

УДК 617.713-089

DOI: 10.34215/1609-1175-2022-3-88-90



Результат поэтапного хирургического лечения аномалии Петерса у ребенка в течение 17 лет

Е.С. Можилевская¹, В.Я. Мельников², В.В. Титовец¹, Т.Н. Белошапкина¹¹ Краевая клиническая больница №2, Владивосток, Россия;² Тихоокеанский государственный медицинский университет, Владивосток, Россия

Мезенхимальный дисгенез структур переднего сегмента глаза происходит в результате мутаций генов PAX6, REIG1, PITX2 и B3GLCT, BMP4, CYP1B1, FOXC1, FOXE3, GJA1, PXDN, TP63, PAX6. Консервативного лечения данной патологии не существует, а хирургическое вмешательство с помощью проникающей кератопластики непредсказуемо и часто имеет неприемлемые послеоперационные результаты. В настоящей работе представлено клиническое наблюдение раннего поэтапного оперативного лечения аномалии Петерса у ребенка с 1 года до 17 лет.

Ключевые слова: аномалия Петерса, мезенхимальный дисгенез переднего сегмента, сквозная кератопластика, кератопокрытие с блефарорафией

Поступила 03.03.22. После исправления 14.07.22. Принята в печать 17.07.22

Для цитирования: Можилевская Е.С., Мельников В.Я., Титовец В.В., Белошапкина Т.Н. Результат поэтапного хирургического лечения аномалии Петерса у ребенка в течение 17 лет. *Тихоокеанский медицинский журнал*. 2022;3:88–90. doi: 10.34215/1609-1175-2022-3-88-90

Для корреспонденции: Можилевская Екатерина Сергеевна – к.м.н., врач-офтальмолог детского глазного отделения Краевой клинической больницы № 2 (690105, г. Владивосток, ул. Русская, 55); ORCID: 0000-0002-1706-9472; тел.: +7 (914) 968-99-58; e-mail: kulikova-24@yandex.ru

A 17-year stepped surgical treatment of Peters anomaly in a child

E.S. Mozhilevskaya¹, V.Ya. Melnikov², V.V. Titovets¹, T.N. Beloshapkina¹¹ Regional Clinical Hospital No. 2, Vladivostok, Russia; ² Pacific State Medical University, Vladivostok, Russia

The anterior segment mesenchymal dysgenesis is a failure of the normal development of the anterior structures of the eye caused by mutations in the PAX6 gene REIG1, PITX2 and B3GLCT, BMP4, CYP1B1, FOXC1, FOXE3, GJA1, PXDN, TP63, and PAX6. Disorders in the structure of these genes or their interactions lead to gross developmental disorders. In this article, we describe a clinical case of an early stepped surgical treatment of Peters anomaly in a child from 1 to 17 years old. According to the presented clinical case and those reported in scientific literature, conservative treatment of this pathology is yet to be developed. At the same time, surgical intervention in the form of penetrating keratoplasty is often fraught with unpredictability and unacceptable postoperative results.

Keywords: Peters anomaly, anterior segment mesenchymal dysgenesis, penetrating keratoplasty, keratocoating with blepharography

Received 03 March 2022. Revised 14 July 2022. Accepted 17 July 2022

For citation: Mozhilevskaya E.S., Melnikov V.Ya., Titovets V.V., Beloshapkina T.N. A 17-year stepped surgical treatment of Peters anomaly in a child. *Pacific Medical Journal*. 2022;3:88–90. doi: 10.34215/1609-1175-2022-3-88-90

Corresponding author: Ekaterina S. Mozhilevskaya – PhD, pediatric ophthalmologist, Eye Department of Regional Clinical Hospital No. 2 (55, Russkaya Str., Vladivostok, 690001, Russian Federation); ORCID: 0000-0002-1706-9472; phone: +7 (914) 968-99-58; e-mail: kulikova-24@yandex.ru

