



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОГО МИКРОФТАЛЬМА С КИСТОЙ

© Д. С. Горбачёв, Р. И. Коровенков

ФГБВОУ ВПО «Военно-медицинская академия имени С. М. Кирова» МО РФ, кафедра офтальмологии, Санкт-Петербург

✧ В статье приводится подробное описание клинического случая редкого заболевания органа зрения — врождённого микрофтальма с кистой. Полученная информация может способствовать правильной диагностике и лечению больных с этой патологией, чем будет полезной для практических врачей.

✧ **Ключевые слова:** врождённый микрофтальм; киста глазного яблока.

CLINICAL CASE OF CONGENITAL MICROPHTHALMOS WITH CYST

© D. S. Gorbachev, R. I. Korovenkov

S. M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg

✧ The paper contains a detailed description of the clinical case of a rare ophthalmic congenital disease — congenital microphthalmos with cyst. Obtained information may facilitate a correct diagnosis and treatment of this condition and may be useful for practicing ophthalmologists.

✧ **Key words:** congenital microphthalmos; eye globe cyst.

Под нашим наблюдением находилась больная П. 52 лет, обратившаяся с жалобами на периодические сильные и продолжительные (до 1 суток) головные боли, чаще в правой половине головы, связанные с эмоциями, переменой погоды, а также на уменьшение правого глазного яблока и косоглазие с детства, отсутствие зрения правого глаза.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

С 4 лет наблюдалась у офтальмолога по поводу микрофтальма, амблиопии, сходящегося косоглазия правого глаза. В 1989 г. выполнена операция по поводу косоглазия: рецессия внутренней и резекция наружной прямых мышц правого глаза. Самая высокая острота зрения правого глаза была равна счёту пальцев у лица. С 30-летнего возраста отмечает постепенное дальнейшее понижение зрения. Несмотря на большую разницу в размерах глазных яблок, больная удовлетворена косметической функцией правого глаза. В течение последних 3 лет

её часто беспокоили головные боли, носившие интенсивный, ноющий характер. Выполнение назначений невролога облегчало состояние, однако, полностью боли не проходили. В связи с этим больной по её собственной инициативе была произведена КТ головного мозга и глазниц. На КТ обнаружено новообразование в правой глазнице.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

Родилась доношенным ребёнком с нормальным весом. Сразу после рождения был выявлен правосторонний микрофтальм (рис. 1).

Имеет младшего брата. Брат здоров. По линии отца были глухонемые дети.

Офтальмологический статус

Правый глаз

Острота зрения — 0 (ноль). Глазная щель сужена. Глазное яблоко уменьшено в размерах. Энофтальм 3 мм. При взгляде прямо глазное яблоко отклонено кверху и медиально на 5°.

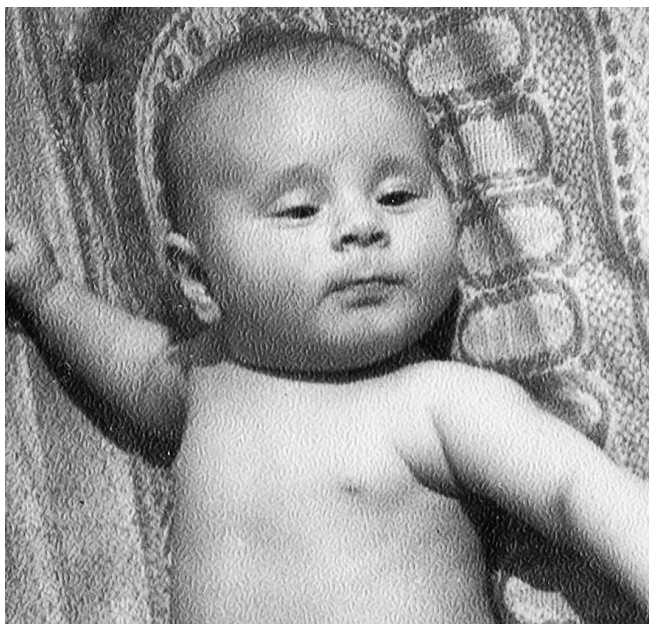


Рис. 1. Правосторонний микрофтальм у больной на фотографиях, выполненных в первые месяцы после рождения и в школьном возрасте (фото публикуются с разрешения больной)



Рис. 2. Положение правого глазного яблока: А — при взгляде прямо; Б — при взгляде вниз



Рис. 3. А — контуры образования в области нижнего века правого глаза при взгляде налево; Б — энофтальм справа

Отмечается ограничение подвижности глазного яблока в сторону виска и вниз (рис. 2). При направлении взгляда в медиальную сторону под наружной половиной нижнего века появляются контуры округлого образования (рис. 3).

