

Результаты лечения гидропса роговицы у пациентов с синдромом Дауна



К.Х. Титоян

ГБУ «Уфимский НИИ глазных болезней»
ул. Пушкина, 90, г. Уфа, 450008, Республика Башкортостан, Российская Федерация

РЕЗЮМЕ

Офтальмология. 2018;15(1):102–106

В статье приводятся клинические случаи лечения острого кератоконуса методом сквозной кератопластики у трех пациентов сотягощенным коморбидным заболеванием: синдромом Дауна. На основании данных анамнеза, биомикроскопии, кератотопографии, оптической когерентной томографии переднего отрезка глаза был диагностирован острый кератоконус. Гидропс роговицы возникает внезапно в результате разрыва и отслойки десцеметовой мембраны (ДМ) в зоне ее растяжения, когда камерная влага просачивается в толщу стромы, вызывая ее отек, набухание и перфорацию. При отсутствии лечения процесс продолжается около 3–5 месяцев и завершается образованием грубого рубца. Большинство исследователей рекомендуют проведение кератопластики в холодный период заболевания. Однако при угрозе перфорации требуется urgentное хирургическое вмешательство. При остром кератоконусе наиболее эффективны два способа хирургического лечения: эпикератопластика и сквозная кератопластика. Пациентам была проведена сквозная кератопластика. Предпочтение данному методу было отдано в связи с наличием следующих факторов: молодой возраст больных (до 40 лет), наличие относительно здоровой прозрачной периферической зоны роговицы. Кроме того, основанием для проведения сквозной кератопластики служили следующие доводы: наличие генетически обусловленного заболевания — синдрома Дауна, угроза перфорации роговицы в центре, склонность к потиранию глаз, невысокое зрение второго глаза и желание получить скорейший оптический эффект наряду с лечебным. У всех пациентов после сквозной кератопластики наблюдалось прозрачное приживление трансплантата, повышение остроты зрения при наблюдении в сроки до 1 года. Из-за относительно высокой встречаемости кератоконуса у пациентов с синдромом Дауна следует акцентировать внимание офтальмологов поликлинического звена на тщательное исследование органа зрения, включающее определение биометрических показателей роговицы. Таким образом, трудности диагностики офтальмопатологии у больных с сопутствующим синдромом Дауна могут привести к ошибкам в верификации диагноза и, следовательно, неправильному выбору тактики лечения. В случаях возникновения гидропса роговицы сквозная кератопластика является методом выбора и способствует сохранению глаза и зрительных функций.

Ключевые слова: острый кератоконус, синдром Дауна, кератопластика, гидропс, роговица

Для цитирования: Титоян К.Х. Результаты лечения гидропса роговицы у пациентов с синдромом Дауна. *Офтальмология*. 2018;15(1):102–106. DOI: 10.18008/1816-5095-2018-1-102-106

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

Конфликт интересов отсутствует



The Results of Corneal Hydrops Treatment in Patients with Down Syndrome

K.Kh. Titoyan

Ufa Eye Research Institute
Pushkin str., 90, Ufa, Republic of Bashkortostan, 450008, Russia

ABSTRACT

Ophthalmology in Russia. 2018;15(1):102–106

The article describes the clinical cases of acute keratoconus in three patients with Down syndrome who underwent penetrating keratoplasty. Acute keratoconus were diagnosed in patients by examination of medical history, biomicroscopy, corneal topography, optical coherence tomography. Acute keratoconus occurs suddenly due to the rupture of Descemet's membrane in the zone of its stretching, when chamber moisture seeps into the thickness of the stroma, causing its swelling and perforation. If untreated, the process continues for 3–5 months. Most researchers recommend keratoplasty during the cold period of the disease. However, with the threat of perforation require urgent surgical intervention. There are two effective methods of surgical treatment: epikeratophakia and penetrating keratoplasty. Patients underwent penetrating keratoplasty. The preference for this method was given in connection with the following factors: young age patients (under 40 years), relatively healthy transparent peripheral zone of the cornea, which was observed in our patients, genetically determined diseases — Down syndrome, the threat of corneal perforation in the centre, a penchant for rubbing his eye, low vision other eye and the desire to obtain speedy optical effect along with the treatment. All patients after penetrating keratoplasty had improvement of visual acuity with observation periods up to 1 year. Due to the relatively high incidence of keratoconus in patients with Down syndrome should focus the attention of ophthalmologists. Thus, difficulties in the diagnosis of ophthalmic pathology in patients with concomitant Down syndrome can cause errors in verification of diagnosis and hence wrong treatment selection. In case of hydrops of the cornea penetrating keratoplasty is the choice treatment and contributes to the preservation of the eye and visual functions.