Мезенхимальный дисгенез структур переднего сегмента глаза происходит при мутации различных генов PAX6 и REIG1, PITX2 и B3GLCT, BMP4, CYP1B1, FOXC1, FOXE3, GJA1, PXDN и TP63 [1]. Одним из редких заболеваний этой группы является аномалия Петерса, возникает как одностороннее или двустороннее поражение глаз, часто сопровождается наследственным синдромом Краузе – Кивлина, при котором формируются аномалии роста и умственная отсталость [2]. Дисгенез проявляется на 33-й день внутриутробного развития, когда образуются первичный хрусталик и зачаток роговичного эпителия. В норме в передний полюс фиброзной оболочки не прорастают сосуды, что в дальнейшем обеспечивает прозрачность роговицы [3]. Клиническими проявлениями аномалии

Петерса являются помутнение центральной части роговицы, хрусталиково-роговичные или радужно-роговичные синехии [4, 5].

Восстановление зрительной функции при аномалии Петерса невозможно, в долгосрочной перспективе редко достигается острота зрения на уровне чтения. Хирургические вмешательства связаны с высоким риском тяжелых осложнений. Поэтому пациентов следует наблюдать в учреждениях для лиц с нарушениями зрения на ранней стадии [4].

Клинический случай

Пациентка Л., 17 лет, имеет длительный офтальмологический анамнез по поводу врожденной патологии роговицы обоих глаз. Первое обращение к офтальмологу состоялось

по поводу врожденной патологии глаз в возрасте 1,5 месяца. Обследована в детском глазном отделении (ДГО) ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2» (Владивосток) и осмотрена проф. В.Я. Мельниковым. Установлена врожденная патология обоих глаз: микрофтальм, микрокорнея, бельмо роговицы обоих глаз, переднезадний отрезок (ПЗО) OD/OS 14,0–15,0 мм, рекомендована плеоптика, рассасывающая терапия, наблюдение.

30.03.2004 г. (в возрасте 7 месяцев) обследована в Хабаровском филиале (ХФ) МНТК «Микрохирургия глаза» профессором Г.П. Смоляковой. Поставлен диагноз: двусторонняя аномалия Петерса, микрокорнея, субтотальное помутнение роговицы, осложненная катаракта обоих глаз, деструкция стекловидного тела OD, микрофтальм OS, горизонтальный маятникообразный нистагм, сходящееся косоглазие обоих глаз, рекомендовано наблюдение невролога, зрительная реабилитация по состоянию глаз невозможна.

01.09.2004 г. (в возрасте 1 год) вновь обследована в ХФ МНТК «Микрохирургия глаза», рекомендована перикорнеальная биостимуляция на OS, гистохром, деринат в нос, контроль внутриглазного давления (ВГД).

17.11.2004 г. проведена операция в ХФ МНТК «Микрохирургия глаза» – перикорнеальная биостимуляция на левый глаз, рекомендовано кортексин, церебролизин, форсаж тауфона, деринат в нос, рассасывающая терапия местно.

03.05.2005 г. оперирована в Санкт-Петербургской педиатрической академии – проведена сквозная кератопластика с реконструкцией передней камеры на правом глазу, при выписке наблюдался прозрачный трансплантат, розовый рефлекс.

05.05.2005 г. проведена операция в ХФ МНТК «Микрохирургия глаза» – склеропластика по Пивоварову, введение стимулятора васкулогенеза, рецессия внутренней прямой мышцы на OS.

18.11.2005 г. (в возрасте 2 лет) проведена операция в Санкт-Петербургской педиатрической академии – сквозная кератопластика, реконструкция передней камеры, передняя лентвизэктомия левого глаза, в послеоперационном периоде наблюдалось прозрачное приживление трансплантата, розовый рефлекс, 12.12.2005 г. на фоне ОРВИ на трансплантате появился инфильтрат, получала лечение (офтальмоферон, корнерегель, мазь «Зовиракс», хлорамфеникол, циклоферон).

