

Офтальмология - кейс 1

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Офтальмология | Записей: 1 | Кейс: 1 |
Вопросов: 12

Офтальмология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Офтальмология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

На прием к врачу офтальмологу детской поликлиники родители привели мальчика 7-летнего возраста.

1.2. Жалобы

На отсутствие радужки, светобоязнь, нистагм обоих глаз ребенка с рождения.

1.3. Анамнез заболевания

С рождения родители обратили внимание на отсутствие радужки обоих глаз сына, светобоязнь, нистагм. Острота зрения при оформлении ребенка в школу, со слов матери, была «снижена».

1.4. Анамнез жизни

- * Ребенок родился доношенным
- * Аллергологический анамнез ребенка и родителей не отягощен
- * У родителей наследственных заболеваний глаз нет

1.5. Объективный статус глазной

ОУ: глаза спокойны, светобоязнь при ярком свете, горизонтальный нистагм, придаточный аппарат без особенностей, диаметр роговиц обоих глаз 11 мм. Биомикроскопия:

ОУ: роговица прозрачна, у лимба на 3 и 9 час признаки начальной краевой дистрофии роговицы, передняя камера нормальной глубины, радужка отсутствует полностью; хрусталик и стекловидное тело прозрачны, диск зрительного нерва бледно-розовый, границы четкие, плоская физиологическая экскавация, диаметром 0,3 диаметра диска зрительного нерва; сосуды нормального калибра, макула и периферия без видимой патологии.

Острота зрения ОУ=0,3, с диафрагмой=0,4, не корректируется

Внутриглазное давление обоих глаз пальпаторно - верхняя граница нормы;

тонометрия по Маклакову OD 27 мм рт. ст.; OS 24 мм рт. ст.

1. Диагноз

1. Вопрос

У мальчика 7-летнего возраста с двусторонним врожденным полным отсутствием радужки имеется

1. синдром Аксенфельда-Ригера
2. синдром Марчезани
3. врожденный увеальный эктропион

4. врожденная аниридия

Правильный ответ: врожденная аниридия

Врожденная аниридия - это редкое заболевание, характеризующееся полным или частичным отсутствием радужки.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

2. Вопрос

Врожденная аниридия (как в данном клиническом случае) часто сочетается с

1. последствиями внутриутробного увеита, кистами сетчатки
2. колобомой, ямкой диска зрительного нерва
3. периферической витреохориоретинальной дистрофией сетчатки

4. дистрофией роговицы, катарактой, глаукомой

Правильный ответ: дистрофией роговицы, катарактой, глаукомой

Врожденная аниридия часто сочетается с другой патологией глаза, в частности, дистрофией и помутнением роговицы на почве дефицита стволовых клеток лимба, катарактой, глаукомой, гипоплазией структур заднего отрезка глаза (макула и зрительный нерв) и сопровождается выраженным снижением остроты зрения, практически не поддающимся коррекции, светобоязнью, горизонтальным нистагмом, косоглазием.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

3. Вопрос

Наличие у ребенка 7-летнего возраста с двусторонней врожденной аниридией повышенного внутриглазного давления на правом глазу является основанием для постановки предварительного клинического диагноза «Врожденная некомпенсированная глаукома + ___ + формы правого глаза»

1. I
2. III
3. II
4. IV

Правильный ответ: II

II форма - врожденная глаукома, сочетанная с аномалиями развития переднего отрезка глаза (микрофтальм, микрокорнея, аномалия/синдром Ригера, Аксенфельда, аномалии Петерса, склерокорнея, аниридия, эссенциальная мезодермальная дистрофия радужки, колобома радужки, синдром Франка-Каменецкого, синдром Марфана, синдром Марчезани).

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

5. Диагноз

5.1. Врожденная некомпенсированная глаукома II формы правого глаза

2. План обследования

4. Вопрос

Основными стандартными методами офтальмологического обследования, обязательными при подозрении на врожденную глаукому у ребенка 7-летнего возраста с врожденной аниридией, являются

1. гейдельбергская ретинотомография, скиаскопия
2. оптическая когерентная томография переднего и заднего отделов глазного яблока, эндотелиальная микроскопия

3. биомикроскопия, кератометрия, лимбометрия, гониоскопия, офтальмоскопия, офтальмотонометрия, ультразвуковая биометрия, В-сканирование, рефрактометрия, периметрия

4. кератопахиметрия, тонография, эндотелиальная микроскопия, компьютерная томография головного мозга