Keywords: acute keratoconus, Down Syndrome, keratoplasty, cornea, hydrops

For citation: Titoyan K.Kh. The Results of Corneal Hydrops Treatment in Patients with Down Syndrome. *Ophthalmology in Russia*. 2018;15(1):102–106. DOI: 10.18008/1816-5095-2018-1-102-106

Financial Disclosure: No author has a financial or property interest in any material or method mentioned

There is no conflict of interests

Синдром Дауна — одна из частых форм геномной патологии, сопровождающаяся снижением когнитивных функций, черепно-лицевыми дисморфиями, изменением дерматоглифики, нарушением иммунитета, повышенным риском развития острых лейкозов, Альцгеймер-подобными вариантами деменции [1]. Что касается глазной патологии у пациентов с синдромом Дауна, то она связана с аномалиями рефракции, косоглазием, нистагмом, врожденной катарактой, блефароконъюнктивитом, кератоконусом (КК) [2]. Комплексное офтальмологическое обследование пациентов с синдромом Дауна на базе Уфимского НИИ глазных болезней (УфНИИ ГБ) показало, что кератоконус различных стадий имеет место в 20,4% случаев, что превышает среднестатистические показатели частоты данного заболевания в общей популяции [3]. Кератоконус в ряде случаев приводит к развитию гидропса роговицы (острого кератоконуса), сопровождающегося резким снижением зрения с последующим формированием стойких помутнений.

Целью работы явилась оценка результатов лечения острого кератоконуса методом сквозной кератопластики у пациентов с синдромом Дауна.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

В УфНИИ ГБ были оперированы 3 пациента с острым кератоконусом в возрасте 19–27 лет. Всем пациентам проводилось до- и послеоперационное обследование, включавшее сбор анамнеза, биомикроскопию, кератото-

пографию (OPD-scan Nidek, Япония), оптическую когерентную томографию переднего отрезка глаза (Visante, Carle Zeiss, Германия).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Пациент Д., 22-х лет, обратился в УфНИИ ГБ в апреле 2016 года с жалобами на светобоязнь, слезотечение и боль в левом глазу. Из анамнеза: у пациента с синдромом Дауна, имеются умеренные когнитивные расстройства. Со слов родителей, у офтальмолога не наблюдался. Остро заболел 6 дней назад. Появилось резкое снижение зрения левого глаза, светобоязнь, сопровождающееся беспокойным поведением пациента. Страдальческое выражение лица свидетельствовало о резкой боли в левом глазу и соответствующей половине головы. В течение 5 суток лечился в стационаре районной больницы. Получал местное антибактериальное, противовоспалительное и противогрибковое лечение, в связи с безуспешностью которого пациент по экстренным показаниям был госпитализирован в УфНИИ ГБ.

Диагноз при поступлении в институт: OD — кератоконус II стадии. OS — острый кератоконус. OU — врожденная катаракта. Соматические заболевания: синдром Дауна, псориаз.

В связи с когнитивными нарушениями обследование пациента было затруднено. Ориентировочно острота зрения левого глаза — 0,005, не скорректирован, оставить не корр. правого — 0,1, не скорректирован. оставить не

K.Kh. Titoyan

Contact information: Titoyan Karine H. oganisyan.karine@gmail.com

The Results of Corneal Hydrops Treatment in Patients with Down Syndrome

корр. Были использованы следующие методы исследования: скиаскопия, биомикроскопия, кератотопография, оптическая когерентная томография переднего отрезка глаза.

