



Эксаренко О.В.

Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова,
Москва, Россия

Возможности УЗ-исследования при двусторонней эктопии хрусталика: клинический случай

Конфликт интересов: не заявлен.

Подана: 01.07.2024

Принята: 09.09.2024

Контакты: dr.olesea@mail.ru

Резюме

Эктопией хрусталика называют смещение (дислокацию) его со своего естественного местоположения. Различают полную дислокацию хрусталика – смещение в переднюю или заднюю камеры глаза, в результате чего возникает афакичный зрачок (люксация), и частичную, когда смещение не выходит за границы зоны хрусталика (сублюксацию). Эктопия хрусталика была впервые описана более 200 лет назад, но ее ценность как важного диагностического признака наличия других глазных и системных заболеваний была оценена лишь недавно.

Патология носит наследственный или приобретенный характер, возникая из-за травматического повреждения, опухолей передне-уvealной области, увеличения глазного яблока вследствие выраженной миопии, гидрофтальма, перезрелой катаракты. В работе описан клинический случай 2-сторонней симметричной эктопии хрусталика. При проведении ультразвукового исследования глазного яблока мы визуализировали полную дислокацию хрусталика на обоих глазах.

Ключевые слова: эктопия хрусталика, ультразвуковая диагностика, объемная акустическая виртуальная модель

Eksarenko O.

M.M. Krasnov Research Institute of Eye Diseases, Moscow, Russia

Potential of Ultrasonography in Bilateral Ectopia of the Lens: A Clinical Case

Conflict of interest: nothing to declare.

Submitted: 01.07.2024

Accepted: 09.09.2024

Contacts: dr.olesea@mail.ru

Abstract

Ectopic lens is the movement (dislocation) of the lens to its natural location. Determine complete dislocation of the lens – movement into the anterior or posterior chamber of the eye, resulting in an aphakic pupil (luxation) and partial dislocation, when the movement



extends beyond the lens zone (subluxation). Ectopic lens was first described more than 200 years ago, but its value as an important diagnostic sign for the presence of other ocular and systemic diseases has only recently been appreciated.

The pathology is hereditary or hereditary in nature, resulting from traumatic injury, tumors of the anterior uveal region, enlargement of the eyeball due to severe myopia, hydrophthalmos, and overripe cataracts.

This article describes a clinical case of bilateral symmetrical ectopia of the lens. When conducting an ultrasound examination of the eyeball, we visualized complete dislocation of the lens in both eyes.

Keywords: ectopia of the lens, ultrasound sonography, 3D acoustic virtual model

■ ВВЕДЕНИЕ

Эктопия хрусталика была впервые описана более 200 лет назад, но ее ценность как важного диагностического признака наличия других глазных и системных заболеваний была оценена лишь недавно. Эктопия хрусталика может вызывать снижение остроты зрения, которое зависит от типа и степени вывиха [1].

Патология носит наследственный или приобретенный характер [1, 2].

Наследственная ectopia хрусталика может сопровождать как заболевания без системных изменений, так и генетически обусловленные системные патологии:

А) Семейная ectopia, которая характеризуется верхне-височным направлением смещения хрусталика. Дислокация при этом носит двусторонний характер. Тип наследования данного заболевания аутосомно-доминантный. Первые признаки люксации хрусталика, как правило, возникают в раннем детстве, но иногда заболевание проявляется и позже.

Б) Смещение зрачка и хрусталика. Подобная патология встречается редко, смещение при ней происходит в разных направлениях, тип наследования аутосомно-рецессивный. При данной патологии зрачок становится щелевидным и мелким, плохо расширяется. Также при нем может возникать трансиллюминация радужки, изменение формы и размера самого хрусталика (микросферофакия). Нередко заболевание сопровождается глаукомой, увеличением диаметра роговицы, присоединившейся катарактой.