Правильный ответ: биомикроскопия, кератометрия, лимбометрия, гониоскопия, офтальмоскопия, офтальмотонометрия, ультразвуковая биометрия, В-сканирование, рефрактометрия, периметрия

Основными стандартными методами офтальмологического обследования, обязательными для постановки диагноза «Врожденная глаукома» являются биомикроскопия, кератометрия, лимбометрия, гониоскопия, офтальмоскопия, офтальмотонометрия, ультразвуковая биометрия, В-сканирование, рефрактометрия, периметрия

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

5. Вопрос

Ребенку 7 лет с врожденной глаукомой и аниридией показана кинетическая периметрия для оценки

1. периферических границ поля зрения, наличия скотом, границ слепого пятна
2. средней световой чувствительности зрительной системы
3. световой чувствительности в центральных участках поля зрения
4. световой чувствительности в разных участках поля зрения

Правильный ответ: периферических границ поля зрения, наличия скотом, границ слепого пятна

Кинетическая периметрия (исследование поля зрения с помощью движущихся стимулов) оценивает положение периферических границ поля зрения, наличие абсолютных и относительных скотом, границ слепого пятна. Проводится детям старшего возраста, с достаточным уровнем психомоторного развития.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

6. Вопрос

Данному ребенку для оценки функционального состояния зрительно-нервного аппарата необходимо выполнить

1. оптическую когерентную томографию заднего отдела глазного яблока
2. электроретинографию и исследование зрительно вызванных потенциалов
3. компьютерную томографию мозга
4. гейдельбергскую ретинотомографию

Правильный ответ: электроретинографию и исследование зрительно вызванных потенциалов

Электроретинограмма (ЭРГ) и ее компоненты служат объективным показателем функционального состояния сетчатки у детей с врожденной глаукомой. Серия последовательных ЭФИ до нормализации ВГД и после позволяет оценить состояние сетчатки и зрительного нерва, динамику изменений и спрогнозировать конечные функциональные результаты. Регистрация супернормальной ЭРГ одновременно с высокими цифрами ВГД свидетельствует о непродолжительном периоде гипертензии и благоприятном функциональном исходе. Высокие цифры ВГД с низкой амплитудой ЭРГ характерны для более выраженных патологических изменений в структуре сетчатки и более тяжелом функциональном прогнозе. После нормализации ВГД амплитуда ЭРГ в течении 3-6 месяцев снижается до величин соответствующих стадии заболевания и сохранности нейроэпителия сетчатки. При стойкой нормализации ВГД ЭРГ имеет тенденцию к умеренному повышению амплитуды.

Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) уже в начальной стадии врожденной глаукомы меняют свои амплитудно – временные характеристики во всем диапазоне пространственных частот, которые отражают состояние аксонов ганглиозных клеток сетчатки. ЗВП при прогрессировании болезни имеют прямую корреляцию изменения амплитудно-частотных характеристик от стадии врожденной глаукомы. Латентность по мере прогрессирования заболевания и перехода в более позднюю стадию увеличивается, а амплитуда снижается, и к абсолютной стадии врожденной глаукомы ЗВП не регистрируются. При стойкой компенсации ВГД происходит стабилизация, а затем частичное восстановление амплитудно-временных характеристик ЗВП.

Особенно важными представляются данные ЭФИ при отсутствии возможности оценки остроты зрения из-за возраста ребенка и при помутнении роговицы, когда нельзя визуализировать структуры заднего полюса.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

7. Вопрос

Ребенку 7 лет с врожденной глаукомой и аниридией для объективной морфометрической оценки зрительного нерва и сетчатки показана

1. исследование зрительных вызванных корковых потенциалов, ультразвуковое В-сканирование
2. исследование критической частоты слияния световых мельканий, эндотелиальная микроскопия

3. гейдельбергская ретинотомография или оптическая когерентная томография

4. электроретинография, кампиметрия

Правильный ответ: гейдельбергская ретинотомография или оптическая когерентная томография

Современные высокоинформативные методы диагностики, включают Гейдельбергскую ретинотомографию или оптическую когерентную томографию, для объективной морфометрической оценки зрительного нерва и сетчатки и рекомендуются всем пациентам с глаукомой (в т.ч. детям старшего возраста с достаточным уровнем психомоторного развития) при прозрачности сред.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

3. Лечение

8. Вопрос

Данному ребенку 7 лет с врожденной некомпенсированной глаукомой и аниридией показано + _____ + лечение

1. физиотерапевтическое
2. консервативное
3. гомеопатическое

4. хирургическое

Правильный ответ: хирургическое

Только хирургическим методом возможно устранить препятствия оттоку ВГЖ, создаваемые различными врожденными структурными аномалиями дренажной зоны.