Было определено, что левый глаз раздражен, имеется перикорнеальная инъекция, болезненность при пальпации, нормотонус, при биомикроскопии: перикорнеальная инъекция, бугристая, буллезно измененная передняя поверхность роговицы, помутнение в зоне до 6 мм, выпячивание кпереди в виде конуса с уплощенной поверхностью на верхушке, выраженный отек и набухание. Оптический срез утолщен в 3 раза, имеет истончение размером 3 × 2 мм, угроза перфорации в центре. Эпителий на вершине конусной поверхности на большом протяжении отсутствует, местами отслоен и приподнят в виде пузырьков. Сохраняется узкая прозрачная зона на периферии роговицы. Передняя камера средней глубины, зрачок узкий, глубже лежащие отделы не видны (рис. 1). Пациент постоянно трет глаз пальцами.



Рис. 1. Биомикроскопия левого глаза пациента Д.: субтотальный острый кератоконус (6–7 мм) в боковой проекции

Fig. 1. Slit lamp appearance of the cornea in the left eye, showing an acute subtotal hydrops (6–7 mm) in lateral projection

Правый глаз при биомикроскопии спокойный, визуализируются нервные волокна и субэпителиальное пигментное кольцо Флейшера, передняя камера средней глубины, имеет место частичное помутнение хрусталика. При скиаскопии выявляется неправильный астигматизм, симптом «ножниц».

При оптической когерентной томографии переднего отрезка левого глаза выявляется дефект десцеметовой мембраны (ДМ), выраженная имбибиция роговицы камерной влагой, толщина роговицы в центре более 800 мкм, уменьшение глубины и сужение угла передней камеры (рис. 2). На всем протяжении отечной, расслоенной стромы имеются полиморфные щели и полости, заполненные влагой — водянка роговицы. Эти водяные «каналы» располагаются по всей толще роговицы до ДМ. Местами видны трещины, разрыв и отслойка ДМ. Эндотелий определяется только на периферии и не изменен.

Решение о проведении кератопластики было принято с учетом коморбидного заболевания пациента, привычки сильного погирания глаз, опасности развития перфорации роговицы. Родители были предупреждены

о потенциальном риске операции, перспективе и трудностях, связанных с ее проведением и лечением в послеоперационном периоде. Проведена традиционная сквозная субтотальная кератопластика (СКП) с использованием консервированного донорского материала.

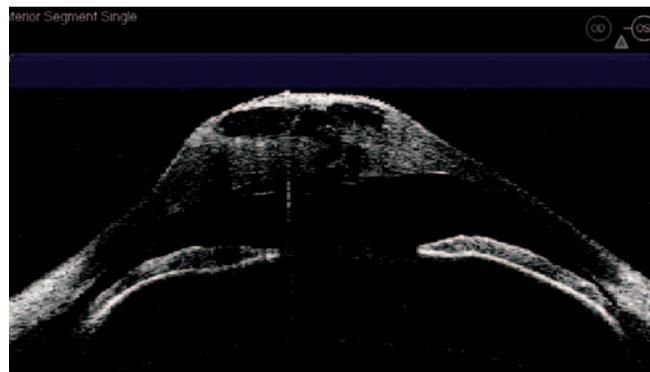


Рис. 2. Оптическая когерентная томограмма переднего отрезка левого глаза пациента Д.: острый кератоконус, выраженный отек роговицы

Fig. 2. Anterior segment optical coherence tomography of the left eye: acute keratoconus, the corneal edema

Операция под наркозом прошла без осложнений, проведена тарзорафия. На 2-е сутки после операции поверхность роговицы приближалась к сферической, трансплантат был слегка отечен, замечена тенденция к измельчению передней камеры и набуханию хрусталика, что, по-видимому, было связано с катарактогенным эффектом СКП.

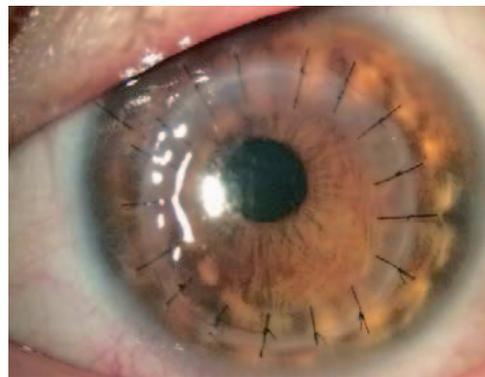


Рис. 3. Роговица левого глаза пациента Д. на 5-е сутки после кератопластики и факоемульсификации катаракты

