

УДК: 617.741-001.6-089

Султанова М.М.*, Гасанова Р.М., Агаева А.М.*

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕНСЭКТОМИИ С ИМПЛАНТАЦИЕЙ ИНТРАОКУЛЯРНОЙ ЛИНЗЫ У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ МАРФАНА

*Азербайджанский государственный институт усовершенствования врачей им.А.Алиева, кафедра офтальмологии, г.Баку, AZ1012, Тбилисский проспект-3165**

Национальный центр офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, г.Баку, AZ1114, ул.Джавадхана, 32/15, Азербайджан

РЕЗЮМЕ

Цель – провести сравнительный анализ результатов хирургического лечения пациентов с подвывихом хрусталика при синдроме Марфана.

Материалы и методы

Изучены истории болезни и амбулаторные карты 14 пациентов (28 глаз) с СМ, обратившихся на лечение в Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой с 2012 по 2022 годы. Возраст пациентов составил 3-18 лет. Проводились стандартные офтальмологические обследования, общий анализ крови и наличие инфекций, рентгенография легких, ЭКГ, генетическое исследование путем использования маркерного гаплотипа ДНК и определением уровня гликопротеида фибриллина. Производилась лenseктомия с имплантацией ИОЛ. При необходимости выполнялась передняя витрэктомия. Расчет оптической силы ИОЛ проводили на приборе IOL-Master по формуле SRK/T с учетом возраста пациентов. Пациенты были разделены на 2 группы: в I группе (7 пациентов, 14 глаз) производилась экстракция дислоцированного хрусталика со склеральной фиксацией ИОЛ на 12 и 6 часах;

пациентам II группы назначалась экстракция хрусталика с имплантацией линзы iris-claw (Artisan Aphakia Model 205, Netherlands) в заднюю камеру с фиксацией к радужке на 3 и 9 часах (7 пациентов, 14 глаз).

Результаты

Острота зрения без коррекции пациентов I группы в среднем на третьи сутки составила 0,1-0,3, через неделю – 0,3-0,4, через 1 месяц – 0,6-0,7, через 6 месяцев – 0,7-0,9. Во второй группе острота зрения на 3 сутки 0,2-0,4, через неделю – 0,3-0,5, через 1 месяц – 0,6-0,8, через 6 месяцев – 0,8-0,9. Из осложнений отмечались постоперационная гипертензия, гипотония, иридоциклит, гифема, дислокация ИОЛ. Во всех случаях проводилась медикаментозная терапия.

Заключение

Фиксация интраокулярной линзы путем крепления к радужке и подшивания к склере позволяет добиться стабильного положения ИОЛ без опасности люксации в стекловидное тело либо переднюю камеру.

Ключевые слова: синдром Марфана, интраокулярная коррекция

Sultanova M.M.*, Gasanova R.M., Agayeva A.M.*

MARFAN SİNDROMLU XƏSTƏLƏRDƏ LENSEKTOMİYA VƏ GÖZDAXİLİ LİNZANIN İMPLANTASYASININ NƏTİCƏLƏRİ

*Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu, Oftalmologiya kafedrası, Bakı, AZ1012, Tbilisi prospekti-3165**

Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi., Bakı, AZ1114, Cavadxan küç., 32/15, Azərbaycan

XÜLASƏ

Məqsəd – Marfan sindromlu büllurun sublüksasiyası olan xəstələrin cərrahi müalicəsinin nəticələrinin müqayisəli təhlilini aparmaq.

Material və metodlar

Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinə 2012-2022-ci illər ərzində müraciət etmiş MS-lu 14 xəstənin (28 göz) xəstəlik tarixçəsi və ambulator vərəqəsi təhlil olunub. Pasiyentlərin yaşı 3-18 arasında olmuşdur. Bütün pasiyentlərdə rutin oftalmoloji müayinələr, ümumi qan analizi və infeksiyaların təyini, döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası, EKQ, fibrillin zülalının səviyyəsinin təyini, DNT haplotip markerindən istifadə etməklə genetik tədqiqat aparılmışdır. İOL implantasiyası ilə lensektomiya tətbiq olunmuşdur. Ehtiyac olanda ön vitrektomiya aparılmışdır. Pasiyentlərin yaşını nəzərə alaraq İOL-un optik gücü İOL-Master cihazından istifadə etməklə SRK/T düsturu ilə hesablanmışdır. Pasiyentlər iki qrupa bölünmüşdür: I qrupda (7 xəstə, 14 göz) dislokasiya olunmuş büllurun ekstraksiyası və saat 12 və 6 radələrində İOL-un skleral fiksasiyası

aparılmışdır; II qrup pasiyentlərdə (7 xəstə, 14 göz) büllurun ekstraksiyası ilə bircə 3 və 9 radələrində qüzehli qişaya fiksasiya olunmaqla iris-claw (Artisan Aphakia Model 205, Hollandiya) linzalar arxa kameraya yerləşdirilmişdir.

