krasnov Scientific Research Institute of Eye Diseases  
 Alhumidi Khaled  
 PhD, research officer of the Modern treatment methods in ophthalmology department  
 Rossolimo str., 11A, B, Moscow, 119021, Russian Federation  
<https://orcid.org/0000-0001-8417-7417>

M.M. Krasnov Scientific Research Institute of Eye Diseases  
 Ronzina Irina A.  
 PhD, researcher of the Retina and optic nerve pathology department  
 Rossolimo str., 11A, B, Moscow, 119021, Russian Federation  
<https://orcid.org/0000-0002-0298-2250>

Увлажняющие капли для глаз

# СТИЛЛАВИТ®



одна капля – тройное действие:

Уникальный\*  
состав:



Защита\*\*

Хондроитина  
сульфат 0,05%

Увлажнение

Гиалуронат натрия 0,16%

Восстановление

D-пантенол 1%

\*Согласно данным баз ООО «АЙКЬЮВИА Солюшнс» «Розничный аудит ГЛС и БАД в РФ» и «Розничный аудит медицинских изделий в РФ» по итогам 2023 года на рынке РФ ГЛС и медизделия с составом «Гиалуронат натрия + хондроитина сульфат натрия + D-пантенол» представлены только торговым наименованием СТИЛЛАВИТ (на основании состава). \*\*Способствует стабилизации слезной пленки. РУ № ФСР 2009/05440 от 14.08.2009. Реклама. АО «Нижфарм», [www.stada.ru](http://www.stada.ru). POS-20250526-0756

ИМЕЮТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ. НЕОБХОДИМО ОЗНАКОМИТЬСЯ С ИНСТРУКЦИЕЙ