Fig. 3. The left eye's cornea of patient's D., 5 days after keratoplasty and cataract surgery

На 3-и сутки после кератопластики проведена повторная операция: факоемульсификация катаракты с имплантацией ИОЛ роговичным доступом с наложением дополнительного шва на тоннельный разрез. После факоемульсификации катаракты трансплантат был слегка отечным, его края в трепанационном отверстии были хорошо фиксированы швами, имел место процесс эпителизации трансплантата, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, розовый рефлекс с глазного дна (рис. 3). Течение раннего послеоперационного пе-

риода протекало без осложнений. Пациент постоянно находился под контролем медицинского персонала, родителей, получал адекватное местное, системное антибактериальное, противовоспалительное и иммуносупрессивное лечение.

При выписке из стационара на 8-е сутки острый процесс на левом глазу ликвидирован, глаз почти спокоен. При биомикроскопии левого глаза определено, что трансплантат является прозрачным, хорошо адаптирован узловыми швами (17), расположен в одной плоскости с собственной роговицей. Наступила частичная эпителизация трансплантата — один из важных факторов, определяющих характер приживления и исход керато-

пластики. Острота зрения улучшилась до 0,05 (низкие показатели, по-видимому, связаны с амблиопией). Пациент прекратил потирание глаз руками.

Через 6 месяцев при осмотре левый глаз спокоен, роговица сферичная, признаков эктазии роговицы не выявлено, трансплантат на месте, прозрачный. Острота зрения — 0,09–0,1. Поведение пациента спокойное, он свободно ориентируется в помещении. Полученный положительный эффект сохранялся в сроки наблюдения до 1 года.

Ниже приведены еще два случая успешной кератопластики при остром кератоконусе у пациентов с синдромом Дауна (рис. 4, 5).

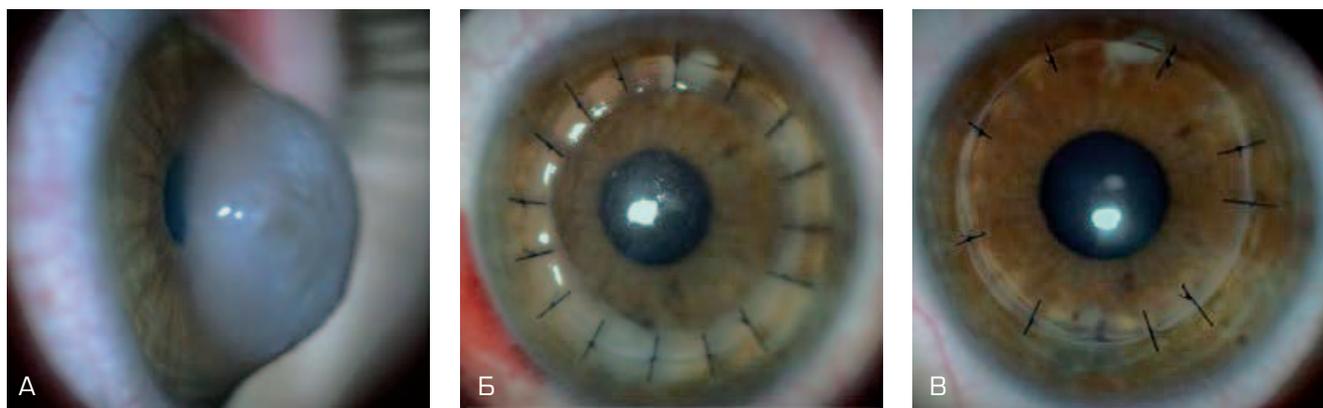


Рис. 4. Роговица левого глаза пациента С. с острым кератоконусом до операции (А), на 5-е сутки (Б) и через 6 месяцев (В) после кератопластики по поводу острого кератоконуса. Острота зрения до операции пр. I. certae, через 6 месяцев после кератопластики — 0,6

Fig. 4. The left eye's cornea of patient's S. with acute keratoconus: before (A), 5 days (Б) and 6 months (В) after keratoplasty. Best visual acute before operation is pr. I. certae, after 6 months — 0,6