Nəticələr

I qrup xəstələrin korreksiyasız görmə itiliyi orta hesabla üçüncü gündə 0,1-0,3, bir həftədən sonra – 0,3-0,4; 1 aylıq müşahidədən sonra – 0,6-0,7, 6 aydan sonra – 0,7-0,9 olmuşdur. II qrupda görmə itiliyi 3-cü gündə 0,2-0,4, bir həftədən sonra – 0,3-0,5, 1 aydan sonra – 0,6-0,8; 6 aydan sonra – 0,8-0,9 olunub. Qeyd olunan fəsadlar: əməliyyatdan sonrakı hipertenziya, hipotenziya, iridosiklit, hifema və İOL dislokasiyası. Bütün hallarda medikamentoz müalicəsi ilə korreksiya olunmuşdur.

Yekun

Intraokulyar linzanın qüzehli qişaya bərkidilməsi və skleraya tikilməsi yolu ilə fiksasiyası şüşəvari cismə və ya ön kameraya lüksasiyası riski olmadan İOL-un sabit mövqeyinə nail olmağa imkan verir.

Açar sözləri: *Marfan sindromu, intraokulyar korreksiya*

Sultanova M.M.*, Gasanova R.M., Agaeva A.M.*

RESULTS OF LENSECTOMY WITH INTRAOCULAR LENS IMPLANTATION IN PATIENTS WITH MARFAN SYNDROME

*Azerbaijan State Institute of Postgraduate Medical Education named after A.Aliyev, Department of Ophthalmology, Baku, AZ1012, Tbilisi Avenue-3165**

National Center of Ophthalmology named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku city, AZ1114, Javadkhan st., 32/15, Azerbaijan

SUMMARY

Purpose – to compare results of surgical treatment of patients with lens subluxation in Marfan syndrome.

Material and methods

The medical histories of 14 patients (28 eyes) with SM who applied for treatment at the NRC named after acad. Zarifa Aliyeva from 2012 to 2022. The age of the patients was 3-18 years. Standard ophthalmological examinations, blood tests, chest X-ray, ECG, and a genetic study were carried out. Lensectomy with IOL implantation was

performed. IOL optical power was calculated using the IOL-Master device using the SRK/T formula, taking into account the age of the patients. The patients were divided into 2 groups. In the I group (7 patients, 14 eyes), extraction of the dislocated lens was performed with scleral fixation of the IOL at 12 and 6 o'clock, in the II group were prescribed implantation of an iris-claw lens in the posterior chamber with fixation to the iris at 3 and 9 o'clock (7 patients, 14 eyes).

Results

Visual acuity of patients of group I on average on the third day was 0.1-0.3, after a week – 0.3 -0.4, after 1 month – 0.6-0.7, after 6 months – 0.7-0.9. In the II group, visual acuity on day 3 was 0.2-0.4, after a week – 0.3-0.5, after 1 month – 0.6-0.8, after 6 months – 0.8-0.9. Complications included postoperative

hypertension, hypotension, iridocyclitis, hyphema, and IOL dislocation. In all cases, drug therapy was carried out.

Conclusion

Fixation of the intraocular lens by attaching it to the iris and suturing it to the sclera allows one to achieve a stable position of the IOL without the risk of luxation into the vitreous body or anterior chamber.

