

УДК 617.721.5–007.22–089.81–053.2

Микроинвазивные вмешательства с сохранением прозрачного хрусталика при обскурационных зрачковых мембранах

Н. Ф. Боброва, д-р мед. наук, проф., Н. Е. Думброва, д-р мед. наук, проф.,
А. Н. Дембовецкая, канд. мед наук, Т. В. Романова, канд. мед наук, Н. И. Молчанюк,
канд. мед наук

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины» (Одесса, Украина)

Ключевые слова: персистирующая зрачковая мембрана, хрусталик, дети.

Ключові слова: персистуюча зінична мембрана, кришталік, діти.

Актуальність. Персистуюча зінична мембрана ПЗМ є вродженою аномалією розвитку мезодермальної тканини райдужки.

Мета. Розробити технологію мікроінвазивних втручань з видаленням обскураційних зіничних мембран зі збереженням інтактної передньої капсули і відновленням прозорості кришталіка.

Матеріал та методи. Виконано мікроінвазивне видалення персистуючої зіничної мембрани, щільно пов'язаної з передньою капсулою кришталіка, трьом дітям у віці 10, 12 і 22 міс.

Результати. У всіх випадках вдалося відокремити ПЗМ, інтимально пов'язану з передньою капсулою, зберегти цілісність останньої і не пошкодити прозорість кришталіка. Післяопераційний період протікав без ускладнень. Гострота зору при виписці підвищилася до 0,25–0,4 майже ідентично в порівнянні з парним оком.

Висновки. Делікатне хірургічне видалення ПЗМ, інтимально пов'язаної з передньою капсулою кришталіка, дозволяє зберегти прозорий кришталік, відновити анатомічні його здібності, що в цілому дозволяє отримати значне підвищення гостроти зору і повноцінно реабілітувати дитину.

Microinvasive interventions with preservation of the transparent lens in obscure pupillary membranes

Bobrova N F, Dumbrova NE, Dembovetskaya AN, Romanova TV, Molchanuk NI

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова НАМН Украины» (Одесса, Украина)

Key words: persistent pupillary membrane (PPM), lens, children.

Background. Persistent pupillary membrane (PPM) is congenital developmental anomaly of mesodermal iris tissue.

Purpose. To elaborate technology of microinvasive removal of obscurative pupillary membranes with intact anterior lens capsule preservation and lens transparency restoration.

Material and methods. Surgical removal of obscurative PPM densely connected with anterior lens capsule was performed at three children 10, 12 and 22 mo/o.

Results. In all cases dense central PPM intimately connected with anterior lens capsule was separated and removed with keeping its integrity and without lens transparency breaking. The postoperative period proceeded without complications. Postop visual acuity improved to 0,2–0,4 and was nearly as in healthy eye.

Conclusion. Delicate microinvasive removal of PPM intimately connected with anterior lens capsule allows to preserve lens transparency, to achieve stable visual improvement and high-grade rehabilitation of pediatric patients.

Введение. Первое сообщение о персистирующей зрачковой мембране (ПЗМ) (persistent papillary membrane), принадлежит Littre, описавшей её в 1707г (по Б. Л. Поляку) [3]. Появление и широкое использование щелевых ламп в повседневной офтальмологической практике позволило получить достаточно данных по этой патологии и установить высокую частоту её встречаемости — до 50 % случаев [1, 8, 10, 13]. По обобщенным данным лите-

ратуры, от 30 до 95 % здоровых людей рождаются со зрачковой мембраной, при этом в 80 % случаев ПЗМ наблюдается на темных и в 35 % — на светлых глазах [2, 15].

Персистирующая зрачковая мембрана (ПЗМ) является врожденной аномалией развития мезо-

© Н. Ф. Боброва, Н. Е. Думброва, А. Н. Дембовецкая, Т. В. Романова, Н. И. Молчанюк, 2014

дермальной ткани радужки. Мезодермальная ткань радужки в виде ПЗМ представляет собой остатки передней части *tunica vasculosa lentis* — сосудистой структуры, питающей хрусталик в периоде внутриутробного развития. Формирование сосудистой сумки хрусталика происходит на третьем месяце внутриутробной жизни с участием передних цилиарных и длинных задних цилиарных артерий (малый артериальный круг радужки), а также артерий стекловидного тела.