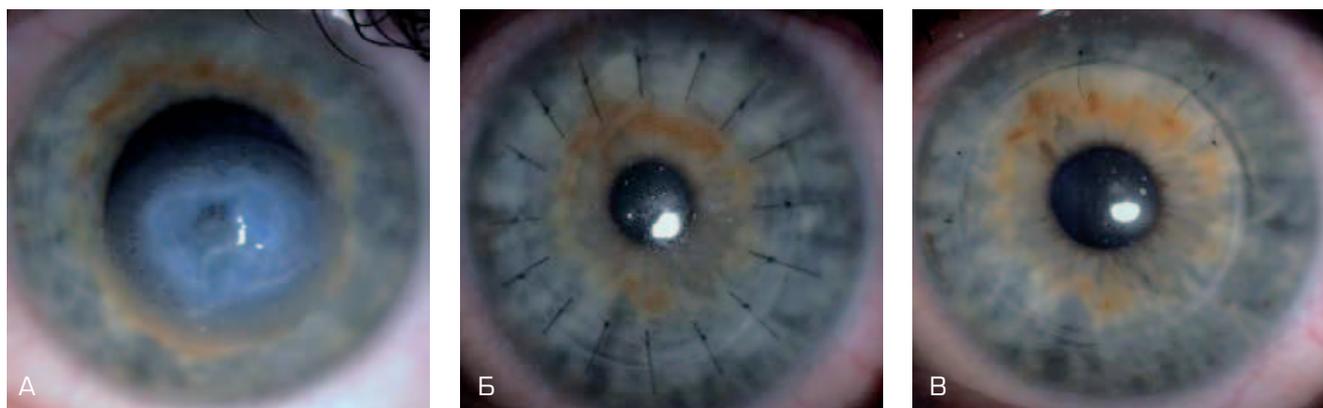


Рис. 5. Роговица правого глаза пациента В. с острым кератоконусом до операции (А), на 5-е сутки (Б) и через 12 месяцев (В) после кератопластики по поводу острого кератоконуса. Острота зрения до операции — 0,01, через 12 месяцев после кератопластики — 0,5

Fig. 5. The right eye's cornea of patient's V. with acute keratoconus and Down syndrome. (A) Visual acuity before operation is 0,01, (B) 12 months after keratoplasty — 0,5

Всем пациентам в послеоперационном периоде было проведено лечение, включавшее частые инстиллянии глюкокортикостероидных, нестероидных, антибактериальных, эпителизирующих и кератопротекторных

препаратов. Каждый случай требовал индивидуального подхода к медикаментозному лечению. У всех пациентов после СКП наблюдалось прозрачное приживление трансплантата, повышение остроты зрения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Пациенты с острым кератоконусом, ассоциированным с синдромом Дауна, представляют группу больных с отягощенным диагнозом [4–7]. Гидропс роговицы возникает внезапно в результате разрыва и отслойки ДМ в зоне ее растяжения, при этом камерная влага просачивается в толщу стромы, вызывая ее отек, набухание и перфорацию [7–9]. При отсутствии лечения процесс продолжается около 3–5 месяцев и завершается образованием грубого рубца. Большинство исследователей рекомендует проведение кератопластики в холодный период заболевания [6–8]. Однако при угрозе перфорации требуется urgentное хирургическое вмешательство. Альтернативой СКП при остром кератоконусе является эпикератопластика, способствующая восстановлению и оздоровлению собственной роговицы за счет укрепления поверхностным донорским трансплантатом, что обеспечивает регенеративный эффект, сопоставление и срастание краев разрыва ДМ. Кроме того, трансплантат выполняет бандажную функцию, укрепляя и увеличивая толщину роговицы [9]. Тем не менее при выборе метода — СКП или эпикератопластика — мы отдали предпочтение СКП. При этом были учтены наблюдения Хауген и соавт. [10], который рекомендует проведение

