

Аномалия Петерса.
Синдром Марфана.

Аномалия Петерса

- **Аномалия Петерса** - состояние, при котором выявляют врождённое помутнение центральной части роговицы в сочетании с мезенхимальным дисгенезом радужки и эктопией хрусталика.
- Одна из теорий **возникновения дисгенеза Петерса** - прекращение нормальной функции развивающегося эндотелия в сочетании с внутриутробным подвывихом хрусталика, произошедшим до или после его полного развития.

- **ПАТОГЕНЕЗ**

Грубая врождённая деформация УПК приводит к формированию плоскости иридокорнеальных сращений и нарушению оттока внутриглазной жидкости.

- **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

Характерны низкий рост, расщелины губы или нёба, заболевания органа слуха и задержка умственного развития. Различают два клинических варианта заболевания.

Синдром Петерса типа I - типичное нубекулярное (облачковидное) центральное помутнение роговицы, окаймлённое тяжами радужки (рис. 33-52), которые пересекают переднюю камеру от зрачкового пояса радужки до роговицы. Хрусталик прозрачный с правильным расположением. Глаукома присоединяется в 30% случаев.

- *Синдром Петерса типа II* - тип тяжёлого течения заболевания, при котором происходит сращение хрусталика с центральной корнеальной лейкомой и формирование передней полярной катаракты. Часто ассоциирован с микрокорнеа, микрофтальмом, плоской роговицей, склерокорнеа, колобомой, аниридией и дисгенезом угла и радужки. Нарушение развития системы оттока внутриглазной жидкости приводит к глаукоме в 70% случаев.

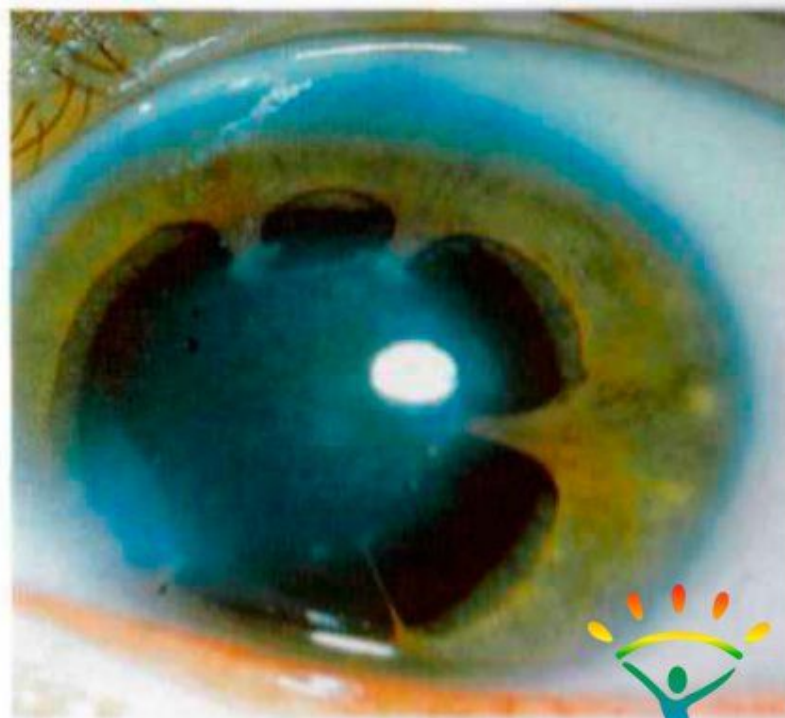


Рис. 33-52. Синдром Петерса.



- **Инструментальные исследования**

При *биомикроскопии* выявляют центральное помутнение роговицы, врождённую переднюю полярную катаракту, иридокорнеальные тяжи, сращения с полюсом люксированного в переднюю камеру хрусталика.