В) Аниридия (отсутствие радужки), которую также может сопровождать вторичная ectopia хрусталика [1, 3]. Однако чаще всего ectopia хрусталика становится одним из признаков генетической системной патологии. К примеру, синдром Марфана, наследование которого имеет аутосомно-доминантный тип, сопровождается поражением соединительной ткани, что отражается и на глазном яблоке:

- У большинства пациентов возникает симметричная двусторонняя дислокация хрусталика в верхне-височном направлении. При этом цинновы связки не повреждены и аккомодация сохраняется. Однако отмечаются случаи смещения хрусталика в стекловидное тело или переднюю камеру глаза. Присутствует также изменение размера и формы хрусталика (микросферофакия).
- В случае врожденной патологии, с вовлечением в процесс переднего угла, образуются плотные отростки радужки, увеличивается толщины трабекулярных пластинок. Данный признак нередко служит причиной возникновения внутриглазной гипертензии, что также выявляется у подавляющего числа пациентов.

- Тяжелым осложнением заболевания может стать отслойка сетчатой оболочки, нередко возникающая на фоне решетчатой дегенерации и высоких степеней миопии.
- Реже других изменений выявляются: гипоплазия расширяющей зрачок мышцы, косоглазие, уплощение роговицы, транслюминация радужки, голубой окрас склер [4, 5].

Г) Еще одним системным заболеванием, сопровождающимся эктопией хрусталика, является синдром Вейля – Марчезани. Это редкое заболевание, также сопровождается изменением соединительной ткани. Среди его клинических проявлений, кроме того, отмечается умственная отсталость, снижение подвижности суставов, задержка роста, брахидактилия. Тип наследования – аутосомно-доминантный либо аутосомно-рецессивный. Изменения глаза включают:

- двустороннее синхронное смещение хрусталика книзу и микросферофакию, которые встречаются у половины пациентов в детском и подростковом возрасте;
- вторичную закрытоугольную глаукому, возникающую вследствие врожденного нарушения строения угла глаза либо из-за зрачкового блока (при смещении хрусталика кпереди и сферофакии);
- пресенильную деструкцию стекловидного тела, асимметричную длину оси [1, 3–5].

Д) Эктопия хрусталика возникает при гомоцистинурии – заболевании, наследуемом по аутосомно-рецессивному типу, которое относят к врожденным нарушениям процессов обмена. Изменения органа зрения включают:

- смещение хрусталика медиально книзу, проявляющееся к десятилетнему возрасту; утрату аккомодации вследствие поражения цинновой связки, что связано с накоплением цистеина;
- вторичную закрытоугольную глаукому, возникающую при смещении хрусталика в переднюю камеру глаза, что вызывает зрачковый блок [2–5].

Е) Эктопия хрусталика характерна для очень редкого аутосомно-рецессивного заболевания, вызванного дефицитом сульфитоксидазы при нарушении обмена серы. Вместе с тем оно сопровождается ригидностью мышц и умственной отсталостью. При данном заболевании пациенты редко живут более 5 лет [1].

Ж) Смещение хрусталика сопровождает еще 2 наследственных синдрома: Элерса – Данлоса и Стиклера. Последний синдром, кроме того, характеризуется опасной отслойкой сетчатки [4, 6, 7].

Однако как в зарубежной, так и в отечественной литературе не так много публикаций о применении современных методов визуализации глазного яблока при двусторонней эктопии хрусталика.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Описать результаты ультразвукового исследования пациента с полной двусторонней эктопией хрусталика.

В качестве иллюстрации представляем собственный клинический случай, где с целью верификации диагноза пациентке выполнено ультразвуковое исследование глаз.

■ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка К., 60 лет, обратилась в ФГБНУ «НИИГБ имени М.М. Краснова» в 2024 г. по поводу постепенного снижения остроты зрения, больше за последний год. Пациентка обратилась для решения вопроса о пересадке роговицы на обоих глазах.



Visus: правого глаза 0,01 н/корр.; левого глаза – движение руки у лица, н/корр.
Внутриглазное давление (ВГД): правого глаза – 64,4 мм рт. ст.; левого глаза – 44,2 мм рт. ст.

Анамнез заболевания: закапывает в оба глаза тимолол 2 р/д, биманокс 2 р/д, дорзопт 2 р/д, стиллавит 2 р/д.

Врожденный птоз верхнего века. Врожденная аниридия. Глаукома обоих глаз с 2004 г. 2004 г. – антиглаукомная операция на оба глаза. 2021 г. – травма левого глаза веткой (амбулаторное лечение).