Описаны различные клинические варианты ПЗМ. Чаще всего ПЗМ представляет собой несколько нитей, присоединяющихся одним концом к «воротничку» радужки, вторые концы при этом перекидываются через часть зрачковой зоны и, прикрепляясь к радужке, сливаются с глыбками пигмента. При прикреплении тяжей ПЗМ к передней капсуле хрусталика, последние имеют вид нежных пигментных отложений коричневой окраски либо цвета стромы радужки. Эти остатки ПЗМ игольчатой или нитчатой формы, формируются в причудливые фигуры, нежную сеточку, либо плотную пленку на передней поверхности хрусталика, а в редких случаях могут быть интимно спаяны с последней и приводить к развитию катаракты.

Имеются данные о прикреплении тяжей ПЗМ к периферическим отделам роговицы, что типично для синдромов Аксенфельда и Ригера. ПЗМ может сочетаться с другой врожденной патологией глаза: микрокорнеа, задним кератоконусом, миопией высокой степени, катарактой и др.

Цель. Разработать технологию микроинвазивных вмешательств по удалению обскуриационных зрачковых мембран с сохранением интактной передней капсулы и восстановлением прозрачности хрусталика.

Материал и методы

Произведено хирургическое удаление обскуриационной центральной ПЗМ, плотно связанной с передней капсулой хрусталика, трем детям в возрасте 10, 12 и 22 мес. Клинически у всех детей роговица была прозрачной; передняя камера средней глубины, влага прозрачная; зрачок круглый, в просвете зрачка находилась зрачковая мембрана в виде плотной фиброзной пленки. Мембрана практически полностью выполняла центральную зрачковую зону за исключением нескольких «окошечек» по зрачковому краю при расширении зрачка. Во всех случаях к пленке тянулись тяжи из различных отделов радужки, чаще от зрачкового края, пронизанные сосудами различного калибра, препятствующие максимальному расширению зрачка. Рефлекс с глазного дна отсутствовал при зрачке диаметром 3,0 мм и только при его расширении, как правило эксцентричном, просматривался частично, через свободные фрагменты по краю зрачка. Учитывая наличие обскуриационной ПЗМ, обуславливающей резкое снижение зрения — от светоощущения до 0,01–0,02, было рекомендовано раннее оперативное вмешательство: удаление ПЗМ с попыткой сохранения прозрачности хрусталика (операционная была подготовлена к необходимости

удаления хрусталика — ИОЛ была рассчитана и находилась рядом).

После удаления была изучена ультраструктура двух плотных ПЗМ, с помощью электронной микроскопии, для чего последние погружались в 2,5 % раствор глутаральдегида на фосфатном буфере при значении pH-7,4 и фиксировались при температуре +4 С° в течение двух часов, с последующей дополнительной фиксацией в 1 % растворе осмиевой кислоты при тех же режимах в течение одного часа. Затем образцы дегидратировались в спиртах восходящей концентрации и ацетоне. Пропитывание и заливка материала осуществлялась смесью эпон-аралдит. Контрастировались ультратонкие срезы, приготовленные по методике Reynolds E. S., на ультратоме «Нова» ЛКБ (Швеция), с окраской уранилацетатом и цитратом свинца. Просмотр и фотографирование срезов ПЗМ выполнены на электронном микроскопе ПЭМ-100–01.

Результаты и их обсуждение

Микроинвазивные вмешательства выполнялись через парацентез роговицы. При введении мезатона в переднюю камеру для расширения зрачка, нити зрачковой мембраны, фиксированные к плотной «нашлепке» на передней капсуле хрусталика, максимально натягивались. Зрачок расширялся частично неравномерно (рис. 1 А). Микрошпателем и витреальными микроножницами после введения вискоэластика производилось тупое и острое разъединение нитей зрачковой мембраны (ближе к «нашлепке») от зрачкового края (рис. 1 Б, В, Г). Микрошпателем конической конфигурации удалось в одном месте отделить ПЗМ от передней капсулы хрусталика (рис. 1 Д). Витреальным пинцетом путем осторожного пилинга с виско- и гидродиссекцией по окружности произведено отделение и удаление «плотной» ПЗМ (рис. 1 Е, Ж) с сохранением интактности передней капсулы (рис. 1 З). Во всех трех случаях нам удалось полностью отделить плотную центральную обширную зрачковую мембрану, интимно связанную с передней капсулой, сохранить целостность последней и соответственно не нарушить прозрачность самого хрусталика, поскольку передняя капсула под удаленной мембраной была прозрачной.

