

# Трехмерный анализ анатомо-топографической структуры глаза при врожденной патологии

И.Ю. Насникова<sup>1</sup>, С.И. Харлап<sup>2</sup>, А.Р. Салихова<sup>2</sup>, Е.В. Круглова<sup>1</sup>, О.В. Эксаренко<sup>2</sup>, Н.В. Мирошник<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ, Москва,

<sup>2</sup>ФГБНУ «НИИ глазных болезней», Москва

## Three-dimensional analysis of anatomic-topographic eye structure in congenital pathology

I.YU. Nasnikova<sup>1</sup>, S.I. Kharlap<sup>2</sup>, A.R. Salikhova<sup>2</sup>, E.V. Kruglova<sup>1</sup>, O.V. Eksarenko<sup>2</sup>, N.V. Miroshnik<sup>2</sup>

<sup>1</sup>CCH with Outpatient Health Center, Moscow, Russia,

<sup>2</sup>Research Institute of Eye Diseases, Moscow, Russia

### Аннотация

Врожденные изменения глаза, возникающие в результате нарушения его нормального развития, часто носят сложный, комбинированный характер. Данная патология сопровождается грубыми деформациями его макроструктуры с развитием псевдотуморозных изменений. При различных видах нарушения строения глаза необходим тщательный анализ для осуществления дифференциальной диагностики и понимания особенностей клинической картины.

**Цель работы:** изучение особенностей изменений структуры глаза при некоторых видах врожденной патологии и ряде орфанных заболеваний по результатам последовательного плоскостного и объемного (3D) цифрового ультразвукового сканирования.

**Материалы исследования.** Было обследовано 63 пациента (125 глаз) с врожденными изменениями. У одной части обследованных пациентов изменения относились к патологическим состояниям, характеризующимся системными проявлениями, включающими врожденные изменения оболочек глаза, хрусталика и стекловидного тела, у другой были отнесены в реестр орфанных заболеваний.

**Результаты** исследования показывают, что цифровые УЗ-технологии существенно расширяют диапазон получения информации о прижизненной патоморфологии глаза при различных врожденных изменениях. Преимущество данного метода исследования состоит в достоверной диагностике пространственно сложных, врожденных морфологических деформаций тканей глаза, которые в некоторых случаях невозможно оценить другими методами.

**Ключевые слова:** врожденные изменения, анатомия глаза, ультразвуковое исследование, объемная (3D) модель глаза, врожденная катаракта, микрофтальм, колобома.

### Abstract

Congenital changes in the eye, resulting from a violation of its normal development, often have a complex combined nature. This pathology is accompanied by gross deformations of its macrostructure with the development of pseudotumorous changes. With various types of violations of the structure of the eye, careful analysis is required to implement a differential diagnosis and to understand the characteristics of the clinical picture.

**Objective:** to study the features of changes in the structure of the eye in certain types of congenital pathology and a number of orphan diseases based on the results of sequential planar and 3D 3D digital ultrasound scanning.

**Materials of the study.** 63 patients (125 eyes) with congenital changes were examined. One part of the examined patients referred to pathological conditions characterized by systemic manifestations, including congenital changes in the membranes of the eye, lens and vitreous body, the other was included in the register of orphan diseases.

**Results:** this research show that ultrasound digital technologies significantly expand the range of obtaining information about intravitreal pathomorphology of the eye with various innate changes. The advantage of this method of investigation is the reliable diagnosis of spatially complex, congenital morphological deformations of the eye tissues, which in some cases can not be evaluated by other methods.

**Key words:** congenital changes, anatomy of the eye, ultrasound examination, 3D model of the eye, congenital cataract, microphthalmus, coloboma.

Морфологические изменения, возникающие в глазу в результате врожденных аномалий развития, часто носят сложный, комбинированный характер. Их формирование происходит в процессе неправильного эмбрионального развития плода. Изменения макроструктуры глаза могут наблюдаться также при некоторых системных заболе-

ваниях, проявляющихся локальной деформацией тканей глаза, как при болезни Марфана, синдроме Вейлля–Маркезани, так и при ряде других орфанных заболеваний [1-4].

Врожденные дефекты развития глаза часто сопровождаются изменением его размеров, формы, дисплазией оболочек и нарушением простран-

ственного взаимоотношения внутренних структурных элементов. Эти проявления часто являются препятствием для его полноценного клинического осмотра. Вид и выраженность изменений обуславливают ведущие клинические признаки, которые может наблюдать врач при первичном осмотре пациентов с врожденной патологией [1-4].

