



Хирургическое лечение катаракты при врожденной аниридии

И.А. Лоскутов, д.м.н., О.М. Андрюхина, к.м.н., Е.М. Максимова

Адрес для переписки: Ольга Михайловна Андрюхина, a-olya86@mail.ru

Для цитирования: Лоскутов И.А., Андрюхина О.М., Максимова Е.М. Хирургическое лечение катаракты при врожденной аниридии. Эффективная фармакотерапия. 2025; 21 (6): 62–65.

DOI 10.33978/2307-3586-2025-21-6-62-65

Представлен клинический случай хирургического лечения катаракты у пациентки с врожденной аниридией. Описаны диагностические методы, особенности анатомии глазного яблока, сопутствующие патологии, а также тактика хирургического вмешательства. Пациентке выполнена факоэмульсификация катаракты с имплантацией интраокулярной линзы в капсульный мешок без установки протеза радужной оболочки, что позволило достичь повышения остроты зрения без развития серьезных осложнений. Проанализированы риски послеоперационных осложнений, характерных для пациентов с врожденной аниридией, а также обоснован выбор стратегии лечения. Подчеркивается важность индивидуального подхода и длительного офтальмологического наблюдения данной категории больных.

Ключевые слова: врожденная аниридия, эндотелий роговицы, факоэмульсификация катаракты

Введение

Врожденная аниридия (ВА) – врожденное двустороннее патологическое изменение глаза, характеризующееся полной или частичной гипоплазией радужной оболочки, нередко сочетающееся с другими патологиями глаза. ВА часто сопровождается гипоплазией зрительного нерва, эктопией хрусталика, катарактой, изменениями роговицы, амблиопией, вторичной глаукомой и макулярной гипоплазией, которая является причиной нистагма вследствие сенсорной недостаточности и врожденного снижения остроты зрения [1]. В 75% случаев ВА возникает как изолированный порок развития глаза без вовлечения других органов и систем [2], в 25% – как синдромальная патология. В основе изолированной ВА лежат аутосомно-доминантные мутации в гене PAX6 (90%). Обширные делеции в гене PAX6 затрагивают и смежные области (ген WT1). В 2,4–13% случаев они становятся основной причиной синдрома WAGR(O), сочетающего в себе опухоль Вильмса (W), аниридию (A), мочеполовые аномалии (G), умственную отсталость (R) (ожирение – O). Кроме того, ВА описана как симптом редких наследственных синдромов с полиорганной патологией (не менее 12%), ассоциированных с мутациями и делециями, вовлекающими локус гена PAX6, а также синдромов с установленной или неустановленной генетической причиной в других генах (до 5%) [3, 4].

Клинический случай

Пациентка Е. поступила в офтальмологическое отделение ГБУЗ МО «Московский областной научно-

исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» с диагнозом: «Неполная осложненная катаракта, аниридия правого глаза. Аниридия, афакия левого глаза. Птоз 3-й степени, горизонтальный нистагм обоих глаз. IV степень амблиопии правого глаза, V степень амблиопии левого глаза». Со слов пациентки, птоз с детства, прогрессирование отмечается в течение последних шести месяцев. Максимально скорректированная острота зрения (МКОЗ) правого глаза в течение жизни не превышала 0,1, левый глаз никогда не различал оптоотипов в таблице Сивцева. Пациентка у офтальмолога не наблюдалась, документация не представлена, впервые обратилась к офтальмологу в 2024 г. В анамнезе в ноябре 2024 г. проведена блефаропластика с транспозицией к тарзальной пластинке и резекцией леватора верхнего века с целью коррекции птоза слева. Учитывая низкую остроту зрения обоих глаз, в декабре 2024 г. было решено направить пациентку в офтальмологическое отделение для хирургического лечения катаракты правого глаза. Пациентке проведено комплексное офтальмологическое обследование, включавшее определение остроты зрения по таблице Сивцева, авторефрактометрию (Торсон СТ-800), биомикроскопию, офтальмоскопию, тонометрию (iCare), оптическую когерентную томографию (ОКТ) сетчатки и переднего отрезка глаза (DRI OCT Triton P3H). Эндотелий роговицы оценивали с помощью эндотелиального микроскопа (Tomey EM-4000).

