



# Клинический случай: Хирургическое лечение тотальной отслойки сетчатки и люксации мутного хрусталика в витреальную полость у пациента с синдромом Марфана

Научный руководитель : к.м.н. Жургумбаева Г.К .

Д.Р Кырыкбаев, А.Ш. Маукекова .

## **Актуальность**

Данный клинический случай пациента с синдромом Марфана является редким, но важным примером этого заболевания в офтальмологии.

Синдром Марфана относится к наследственным заболеваниям соединительной ткани, которые сопровождаются выраженной клинической симптоматикой, затрагивающей несколько систем организма, включая сердечно-сосудистую, опорно-двигательную и структуру глаза. Реже изменения могут касаться кожи, мозговых оболочек и легких.

Синдром Марфана является орфанным заболеванием, что означает его редкость, и по разным данным его распространенность составляет 1 случая на 5000 - 10 000 [1].

**Цель**—Оценить результаты хирургического лечения у пациента с синдромом Марфана с отслойкой сетчатки и люксацией мутного хрусталика в витреальную полость



# Материалы и методы

- Под нашим наблюдением находилась пациентка женского пола, 50 лет, азиатка, состоящая на «Д» учете с синдромом Марфана поступила в стационар с жалобами на отсутствие предметного зрения левого глаза и снижение зрения правого глаза, которые она отмечала в течение трех месяцев. Впервые она заметила плавающую пелену перед глазом, после чего возникло резкое снижение зрения. При обследовании был выявлен старая тотальная отслойка сетчатки и люксия мутного хрусталика в стекловидное тело на левом глазу, а также сублюксия хрусталика III степени на правом глазу (рис 2). Данный диагноз был выставлен за 3 месяца до момента госпитализации в стационар ТОО Казахский НИИ глазных болезней, г.Алматы.
- Решением консилиума рекомендовано комбинированное хирургическое лечение: удаление люксированного мутного хрусталика с имплантацией ИОЛ с ТСФ, витрэктомией с последующей тампонадой сетчатки силиконовым маслом.
- Visus при поступлении : OD = 0,01 с/к sph (-) 4,0 D = 0,1 OS = 1/∞ pr.l.certae.



а)



б)

Рис 1а,б . Скелетные аномалии (длинные, тонкие конечности) у пациентки с синдромом Марфана



Рис 2 . Глазные изменения характерны при синдроме Марфана . OD-Сублюксия хрусталика III степени. Факоденез. Отрыв цинновых связок.

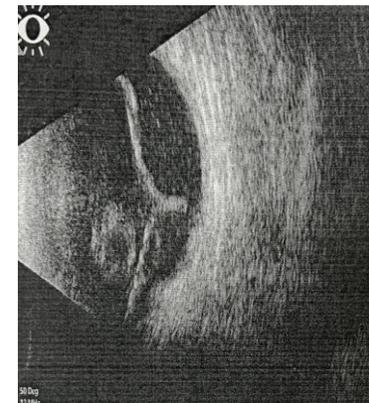


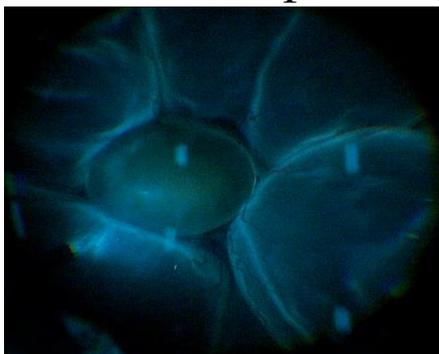
Рис.3 B-scan. OS- В стекловидном теле определяется тень за люксацию хрусталика . Abl. Retinae



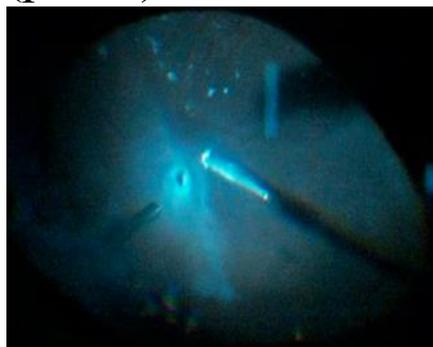
## Результаты и их обсуждение

**В ходе оперативного вмешательства.**

- Установлены три 25 G порты. Через порты введены: ирригационная система, витреотом и световод. Осмотрена полость стекловидной камеры. При ревизии витреальной полости обнаружен люксированный хрусталик в стекловидном теле, тотальная отслойка сетчатки с высокими пузырями (рис 4)
- Витрэктомия с ирригацией физ.раствором 500,0 мл. Содержимое витреальной полости удалено в кассету для витрэктомии (рис 5)
- Субретинальная жидкость аспирирована через периферический разрыв (рис 5)
- Стекловидная камера заполнена ПФОС 5 мл до  $T_n=N$ . Люксированный хрусталик поднят до области зрачка с помощью ПФОС. Люксированный хрусталик удален с помощью факоэмульсификации (рис 6)