Роговица прозрачная. Диаметр роговицы 8 мм (слева 12 мм). Радужка серовато-зелёного цвета, рисунок ступёван. На левом глазу радужка коричневого цвета. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная. Зрачок неправильной формы с

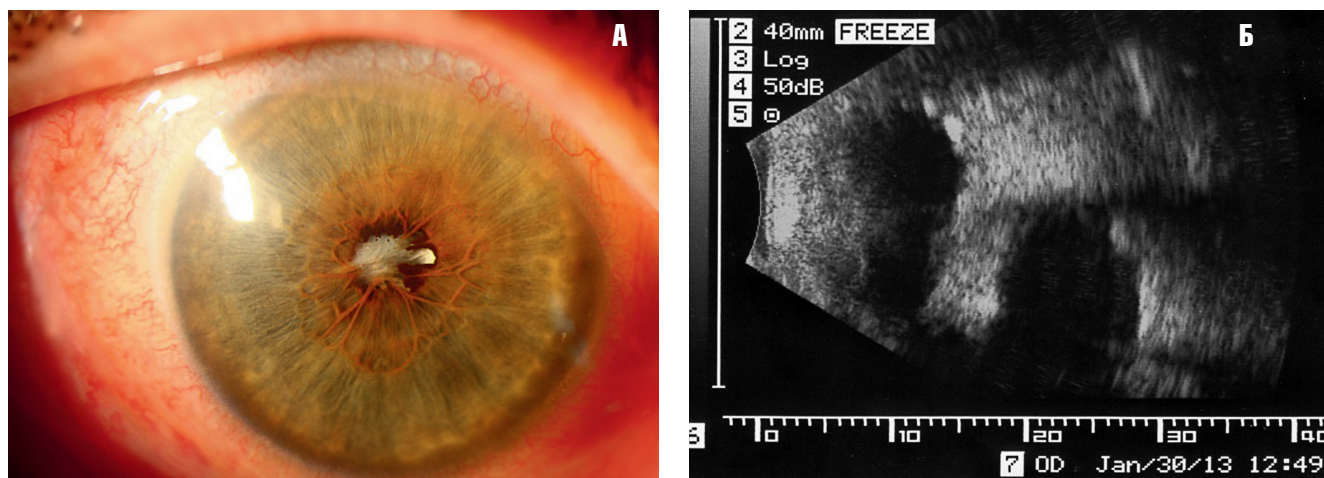


Рис. 4. А — передний отрезок правого глазного яблока: в просвете зрачка хрусталик белого цвета, неравномерной плотности, край зрачка фестончатый, фиксирован к мутному хрусталику; Б — В-сканирование правой глазницы: 1 — полость глазного яблока, 2 — полость кисты

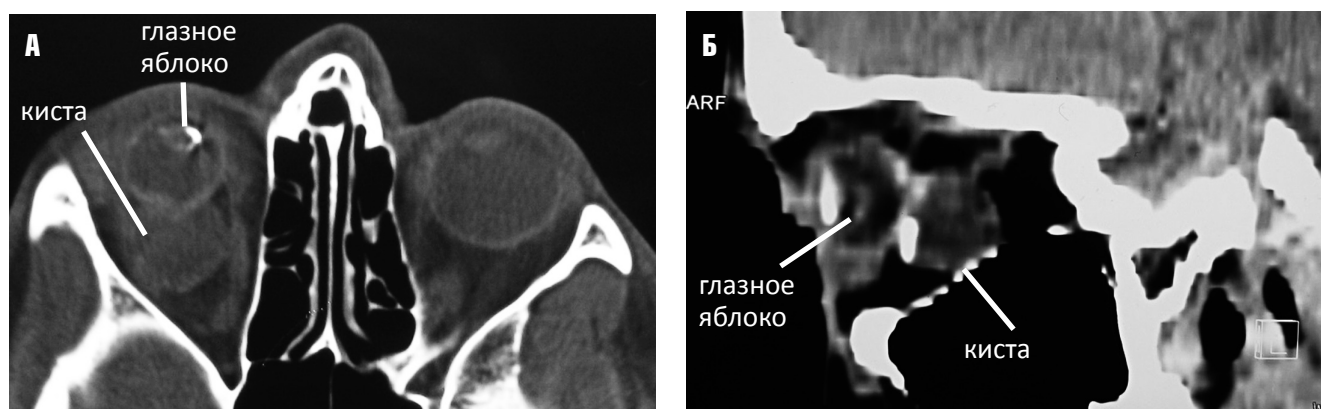


Рис. 5. А — компьютерная томограмма обеих глазниц в аксиальной проекции; Б — компьютерная томограмма правой глазницы в боковой проекции (картина двойного глаза ("double globe")). На обеих томограммах видно новообразование правой глазницы, примыкающее к заднему полюсу глазного яблока