14.05.2007 г. находилась на обследовании в МНИИ ГБ им. Гельмгольца – врожденная аномалия Петерса, мутное приживление после сквозной кератопластики роговицы, горизонтальный среднеразмашистый нистагм, вторичная некомпенсированная глаукома, рекомендован арутимол, азопт.

30.05.2007 г. обследована во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа), проведена операция – передняя аутолимфосорбция, задняя аутолимфосорбция, лечебное ретросклеральное пломбирование (РСП) на левом и правом глазах.

15.11.2007 г. – операция во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа) – парабальбарное введение биоматериала аллоплант (БМА) на оба глаза.

В 2008 г. появилась стафилома роговицы левого глаза. 17.06.2008 г. (в возрасте 5 лет) проведена операция во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа) – антиглаукоматозная операция – слонг-циклодиализ с использованием губчатого БМА на левом глазу.

25.09.2009 (в возрасте 6 лет) операция во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа) – переднее слонг-дренирование с использованием БМА на левом глазу.

02.02.2011 (в 8 лет) операция во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа) – лечебное РСП с использованием БМА на оба глаза.

26.01.2012 операция во Всероссийском центре глазной и пластической хирургии (г. Уфа) – глубокая склерэктомия с ангулярным аллодренированием, пластика стафиломы склеры на левом глазу. Последнее обследование в 2012 г. ПЗО OD/OS 26,07 мм/26,85 мм, ВГД OD/OS = 20/26 мм рт. ст. по Маклакову. ПЭЧ 60 мкА, ЭЛ 39 Гц на оба глаза.

Всего проведено шесть оперативных вмешательств на правом глазу и девять на левом. В настоящее время ребенок является инвалидом детства по зрению, обучается в школе для слабовидящих. В феврале 2018 г. проводилось стационарное лечение в ДГО, осмотрена главным внештатным офтальмологом ДВФО Л.П. Догадовой, оперативное лечение стафиломы роговицы левого глаза на тот момент было не показано.

06.11.2018 г. в 14 час появилась резкая боль в левом глазу. Обратилась самостоятельно в глазной травмпункт через 29 часов, выявлена перфорация роговицы левого глаза, девочка была госпитализирована в ДГО, проведено кератопкрытие с блефарорафией, аллоплант самостоятельно выпал через глазную щель через месяц. Сохранялась стафилома роговицы и склеры с угрозой их перфорации. В марте 2019 г. выполнено тотальное кератопкрытие БМА с блефарорафией на левый глаз, швы с век сняты через три месяца, при снятии швов наблюдался выраженный дерматит краев век.

27.07.2021 г. ночью резко заболел левый глаз, появилась светобоязнь, слезотечение, к утру боли в глазу не прошли после инстилляций азопта, по неотложным показаниям госпитализирована в ДГО с диагнозом: Вторичная болящая глаукома левого глаза. Врожденная патология обоих глаз: аномалия Петерса, тотальное помутнение роговицы. Состояние после кератопластики обоих глаз с мутным приживлением трансплантата. Стафилома роговицы правого глаза. Стафилома склеры левого глаза. Нистагм. Слабовидение IV степени.

Status ophtalmicus:

Visus OD = 1/∞ pr. l. incertae.

Visus OS = 0.

Плавающие движения глаз, горизонтальный толчкообразный среднеамплитудный и среднечастотный нистагм.

OD – кожа век чистая, рост ресниц правильный. Слезный аппарат без патологии. Конъюнктив чистая, бледно-розовая. Роговица полностью белая. Подлежащие структуры не просматриваются. Рефлекса нет. ВГД пальпаторно в норме.

OS – блефароспазм, слезотечение. Конъюнктив рубцово изменена, глазное яблоко деформировано за счет стафилом. Роговица полностью белого цвета, деформирована, ВГД пальпаторно +2.0.

Получила лечение:

В левый глаз, правый глаз:

S. Azopti 1 к. 2 раза в день;

S. Timololi 0,5% 1 к. 2 раза в день.

Крылонебная блокада левого глаза: 2,0 лидокаина + 4,0 5% новокаина, 0,5 5% анальгина, 0,5 дексаметазона.

