

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие к изданию на русском языке.....	9
Предисловие к изданию на английском языке	10
Авторский коллектив	11
Список сокращений и условных обозначений	15
Глава 1. Аномалии развития глазного яблока (Джудит Б. Лаверич).....	17
Анофтальм	17
Микрофтальм	23
Нанофтальм	28
Типичная колобома	30
Глава 2. Врожденные помутнения роговицы (Брюс М. Шнолл, Майкл Дж. Бартисс)	34
Склерокорнеа	34
Родовая травма: разрывы десцеметовой мембраны	36
Язва роговицы и инфекционный кератит	38
Мукополисахаридоз	39
Аномалия Петерса	41
Врожденная наследственная эндотелиальная дистрофия	43
Дермоид роговицы	45
Передняя стафилома	47
Болезнь Вильсона (гепатолентикулярная дегенерация)	49
Инфекция <i>Herpes simplex</i>	50
<i>Herpes simplex</i> : древовидный кератит и язва роговицы	52
<i>Herpes simplex</i> : стромальный кератит.....	54
<i>Herpes zoster ophthalmicus</i>	56
Ветряная оспа	58
Весенний лимбальный кератоконъюнктивит	59
Глава 3. Глаукома (Алекс В. Левин, Аня А. Трамлер).....	62
Первичная врожденная глаукома	62
Ювенильная открытоугольная глаукома	67
Глаукома после хирургического лечения катаракты	70

6 ОГЛАВЛЕНИЕ

Увеальная глаукома	74
Синдром Штурге–Вебера	78
Врожденный выворот радужки	83
Аниридия	85
Задний эмбриотоксон.....	88
Глава 4. Аномалии радужки (Майкл Дж. Бартисс, Брюс М. Шнолл).....	91
Центральные кисты зрачка (эпителиальные кисты зрачкового края радужки)	91
Аниридия	93
Пятна Брушфильда	95
Эктопия хрусталика и зрачка	96
Гетерохромия радужки	99
Колобома радужки	102
Стромальные кисты радужки	104
Ювенильная ксантогранулема	106
Узелки Лиша	108
Меланоз глаза (глазной меланоцитоз)	110
Персистирующая зрачковая мембрана	112
Задние синехии	114
Аномалия Аксенфельда–Ригера	115
Флоккулы радужки	117
Глава 5. Болезни хрусталика (Каролин ДеБенедиктис)	120
Врожденная и приобретенная катаракты	120
Эктопия хрусталика	124
Передний лентиконус.....	127
Задний лентиконус	129
Сферофакия	130
Глава 6. Увеит у детей (Кара К. ЛаМаттина, Дебра А. Гольдштейн).....	133
Введение	133
Ювенильный идиопатический артрит	133
Тубулоинтерстициальный нефрит и увеит	139
Синдром Блау/саркоидоз с ранним началом	142
Постинфекционный аутоиммунный увеит	145
Травматический увеит	146

Герпесвирусы	147
Парспланит	149
Токсоплазмоз	151
Токсокароз	155
Туберкулез	157
Идиопатический увеит	158
«Маскарадный» синдром	158
Глава 7. Врожденные аномалии зрительного нерва	
<i>(Альдо Вагги, Леонард Б. Нельсон)</i>	160
Гипоплазия зрительного нерва	160
Аномалия типа «синдром выюнка»	163
Колобома диска зрительного нерва	166
Ямки диска зрительного нерва	168
Синдром косого диска зрительного нерва	170
Перипапиллярная стафилома	173
Друзы диска зрительного нерва (псевдозастой)	174
Глава 8. Заболевания сетчатки	
Болезнь Беста (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	178
Хороидеремия (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	180
Гиратная атрофия (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	183
Врожденный амавроз Лебера (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	185
Астроцитарная гамартома (<i>Анурадха Ганеш</i>)	188
Недержание пигмента (<i>Анурадха Ганеш, Алекс В. Левин</i>)	192
Болезнь Коатса (<i>Барри Н. Вассерман, Кэрл И. Шильдс</i>)	196
Ретинобластома (<i>Кэрл И. Шильдс</i>)	200
Врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки (<i>Анурадха Ганеш, Алекс В. Левин</i>)	207
Семейная экссудативная витреоретинопатия (<i>Анурадха Ганеш, Алекс В. Левин</i>)	210
Персистирующая эмбриональная сосудистая сеть (<i>Алок С. Банзал</i>)	213
Ювенильный ретиношизис (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	216
Ретинопатия недоношенных (<i>Анурадха Ганеш, Барри Н. Вассерман</i>)	218
Пигментный ретинит (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	224
Миелиновые нервные волокна (<i>Барри Н. Вассерман</i>)	227
Болезнь Штаргардта/желтопятнистое глазное дно (<i>Барри Н. Вассерман</i>) ...	230