фестончатыми пигментированными краями. Диаметр зрачка 1 мм. Зрачковые реакции отсутствуют. В просвете зрачка хрусталик белого цвета, неравномерной плотности. Зрачковый край радужки фиксирован к мутному хрусталику (рис. 4 а). Рефлекс с глазного дна отсутствует. ВГД 18 мм рт. ст.

Левый глаз

Острота зрения 0,5, с коррекцией сфера +3,0 Д = 0,8.

Положение глазного яблока правильное, размеры обычные, подвижность в полном объеме. Передний отрезок глазного яблока без патологии. Прямая реакция зрачка на свет живая, содружественная отсутствует. Оптические среды прозрачные. Глазное дно в норме. ВГД 19 мм рт. ст.

Ультразвуковое исследование

При В-сканировании правой глазницы определяется глазное яблоко с плотным хрусталиком неправильной формы. ПЗО 13,3 мм. Оболочки глазного яблока утолщены. Ниже, латеральнее

и кзади от глазного яблока расположено образование округлой формы, размеры которого превышают размеры глазного яблока. Глазное яблоко и новообразование имеют одинаковую эхоплотность (рис. 4 б).

Компьютерная томография

Правый глаз

Диаметр глазного яблока 16 мм. Ретробульбарная часть зрительного нерва толщиной 3 мм деформирована объемным образованием, прилежащим к заднему полюсу глазного яблока, жидкостной плотности с четкими контурами, размером 2,3 × 1,9 × 2,0 см. В полостях глазного яблока и новообразования выявлен мелкий кальцинат.

Левый глаз

Диаметр глазного яблока 24 мм. Диаметр ретробульбарной части зрительного нерва 3 мм. Ретробульбарная клетчатка обычной плотности. Костно-деструктивных изменений не определяется (рис. 5).



Рис. 6. Магнитно-резонансная томограмма глазниц в аксиальной проекции, взвешенная по T1 и T2 (описание в тексте)

Заключение: картина кистозного образования правой глазницы.

Магнитно-резонансная томография глазниц с контрастным усилением контрастным веществом Магневист 20,0 мл.

На серии МР-томограмм, взвешенных по T1 и T2 в трёх плоскостях, обе глазницы симметричны, конической формы, в размерах не изменены, имеют ровные стенки с чёткими контурами. В правой глазнице визуализируется объёмное патологическое новообразование с чёткими ровными контурами, диаметром 18 мм, с гиперинтенсивным сигналом на T2-ВИ и гипоинтенсивным на T1-ВИ, не накапливающее контрастное вещество, вероятнее всего киста. Данное образование располагается в задне-латеральном отделе глазницы, деформирует ретробульбарную клетчатку, прилежит к главному яблоку, деформирует его и оттесняет кпереди и медиально. Глазное яблоко уменьшено в размерах и деформировано.

Левое глазное яблоко имеет обычную форму и диаметр 24 мм. Ретробульбарная клетчатка не изменена (рис. 6). Зрительные нервы имеют равномерный диаметр, справа зрительный нерв оттеснён новообразованием.

Заключение: МР-картина объёмного патологического образования правой глазницы, наиболее вероятно — киста.

На основании жалоб, анамнеза и объективных данных поставлен диагноз: Новообразование правой глазницы. Врождённый микрофтальм, осложнённая катаракта, слепота правого глаза.

С учётом данных ультразвукового исследования, КТ и МРТ, свидетельствующих о наличии новообразования с ровными, чёткими границами, мягкотканой (жидкостной) плотности, нами предполагалось наличие доброкачественного образования правой глазницы (киста, гемангио-

ма?). Больной было предложено хирургическое лечение: удаление новообразования правой глазницы.