При биомикроскопии: положение глаз в орбите с обеих сторон правильное, движение обоих глаз в полном объеме, глазная щель с обеих сторон сужена, смыкание век полное. Птоз верхнего века с обеих сторон. Слезотечения нет. Конъюнктивальная инъекция умеренная, патологического отделяемого нет. Роговица сферичная, тотальное помутнение с васкуляризацией. Глуболежащие среды не просматриваются.

Пациентке было рекомендовано: соблюдение гипотензивного режима, увлажняющие капли, длительно.

Инструментальная диагностика: УЗИ-обзорная эхография глаз, ЭФИ, КЧСМ.

Консультации специалистов: консультация в отделении патологии роговицы (решение вопроса о целесообразности хирургического лечения), консультация в отделении глаукомы (уточнение тактики ведения).

Пациентке было проведено ультразвуковое цифровое высокочастотное серошкальное сканирование, которое осуществляли на УЗ-диагностической системе Voluson E10 в В-режиме (датчики ML 6-15-D, L8-18i-D), а также в 3D-режимах цветового доплеровского картирования (датчик RSP6-16-D).

Ультразвуковое исследование проводили в стандартном горизонтальном положении пациента лежа на спине, с закрытыми глазами, исключая давление датчиком на глазное яблоко. В качестве контактной среды использовали контактный гель для ультразвуковых исследований.

В процессе исследования проводили сканирование переднего отдела глаза, стекловидного тела, субвитреального пространства, сетчатки, хориоидеи, склеры глазного яблока в нескольких проекциях: горизонтальной (аксиальной), проходящей через передний отрезок глаза (роговицу, хрусталик), стекловидное тело, оболочки глаза (сетчатка, хориоидея); вертикальной (сагиттальной), проходящей через передний отрезок глаза (роговицу, хрусталик), стекловидное тело, оболочки глаза (сетчатка, хориоидея).

УЗИ-датчики располагали вертикально, горизонтально и в косых направлениях на закрытое верхнее веко при взгляде пациентки прямо (над центральной зоной роговицы).

На первом этапе проводили обзорную эхографию глазного яблока с помощью линейного и конвексного датчиков (ML 6-15-D, L8-18i-D) – визуализировали анатомо-топографические структуры глаза в режиме серой шкалы. Использовали различные показатели коэффициента общего усиления ультразвука Gain. Высокие значения Gain устанавливали для лучшей визуализации стекловидного тела, средние – для оценки патологических изменений заднего полюса глаза.

Полученные эхограммы позволили оценить состояние роговицы, передней камеры глаза, эктопированного хрусталика, состояние стекловидного тела, сетчатки, хориоидеи (рис. 1).

Правый глаз

Внутриглазные оболочки (сетчатка, хориоидея) прилежат во всех отделах. Тотальная ЗОСТ, поджатая кпереди. В стекловидном теле визуализируются гиперэхогенные помутнения. В ретровитреальном пространстве визуализируется множественная мелкодисперсная «взвесь». Афакия. Дислоцированный хрусталик визуализируется в проекции 7–8 часов на глазном дне. При проведении кинетической пробы хрусталик подвижен. В проекции хрусталика визуализируются выраженные гиперэхогенные помутнения. Толщина хрусталика 6,0×8,0 мм.

Левый глаз

Внутриглазные оболочки (сетчатка, хориоидея) прилежат во всех отделах. Тотальная ЗОСТ, поджатая кпереди. В стекловидном теле визуализируются гиперэхогенные помутнения. В ретровитреальном пространстве визуализируется множественная мелкодисперсная «взвесь». Афакия. Дислоцированный хрусталик визуализируется в проекции ДЗН, при проведении кинетической пробы неподвижен. В проекции хрусталика визуализируются выраженные гиперэхогенные помутнения. Толщина хрусталика 5,9×9,2 мм.

На втором этапе проводили трехмерное УЗ-исследование глазного яблока. Для этого использовали объемный датчик RSP6-16-D. Поверхность датчика была ориентирована, как и при двумерном сканировании.