Ультразвуковое (УЗ) исследование является самым доступным методом диагностики изменения биологических тканей. Этот метод используется во многих областях медицины, в том числе и в офтальмологии. Особенно это касается тех случаев, когда нельзя клинически расшифровать внутреннее строение глаза из-за деформации преломляющих сред, а также при необходимости оценить его состояние в целом. В настоящее время при воссоздании диагностического УЗ-изображения в качестве первичного элемента технологии используется так называемая серая шкала. Построение и анализ изображения осуществляются посредством последовательного сочетания отдельных элементов тонов цветов черно-белого диапазона и специального набора признаков, применяемых для определения уровней детализации отдельных анатомических структур. Созданы программы для количественной и графической оценки визуальных форм цифровых акустических образов, основанных на этом сочетании. Используется анализ структуры ткани с «полутоновой» оценкой текстуры ее изображения [5]. Цифровые технологии обработки акустического изображения, разработанные за последние два десятилетия, позволяют получать достоверную информацию о макроморфологическом состоянии глаза. Частично это происходит и путем оценки плоскостных (планиметрических) тканевых параметров УЗ-изображения и их преобразования в объемную (стереометрическую) форму [6 - 10].

Результаты предшествующих исследований указывают на возможность прижизненной расшифровки пространственных локальных изменений хрусталика и стекловидного тела, а также комбинированных проявлений деформации оболочек глаза [11-16]. Наилучшим способом такой оценки может стать воссоздание изменений с выделением отдельных пространственных фрагментов объемного изображения глаза. Такое изображение в практической работе может быть охарактеризовано как *объемная виртуальная акустическая диагностическая модель* [13-16].

**Материал исследования.** В период с 2015 по 2018 г. включительно были обследованы 63 пациента (125 глаз) с врожденными изменениями

глаз. У одной части пациентов данные патологические изменения входили в реестр орфанных заболеваний, как самостоятельные, у другой части относились к системными поражениями, проявляющимся врожденными изменениями оболочек глаза, хрусталика и стекловидного тела (табл. 1). Для сравнения и демонстрации возможностей мультипланарного анализа 3D-изображения исследована однородная в антропологическом отношении группа из 30 условно здоровых людей (60 глаз) в возрасте от 21 до 31 года (табл. 2).

**Клиническая характеристика материала.** Возраст пациентов на момент исследования находился в диапазоне от 3 мес до 68 лет. В большинстве случаев (54 пациента, 108 глаз) изменения носили двусторонний характер. У 9 человек они определялись с одной стороны.

При уточнении диагноза и оценке морфологии тех или иных врожденных изменений было принято во внимание, что согласно Международной классификации болезней (МКБ-10), данные патологические состояния обозначены как нарушения структуры глаза и орбиты. Они относятся к классу врожденных аномалий глаза, уха, лица и шеи (класс XVII, блок Q10–Q18), а также к классу болезней глаза и его придаточного аппарата (класс VII, H00–H59).

Ряд врожденных патологий, например таких, как аниридия (мутация гена *Rax6*), WAGR синдром, синдром Вейлля–Маркезани (Q87.0), синдром Марфана (Q87.4), фибриллинотии 1-го типа, гомоцистинурия (E72.1), входящие в группу врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений (блок Q00–Q99), а также болезни накопления (болезнь Фабри, E75.2) относятся к реестру *орфанных заболеваний*, при которых нередко выявляются признаки врожденных морфологических изменений глаза.

Исходя из этиологии развития комбинированных изменений внутриглазных структур, все пациенты были условно отнесены к состояниям, которые можно было сопоставить с реестром орфанных заболеваний и врожденными изменениями оболочек глаза, хрусталика и стекловидного тела (табл. 1). Значительную часть наблюдений составили пациенты, отнесенные нами к первой группе *«врожденных изменений хрусталика и стекловидного тела»*. Исходя из клинической картины, данных анамнеза и результатов пространственного акустического исследования, пациенты данной группы были нами подразделены на 4 подгруппы.