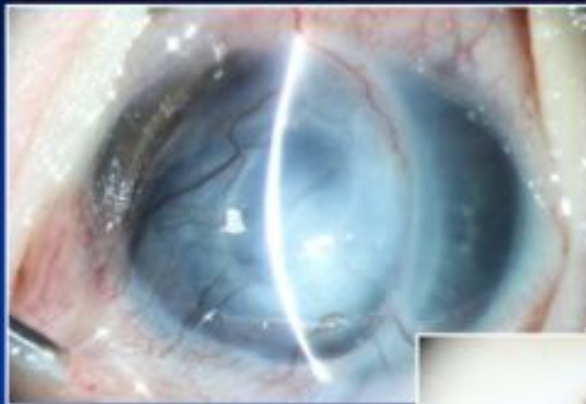
- *Офтальмоскопия* затруднена.

При *гониоскопии* определяют частично или полностью закрытый передними периферическими синехиями угол, в УПК — мезенхимальную ткань.

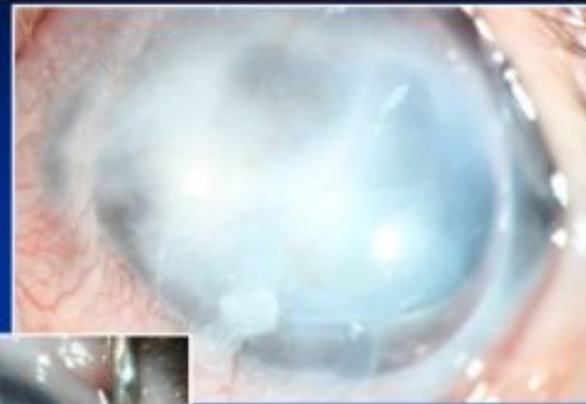
В-сканирование и ультразвуковая биомикроскопия позволяют выявить степень патологических изменений передней камеры глаза: передние центральные и периферические синехии, эктопию хрусталика.

БИОМИКРОСКОПИЯ

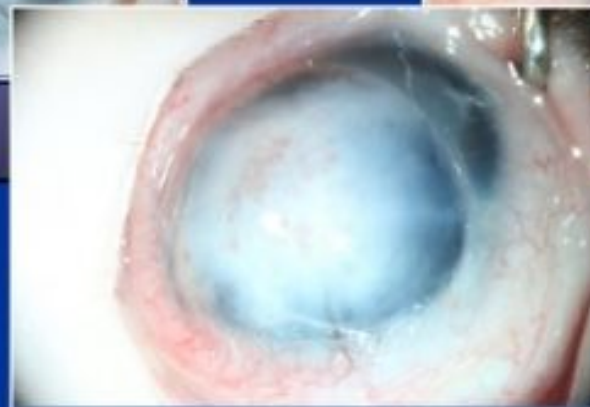
Ребенок, возраст 8 мес. Диагноз: Аномалия Петерса OS



1 нед. после
рождения



2 мес. после
рождения



8 мес. после рождения

- **Дифференциальная диагностика**

Проводят с врождённой декомпенсированной глаукомой, сопровождаемой помутнением роговицы, врождёнными увеитами и кератитами.

- **ЛЕЧЕНИЕ**

Лечение синдрома заключается в проведении кератопластики с реконструкцией передней камеры, при втором типе синдрома — с лensexтомией. При развитии вторичной глаукомы показаны фистулизирующие операции. Исход кератопластики в большинстве случаев определяется степенью компенсации ВГД.

Синдромом Марфана

- Синдромом Марфана принято называть наследственное заболевание, обусловленное повреждением гена, принимающего участие в синтезе фибриллина, который является составной частью волокон соединительных тканей.
- В результате изменений, вызванных патологией, возникает повышенная растяжимость тканей, которая и является причиной проявлений заболевания.
- Впервые данный синдром был описан в 1896 году Антонио Марфаном - французским педиатром, который выявил аномальные изменения в костной ткани у пятилетней девочки. Заболевание не имеет широкого распространения.

- **Типичные симптомы**

- Классическими проявлениями заболевания считается высокий рост, при субтильном телосложении, искривление позвоночника либо сколиоз, непропорционально длинные конечности, тонкие, удлинённые «паукообразные» пальцы, неразвитые мышцы. Кожа людей с синдромом Морфана легко растяжима и хрупка, имеет склонность к возникновению кровоизлияний. Обследование сердечно-сосудистой системы выявляет расширение дуги аорты, возможны различные формы клапанных пороков сердца.