Key words: *Marfan syndrome, intraocular correction*

Синдром Марфана (СМ) впервые был описан американским офтальмологом E. Williams в 1875 году, который отмечал наличие эктопии хрусталика у брата и сестры при очень высоком росте и от рождения гиперподвижных суставах. Через 21 год, в 1896 г., французский профессор педиатрии Antonine Bernardi Marfan представил научному миру девочку 5 лет, у которой наблюдалось прогрессирующее заболевание скелета [1,2,3]. Под именем последнего патология известна и на сегодняшний день, несмотря на то, что у представленной пациентки впоследствии выявилась врожденная контрактурная арахнодактилия. Американский генетик Виктор Маккьюсик признал патологию наследственным заболеванием соединительной ткани [1,2,3,4]. По представлениям на сегодняшний день синдром Марфана представляет собой мультисистемное аутосомно-доминантное заболевание соединительной ткани с вовлечением в патологический процесс органа зрения, скелетно-мышечной и сердечнососудистой системы. Причиной патологии является мутация гена, кодирующего синтез гликопротеина фибриллина -1. Заболевание встречается в 2–3 случаях на 10000 человек [4, 5, 6]. Для пациентов, страдающих синдромом Марфана характерны удлиненные трубчатые кости скелета, гипермобильность суставов, расширение аорты, глазные проявления. Последние связаны с нарушениями связочного аппарата хрусталика, что приводит к эктопии [1-8].

Диагностика синдрома Марфана проводится на основании Гентских рекомендаций (DePaere A. et al., 1996), пересмотренных в 2010 и 2011 годах [1, 3, 5, 6, 7, 8, 9]. Для постановки диагноза необходимо наличие одного большого или двух малых критериев, характеризующих степень изменений соединительных тканей. Со стороны

органа зрения большим критерием считается дислокация хрусталика разной степени выраженности, которая выявляется в 50-80% случаев. При синдроме Марфана хрусталик смещается в верхневисочный квадрант, редко – дислоцируется в переднюю камеру или в стекловидное тело. К малым критериям относят уплощенную роговицу, гипоплазию цилиарного тела или радужки, увеличение аксиального размера глазного яблока, миопию высокой степени, катаракту, глаукому, косоглазие, амблиопию, отслойку сетчатки. На генетическом уровне отмечается мутация гена FBN1 [1, 2, 3, 5, 7, 8]. Ведение пациентов с СМ зависит от степени дислокации хрусталика. При незначительной эктопии достаточно очковой коррекции и динамического наблюдения. В противном случае необходимо производить хирургическое вмешательство.

Учитывая слабость цинновых связок и дислокацию хрусталика, возникают некоторые сложности с имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ). По данным литературы, в 8–10% невозможно обеспечить «физиологическое» центральное положение ИОЛ [5, 6, 8, 9].

Цель – провести сравнительный анализ результатов хирургического лечения пациентов с подвывихом хрусталика при синдроме Марфана.

Материалы и методы

Были изучены истории болезни и амбулаторные карты 14 пациентов (28 глаз) с синдромом Марфана, обратившихся на лечение в национальный центр офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой. Время наблюдения составило с 2012 по 2022 годы. Возраст пациентов составил 3-18 лет. Всем больным производились стандартные офтальмологические обследования: визометрия, тонометрия, биомикроскопия, рефрактометрия, офтальмоскопия, ультразвуковое

исследование глазного яблока, электроретинография, изучались зрительно-вызванные потенциалы. Кроме того, назначались забор крови на общий анализ и наличие инфекций, проводились рентгенография легких, электрокардиограмма. Для подтверждения диагноза синдрома Марфана пациентам производилось генетическое исследование с учетом генотипа и фенотипа путем использования маркерного гаплотипа ДНК и определением уровня гликопротеида фибриллина.

Всем пациентам производилась лenseктомия с имплантацией интраокулярной линзы. При необходимости выполнялась передняя витрэктомия.

Расчет оптической силы ИОЛ проводили на приборе IOL-Master по формуле SRK/T с учетом возраста пациентов [10]. Факоаспирация проводилась под общим наркозом методом ирригации/аспирации на микрохирургических системах Infinity (Alcon, США) с использованием технологии малых разрезов. Пациенты были разделены на 2 группы. В первой группе (7 пациентов, 14 глаз) производилась экстракция дислоцированного хрусталика со склеральной фиксацией интраокулярной линзы. Гаптические элементы ИОЛ крепились транссклерально в проекции

плоской части цилиарного тела на 12 и 6 часах. Пациентам второй группы назначалась экстракция хрусталика с имплантацией линзы iris-claw (Artisan Aphakia Model 205, Netherlands) с фиксацией к радужке (7 пациентов, 14 глаз). Линза имплантировалась в заднюю камеру, фиксировалась к радужке ближе к средней периферии, в двух точках, на 3 и 9 часах. Все пациенты осматривались ежедневно в течение первой недели, через 1,3,6 месяцев.