**Рис4. Люксация мутного хрусталика, тотальная отслойка сетчатки**



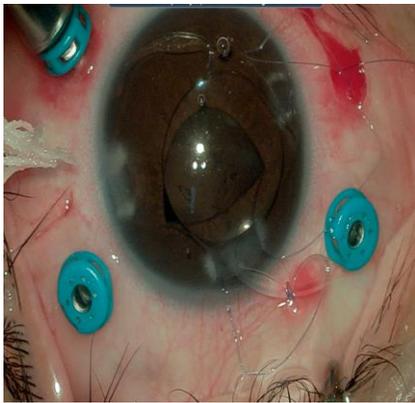
**Рис 5. Аспирация субретинальной жидкости**



**Рис 6. Удаление мутного хрусталика с помощью факоэмульсификации**

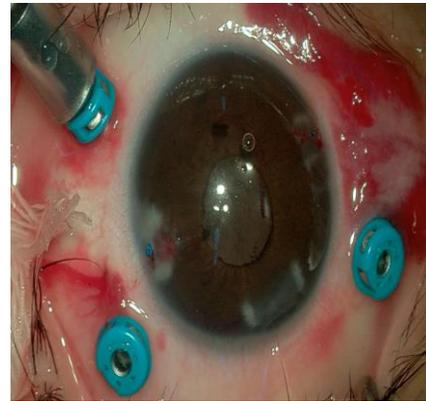
## Результаты и их обсуждение

- Имплантация ИОЛ с склеро-корнеальной фланцевой фиксацией в местах парацентеза за опорный элемент на 3 ч и 10 ч (9/0 полипропилен) (рис 7).
- ПФОС полностью выведен из витреальной полости и замещен на воздух (пневморетинопексия). Сетчатка прилегла.
- Произведена ЭЛКС на месте разрыва и в требуемых зонах.
- Воздух заменен на силикон 7,0 мл. (рис8)

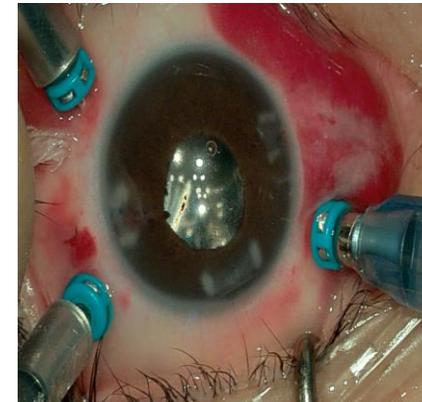


а)

**Рис7 а,б. Склерокорнеальная фиксация ИОЛ с формированием флянца (нить полипропилен 9/0)**



б)



**Рис 8. Введение силикона. Последний этап.**

## Результаты и их обсуждение

Через 1 месяц после операции на контрольном осмотре у пациентки были получены удовлетворительные функциональные результаты остроты зрения левого глаза 0,02 с/к sph (+)3,5D – 0,05. ИОЛ в задней камере, положение правильное (рис 9). Авитрия. Силикон в витреальной полости. Сетчатка прилежит на всем протяжении.



**Рис9.Передний отрезок через 1 месяц после  
операционного вмешательства**



## Выводы

Этот клинический случай подчеркивает сложность и многофакторность лечения пациентов с синдромом Марфана. Синдром Марфана требует тщательного контроля и специализированного подхода в лечении офтальмологических заболеваний. Несмотря на сложность клинической картины и сопутствующих заболеваний, своевременное вмешательство и применение современных хирургических методов могут значительно улучшить прогноз для пациента. Важно продолжать наблюдение за пациентами с такими заболеваниями, чтобы предотвратить развитие рецидива и сохранить максимальное зрение. Результаты диагностических исследований и субъективная удовлетворенность пациентки качеством зрения отражают относительно благоприятный исход данного клинического случая.