В основу такого разграничения пациентов в отдельные подгруппы нами был положен фактор преобладания в структуре изменения внутренних

Общее количество и клиническая характеристика исследованных пациентов

Диагноз	Кол-во пациентов	Кол-во глаз
<b>I. Врожденные изменения глаза, при которых одним из ведущих признаков является поражение структуры хрусталика, сосудистой оболочки и стекловидного тела</b>		
1. Врожденные локальные изменения структуры хрусталика (Q12.0)	13	26
2. Комбинированные патологические изменения хрусталика и/или стекловидного тела, проявляющиеся в виде морфологического недоразвития вторичного стекловидного тела (ППГСТ, «persistent fetal vasculature») (H43)	18	36
3. Изменение анатомии сосудистой оболочки: колобомы радужки, цилиарного тела, сосудистой оболочки глаза (Q13.0, H21, Q14)	6	12
4. Комбинированные патологические изменения формы и размеров глаза, сопровождающиеся недоразвитием хрусталика и/или стекловидного тела и микрофтальмом (H43, Q11)	8	16
<b>II. Орфанные заболевания</b>		
1. Отдельные нозологические единицы в реестре орфанных заболеваний:	7	13
а) аниридия (Q13.1)	2	3
б) микрофтальм (Q11)	5	10
2. Локальные проявления изменений хрусталика и стекловидного тела из реестра системных орфанных заболеваний, одним из ведущих признаков которых является поражение глаза:	11	22
а) болезнь Марфана, синдром Марфана (Q87.4)	7	14
б) синдром Вейлля–Маркезани (Q87.0)	1	2
в) амавроз Либера (кератоглобус) (H47.2)	1	2
д) болезнь Фабри (E75.2) / (вихревидная кератопатия)	1	2
е) аномалия Петерса (Q13)	1	2
<b>Итого ...</b>	<b>63</b>	<b>125</b>

элементов глаза, того или иного вида характерных морфологических патологических проявлений. К ним последовательно были отнесены изолированные врожденные изменения хрусталика, комбинированные изменения хрусталика и стекловидного тела в виде их недоразвития разной степени выраженности, изменения морфологической структуры сосудистой и склеральной оболочек.

Большинство из них относились к различным стадиям сочетанных врожденных изменений хрусталика и стекловидного тела, обозначаемых как синдром персистирующей фетальной сосудистой сети (*persistent fetal vasculator*). Этим термином обозначают широкий спектр локальных врожденных аномалий хрусталика и стекловидного тела, вызванных нарушением регрессии первичного стекловидного тела [4, 7–9].

Группа, отнесенная нами к реестру орфанных заболеваний, была подразделена на 2 подгруппы. К первой подгруппе были отнесены так называемые самостоятельные нозологические единицы из реестра орфанных заболеваний, которыми являлись такие патологические состояния, как *аниридия* и *микрофтальм*. Ко второй подгруппе нами были отнесены локальные проявле-

ния изменений хрусталика и стекловидного тела при некоторых системных заболеваниях (из реестра орфанных заболеваний), одним из признаков которых является поражение глаз. Этими состояниями являлись *синдром Марфана*, *синдром Вейлля–Маркезани*, *болезнь Фабри*, *аномалия Петерса* и др. В трех случаях, включавших двух пациентов с аниридией и одну пациентку с болезнью Фабри, диагноз был подтвержден генетическим исследованием.

**Методы исследования.** Всем пациентам на основе добровольного согласия (детям – с согласия родителей) при показаниях были проведены стандартные офтальмологические исследования, а также цифровое УЗ-исследование на общемедицинской цифровой диагностической системе на базе ФГБНУ НИИ глазных болезней, с разрешения локального этического комитета. Исследование осуществлялось при закрытых глазах через веки. Отрезок времени исследования не превышал 30 с. В этот временной интервал входило как первичное исследование в серой шкале, так и осуществление 3D-сканирования. Создание 3D-акустической модели посредством воссоздания в серой шкале или в комбинированном режиме объемной виртуальной «копии» ис-

следуемой ткани осуществлялось в отсроченном порядке без пациента, вне рамок диагностического исследования. По результатам последнего проводился мультипланарный анализ «полученного» виртуального объема глаза или отдельных морфологических изменений. Исследование 10 условно здоровых пациентов с целью исключения каких-либо признаков врожденных изменений осуществлялось на базе Центральной клинической больницы с поликлиникой Управления делами Президента РФ с соблюдением необходимых требований к проведению данной процедуры.