Использование объемной эхографии позволило провести подробный анализ состояния внутренних структур глазного яблока. Воспроизводимое объемное изображение глазного яблока может быть осмотрено с любой стороны. В данном клиническом случае проведен анализ пациента с вывихом хрусталика в стекловидное тело и осложненной катарактой (рис. 2, 3).

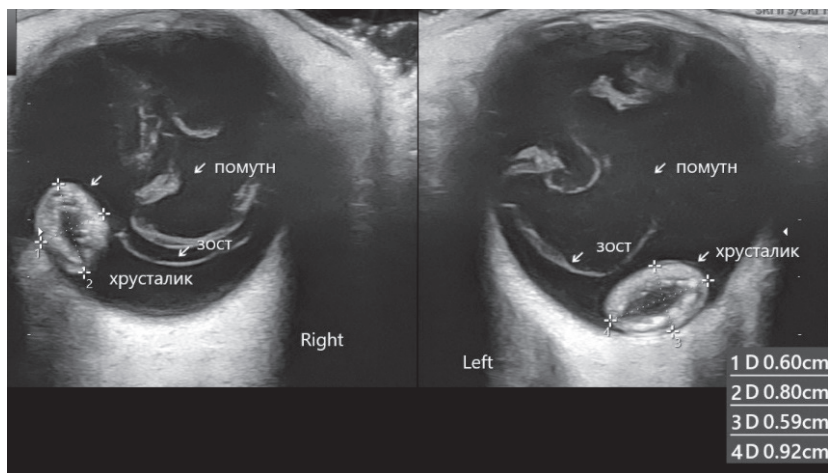


Рис. 1. Вывих хрусталика в стекловидное тело (правый и левый глаз). Режим серой шкалы. Аксиальная плоскость сканирования. Визуализируются: отслоенная задняя гиалоидная мембрана, стекловидное тело и дислоцированные хрусталики

Fig. 1. Dislocation of the lens into the vitreous body (right and left eyes). Gray scale mode. Axial scanning plane. Visualized: detached posterior hyaloid membrane, vitreous body and dislocated lenses

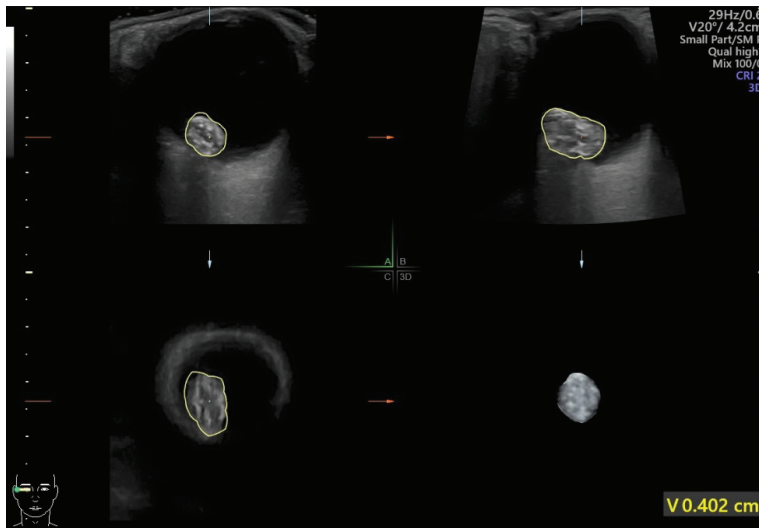


Рис. 2. Трехмерная объемная поверхностная реконструкция полусферы правого глазного яблока и продольного УЗ-среза зрительного нерва. На глазном дне визуализируется дислоцированный хрусталик с выраженными гиперэхогенными помутнениями

Fig. 2. Three-dimensional volumetric surface reconstruction of the hemisphere of the right eyeball and longitudinal ultrasound section of the optic nerve. A dislocated lens with pronounced hyperechoic opacities is visualized on the fundus