Синдром Марфана



- **Эктопия (вывих, смещение) хрусталика у пациентов с синдромом Марфана**
- Эктопия, или вывих хрусталика, часто является первым диагностическим признаком, выявляющим пациентов с синдромом Марфана. Приблизительно у 65% людей с синдромом Марфана развивается эктопия хрусталика. Обычно это происходит в возрасте до 10 лет. Вывих хрусталика достаточно редко присутствует при рождении, но может произойти уже на третьем-четвертом месяце жизни. Часто вывих хрусталика является результатом травмы. Эктопия хрусталика может прогрессировать, по данным статистики это происходит в 16% случаев среди детей и 8% среди взрослых. Существуют разные степени вывиха хрусталика, следовательно, жалобы пациента могут быть различны: от малой близорукости, до серьезного астигматизма.

- **Миопия и астигматизм при синдроме Марфана**
- При синдроме Марфана во многих случаях глазное яблоко больше или длиннее нормы, что вызывает миопию (близорукость). Часто смещение хрусталика или искривление роговицы вызывают астигматизм. При осевой близорукости и незначительной степени эктопии хрусталика острота зрения может быть исправлена с помощью очков или специальных (торических) контактных линз. ~~Использование обычных контактных линз противопоказано для людей с~~ синдромом Марфана, так как их глаза, как правило, больше среднестатистической нормы и имеют аномально глубокую переднюю камеру, в то время как стандартные контактные линзы малы, и как следствие слишком подвижны (создается эффект "дворников").
- Рефракционная лазерная хирургия зрения противопоказана большинству людей с синдромом Марфана, так как роговица в ряде случаев уже заметно уплощена. Так же, большинство людей с синдромом Марфана имеют близорукость больше -10 диоптрий. Вывих хрусталика, является противопоказанием к выполнению лазерной коррекции зрения.
- Аномалии рефракции у детей с синдромом Марфана встречаются в 66% случаев. С диагностической и лечебной точки зрения крайне важно оценить зрение у детей как можно раньше. В случае если головной мозг ребенка не получит должной зрительной картины с обоих глаз в возрасте до 10 или, в крайнем случае, 12 лет, по причине амблиопии достижение хорошего зрения уже будет невозможно.

- **Косоглазие у пациентов с синдромом Марфана**

- Косоглазие обнаруживается в 19-45% случаев у больных с синдромом Марфана (по сравнению с 3-5% в общей популяции). Следовательно, при выявлении косоглазия необходимо провести полный офтальмологический осмотр пациента. При этом в общей популяции преобладает сходящееся косоглазие, для синдрома Марфана характерно ~~расходящееся косоглазие~~. ~~Горизонтальное косоглазие~~ встречается при синдроме Марфана в 12% случаев, в отличие от общего населения в 2-5% случаев.

- **Вторичная глаукома у пациентов с синдромом Марфана**

- Вторичная глаукома развивается у 35% людей с синдромом Марфана в течение их жизни, часто в более раннем возрасте, чем в среднем среди населения. Поэтому среди людей с синдромом Марфана измерение внутриглазного давления должно быть частью обычного обследования. Если медикаментозное лечение не приносит успеха, глаукома успешно оперируется.

- **Катаракта у пациентов с синдромом Марфана**

- Катаракта встречается гораздо чаще у пациентов с синдромом Марфана, чем в общей популяции. Пик заболеваемости приходится на возраст 40 - 50 лет. Благодаря применению новых технологий и методик, катаракта успешно оперируется.

- **Отслойка сетчатки у больных с синдромом Марфана**
- При синдроме Марфана пациенты предрасположены к отслойке сетчатки, которая может произойти спонтанно. ~~Важно знать о ранних симптомах~~ отслойки сетчатки:
 1. вспышки света,
 2. помутнение,
 3. серая пелена.Эти симптомы не всегда означают, что происходит отслойка сетчатки, но пациент должен обязательно прийти на прием к офтальмологу.
- К офтальмологическим проявлениям синдрома Марфана так же можно отнести гипоплазию (недоразвитие) радужки и пигментной каймы зрачкового края, изменение калибра сосудов сетчатки, колобому радужной оболочки.