Статистическая обработка результатов выполнялась с использованием приложения Microsoft Excel 2010 и статистической программы Statistica 10.1 ("StatSoft", США). Различия между выборками считали достоверными при $p < 0,05$, доверительный интервал 95%.

Результаты и их обсуждение

Результаты первичного обследования пациентов представлены в таблице 1. Средний возраст больных составил 11 лет. Необходимо отметить, что большая часть наших пациентов обращалась к врачу офтальмологу в возрасте 7-13 лет. Данный факт можно объяснить тем, что родители пациентов не понимают наследственную обусловленность заболевания, что и приводит к поздней обращаемости.

Таблица 1

Клинико-анатомические особенности глаз пациентов

Показатель	Значение
Количество пациентов/глаз	14/28
Возраст, годы	11,2±3,8 (от 3 до 18 лет)
Аксиальная длина глаза, мм	23,8±1,9 (от 21,18 до 26,04)
ВГД, мм рт. ст.	16,07±2,9 (от 12 до 20)
Острота зрения без коррекции	0,04±0,02 (от 0,01 до 0,09)
Острота зрения с коррекцией	0,2±0,1 (от 0,08 до 0,2)
Сферический компонент рефракции (авторефрактометр), дптр	-6,8±1,5 (от -15 до -4)
Цилиндрический компонент рефракции (авторефрактометр), дптр	-3,99±1,85 (от -10 до -2)
Степень сублюксации хрусталика	2-3
Кератометрии:	
K1	39,28±3,1 (от 38,3 до 44,3)
K2	41,4±2,9 (от 39,6 до 45,5)
Оптическая сила ИОЛ, дптр	25,5±3,3 (от 18 до 28)
Срок наблюдения, месяцы	20,4±1,9 (от 6 до 48)

Таблица 2

Зрительные функции пациентов после операции

		3 день	7 день	1 мес.	6 мес.
1 группа	Острота зрения без коррекции	0,1-0,3	0,3-0,4	0,5-0,7	0,7-0,9
	Острота зрения с коррекцией	0,2-0,4	0,5-0,6	0,6-0,8	0,9
2 группа	Острота зрения без коррекции	0,2-0,4	0,3-0,5	0,6-0,8	0,8-0,9
	Острота зрения с коррекцией	0,3-0,4	0,5-0,6	0,7-0,8	0,8-0,9

У всех пациентов выявлялась миопическая рефракция с астигматическим компонентом, как следствие, увеличение переднезаднего отрезка. У всех пациентов наблюдалась сублюксация хрусталика 2-3 степени.

Результаты хирургического вмешательства в обеих группах представлены в таблице 2. Как видно из таблицы, острота зрения без коррекции пациентов 1 группы в среднем на третьи сутки составила 0,1-0,3, через неделю – 0,3-0,4, через 1 месяц наблюдения – 0,6-0,7, через 6 месяцев – 0,7-0,9. В таблице представлена также острота зрения больных с коррекцией в указанные сроки. Необходимо отметить, что зрительные функции пациентов второй группы, где выполнялось крепление интраокулярной линзы к радужке, были несколько выше в первую неделю после хирургии по сравнению с пациентами первой группы. Однако в отдаленные сроки острота зрения выравнивается в обеих группах.

Особенности течения раннего послеоперационного периода в обеих группах представлены на диаграмме 1. Как видно на диаграмме, послеоперационная гипертензия отмечалась в 3 наблюдениях в первой группе, гипотония также отмеча-

лась у 3 пациентов (4 глаз). Во второй группе на 2 глазах отмечалась гипертензия, на 7 – гипотония. У всех пациентов гипертензия купировалась назначением гипотензивных препаратов и проходила в течение 1 недели после хирургического вмешательства. Для купирования гипотонии применялись инстилляции стероидов, внутриглазное давление выравнивалось в сроки от 3 до 5 дней. Проявления иридоциклита в первой группе наблюдались на 7 глазах, во второй группе – на 4. Разница в частоте наблюдений объясняется тем, что при склеральной подшивании наносится большая травма тканям глазного яблока, нежели при креплении линзы к радужке. Во всех случаях воспаление поддавалось медикаментозной терапии. В группе пациентов со склеральной фиксацией ИОЛ в 7 случаях наблюдалась гифема, во 2 группе кровоизлияние в переднюю камеру диагностировалось на 4 глазах. Гифема наблюдалась незначительная, 1-2 мм, и рассасывалась в короткие сроки. Кроме того, в обеих группах констатировалась децентрация ИОЛ – 6 наблюдений в 1 группе и 2 во второй. Однако децентрация во всех случаях также была незначительной и не влияла на зрительные функции пациентов.