Послеоперационный период был гладким. Зрачок круглый в центре, свободный (сохранялось ограничение его подвижности за счет нитей ПЗМ, пронизывающих всю радужку). Передняя капсула и вещество хрусталика сохраняли прозрачность. Острота зрения в послеоперационном периоде быстро повысилась и составляла: 0,13–0,25, что было практически идентично парным глазам. ВГД составляло 18,0–20,0 мм рт. ст.

В отдаленном периоде (от 4 до 24 мес.) на оперированных глазах наблюдался стабильный оптический и косметический результат. Острота зрения во всех случаях повышалась практически идентично с парными глазами и соответствовала 0,25–0,4.

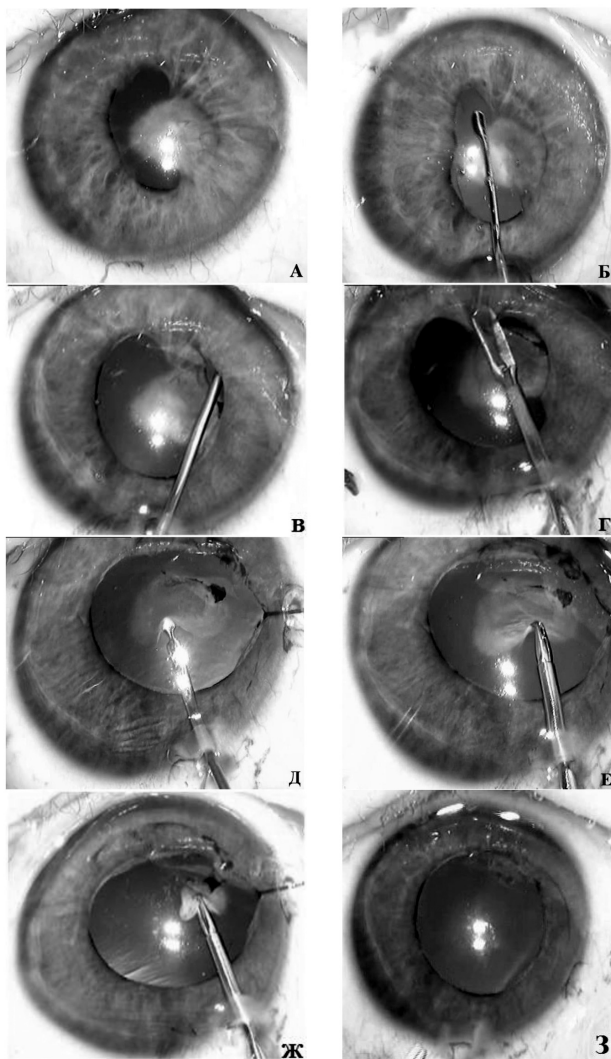


Рис. 1. Удаление обструктивной зрачковой мембраны с сохранением прозрачного хрусталика. А) ПЗМ (после введения мезатона в переднюю камеру) — плотная накладка, занимающая оптическую зону, интимно спаяна с передней капсулой хрусталика и тонкими тяжами со зрачковым краем радужки, обуславливающими неравномерное расширение зрачка; Б) тупое разъединение нитей ПЗМ микрошпателем после введения вискоэластика в переднюю камеру; В) вискодиссекция нитей ПЗМ от задней поверхности радужки над хрусталиком; Г) острое разъединение уплотненных нитей ПЗМ витреальными ножницами; Д) начальное разъединение сращений ПЗМ с передней капсулой хрусталика микрошпателем конической формы; Е /Ж) деликатный пилинг плотной зрачковой мембраны от передней капсулы витреальным пинцетом; З) финал операции: Зрачок круглый в центре, остатки кровоизлияний ПЗМ по зрачковому краю. Передняя капсула сохранена интактной, хрусталик прозрачный.