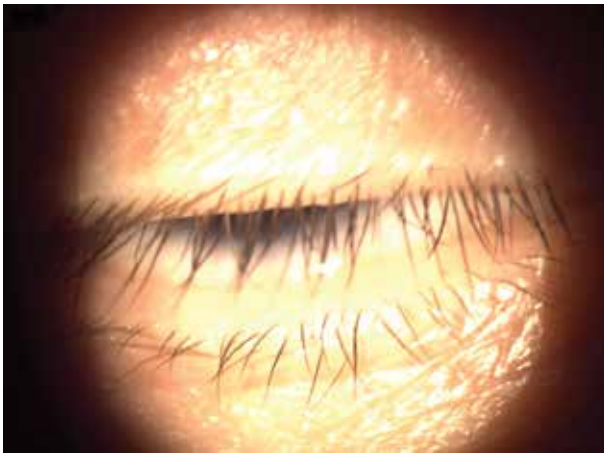


Рис. 1. Птоз 3-й степени правого глаза

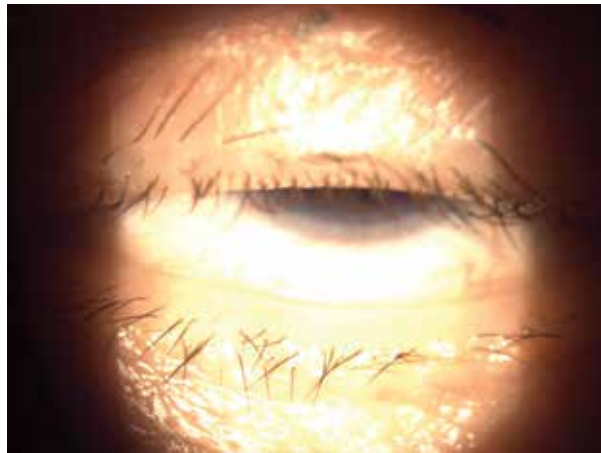


Рис. 2. Оперированный птоз 3-й степени левого глаза

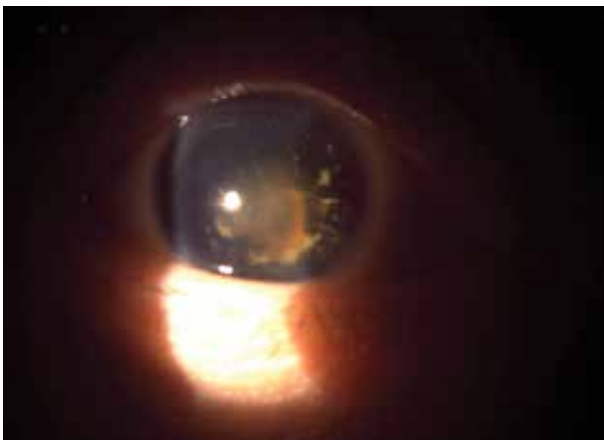


Рис. 3. Биомикроскопия переднего отрезка правого глаза

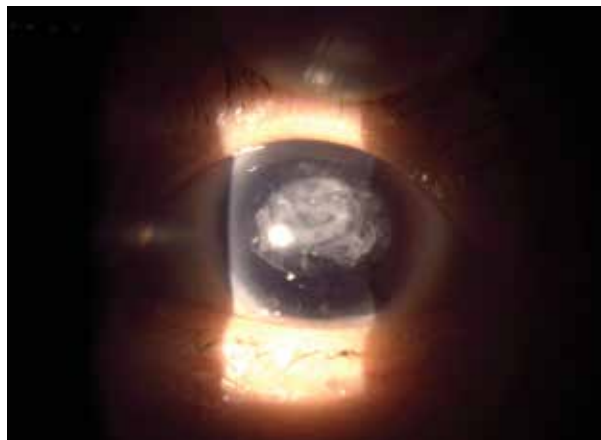


Рис. 4. Биомикроскопия переднего отрезка левого глаза

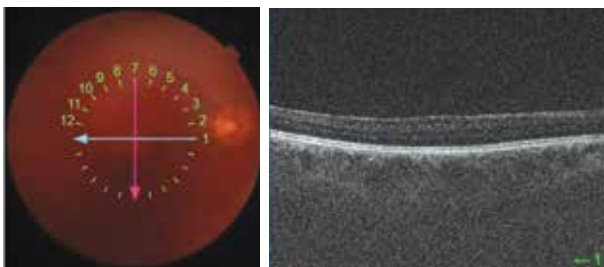


Рис. 5. ОКТ макулярной области правого глаза

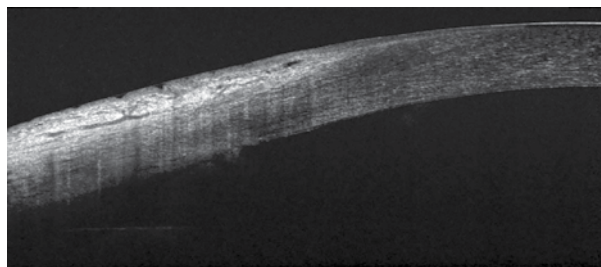


Рис. 6. ОКТ зоны угла передней камеры правого глаза

При поступлении: МКОЗ OD – 0,02, OS – 0,02. Внутриглазное давление (ВГД) OD – 15 мм рт. ст., OS – 18 мм рт. ст. Двусторонний птоз (рис. 1 и 2). Горизонтальный нистагм обоих глаз. При биомикроскопии правого глаза отмечаются: легкая недостаточность лимбальных стволовых клеток в виде легкой вуали васкуляризированного паннуса на крайней периферии, полное отсутствие радужки, частичное помутнение хрусталика в ядре и кортикальных слоях (рис. 3). При биомикроскопии левого глаза отмечаются: легкая недостаточность лимбальных стволовых клеток в виде легкой вуали васкуляризированного паннуса на крайней периферии, полное отсутствие радужки, в области проекции хрусталика просматривается дупликация

капсулы хрусталика с признаками лизировавшегося ядра и кортекса (рис. 4). При офтальмоскопии обоих глаз выявлено отсутствие макулярного рефлекса.

ОКТ макулярной области: макулярная гипоплазия 4-й степени с отсутствием фовеолярной депрессии, удлинения наружных сегментов и углубления наружного ядерного слоя (рис. 5).

На ОКТ зоны угла передней камеры: в зоне перехода роговицы в склеру визуализируется склеральная шпора, радужка отсутствует (рис. 6).

Пациентке под местной анестезией провели факоэмульсификацию катаракты с имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ) на правом глазу. На следующий день после оперативного вмешательства Visus OD



Рис. 7. Биомикроскопия переднего отрезка правого глаза после хирургического вмешательства

	OD	OS
	[Auto]	[Auto]
NUM	93	265
CD	1599	3465
AVG	626	289
SD	324	113
CV	52	39
MAX	1569	626
MIN	160	81
6A	36	40
CCT	644	597
(D)		
Print: 2025/Mar/24 12:03		
TOMEY CORP.		