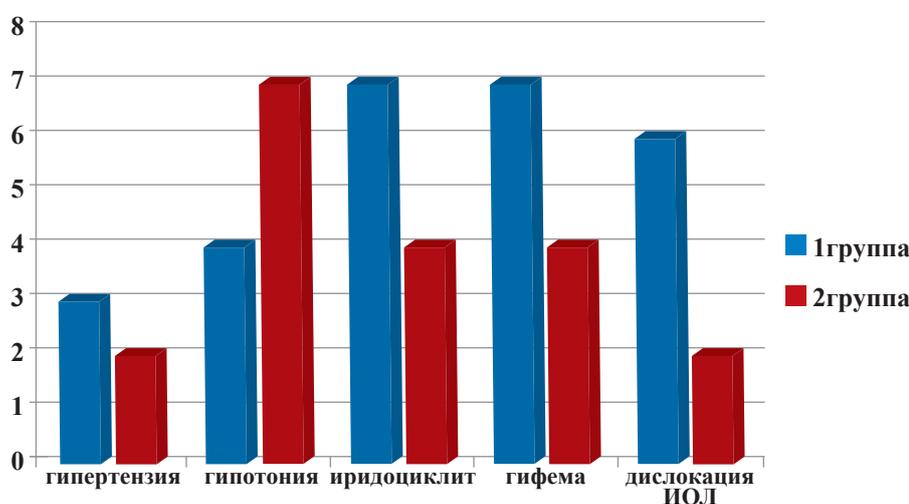


Диаграмма 1. Сравнительный анализ течения раннего послеоперационного периода у пациентов 1 и 2 групп

В отдаленные сроки наблюдения нами наблюдалось изменение позиции ИОЛ вдоль своей оси с образованием грыжи стекловидного тела на 1 глазу у 1 пациента из первой группы. Данное осложнение наблюдалось у больного, которому не удалось сохранить остатки задней капсулы во время операции. Подобных осложнений среди пациентов второй группы не диагностировалось. В данном случае было предложено хирургическое вмешательство по репозиции линзы в правильное положение. На 3 глазах во второй группе наблюдалась локальная депигментация стромы радужки на месте ее ущемления.

Обсуждение

На сегодняшний день факоэмульсификация с интраокулярной имплантацией является золотым стандартом офтальмологии. Однако, в случае несостоятельности связочного аппарата, имплантация ИОЛ в капсульный мешок либо иридоцилиарную борозду не представляется возможным [11,13,14]. В таком случае применяется методика трансклеральной фиксации ИОЛ либо крепление линзы к радужной оболочке [11,12,13,14]. Как показывают наши исследования, оба метода по-

зволяют достичь хороших результатов по зрению, при методике установки линзы Iris-claw в заднюю камеру с фиксацией к радужке реже наблюдаются как ранние, так и поздние послеоперационные осложнения. В перспективе планируются дальнейшие наблюдения за больными, а также разработка и изучение более щадящих методик имплантации ИОЛ пациентам с синдромом Марфана.