Исследование ультраструктурных изменений удаленных ПЗМ показало, что материал представляет собой соединительную ткань, элементы которой находятся в состоянии дистрофии различной степени (рис. 2–4). На одних участках — это

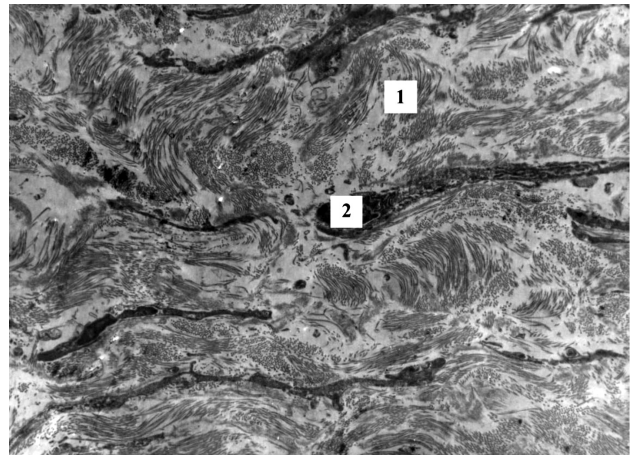


Рис. 2. Материал зрачковой мембраны. Электронная микрофотография: X 3000. Рыхлые короткие пучки коллагеновых фибрилл. Патологически измененные клетки соединительной ткани.

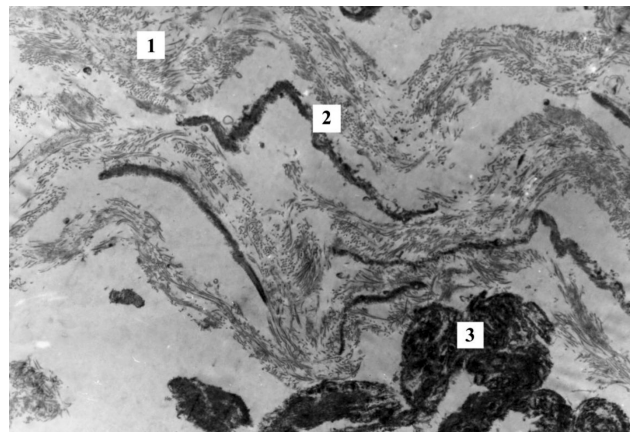


Рис. 3. Материал зрачковой мембраны. Электронная микрофотография: X 4000. Распад коллагеновых фибрилл и образование осмиофильных конгломератов.

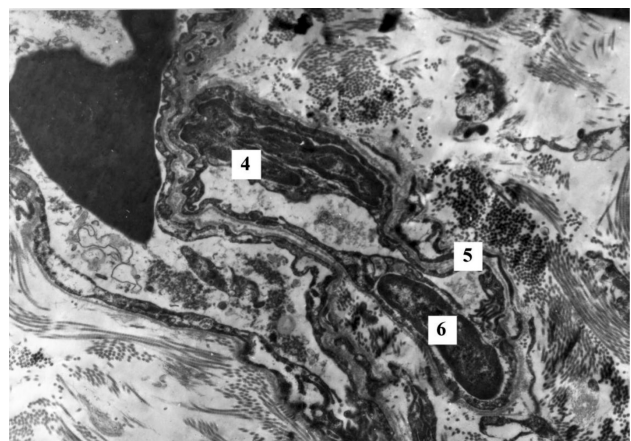


Рис. 4. Материал зрачковой мембраны. Электронная микрофотография: X 5000. Микрососуд с утолщенной базальной мембраной и признаками распада эндотелиальных клеток. Условные обозначения: 1 — коллагеновые фибриллы, 2 — фибробласты, 3 — конгломерат, 4 — эндотелиальная клетка, 5 — базальная мембрана, 6 — микрососуд.

пучки тонких разнонаправленных коллагеновых фибрилл, среди которых довольно много фибробластов утративших свою типичную структуру; на других — выражены фрагментация, истончение, распад коллагеновых фибрилл и превращение клеточных компонентов в осмиефильные бесструктурные конгломераты. В ткани встречаются микрососуды с толстыми базальными мембранами и признаками дистрофии эндотелия. Часть сосудистых структур находится в состоянии распада.

Полного развития сосудистая сумка хрусталика (*tunica vasculosa lentis*) достигает к трем месяцам внутриутробного развития. Плотнo окутывая формирующийся хрусталик зародыша со всех сторон густой сетью сосудов, сосудистая сумка обеспечивает обильное питание его в период формирования от полого эктодермального пузыря, в плотное, построенное из волокон, образование (2–6 месяцев внутриутробного развития) (табл. 1).

