

#### IV.

### Случай врожденнаго отсутствія глазныхъ яблокъ. (Anophthalmia duplex congenita auctorum).

В. Н. Массена.

Врожденное отсутствіе глазныхъ яблокъ принадлежитъ къ самымъ тяжкимъ, но, къ счастью, очень рѣдкимъ уродствамъ въ развитіи глаза. Люди, родившіеся «безъ глазъ», описаны авторами еще въ XVI вѣкѣ (*Martinus Weinrichius* <sup>1)</sup> и др.) Затѣмъ въ литературѣ 30—93 годовъ текущаго столѣтія, мы находимъ значительное количество случаевъ врожденнаго отсутствія одного или обоихъ глазъ. Почти всѣ случаи, относящіеся къ литературѣ этого времени, описаны окулистами и въ большинствѣ наблюдались у вполне развитыхъ младенцевъ или даже взрослыхъ субъектовъ, никакихъ уклоненій отъ нормальнаго строенія своего тѣла въ какихъ бы то ни было другихъ отношеніяхъ не представлявшихъ. Въ болѣе старой (до 30-хъ годовъ) литературѣ мы чаще всего находимъ указанія на *anophthalmia congenita* какъ на одно изъ многихъ ненормальностей у уродливаго плода. Всѣ эти случаи тщательно собраны *Rose* <sup>2)</sup>, который къ богатой казуистикѣ присоединилъ и свой случай врожденнаго отсутствія наружнаго глаза, при полномъ развитіи (хотя и скрытомъ) внутренняго (съ отсутствіемъ, впро-

---

<sup>1)</sup> *Martinus Weinrichius*. De ortu monstrorum commentarius. 1595 (по *Rose*. Monatschrift f. Geburtskunde, 1886, стр. 282).

<sup>2)</sup> *Rose*, l. c.

чемъ, хрусталика). Всѣ описанные авторами случаи дефекта глазъ, *Rose* дѣлитъ на три главныхъ группы: 1) отсутствіе глаза наружнаго, т. е. вѣкъ и ихъ составныхъ частей, соединительной оболочки и слезныхъ органовъ, 2) отсутствіе глаза внутренняго, т. е. сѣтчатки, зрительныхъ нервовъ, *choroidea* и склеры и, наконецъ, 3) полное отсутствіе одновременно и наружнаго и внутренняго глаза. Просматривая таблицы *Rose*, не смотря на ихъ краткость, мы убѣждаемся, что большинство приведенныхъ имъ случаевъ относится къ уродцамъ, родившимся мертвыми или вскорѣ послѣ рожденія умершими, благодаря чему удалось анатомическимъ путемъ познакомиться съ тѣми или другими отклоненіями въ строеніи центральной нервной системы. Совершенно обратное представляютъ намъ случаи новой и новѣйшей литературы. Въ довольно внимательно просмотрѣнномъ нами рядѣ сообщеній намъ не удалось найти ни одного, который бы заключалъ въ себѣ анатомическое изслѣдованіе. Это произошло весьма естественно потому, что почти всѣ случаи сообщены были окулистами, у которыхъ несчастные слѣпцы, совершенно здоровые во всѣхъ другихъ отношеніяхъ, искали исцѣленія отъ своего ужаснаго порока и, не найдя желаннаго пособія, скрывались изъ виду врача.

Отсутствіе патолого-анатомической подкладки рѣзко сказалось въ сужденіи о патогенезѣ *anophthalmiae congenitae auctorum*. Правда, изслѣдованія мозга уродовъ, имѣвшихъ между прочимъ и врожденное отсутствіе глазныхъ яблокъ, показало, что въ строеніи мозга (*chiasmae nervorum opticoorum*, аммониева рога, оливъ, полушарій, желудочковъ, II, III и другихъ паръ нервовъ и пр.) существуютъ большія отклоненія отъ нормы. Но переносить всецѣло эти данныя, полученные при изслѣдованіи мозга уродовъ, представлявшихъ многочисленныя отклоненія въ нормальномъ строеніи организма (отсутствіе носа, *defectus labii superioris*, отсутствіе конечностей, языка и проч.) на субъектовъ во всѣхъ кромѣ глазной области нормальныхъ, было, конечно, невозможно. Въ виду сказаннаго, сужденіе о томъ, что лежитъ въ основѣ порока развитія глаза покоится на весьма туманныхъ допущеніяхъ, которыя будутъ вѣчно оспариваемы. Сифилисъ родителей, ихъ кровное родство, внутриутробныя болѣзни плода (вредное влияніе на мозгъ плода