Tabl. Acetasolamidi 250 мг 1 т утром.

По данным детского офтальмологического отделения ККБ № 2, за последние 10 лет из всей врожденной патологии глаз под наблюдением с аномалией Петерса было два ребенка [6]. Во всех случаях показано симптоматическое оперативное лечение, направленное на снижение внутриглазного давления и восстановление прозрачности сред глаза. Хирургическое вмешательство в виде проникающей кератопластики чревато непредсказуемостью и часто имеет неприемлемые послеоперационные результаты [5]. У большинства пациентов с данным заболеванием развивается вторичная глаукома, и поэтому необходим тщательный мониторинг ВГД. Наличие глаукомы при аномалии Петерса является плохим прогностическим показателем для оперативного лечения с целью восстановления прозрачности роговицы. После оперативного лечения редко удается получить остроту зрения выше 0,05. При выявлении мезенхимального дисгенеза и аномалии Петерса необходимо своевременно установить генные и системные нарушения [3, 7].

Конфликт интересов: авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования: авторы заявляют о финансировании работы из собственных средств.

Литература / References

1. Thanikachalam S, Hodapp E, Chang TC, Swols DM, Cengiz FB, Guo S, Zafeer MF, Seyhan S, Bademci G, Scott WK, Grajewski A, Tekin M. Spectrum of Genetic Variants Associated with Anterior Segment Dysgenesis in South Florida. *Genes*. 2020;11(4):350. doi: 10.3390/genes11040350
2. Kylat RI. Peter's anomaly-A homeotic gene disorder. *Acta Paediatr*. 2022;111(5):948–51. doi: 10.1111/apa.16260
3. Рева И.В., Ямамото Т.Т., Лемешко Т.Н., Олексеев О.М., Гульков А.Н., Альбрандт К.Ф., Можилевская Е.С., Балдаев С.Н., Индык М.В., Николаенко Г.А., Рева Г.В. Роль нейроглии в морфогенезе прозрачных структур глаза. *Современные проблемы науки и образования*. 2017;10:90. [Reva IV, Yamamoto TT, Lemeshko TN, Olekseenko OM, Gulkov AN, Albrandt KF, Mozhilevskaya ES, Baldaev SN, Indyk MV, Nikolaenko GA, Reva GV. The role of neuroglia in the morphogenesis of the transparent structures of the eye. *Modern problems of science and education*. 2017;10:90 (In Russ.)]
4. Reichl S, Böhrringer D, Richter O, Lagrèze W, Reinhard T. Long-term prognosis of Peters anomaly. *Ophthalmologie*. 2018;115(4):309–13. doi: 10.1007/s00347-017-0498-7
5. Elbaz U, Ali A, Strungaru H, Mireskandari K. Phenotypic Spectrum of Peters Anomaly: Implications for Management. *Cornea*. 2022;41(2):192–200. doi: 10.1097/ICO.0000000000002768
6. Титовец В.В., Можилевская Е.С., Рябченко Л.С., Быкова Г.А. Роль детского глазного отделения ККБ № 2 в оказании офтальмологической помощи детям Приморского края. *Тихоокеанский медицинский журнал*. 2018;3:99. [Titovets VV, Mojilevskaya ES, Ryabchenko LS, Bykova GA. The role of the children's eye department in the provision of ophthalmological care to children of the primorsky territory. *Pacific Medical Journal*. 2018;3:99. (In Russ.)] URL: <https://doi.org/10.17238/PmJ1609-1175.2018.3.99>
7. Samiksha Fouzdar-Jain, Zena Ibrahim, Jeremy Reitingger, Dingcai Cao, Mehmet C Mocan. Visual Outcomes in Pediatric Patients with Peters Anomaly. *Clin Ophthalmol*. 2021;15:2591–6. doi: 10.2147/OPTH.S302299