Условно сосудистая сумка хрусталика по (Bruchner 1907) [4] подразделяется на три части: *membrana capsularis* — покрывает заднюю поверхность хрусталика до экватора; *membrana capsulo-pupillaris* — передняя часть между экватором и будущим зрачковым краем; *membrana pupillaris* — лежит на передней поверхности хрусталика в центре будущей зрачковой области. Это разделение закономерно, поскольку кровоснабжение происходит из различных источников: *membrane capsularis* и *membrane capsulo-pupillaris* — от *art. hyaloidea*, а *membrane pupillaris* — из пласта мезодермы, лежащем впереди хрусталика, и снабжается кровью из передних сосудов. Различие этих составляющих проявляется при обратном развитии *tunica vasculosa lentis* — *membrane capsularis* и *membrane capsulo-pupillaris*

исчезают вслед за запуском *art. hyaloidea* — на 6–7 месяце внутриутробного развития (табл. 1), а *membrane pupillaris* существует до 8 месяца.

Если процесс обратного развития зрачковой мембраны по какой-либо причине нарушается, её остатки обнаруживаются и после рождения ребенка. Имеются данные, что и после рождения продолжают процессы рассасывания зрачковой мембраны. Так, Bruchner (1907) [4] при обследовании значительного числа (1215) лиц выявил продолжающееся уменьшение частоты встречаемости ПЗМ — в возрасте до 30 лет остатки мембраны были обнаружены у 25–30 % всех исследованных, в то время как в более старшем возрасте (50–70 лет) процент находок уменьшился до 9–13 %. Полученные данные позволили автору сделать вывод о продолжающемся рассасывании зрачковой мембраны даже у взрослых.

Классификация ПЗМ осуществлена Duke-Elder W. S., [5] с выделением:

тип I: мембраны, имеющие изолированное прикрепление к радужке;

тип II: мембраны с иридолентикулярным прикреплением;

тип III: мембраны, которые прикрепляются к роговице (встречаются при синдромах Аксенфельда-Ригера и др.).

Обычно зрачковые мембраны, не оказывающие влияния на функции глазного яблока, не требуют какого-либо лечения.

Показанием для хирургии ПЗМ является снижение зрения. При хирургии врождённых катаракт с наличием ПЗМ, последние рассекаются при выполнении переднего капсулорексиса (при этом достаточно часто имеет место незначительное

Таблица 1. Основные этапы развития глаза человека (по Mann J., 1928, цит. по А. В. Кацнельсон, 1957)

Период	Развивающиеся структуры	Длина зародыша в мм	Возраст зародыша
I	Глазные ямки превращаются в глазные пузырьки. Образуется хрусталиковая пластинка.	3	3–4 недели
II	Появление хрусталиковой ямки и пузырька. Образование вторичного глазного бокала. Появление пигмента в наружном листке.	7	конец 4-й недели
III	Закрытие зародышевой щели. Отшнурование хрусталика и развитие первичных хрусталиковых волокон. Начало дифференциации сетчатки. Появление tunica vasculosa lentis.	14	6 недель
IV	Начало развития вторичных хрусталиковых волокон. Полное развитие tunica vasculosa lentis. Появление складки век. Развитие эктодермального слоя радужки.	70	3 месяца
V	Появление <i>a. centralis retinae</i> , <i>m. ciliaris</i> , <i>sphincter & dilatator pupillare</i> , склеры, цилиарного тела и наружного слоя хориоидеи. Начало обратного развития a. hyaloidea.	110	4 месяца
VI	Обратное развитие зрачковой мембраны. Образование плоской части цилиарного тела. Миелинизация волокон зрительного нерва.	250	7 месяцев
VII	Обратное развитие a. hyaloidea. Миелинизация достигла lamina cribrosa склеры.	300	9 месяцев
VIII	Окончательное формирование желтого пятна.		4–6 месяцев после рождения

кровотечение из не запустевших сосудов), либо их оставляют нетронутыми, если они располагаются за зоной капсулорексиса.