въ теченіи беременности (*Landesberg* <sup>3)</sup>), и, наконецъ, гоноррея родителей (*Wicherkievicz* <sup>4)</sup>), *Richard Hilbert* <sup>5)</sup>), все это приводилось въ качествѣ возможныхъ причинныхъ моментовъ anophthalmiae congenitae. Но прежде чѣмъ устанавливать или по крайней мѣрѣ пытаться отыскивать въ каждомъ данномъ случаѣ врожденнаго отсутствія глазъ причинный моментъ, который какъ и вообще въ развитіи уродствъ, по большей части остается намъ неизвѣстнымъ, необходимо имѣть въ виду, что врожденное отсутствіе глазъ могло получиться по двумъ путямъ: 1) либо потому, что у даннаго субъекта въ силу какихъ либо уклоненій отъ нормы процессовъ сформированія органа не произошло вовсе образованія глазнаго яблока или 2) сформированіе этого органа имѣло мѣсто, но тѣ или другія внутриутробныя патологическіе моменты оказали столь вредное вліяніе на глазъ, что онъ подвергся дегенеративнымъ процессамъ. Что послѣднее имѣетъ по видимому большую долю вѣроятности говорить между прочимъ и то обстоятельство, что у лицъ, страдающихъ anophthalmia congenita находятъ, (*Скребицкій* <sup>6)</sup>), *Magnus* <sup>7)</sup>), *v. Wecker*, *Schaumburg*, *Reuss* <sup>8)</sup>), *Wicherkievicz* <sup>9)</sup>), въ глазной впадинѣ кистовидныя образованія на одномъ или на обоихъ глазахъ. Этимъ кистовиднымъ образованіямъ, представляющимъ собою какъ бы остатокъ атрофированнаго зародышеваго глаза, придаютъ большое значеніе *Талько* <sup>10)</sup>) и *Hilbert* <sup>11)</sup>): «plodowe zaszatki nierozwinietych galek ocznych». *Manz*, котораго между прочимъ цитируетъ и *Hasner* <sup>12)</sup>) также думаетъ, что въ основѣ происхожденія anophthalmiae лежитъ остановка и послѣдующее угнетеніе развитія глаза въ теченіи

<sup>3)</sup> *Landesberg*. Vier Fälle von Anophthalmus congenitus. Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde, 1877, стр. 141.

<sup>4)</sup> *Wicherkievicz*. Beitrag zur Casuistik des bilateralen congenitalen Anophthalmus. Klin. Monatsblätter f. Augenheilk., XIV Jahrgang, стр. 329.

<sup>5)</sup> *Hilbert*. Ein Beitrag zur Genese des sogenannten Anophthalmus congenitus, *Virchow's Arch.*, Bd. 127, XII, 1892, стр. 378.

<sup>6)</sup> *Скребицкій*. Fall von Anophthalmus mit angeborenen Cystenbildung in den unteren Lindern. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., 1881, Ноябрь.

<sup>7)</sup> *Magnus*. Sechs Fälle von Anophthalmus und Mikrophthalmus congenitus. Arch. f. Augenheilkunde, 1883 г. XII, 3, стр. 297 и сл.

<sup>8)</sup> *Reuss*. Gesellschaft der Aerzte in Wien. Wiener med. Blätter, 1885, № 5, стр. 142.

<sup>9)</sup> *Wicherkievicz*. I. c.

<sup>10)</sup> *Талько*. Z casuistyki oftalmicznej. Medycyna, 1876, стр. 589 и сл.

<sup>11)</sup> *Hilbert*. I. c.

