

Карякин М.А., Хлопотов С.В., Коротких С.А., Степанова Е.А.,
Захарова Т.А.

Клинический случай оперативного лечения подвывиха хрусталика у пациента с гомоцистинурией

*ГАУЗ Свердловской области многопрофильный клинический
медицинский центр «Бонум»;*

*ФГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет,
г. Екатеринбург*

Гомоцистинурия – это редкое наследственное заболевание, обусловленное нарушением метаболизма серосодержащих аминокислот, что приводит к поражениям органа зрения, скелета, патологии сосудов и нервной системы. Частота встречаемости – от 1:58 000 до 1:300 000 живых новорожденных. Заболевание передается по ауто-сомно-рецессивному типу наследования.

Патогенез заболевания: нарушение активности фермента приводит к накоплению метионина, гомоцистина и его производных в биологических жидкостях. Гомоцистеин повреждает сосудистую стенку артерий, а также является мощным коагулянтом, что приводит к отложению фибрина и тромбообразованию. Избыток гомоцистина влияет на синтез коллагеновых сшивок и приводит к развитию остеопороза. Гомоцистинурия – мультисистемное и клинически разнообразное заболевание. Органами-мишенями в основном являются орган зрения, костная система, сосудистая и нервная системы. Гомоцистинурия сопровождается умственной отсталостью, судорожным синдромом, подвывихом хрусталиков, катарактой, глаукомой, атрофией зрительных нервов, деформацией грудной клетки, сколиозом, арахнодактилией, артериальными и венозными тромбозами.

Цель: представить клинический случай хирургии подвывиха хрусталика у пациента с гомоцистинурией.

Материал и методы. Под нашим наблюдением находился пациент 6 лет, который поступил в плановом порядке с жалобами на низкое зрение обоих глаз для плановой операции по поводу подвывиха хрусталика.

Пациент наблюдался у офтальмолога с трех лет по поводу прогрессирующей миопии обоих глаз. В 3 года впервые выявлена миопия

10 дптр на обоих глазах. При А/В-сканировании (HiScan): ПЗО OD 21,0 мм; ОЗ 21,0 мм. Были назначены постоянная очковая коррекция и курсы плеоптического лечения. Максимальная острота зрения с коррекцией составляла 0,4/0,4.

Через год (в 4 года) выявлено прогрессирование миопии до 15 дптр. При этом значительного увеличения переднезаднего отрезка не наблюдалось. В 4 года у ребенка выявлены проявления болезни Пертеса с двусторонним поражением головки бедренной кости. Нарушений и задержки в психофизическом развитии не выявлено.

В 5 лет у ребенка миопия прогрессировала до 20 дптр, развился умеренный иридодонез, появились признаки подвывиха хрусталика I ст.

В 6 лет выявлен вывих хрусталика правого глаза и пациент направлен на срочное оперативное лечение. При А/В-сканировании (HiScan) роста глазного яблока также не наблюдалось: ПЗО OD 21,7 мм; OS 21,9 мм.

Перед оперативным лечением пациент был на консультации у генетика, патологии не выявлено – рекомендован дополнительный генетический анализ.

Результат и обсуждение. Status ophthalmicus на момент оперативного лечения: VOD = 0,02 с/к -22 дптр = 0,08 далее н/к; VOS = 0,02 с/к -23 дптр = 0,1 далее н/к. Передний отрезок: иридодонез, дислокация хрусталика в нижненааружный квадрант, глублежащие среды прозрачны, глазное дно без особенностей.

В отделении пациенту проведено оперативное лечение – факоаспирация прозрачного хрусталика с имплантацией эластичной интраокулярной линзы с шовной фиксацией к радужке.

На 5-е сутки после оперативного лечения у пациента развился тромбоз в системе вертебро-базиллярных артерий, который купировался на фоне антикоагулянтной терапии. Ребенок проходил курс реабилитационного лечения в неврологическом отделении.

При повторном медико-генетическом обследовании через 1 месяц после оперативного лечения пациенту был поставлен диагноз: гомоцистинурия. Назначено патогенетическое лечение.

При динамическом наблюдении через 3 мес. после оперативного лечения на правом глазу у ребенка выявлен полный вывих хрусталика в переднюю камеру на левом глазу. Острота зрения на правом глазу после проведенного лечения повысилась до 0,4. Оперативное лечение на левом глазу было отсрочено до стабилизации общего состояния, так как сохранялся высокий риск системных осложнений (повторного развития тромбоза). После развития контакта хру-

сталика с эндотелием роговицы и временного повышения ВГД до 30 мм рт. ст. пациент был прооперирован на левом глазу в неотложном порядке в объеме факоаспирации. Объем оперативного лечения был выбран с учетом общего состояния пациента (минимальное время операции несет минимальный риск развития тромбоза), имплантация ИОЛ также не была проведена для снижения риска возможного развития кератопатии. Ранний послеоперационный период после второго вмешательства протекал без особенностей.

На фоне постоянного приема препаратов и соблюдения диеты общее состояние пациента в течение трех лет после операций стабильное. VOD = 0,4 далее н/к; VOS = с/к + 12 дптр = 0,1 далее н/к. Ребенок пользуется контактной линзой на левый глаз.

Заключение. Учитывая развитие клинической картины – раннее выявление высокой близорукости, ее быстрое и необоснованное прогрессирование, эктопию хрусталика, присоединение костных деформаций свидетельствовало о наличии у ребенка наследственных обменных нарушений с подозрением на синдром Марфана. Диагноз гомоцистинурии был установлен при повторном медико-генетическом обследовании. На фоне диеты и общей терапии достигнута стабилизация всех показателей, что позволило провести повторное хирургическое вмешательство без осложнений.

Качерович П.А.^{1,2}, Мальцев Д.С.¹, Куликов А.Н.¹, Лапина Н.В.²

Использование ОКТ-томографии в диагностике поражений глаз газовым оружием самообороны

¹ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, г. Санкт-Петербург;

²ФГБУН «Институт токсикологии ФМБА России», г. Санкт-Петербург

Актуальность. В настоящее время для самообороны или при проведении так называемых полицейских операций используются ирританты. В нашей стране и за рубежом чаще всего применяется олеорезин капсоицин (ОС) – изолированно или в комбинациях с другими ирритантами. Чаще используется комбинация с ортохлорбензилоиденмалонодинитрилом (СS).