Современные методики хирургического лечения ПЗМ зависят от её распространённости, степени миоза зрачка и окклюзии оптической зоны, что может в редких случаях быть причиной развития обскуриационной амблиопии. Хирургическое удаление обширных ПЗМ Kesarwani [7] и Scott [13], предлагают проводить в раннем возрасте. Однако неполное иссечение ПЗМ в их практике приводило к быстрому рецидиву миоза и окклюзии зрачка, что требовало повторных, иногда неоднократных хирургических вмешательств.

Технической сложностью операции удаления ПЗМ, плотно прилежащей к передней поверхности хрусталика, является сохранение интактным самого хрусталика. В случае нарушения целостности передней капсулы при отделении ПЗМ возникает необходимость удаления повреждённого хрусталика [7, 13, 14].

По данным гистологических исследований установлено, что ПЗМ состоят из фиброваскулярной ткани, содержащей венулы и артериолы, фиброциты, экстрацеллюлярный коллаген и расплюснутые отростчатые хроматофоры [6, 9, 11] и по мнению (Stark W, 1983; Scott R, 2012) [12, 13], подтверждают тот факт, что ПЗМ — вариант развития первичного фетального стекловидного тела.

Проведенные нами электронно-микроскопические исследования ПЗМ являются более детальными, поскольку выполнены на ультраструктурном уровне, однако они подтверждают данные предыдущих исследований о принадлежности ПЗМ к фетальной сосудистой сети.

Предложенный нами метод микроинвазивного удаления плотной ПЗМ, интимно связанной

с передней капсулой хрусталика, позволил впервые в литературе сохранить последнюю интактной, обеспечив этим прозрачность хрусталика. Это разъединение двух структур оказалось возможным, поскольку они являются различными по своему эмбриологическому генезу, что подтвердилось гистологическими исследованиями.

Восстановление прозрачности собственно хрусталика в раннем детском возрасте является чрезвычайно важным обстоятельством, поскольку позволило сохранить его аккомодационную способность, заменить которую в настоящее время не в состоянии ни один искусственный хрусталик. Только этим фактом мы можем объяснить те высокие функции оперированных глаз (идентичные парным здоровым), которые мы наблюдали в описанных клинических случаях.

Выводы

Отделение плотной ПЗМ от передней капсулы хрусталика оказалось технически возможным, поскольку последняя, по данным электронной микроскопии, является изолированным анатомическим образованием (остатком tunica vasculosa lentis), не пенетрирующим в переднюю капсулу хрусталика.

Деликатное микроинвазивное хирургическое вмешательство с использованием витреального инструмента при разъединении двух структур — ПЗМ и передней капсулы хрусталика (виско- и гидродиссекция, тупое отделение микрошпательем специальной конструкции, острое — ножницами, с осторожным пилингом пинцетом) — позволяет сохранить прозрачность хрусталика и его аккомодацию, добиться стойкого повышения остроты зрения и полноценной зрительной реабилитации пациентов раннего детского возраста.

Литература

1. **Боброва Н. Ф., Вит В. В.** Атлас врожденных и наследственных заболеваний органа зрения. — Одесса: «Пальмира», 2006 — С.68–69.
2. **Качнельсон А. Б.** Аномалии развития и заболевания глаз в раннем детском возрасте. — Л.: Медгиз, 1957. — 132 с.
3. **Поляк Б. Л.** Остатки tunicae vasculosae lentis и связь их с передне-капсулярной катарактой // Росс. офтальм. журнал. — 1929. — С.165–178.
4. **Bruckner A.** Uber Persistenz von Resten der Tunica vasculosa lentis // Arch Augenheilkd. — 1907. — Vol. 56. — Erg. H.
5. **Duke-Elder S.** Persistent Pupillary Membrane, congenital deformity. — Vol 3, Part 2. London, Henry Kimpton, 1964. — P.775.
6. **Lee S. M., Yu Y. S.** Outcome of hyperplastic persistent pupillary membrane / J Pediatr Ophthalmol Strabismus. — 2004. — Vol.41 (3). — P.163–71.
7. **Kesarwani S., Murthy R., Vemuganti G. K.** Surgical technique for removing congenital fibrovascular pupillary membrane with clinicopathological correlation // J AAPOS. — 2009. — Vol.13. — P.618–20.
8. **Gupta Y.** et al. A rare case of persistent pupillary membrane associated with myopia and amblyopia // Nap J Ophth. — 2010. — Vol.2(3). — P. 68–70.
9. **Nobuhiko M., Stelmer G.** Electron microscopic studies on the pupillary membrane: The fine structure of the white strands of the disappearing stage of this membrane // Investigative Ophthalmology. — Feb 1971.
10. **Oner A., Pihan O., Doqan H.** Bilateral extensive persistent pupillary membrane // J Pediatr Ophthalmol Strabismus. — 2007. — Vol.44(1). — P.57–8.
11. **Sari A., Adiquzel U., Yesilli M.** et al. Persistent pupillary membrane in 3 siblings // J Cataract Refract Surg. — 2008. — Vol.34(3). — P.523–4.
12. **Stark W. J., Lindsey P. S., Fagadau W. R., Michels R. G.** Persistent hyperplastic primary vitreous: surgical treatment // Ophthalmology. — 1983. — Vol.90. — P.452–7.