<sup>12)</sup> *Hasner*. Sechs Fälle von Anophthalmus congenitus. Vierteljahrsschrift f. d. praktische Heilkunde, 1876, стр. 130.

внутриутробной жизни плода, происшедшее въ силу тѣхъ или другихъ патологическихъ моментовъ. Prof. *Kundrat* <sup>13)</sup> на основаніи своихъ случаевъ не сомнѣвается, что «diese Cystenbildung in Beziehung zum Bulbus steht». «Ob auch Anophthalmie durch Mangel der Anlage der primären Augenblase oder deren Zerstörung in der ersten Entwicklung hervorgerufen werden kann» говоритъ онъ въ другомъ мѣстѣ, «ist mehr als zweifelhaft».

Если наличность кистовидныхъ образованийъ въ глазахъ молодыхъ субъектовъ имѣетъ такимъ образомъ патогномическое значеніе, то отсутствіе этихъ кистовидныхъ образованийъ у слѣпорожденныхъ, достигшихъ уже взрослога возраста, какъ это мы видимъ, напримѣръ, въ описаніи случая *Неболубова* <sup>14)</sup> или у *v. Hippel*'я <sup>15)</sup>, не говоритъ, повидимому, противъ того предположенія, что anophthalmia есть результатъ атрофическихъ процессовъ въ глазу внутри-утробнаго плода. Весьма вѣроятно, что съ годами эти кистовидныя образования, этотъ жалкій дегенератъ глаза, можетъ окончательно дегенерироваться и исчезнуть.

Итакъ, по нашему мнѣнію, всего вѣроятнѣе допустить, что anophthalmia congenita есть слѣдствіе атрофическаго процесса глаза во время внутриутробной жизни. Съ этой точки зрѣнія существующее названіе конечнаго результата процесса окажется нѣсколько неудовлетворительнымъ и могло бы, по нашему мнѣнію, быть замѣнено терминомъ *atrophia oculorum foetus*.

Что же касается теперь до тѣхъ моментовъ, которые, по авторамъ, лежатъ въ основѣ этой атрофіи, то ни сифилисъ, ни наслѣдственность, ни кровное родство родителей по видимому не играютъ большой роли, по крайней мѣрѣ на сколько объ этомъ можно судить по довольно подробнымъ описаніямъ случаевъ. Играетъ ли существенную роль гоноррея—сказать трудно. Приходится допустить весьма мало вѣроятное зараженіе плода гонорреей при цѣломъ плодномъ пузырьѣ. Приводимое же авторами въ качествѣ доказательства гонорройнаго происхож-

<sup>13)</sup> Prof. *Kundrat*. Ueber die angeborenen Cysten im unteren Augerlide. Wien. med. Blätter. 1885. №№ 51 и 52.

<sup>14)</sup> *Неболубовъ*. Случай врожденнаго отсутствія глазныхъ яблокъ. Медицинское Обозрѣніе, 1890 г., XXIII, стр. 608.

<sup>15)</sup> *v. Hippel*, Anophthalmia duplex congenita. Archiv. f. Ophthalm. 1874, стр. 203.

денія anophthalmiae гноевидное истечение изъ конъюнктивальнаго мѣшка слѣпаго глаза не представляется убѣдительнымъ по двумъ причинамъ: 1) по отсутствію бактериологическаго изслѣдованія гноевиднаго секрета на гонококки и 2) потому, что при anophthalmia часто бываетъ заворотъ вѣкъ внутрь, что уже само по себѣ, при чувствительности и воспримчивости слизистой оболочки глаза новорожденнаго, можетъ обусловить катарральное воспаленіе соединительной оболочки вѣкъ.

Покончивъ съ краткимъ обзоромъ своевременнаго состоянія вопроса объ anophthalmia congenita auctorum сообщу свой случай, наблюдавшійся мною въ Гаваньскомъ родильномъ пріютѣ.