Показания к неотложному хирургическому лечению (в том числе повторному): наличие гидрофтальма (I форма) или других (II и III) форм глаукомы, при которых имеется высокий уровень ВГД, который не может быть нормализован каким-либо другим методом лечения, в том числе медикаментозным путем, кроме хирургического; неэффективность других методов лечения при изначально невысоком ВГД. Кроме того у детей с II и III клиническими формами врожденной глаукомы - невозможность осуществления других методов лечения (в том числе несоблюдение врачебных рекомендаций, выраженные побочные эффекты) или недоступность соответствующей медикаментозной терапии. Повторные операции необходимо проводить даже при остаточных зрительных функциях.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

9. Вопрос

Ребенку 7 лет с врожденной некомпенсированной глаукомой и аниридией медикаментозная офтальмогипотензивная терапия назначается после операции

1. в редких случаях
2. в большинстве случаев
3. во всех случаях

4. при недостаточном гипотензивном эффекте

Правильный ответ: при недостаточном гипотензивном эффекте

В период подготовки ребенка к операции, а также, в ряде случаев, и после нее – при недостаточном гипотензивном эффекте вмешательства необходима медикаментозная офтальмогипотензивная терапия.

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

4. План обследования

10. Вопрос

Ребенку 7 лет с аниридией, врожденной компенсированной (в том числе оперированной) глаукомой и последующей оптической нейропатией для сохранения и стимуляции зрительных функций показано нейротрофическое лечение, проводимое 1-2 раза в год, включающее

1. циклоплегию, оксигенотерапию, аутогемотерапию
2. электрофорез, магнитофорез, чрескожную электростимуляцию зрительного нерва
3. баротерапию, гипнотерапию, озонотерапию
4. гирудотерапию, химиотерапию, талассотерапию

Правильный ответ: электрофорез, магнитофорез, чрескожную электростимуляцию зрительного нерва

При стойкой компенсации ВГД в комплекс лечения врожденной глаукомы детям с глаукомной оптической нейропатией можно включить физиотерапевтические методы: электрофорез и магнитофорез с нейротрофическими, и сосудорасширяющими препаратами, чрескожную электростимуляцию зрительного нерва, биорезонансную терапию, рефлексотерапию, цветотерапию. Медикаментозная кератотрофическая терапия рекомендуется при помутнениях роговицы всем пациентам. При отеке роговицы, начальных дистрофических изменениях роговицы применяют трофические гели и витаминно - насыщенные растворы.

(1)

5. Вариатив

11. Вопрос

У детей с аниридией (как в данном клиническом случае) глаукома чаще проявляется в возрасте _____ лет

1. 1-2

2. 5-15

3. 3-4

4. 16-17

Правильный ответ: 5-15

Повышение ВГД отмечается у 50-70% детей с аниридией, чаще в подростковом возрасте (5-15 лет).

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)

12. Вопрос

Врожденная глаукома с аниридией часто встречаются при WAGR- синдроме, который, включает

1. патологию печени, кроветворения

2. дисплазию лицевого скелета

3. врожденный порок сердца

4. опухоль Вильмса (нефробластома), патологию половых органов, умственную отсталость

Правильный ответ: опухоль Вильмса (нефробластома), патологию половых органов, умственную отсталость

Аниридия может сопровождаться патологией других органов и систем, таких как нервная система, мочеполовая, эндокринная системы, желудочно-кишечный тракт и другие.

WAGR-синдром (Wilmstumor-Aniridia-Genitalabnormalities-Mental Retardation=Опухоль Вильмса-Аниридия-Патология половых органов-Умственная отсталость) включает опухоль Вильмса (рак почки), аниридию - отсутствие радужки, в 75% случаев с врожденной глаукомой второй формы, патологию половых органов, умственную отсталость

Опухоль Вильмса манифестирует у половины детей с аниридией в возрасте 1-2 г., диагноз ставится обычно к 3 годам. Начало бессимптомное, затем появляется кровь в моче, потеря аппетита, веса, слабость, лихорадка. Для исключения опухоли Вильмса УЗИ почки необходимо выполнять всем детям с аниридией: до 8 лет - каждые 3 месяца, старше 8 лет и взрослым каждые 6-12 месяцев

Клинические рекомендации Ассоциации врачей-офтальмологов. Врожденная глаукома, 2017 г.

(1)