Рис. 8. Показатели эндотелиального микроскопа

составил 0,08 н/к. ИОЛ в задней камере, центрирована, в правильном положении (рис. 7). ВГД OD – 19 мм рт. ст. На четвертые сутки после оперативного вмешательства Visus OD – 0,1 н/к. ИОЛ в задней камере, центрирована, в правильном положении. ВГД OD – 15 мм рт. ст. Во время контрольного осмотра через четыре, шесть и 12 недель острота зрения правого глаза сохранялась на уровне 0,1 н/к, ВГД варьировалось в пределах 15–17 мм рт. ст. Низкие зрительные функции и нистагм осложняли проведение эндотелиальной биомикроскопии до оперативного вмешательства, однако в послеоперационном периоде повышение остроты зрения позволило выполнить данное исследование (рис. 8).

Плотность эндотелиальных клеток (SD) в 1 мм² на правом глазу составила 1599, на левом – 3465. Разница предположительно обусловлена хирургическим вмешательством. Помимо разницы плотности эндотелиальных клеток наблюдались различия в максимальной (MAX) и минимальной (MIN) площади наибольшей и наименьшей клетки эндотелия на правом и левом глазу.

Обсуждение

В послеоперационном периоде у пациентов с ВА часто возникает множество осложнений.

Возможно прогрессирование аниридной кератопатии (АК), которая нередко уже имеется у пациентов с ВА вследствие недостаточности лимбальных стволовых клеток: нарушается прозрачность роговицы в виде васкуляризированного паннуса, постепенно прогрессирующего от периферии к центру роговицы. Симптомы нарушения целостности эпителия роговицы могут не проявляться до воздействия внешних факторов в виде травмы, хирургического вмешательства, воспалительного процесса и чрезмерных манипуляций на лимбе. Впоследствии пациенты страдают рецидивирующей эрозией, язвами и хронической болью [5]. Одно из наиболее часто встречающихся осложнений после факоэмульсификации катаракты с имплантацией ИОЛ у взрослых пациентов с ВА – декомпенсация ВГД отмечается 50% случаев. У пациентов с ВА и мутациями в гене PAX6 необходимо крайне осмотрительно выбирать тактику лечения, включающую имплантацию разнообразных протезов радужной оболочки, так как это повышает риск развития послеоперационных осложнений. Развитие послеоперационной офтальмогипертензии у взрослых пациентов после имплантации блока «МИОЛ-Радужка» отмечается в 54% случаев в среднем через три года после катарактальной хирургии [6]. Имплантация искусственной радужной оболочки может не только вызвать прогрессирование АК, но и стать катализатором возникновения аниридного фиброзного синдрома (АФС) – тяжелого последствия хирургии переднего отрезка глаза.

АФС, или фиброзный синдром переднего отрезка глаза, – послеоперационное осложнение у пациентов с ВА, снижающее остроту зрения и представляющее собой невоспалительный фиброзный рубцовый процесс, ассоциированный с развитием гипотонии и фтизиса глаза [4, 7]. Причина развития АФС до конца не ясна. Возникновение фибринозного рубцового процесса сложно предугадать, поскольку подобное осложнение



может возникать как после одного или нескольких хирургических вмешательств на одном глазу, так и после малотравматичной хирургии [8].

J. Tsai и соавт. отмечали возникновение АФС после удаления катаракты с имплантацией ИОЛ в иридоцилиарную борозду, имплантации шунтирующих устройств, сквозной кератопластики. Клинически синдром характеризовался прогрессирующей ретролентикулярной и ретророговичной мембраной, которая вызывала смещение интраокулярных линз вперед. При анализе результатов хирургического вмешательства авторы установили, что фиброзный рубцовый процесс также способен затрагивать цилиарное тело и переднюю часть сетчатки. Гистопатологические данные показали, что обширная фиброзная ткань возникла из корня рудиментарной радужки и захватила гаптическую часть ИОЛ. Эндотелиальная декомпенсация, которая последовала за формированием АФС, наблюдалась во всех глазах [9]. В связи с этим для минимизации риска возникновения АФС не рекомендуется имплантация ИОЛ и искусственных радужных оболочек вне капсульного мешка [8].