13. **Scott R., Lambert, Edward G.** et al. Congenital Fibrovascular Pupillary Membranes: Clinical and Histopathological Findings // *Ophthalmology*. — 2012. — Vol.119 (3). — P.634–641.
14. **Wang J. K., Wu C. Y., Lai P. C.** Sequential argon–YAG laser membranectomy and phacoemulsification for treat-

ment of persistent pupillary membrane and associated cataract // *J Cataract Refract Surg*. — 2004. — Vol.41(3), — P.1633–71.

15. **Waardeng P., Franceschetti A., Klein D.** Genetics of Ophthalmology. — Springfield IL, Charles C Thomas, 1961.

Поступила 30.12.2013

References

1. **Bobrova NF, Vit VV.** Atlas of congenital and inherited diseases of the eye. Odessa: Palmira; 2006. 68–9.
2. **Katsnelson AB.** Developmental anomalies and diseases of the eye in early childhood. — L.: Medgiz; 1957. 132 p.
3. **Polyak BL.** Tunicae vasculosae lentis residues and their relation to the anterior capsular cataract. *Russ. oftalmol. zhurnal*; 1929: 165–78.
4. **Bruckner A.** Uber Persistenz von Resten der Tunica vasculosa lentis. *Arch Augenheilkd*. 1907; 56: Erg. H.
5. **Duke-Elder S.** Persistent Pupillary Membrane, congenital deformity. Vol 3, Part 2. London: Henry Kimpton; 1964. 775 p.
6. **Lee SM, Yu YS.** Outcome of hyperplastic persistent pupillary membrane. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2004;41 (3):163–71.
7. **Kesarwani S, Murthy R, Vemuganti GK.** Surgical technique for removing congenital fibrovascular pupillary membrane with clinicopathological correlation. *J AAPOS*. 2009;13:618–20.
8. **Gupta Y** et al. A rare case of persistent pupillary membrane associated with myopia and amblyopia. *Nap J Opt*. 2010; 2(3):68–70.
9. **Nobuhiko M, Stelmer G.** Electron microscopic studies on the pupillary membrane: The fine structure of the white strands of the disappearing stage of this membrane. *Investigative Ophthalmology*. Feb 1971.
10. **Oner A, Ilhan O, Doqan H.** Bilateral extensive persistent pupillary membrane. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2007;44(1):P.57–8.
11. **Sari A, Adiqzel U, Yesilli M** et al. Persistent pupillary membrane in 3 siblings. *J Cataract Refract Surg*. 2008;34(3):523–4.
12. **Stark WJ, Lindsey PS, Fagadau W R, Michels RG.** Persistent hyperplastic primary vitreous: surgical treatment. *Ophthalmology*. 1983;90:452–7.
13. **Scott R, Lambert, Edward G** et al. Congenital Fibrovascular Pupillary Membranes: Clinical and Histopathological Findings. *Ophthalmology*. 2012;119 (3):634–41.
14. **Wang JK, Wu CY, Lai PC.** Sequential argon–YAG laser membranectomy and phacoemulsification for treatment of persistent pupillary membrane and associated cataract. *J Cataract Refract Surg*. 2004;41(3):1633–71.
15. **Waardeng P, Franceschetti A, Klein D.** Genetics of Ophthalmology. Springfield IL, Charles C Thomas, 1961.

Received 30.12.2013