Глава 9. Аномалии век (<i>Камми Б. Гантон</i>)	234
Врожденный нитчатый анкилоблефарон	234
Синдром блефарофимоза, птоза и обратного эпиканта	236
Выворот века у детей	238
Врожденный заворот века	240
Врожденный птоз	242
Колобомы век	244
Эпиблефарон	246
Эпикант	249
Капиллярные гемангиомы	250
Глава 10. Аномалии слезных органов (<i>Брюс М. Шнолл, Леонард Б. Нельсон, Эмили Шнолл</i>)	253
Врожденная обструкция носослезного протока	253
Дакриоцеле	257
Фистула слезоотводящих путей	261
Глава 11. Косоглазие (<i>Скотт Е. Олицки, Леонард Б. Нельсон</i>)	264
Ложное косоглазие	264
Врожденная (инфантильная) эзотропия	265
Гиперфункция нижней косой мышцы	268
Диссоциированная вертикальная девиация	270
Рефракционная аккомодационная эзотропия	272
Нерефракционная аккомодационная эзотропия	273
Неаккомодационная или частично аккомодационная эзотропия	275
Врожденная экзотропия	276
Периодическая экзотропия	277
А- и V-паттерны косоглазия	278
Парез глазодвигательного нерва	282
Парез блокового нерва	285
Парез отводящего нерва	288
Синдром Дуэйна	289
Синдром Брауна	292
Синдром Мебиуса	294
Монокулярный парез элевации	295
Врожденный фиброз глазодвигательных мышц	298
Предметный указатель	300

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ГЛАЗНОГО ЯБЛОКА

Джудит Б. Лаврич ■

АНОФТАЛЬМ

Анофтальм, или анофтальмия, — врожденная аномалия, характеризующаяся полным отсутствием тканей глаза в полости глазницы. **Первичный**, или **истинный, анофтальм** наблюдается очень редко, он бывает как односторонним, так и двусторонним. Гораздо чаще встречаются крайние варианты микрофтальма, они могут быть ошибочно приняты за анофтальм. Частота этой аномалии составляет 0,18 на 10 тыс. новорожденных; какая-либо расовая или половая предрасположенность отсутствует.

Этиология

В течение эмбриогенеза останавливается развитие нейроэктодермы первичного глазного пузыря, представляющего собой выпячивание передней невральной пластинки нервной трубки.

Чаще всего анофтальм — идиопатическое состояние и возникает спорадически, но он может наследоваться по доминантному, рецессивному или сцепленному с полом механизму. Он также может развиваться в результате внутриутробных инфекций (например, токсоплазмоза, краснухи), а также сопутствовать различным синдромальным аномалиям развития челюстно-лицевой области (например, синдрому Гольденхара, Халлермана—Штрайфа, Ваарденбурга). Кроме того, причиной анофтальма могут стать генетические дефекты, в том числе трисомии 13–15, хромосомные делеции полос 14q22-23 (они

также сопровождаются полидактилией) и мутации генов *SOX2*, *RBP4* и *OTX2*.

Клиническая картина

- Глаз сам по себе стимулирует правильный рост тканей области глазницы, следовательно, у младенца с врожденным анофтальмом будут наблюдаться следующие клинические проявления.
 - Изменения глазницы:
 - тонкий невысокий край глазницы, узкий вход в глазницу;
 - маленький объем полости глазницы;
 - полное отсутствие глазного яблока;
 - глазодвигательные мышцы обычно также полностью отсутствуют;
 - могут отсутствовать слезная железа и слезоотводящие протоки;
 - канал зрительного нерва узкий или недоразвит.
 - Изменения век:
 - узкая глазная щель;
 - короткие веки;
 - мелкие сморщенные конъюнктивальные своды;
 - мышца, поднимающая верхнее веко, ослаблена или не функционирует вовсе, складки век выражены слабо;
 - контрактура круговой мышцы глаза.

Жалобы

- Односторонняя или двусторонняя слепота вследствие отсутствия глазного яблока (глазных яблок).

Дифференциальная диагностика

- Микрофтальм, в том числе следующие формы:
 - вторичный анофтальм: развитие глазного яблока началось, но по каким-то причинам остановилось, в результате в глазнице присутствуют лишь остаточные ткани глаза; такое состояние представляет крайнюю форму микрофтальма;
 - дегенеративный анофтальм: в процессе эмбриогенеза глазной пузырь сформировался, но впоследствии подвергся дегенерации из-за нарушения кровоснабжения или под действием других факторов.
- Криптофтальм: патологическое полное сращение краев век, отсутствие ресниц.
- Кистозный глаз: киста нейроглиальной ткани при отсутствии нормальных структур глаза.

Методы диагностики

- Видимые аномалии развития век и глазницы (**рис. 1.1**).
- При ультразвуковом В-сканировании глазницы отмечается полное отсутствие глазного яблока. На сроках гестации более 22 нед аномалии развития глаза можно выявить при трансвагинальном ультразвуковом исследовании (УЗИ), но чувствительность этого метода исследования при диагностике анофтальма неизвестна.



Рис. 1.1. Анофтальм: *а* — внешний вид пациента с двусторонним анофтальмом; *б* — при клиническом исследовании пациента с двусторонним анофтальмом определяются пустые глазницы (любезно предоставлено Leonard B. Nelson, MD)