Выделенный объем глаза помещался в виртуальное пространство с ориентацией: вершинной роговицы – «верх», наружной проекцией заднего полюса глаза – «низ». Виртуальная пространственная ось проходила через условный центр всех внутренних оптических структур глаза. Предварительным результатом пространственного мультипланарного анализа глаза являлось создание трех взаимно перпендикулярных плоскостных проекций и одного объемного выделенного изображения. Проекция условно обозначались как *аксиальная*, *сагиттальная* и *фронтальная*. В аксиальную проекцию полученного объема (при мультипланарном УЗ-анализе) для изучения того или иного участка морфологической деструкции проецировался точечный пространственный маркер. Посредством его виртуального перемещения в проекции границ контура объекта осуществляли контроль в других плоскостях (сагиттальной и фронтальной). Одновременно с этим следили за его нахождением внутри выделенного тканевого объема или отдельного локального пространственного элемента (рис. 1). Далее проводилось послойное изучение 3D-виртуальной модели глаза и/или измененного анатомического участка во многих пространственных параллельных плоскостях посредством

УЗ-томографии (режим *Sectional Planes*) (рис. 2).

При необходимости осуществляли поэтапное создание отдельных объемов каждого исследуемого элемента, а также их сегментацию с помощью виртуального скальпеля. Применялись режимы «проекция максимальной интенсивности» воспроизведения изображения, изучаемого объема, а также «регулируемой прозрачности» его внутреннего пространства по глубине. Оценка поверхности и внутренней структуры объемных УЗ-моделей условно здоровых глаз и глаз с врожденными изменениями проводилась посредством их виртуальной ротации.

### Результаты

При изучении акустической структуры здорового глаза и последующем анализе ее состояния у всех 30 добровольцев (60 глаз) были определены следующие характерные признаки:

1) во всех случаях поверхность УЗ-среза внутреннего пространства глаза, соответствующая площади, ограниченной внутренним округлым контуром оболочек и задней капсулой хрусталика, была гомогенной и имела анэхогенную прозрачную текстуру;

2) при осуществлении динамической пробы в результате инерционного смещения части хрусталика и базиса стекловидного тела происходило формирование вогнутого гипоэхогенного изображения гиалоидной мембраны в местах ее плотного соприкосновения с хрусталиком и сетчаткой;

3) в результате планиметрического и стереометрического анализа УЗ-структуры и текстуры тканей глаза с помощью биометрического исследования ряда морфологических элементов определены некоторые локальные параметрические и акустические характеристики.

Величина и графические УЗ-характеристики средних значений качественных и количествен-

Таблица 2

Акустические пространственные параметры различных отделов эмметропического глаза (30 пациентов, 60 глаз)

Пространственные и акустические параметры	Передняя камера	Хрусталик	Стекловидная камера	Оболочки глаза	Глазное яблоко
Размер по продольной оси, мм	3.10±0.08	3.32±0.04	16.53±0.31		22.95±0.14
Размер по поперечной оси, мм					21,46±0,13
Размер по сагиттальной оси, мм					21,13±0,11
Объем, мм <sup>3</sup>	0.15±0.06	0.18±0.01	5.54±0.29	1.95±0.22	7.82±0.21
MG, УЕ	0.6±0.11	0.79±0.13	1.25±0.43	3.40±0.21	3.44±0.38
*Процентное СО	2%	3%	58%	37%	100%

\*Индекс соотношения объемов структурных элементов к объему глаза.

ных пространственных параметров виртуальной модели условно нормального глаза, а также пространственное положение основных морфологических элементов позволяли использовать объемное изображение в качестве условной (сравнительной) нормы при оценке 3D-изображения глаз с врожденной патологией. Нами были использованы как параметры, отражающие размер поперечного сечения глаза в сагиттальной (вертикальной) плоскости - *высота*, так и размеры поперечного сечения глаза в горизонтальной (аксиальной) плоскости - *ширина*. Увеличение значений биометрических характеристик, искажение контуров оболочек и ряда внутренних структур глаза по сравнению с условной нормой, а также повышения проявления изображения (по сравнению с условной нормой) передней и задней капсулы хрусталика или его структуры помогали при оценке врожденных изменений хруста-

лика или передних слоев стекловидного тела. Результаты исследования некоторых плоскостных и пространственных УЗ-параметров структурных элементов глаза здоровых пациентов представлены в табл. 2. и на рис. 1, 2.

### Результаты исследования пациентов с врожденной патологией

Во всех изученных клинических случаях (63 пациента, 125 глаз – табл. 1) по результатам УЗ-цифрового 3D-исследования глаз с обеих сторон были определены признаки нарушения морфологической структуры.