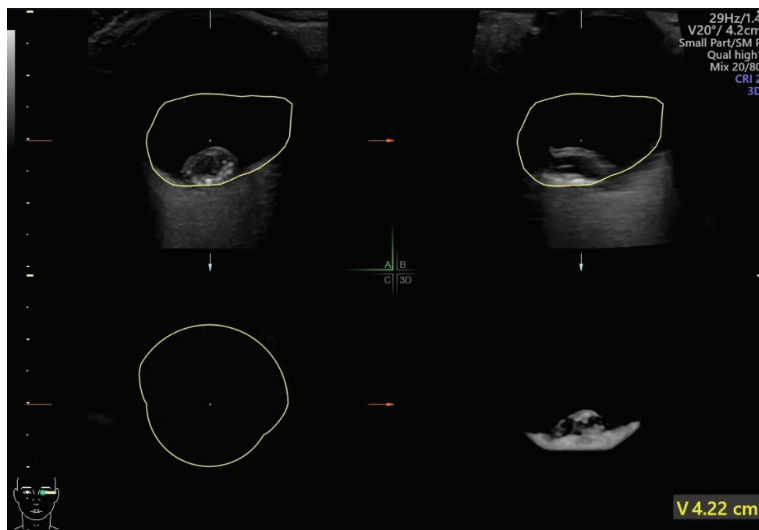


Рис. 3. Трехмерная объемная поверхностная реконструкция полусферы левого глазного яблока и продольного УЗ-среза зрительного нерва. На глазном дне визуализируется дислоцированный хрусталик с выраженными гиперэхогенными помутнениями

Fig. 3. Three-dimensional volumetric surface reconstruction of the hemisphere of the left eyeball and longitudinal ultrasound section of the optic nerve. A dislocated lens with pronounced hyperechoic opacities is visualized on the fundus

На эхограмме представлено изображение полусферы глазного яблока с находящимся на глазном дне хрусталиком с выраженными кортикальными и ядерными помутнениями. При движении глазного яблока хрусталик на правом глазу меняет свое положение на глазном дне, на левом глазу не меняет своего положения.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В данном случае диагноз был поставлен на основании ультразвуковой картины, так как офтальмоскопически была видна только конъюнктива (умеренная конъюнктивальная инъекция) без патологического отделяемого и роговица с тотальным помутнением и васкуляризацией. Глубжележащие среды не просматривались.

При проведении УЗ-исследования глазного яблока была визуализирована двусторонняя эктопия хрусталиков. Учитывая все вышеизложенное, можно сделать вывод о том, что УЗ-исследование является единственным методом для верификации диагноза эктопии хрусталика при непрозрачности оптических сред.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Nelson L.B., Maumenee I.H. Ectopia lentis. *Surv. Ophthalmol.* 1982;27(3):143–60. doi: 10.1016/0039-6257(82)90069-8
2. Vit V.V. *The structure of the human visual system.* Odessa; 2003.
3. Avetisov S.E., Harlap S.I., Lipatov D.V., Nasnikova I.Yu. Possibilities of ultrasound diagnostic methods in case of complete dislocation of the lens into the vitreous body. *Modern methods of radiation diagnostics in ophthalmology.* M.; 2004. P. 3–5.
4. Salikhova A.R., Kharlap S.I., Miroshnik N.V., Eksarenko O.V., Sherstneva L.V. Three-dimensional acoustic analysis in diagnostics of structural and morphological changes of the eye in certain congenital pathologies. *Russian Annals of Ophthalmology.* 2018;134(6):4–14. doi: 10.17116/oftalma20181340614. (in Russian)
5. Avetisov K.S., Chizhonkova E.A., Avetisov S.E., Andzhelova D.V. Structural and functional features of the eye in Marfan syndrome. Report 2. Changes in the anatomical complex of the lens. *Russian Annals of Ophthalmology.* 2024;140(1):11–18. doi: 10.17116/oftalma202414001111. (in Russian)
6. Ekkersli Dzh. *Methods of visualization of moving structures.* In: *Ultrasound in medicine. Physical principles of application.* Eds: K. Hill, et al. M.; 2008. P. 322–356.
7. Harlap S.I., Avetisov K.S., Markosyan A.G., Vashkulatova E.A. Fundamentals of Formation of Ultrasound Diagnostic Images of Eye Tissues. *Bulletin of Ophthalmology.* 2010;126(4):38–43.