Таким образом, учитывая вероятность возникновения ряда осложнений у данной категории пациентов, хирургические вмешательства на глазном яблоке необходимо проводить, взвешивая все риски.

С учетом того что пациентка Е. полностью адаптирована под зрительные функции, имевшиеся до возникновения катаракты, социализирована, трудоустроена, имеет стабильное нормальное ВГД, высокую степень амблиопии, птоз 3-й степени, макулярную гипоплазию, было решено имплантировать ИОЛ в капсульный мешок без установки протезов радужной оболочки, поскольку его установка не улучшит зрительных функций и может повлечь за собой ряд серьезных осложнений.

Заключение

Пациенты с ВА требуют особо тщательного наблюдения офтальмолога в течение жизни, а также длительного наблюдения в послеоперационном периоде для своевременного выявления сопутствующих патологий и послеоперационных осложнений. Пациентам с ВА необходим регулярный контроль ВГД с момента установления патологии и в послеоперационном периоде. Особого внимания требует состояние переднего отрезка глаза в связи с высокой вероятностью возникновения АК и АФС. При возникновении у таких пациентов катаракты фактоэмulsionификация катаракты с имплантацией ИОЛ в капсульный мешок без установки протезов радужной оболочки может быть наилучшей стратегией для получения максимальной остроты зрения и минимизации потенциальных осложнений.

Литература

1. Воскресенская А.А., Поздеева Н.А., Хлебникова О.В. и др. Клинические аспекты врожденной аниридии в России. Практическая медицина. 2015; 2 (1).
2. Taylor D., Hoyt C.S. Practical paediatric ophthalmology. Oxford England; Cambridge, Mass., USA: Blackwell Science, 1997.
3. Васильева Т.А. Генетические и фенотипические особенности врожденной аниридии в Российской Федерации: специальность 03.02.07 «генетика»: дис. ... канд. биол. наук. М., 2018.
4. Kasmann-Kellner B., Seitz B. Aniridia syndrome: clinical findings, problematic courses and suggestions for optimization of care ('aniridia guide'). Ophthalmologie. 2014; 111 (12): 1145–1156.
5. Поздеева Н.А., Паштаев Н.П., Воскресенская А.А., Фролычев И.А. Медицинская реабилитация пациентов с врожденной аниридией. Практическая медицина. 2015; 2 (1).
6. Щуко А.Г., Юрьева Т.Н., Дмитренко Д.В. и др. Редкие формы глаукомы. 2-е изд., доп. Иркутск: ООО «Издательство Офтальмология», 2021.
7. Singh B., Mohamed A., Chaurasia S., et al. Clinical manifestations of congenital aniridia. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 2014; 51 (1): 59–62.
8. Поздеева Н.А., Воскресенская А.А. Аниридийный фиброзный синдром. Клинический случай. Современные технологии в офтальмологии. 2017; 1: 228–230.
9. Tsai J., Freeman J., Chan C., et al. A progressive anterior fibrosis syndrome in patients with postsurgical congenital aniridia. Am. J. Ophthalmol. 2005; 140: 1075–1079.

Surgical Treatment of Cataracts with Congenital Aniridia

I.A. Loskutov, PhD, O.M. Andryukhina, PhD, E.M. Maksimova

M.F. Vladimirovsky Moscow Regional Scientific Research Institute

Contact person: Olga M. Andryukhina, a-olya86@mail.ru

This case report describes the surgical treatment of cataract in a patient with congenital aniridia. The article outlines diagnostic methods, anatomical features, comorbid conditions, and surgical management strategies. The patient underwent cataract phacoemulsification with intraocular lens implantation into the capsular bag without an artificial iris implant. This approach resulted in improved visual acuity and no major postoperative complications. The discussion highlights the typical postoperative risks for patients with congenital aniridia and explains the rationale behind the selected treatment strategy. The report emphasizes the need for individualized care and long-term ophthalmological follow-up in such cases.

Keywords: congenital aniridia, corneal endothelium, cataract surgery