16.01.2013 г. была выполнена операция. Под общим обезболиванием доступом по Пахомой-Бровкиной (У-образный разрез кожи вдоль края верхнего и нижнего века, соединяющийся у наружного края глазницы) вскрыта полость глазницы.

Ножницами раздвинута межмышечная фасция, жировая клетчатка глазницы. В ретробульбарном пространстве обнаружено и выделено из окружающих тканей новообразование округлой формы размером с обычное глазное яблоко и плотной оболочкой по внешнему виду напоминающей склеру. На отдельных участках оболочка новообразования была кистозно истончена до состояния полупрозрачной плёнки (рис 7). Тонус образования соответствовал нормальному внутриглазному давлению (Tn).

При диафаноскопии отмечалось свечение всего образования с усилением интенсивности свечения в местах истончения оболочки. С помощью ножниц образование достаточно легко выделено из окружающей его жировой клетчатки. При попытке отделить его от глазного яблока установлено наличие жёсткой фиксации образования к главному яблоку. Осторожно, но настойчиво скользящими по поверхности образования движениями выделение было продолжено. Внезапно в операционной ране появилась прозрачная жидкость, тонус образования понизился. Одновременно снизился и тонус глазного яблока. Его передняя камера стала мельче, появились складки роговицы. Это свидетельствовало о том, что новообразование является кистой, сообщаемой с полостью глазного яблока. Было трудно предположить заранее, что удаление кисты повлияет на состояние ми-

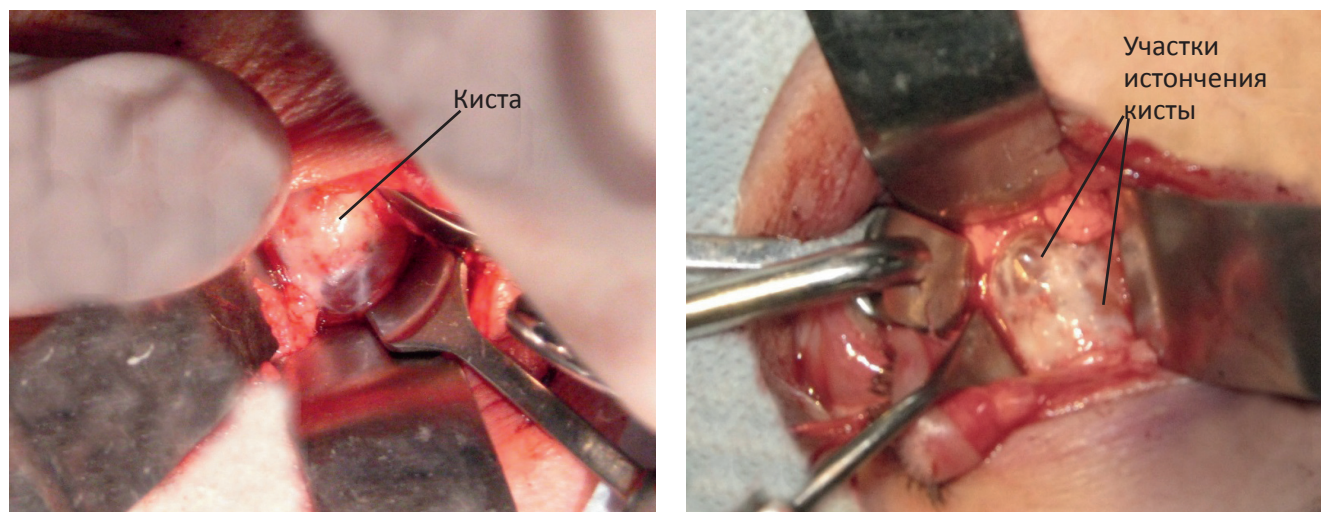


Рис. 7. Интраоперационная картина удаления кисты при врождённом микрофтальме: А — киста округлой формы, имеющая плотную капсулу, напоминающую склеру; Б — видны кистозные истончения капсулы кисты

крофтальмического глаза, удаление которого до операции с больной не оговаривалось. В связи с этим хирургические манипуляции были прекращены. После обсуждения сложившейся ситуации с коллегами было принято решение операцию на этом этапе закончить. Необходимости в немедленной энуклеации слепого, уменьшенного в размерах, глазного яблока единым конгломератом с кистой не было. Учитывая сложности визуализации зоны перфорации, а также небольшой её размер, ушивание дефекта оболочки кисты не производилось. Рана послойно ушита.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На 6 день после операции сняты кожные швы. Передняя камера частично восстановилась. Тонус глазного яблока был слегка понижен (Т-0,5). Сохранялся отёк, умеренный хемоз в области нижнего конъюнктивального свода и приподнятое положение глазного яблока. Через 2 недели после операции передняя камера восстановилась полностью, тонус глазного яблока повысился до нормы, хемоз исчез.