Во всѣхъ отношеніяхъ здоровая и крѣпкая 38 лѣтняя, X—рага, поступила къ родамъ 5 января 1894 года. Въ анамнезѣ сифилиса нѣтъ. Родила восемь живыхъ младенцевъ и одинъ разъ выкинула. Послѣ родовъ ничѣмъ не хворала и всегда отличалась крѣпкимъ здоровьемъ. Тазъ широкій (d. spinarum. 24 с.; d. crist. 28 с.; conj. ext. 21 с.; troch. 32 с.;). Роды прошли безъ всякихъ осложненій, если не считать того, что ребенокъ родился въ заднемъ видѣ 2-го затылочнаго положенія. Общая длительность родовъ была 10 час. 38 мин. Дѣтское мѣсто никакихъ слѣдовъ сифилиса не имѣло. Плодъ (дѣвочка), прекрасно сформированный и упитанный, вѣсомъ въ 3400 грм. и длиною въ 48 сант., представлялъ слѣдующіе размѣры: 1) *головка*—окружность прямая 33 с., косая 38 с., вертикальная 31,5 с., размѣръ прямой 10,5 с., б. косой 12,0 с. б. поперечный 9 с., м. поперечный 8 с., вертикальный 8,25 с.; 2) *плечики*—окружность 35,25 с., поперечный размѣръ 11,0 с.; 3) *ягодицы*—окружность 29,5 с., поперечный размѣръ 8,0 с.; *грудой* размѣръ 7,25 с.

При осмотрѣ лица новорожденной обратило на себя вниманіе то обстоятельство, что закрытыя и запавшія глазныя впадины не представляли обычнаго контура глазныхъ яблокъ. Разрѣвъ вѣкъ оказался малымъ (не болѣе 1,5 сант. съ той и другой стороны), а сами вѣки оказались столь плотными и настолько завороченными внутрь, что открыть ихъ не представлялось возможнымъ. Въ строеніи глазныхъ орбитъ, равно какъ и другихъ частей лица и черепа уклоненій отъ нормы не оказалось. На слѣдующій день ребенокъ отлично сосалъ грудь. Въ виду того, что изъ конъюнктивальнаго мѣшка выдѣлялось значительное количество гноевиднаго секрета, было влито въ мѣшокъ того и другаго глаза по каплѣ 2% раствора argenti nitrici. Выдѣленіе остановилось. Желая убѣдиться, дѣйствительно ли мы имѣли передъ собою случай врожденнаго безглазія, я при помощи хирурга, д-ра А. В. Минина, попытался произвести подъ хлороформомъ изслѣдованіе содержимаго конъюнктивальнаго мѣшка. Заворотъ вѣкъ воспрепятствовалъ намъ, однако, произвести это изслѣдованіе съ такою точностью, которой этотъ случай заслуживалъ. Мы могли только констатировать *полное отсутствіе* глазныхъ яблокъ; глазная впадина была выстлана грубо-складчатую набухшею и инъецированной слизистой оболочкою. Кистовидныхъ образованій въ мѣшкѣ намъ опредѣлить не удалось, вѣроятно

потому, что обзрѣть во всѣхъ подробностяхъ содержимое глазной впадины оказалось невозможнымъ: при выворачиваніи вѣкъ и безъ того приходилось значительно ихъ травмировать.—Въ дальнѣйшемъ, развитіе младенца совершалось правильно, безъ всякихъ уклоненій въ какихъ бы то ни было отношеніяхъ, если не считать перенесенную имъ съ 2 по 6 сутки желтуху (*icterus neonatorum*) въ довольно рѣзкой формѣ. При плачѣ младенца, (что случалось съ нимъ крайне рѣдко, такъ какъ онъ былъ въ общемъ чрезвычайно спокойнымъ) изъ глазъ его выдѣлялось значительное количество слезъ. На 6 сутки послѣ родовъ мать унесла ребенка домой. Я наблюдалъ за нимъ и на дому родителей. На второмъ мѣсяцѣ онъ, проболѣвъ около двухъ сутокъ, умеръ отъ остраго катарра кишекъ. Къ сожалѣнію, вскрытіе было недозволено родителями.

Такимъ образомъ нашъ случай, согласно съ терминологіей *Rose*<sup>16)</sup>, представляетъ собою случай двухсторонняго отсутствія *внутренняго* глаза.

---

<sup>16)</sup> *Rose* l. c.