СКП в ранний период после возникновения острого кератоконуса в следующих случаях: молодой возраст больных (до 40 лет), наличие относительно здоровой прозрачной периферической зоны роговицы, что отмечалось у наших пациентов [10]. Кроме того, основанием для проведения СКП служили следующие доводы: наличие генетически обусловленного заболевания — синдрома Дауна, угроза перфорации роговицы в центре, склонность к потиранию глаз, невысокое зрение второго глаза и желание получить скорейший оптический эффект наряду с лечебным.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В связи с относительно высокой встречаемостью кератоконуса у пациентов с синдромом Дауна следует акцентировать внимание офтальмологов поликлинического звена на тщательном обследовании органа зрения с определением биометрических показателей роговицы. Трудности диагностики офтальмопатологии у больных с сопутствующим синдромом Дауна могут привести к ошибкам в верификации диагноза и, следовательно, неправильному выбору тактики лечения. В случаях возникновения гидропса роговицы сквозная кератопластика является методом выбора и способствует сохранению глаза и зрительных функций.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Hithersay R., Hamburg S., Knight B. Cognitive decline and dementia in Down syndrome. *Curr. Opin. Psychiatry*. 2017;30(2):102–107. DOI: 10.1097/YCO.0000000000000307
- Fong A.H., Shum J., Ng A.L., et al. Prevalence of ocular abnormalities in adults with Down syndrome in Hong Kong. *Br. J. Ophthalmol.* 2013;97(4):423–428. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2012-302327
- Бикбов М.М., Суркова В.К., Усубов Э.Л., Оганисян К.Х. Клинические проявления кератоконуса у пациентов с синдромом Дауна. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2016;11:118–120. [Bikbov M.M., Surkova V.K., Usubov E.L., Oganisyan K.Kh. Clinical manifestations of keratoconus in patients with Down Syndrome. *Russian pediatric ophthalmology=Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya*. 2016;11:118–120. (in Russ.)]
- Суркова В.К., Оганисян К.Х., Гумерова С.Г. Биометрические показатели роговицы детей с синдромом Дауна. *Точка зрения. Восток-Запад*. 2014;1:236–237. [Surkova V.K., Oganisyan K.Kh., Gumerova S.G. Biometrics parameters of the cornea of children with Down's syndrome. *Point of View. East-West in Russia=Tochka zreniya. Vostok-Zapad*. 2014;1:236–237. (in Russ.)]
- Stoiber J., Muss W., Ruckhofer J., Grabner G. Acute keratoconus with perforation in a patient with Down's syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2003;87:120. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2012-302327
- Слонимский Ю.Б., Слонимский А.Ю., Корчуганова Е.А. К вопросу о рациональном ведении пациентов с острым кератоконусом. *Офтальмология*. 2014;11(4):17–24. [Slonimskij Yu.B., Slonimskij A.Yu., Korchuganova E.A. The rational management of patients with acute keratoconus. *Ophthalmology in Russia=Oftal'mologiya*. 2014;11(4):17–24. (in Russ.)]
- Rabinowitz Y. S. Keratoconus. *Surv. Ophthalmol.* 1998;4:297–319.
- Слонимский А.Ю. Тактика ведения больных при остром кератоконусе. *Российский медицинский журнал. Клиническая офтальмология* 2004;2:75–77. [Slonimskij A.Yu. Management of patients with acute keratoconus. *Russian Medical Journal. Clinical ophthalmology=Rossiyskiy meditsinskiy zhurnal. Klinicheskaya oftal'mologiya*. 2004;2:75–77. (in Russ.)]
- Бикбов М.М., Бикбова Г.М. Результаты хирургического лечения кератоконуса методами сквозной и эпикератопластики. *Офтальмология*. 2006;3:30–32. [Bikbova G.M., Bikbov M.M. Results of penetrating keratoplasty and epikeratophakia in the treatment of acute keratoconus. *Ophthalmology in Russia=Oftal'mologiya*. 2006;3:30–32. (in Russ.)]
- Haugen O.H., Hovding G., Eide G.E., Bertelsen T. Corneal grafting for keratoconus in mentally retarded patients. *Acta Ophthalmol Scand.* 2001;79(6): 609–15.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

ГБУ «Уфимский НИИ глазных болезней» АН РБ
Титоян Карине Хачатуровна
научный сотрудник отделения хирургии роговицы и хрусталика
ул. Пушкина, 90, г. Уфа, 450008, Республика Башкортостан

ABOUT THE AUTHORS

Ufa Eye Research Institute
Titoyan Karine Kh.
research officer
Pushkin str., 90, Ufa, 450008, Russia