Интересно отметить, что после хирургического вмешательства у больной исчезли головные боли, постоянно беспокоившие её в течение нескольких последних лет, и уже не беспокоят в течение 1,5 лет.

Таким образом, в нашей практике встретился редкий случай врождённой патологии органа зрения. Врождённый микрофтальм с кистой был диагностирован нами, как новообразование глазницы у больной с микрофтальмом и эти две патологии до операции мы не связывали между собой. Ситуация, возникающая в ходе операции, когда полость новообразования (кисты) и по-

лость глазного яблока оказались сообщающимися, потребовала экстренного пересмотра плана операции. Было решено отказаться от удаления кисты, поскольку удаление её неизбежно вело и к удалению глазного яблока. Но при подготовке больной к операции вопрос об удалении глазного яблока не обсуждался и согласия больной перед операцией получено не было. Исчезновение головных болей после операции позволяет предположить, что причиной их было периодическое повышение давления в микрофтальмическом глазу.

В заключение, следует отметить, что особый интерес к этой аномалии развития глазного яблока был проявлен офтальмологами ещё в начале XX века. Затем интерес угас. И только в начале XXI века вновь появились сообщения об этой патологии [5, 6, 19, 23]. Детальное знакомство с литературой последних и прошлых лет позволило понять суть встретившейся нам патологии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Коровенков Р. И. Наследственные и врождённые заболевания глаз. СПб.: ХИМИЗДАТ; 2006.
2. Кульбаев Н. Д., Соловьёва Е. П., Кантюкова Г. А., Кутушев Р. З. Колобомазная киста орбиты с микрофтальмом. Офтальмологические ведомости. 2011; 4 (4): 98–100.
3. Herza V., Steuhl K.-P., Ionnakis K. et al. Klin. Mbl. Augenheilk. 1987; 190 (5): 431–5.
4. Коуапаги. Эмбриологические исследования о способе происхождения типической колобомы глаз и микрофтальма с кистой орбиты. Вестн. офтальмол. 1916; XXXIII: 42–43 (реферат).

REFERENCES

1. Korovenkov R. I. Nasledstvennye i vrozhdennye zabolevaniya glaz. [Hereditary and congenital diseases of eyes]. Spb.: KhIMIZDAT; 2006.
2. Kul'baev N. D., Solov'eva E. P., Kantyukova G. A., Kutushev R. Z. Kolobomatoznaya kista orbity s mikroftal'mom. [Kolobomatozny cyst of an orbit with the mikroftalmy]. Oftal'mologicheskie vedomosti. 2011; 4 (4): 98–100.
3. Herzau V., Steuhl K.-P., Ionnakis K. et al. Klin. Mbl. Augenheilk. 1987; 190 (5): 431–5.
4. Koyanagi. Embriologicheskie issledovaniya o sposobe proiskhozhdeniya tipicheskoy kolobomy glaz i mikroftal'ma s kistoy orbity. [Embryological researches about a way of an origin of a typical koloboma of eyes and a mikroftalma with an orbit cyst]. Vestn. oftal'mol. 1916; XXXIII: 42–43 (referat).

Сведения об авторах:

Горбачёв Дмитрий Степанович — к. м. н., ассистент кафедры офтальмологии. ФГБВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова. 194175, Санкт-Петербург, ул. Лебедева, д. 6. E-mail: dmitrij-gor@yandex.ru.

Коровенков Руслан Иванович — к. м. н., Заслуженный врач РСФСР, доцент. ФГБВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова. 194175, Санкт-Петербург, ул. Лебедева, д. 6. E-mail: dmitrij-gor@yandex.ru.

Gorbachev Dmitriy Stepanovich — candidate of medical science, assistant professor. Department of ophthalmology. S. M. Kirov Military Medical Academy. 194175, St. Petersburg, Lebedeva St., 6. E-mail: dmitrij-gor@yandex.ru.

Korovenkov Ruslan Ivanovich — candidate of medical science, assistant professor. Department of ophthalmology. S. M. Kirov Military Medical Academy. 194175, St. Petersburg, Lebedeva St., 6. E-mail: dmitrij-gor@yandex.ru.