Заключение

Изученные нами методики имплантацией интраокулярной линзы после лентэктомии при синдроме Марфана позволяют получить хорошие хирургические результаты. Исследования демонстрируют высокие зрительные результаты, а также сравнительно низкий процент осложнений. Фиксация интраокулярной линзы путем крепления к радужке и подшивания к склере позволяет добиться стабильного положения ИОЛ без опасности люксации в стекловидное тело либо переднюю камеру. В нашей практике имплантация Iris-claw в заднюю камеру с фиксацией к радужке приводила к меньшему количеству ранних послеоперационных осложнений.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Санторо, Э.Ю., Хабибуллин А.Ф. Хирургическое лечение катаракты при эктопии хрусталика: клинический случай синдрома Марфана // Здоровоохранение Югры: опыт и инновации, – 2019. №1, – с.23-26.
2. Тошпулатова, А.З., Бузруков Б.Т. Глазные проявления синдрома Марфана у детей // Актуальные проблемы офтальмологии, – 2014. – с.66.
3. Тошпулатова, А.З., Закирходжаева Д.А. Особенности офтальмологических проявлений при синдроме Марфана // Актуальные проблемы офтальмологии, – 2014. – с.67.
4. Shah, S. Clinical profile and outcome of ocular manifestation in Marfans syndrome in India / S.Shah, M.Shah, P.Chandane [et al.] // Indian J. Ophthalmol., – 2022. Feb; 70(2), – p.626-629. doi: 10.4103/ijo.IJO_1651_21.
5. Karjou, Z. Pars plana lensectomy and iris-claw Artisan intraocular lens implantation in patients with Marfan syndrome / Z.Karjou, S.Karimi, M.Yaghoobi [et al.] // Oman J. Ophthalmol., – 2023. Feb; 21. 16(1), – p.64-68. doi: 10.4103/ojo.ojo_25_22.
6. Першин, К.Б. Оценка способов фиксации интраокулярных линз при лентэктомии у детей с синдромом Марфана / К.Б.Першин, Н.Ф.Пашинова, А.В.Черкашина [и др.] // Russian Pediatric Ophthalmology, – 2017. 12(1), – с.11-16.
7. Chen, Z.X. Genotype Impacts Axial Length Growth in Pseudophakic Eyes of Marfan Syndrome / Z.X.Chen, W.N.Jia, T.H.Chen [et al.] // Invest Ophthalmol. Vis. Sci., – 2023. Jul; 3. 64(10), – p.28. doi: 10.1167/iovs.64.10.28.

8. Al-Dwairi, R.A. Outcomes of Iris-Claw IOL Implantation in Patients with Marfan's Syndrome in Jordan / R.A.Al-Dwairi, W.A.Shihadeh, A.A.Alqudah [et al.] // Clin. Ophthalmol., – 2022. Nov; 17. 16, – p.3811-3819. doi: 10.2147/OPHTH.S 385352.
9. Tran, T.H.C. Posterior segment Intra-Ocular Implant (IOL) dislocation: Predisposing factors, surgical management, outcome analysis / T.H.C.Tran, D.Zaier, J.Proença [et al.] // J. Fr. Ophthalmol., – 2020. Dec; 43(10), – p.1062-1068. doi: 10.1016/j.jfo.2020.01.018.
10. Zhang, M. Accuracy of IOL power calculation formulas in Marfan lens subluxation patients with in-the-bag IOLs and implantation of scleral-sutured single-eyelet modified capsular tension rings / M.Zhang, T.Chen, M.Deng [et al.] // J. Cataract Refract Surg., – 2021. Nov; 1. 47(11), – p.1423-1429. doi: 10.1097/j. jcrs.0000000000000649.
11. Абдулалиева, Ф.И., Хыдырова Н.Э. Результаты коррекции афакии методом имплантации интраокулярных iris-claw линз в заднюю камеру // Oftalmologiya, – 2017. 3(25), – с.52-57.
12. Stem, M.S. Scleral-Fixated Intraocular Lenses: Past and Present / M.S.Stem, B.Todorich, M.A.Woodward [et al.] // J. Vitreoretin Dis., – 2017. Mar-Apr; 1(2), – p.144-152. doi: 10.1177/ 2474126417690650.
13. Ucar, F. Intraocular lens implantation with flattened flanged intrascleral fixation technique in pediatric aphakia // J. AAPOS., – 2022. Feb; 26(1), – p.1-7. doi:10.1016/j.jaapos.2021.09.010.
14. Sternfeld, A. Secondary intraocular lens implantation using the flanged intrascleral fixation technique in pediatric aphakia: case series and review of literature / A.Sternfeld, S.S.Taranum Basith, S.P.Kurup [et al.] // J. AAPOS., – 2020. Oct; 24(5), – p.1-6. doi: 10.1016/j.jaapos. 2020.06.010.

Участие авторов:

Концепция и дизайн исследования: Султанова М.М., Гасанова Р.М., Агаева А.М.

Сбор и обработка материала: Султанова М.М., Гасанова Р.М., Агаева А.М.

Статистическая обработка: Султанова М.М., Гасанова Р.М., Агаева А.М.

Написание текста: Султанова М.М., Гасанова Р.М., Агаева А.М.

Редактирование: Султанова М.М., Гасанова Р.М., Агаева А.М.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**Для корреспонденции:**

Султанова Марият Мамедовна – отделение патологии глаза у детей Национального центра

Офтальмологии им. Акад. Зарифы Алиевой;

E-mail: sultmm@hotmail.com