При осуществлении стандартного офтальмологического исследования и использовании световой биомикроскопии могли быть определены некоторые виды изменения формы глаза или отмечено наличие отдельных локальных проявлений, например таких, как деформация иридохрусталиковой диафрагмы, а также наличие синехий и помутнений хрусталика. Изменения проявлялись неравномерностью толщины среза исследуемой области и неровностью просвета угла передней камеры на протяжении. Целью мультипланарного УЗ-цифрового исследования глаз с различной врожденной патологией являлось последовательное воспроизведение *акустического диагностического цифрового плоскостного изображения в серой шкале*, а также создание *3D-акустической виртуальной модели* для каждого клинического случая.

Были определены и проанализированы различные варианты плоскостного и объемного УЗ-изображения глаз с врожденной патологией. При анализе воссозданных цифровых виртуальных УЗ-изображений определены и обозначены морфологические признаки изменения изучаемых глаз. Были определены основные размеры глаза, прослежено искажение контуров его акустического рисунка, выявлена степень пространственной деформации внутренней структуры. Характерным проявлением пространственных морфологических изменений переднего отрезка являлась локальная деформация контура УЗ-изображения передней камеры за счет смещения ресничного пояса радужки в сторону эндотелия роговицы и образования мест сращения (синехий). На плоскостном и объемном диагностических изображениях изменения проявлялись с разной степенью выраженности. В большинстве случаев была обнаружена взаимосвязь морфологических изменений передних отделов стекловидного тела и прилежащих к нему отделов хрусталика. Анализ цифрового изображения позволил в каждом конкретном случае выявить струк-

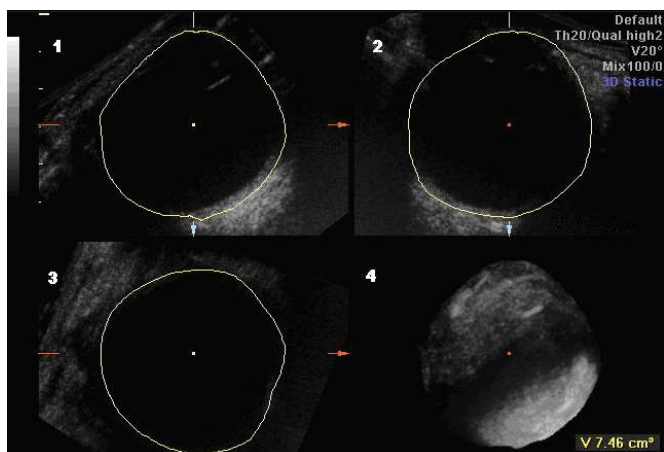


Рис. 1. Цифровой пространственный анализ глаза с эмметропической рефракцией. Цифрами обозначены плоскости, используемые при мультипланарном акустическом анализе: 1 – аксиальная, 2 – сагиттальная, 3 – фронтальная, 4 – акустическая 3D пространственная модель.

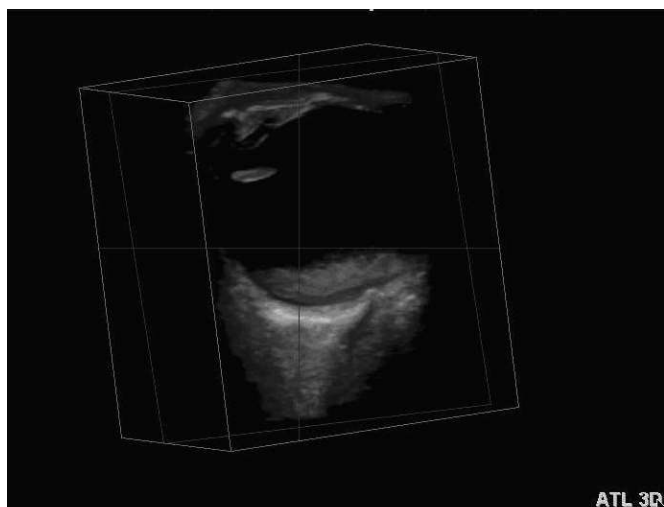


Рис. 2. Акустическая 3D-пространственная модель полусферы эмметропического глаза совместно с контурами век, срезом ретробульбарной части зрительного нерва и участком орбитальной клетчатки.

турную близость и определить вид (морфологический) и форму (топографическую) изменений, а также определить их корреляционную взаимосвязь.

Сопоставление базировалось на анализе результатов качественной и количественной оценки степени акустической прозрачности хрусталика и стекловидного тела, а также выявления локальных структурных изменений и признаков неоваскуляризации. Изучались особенности пространственного взаимоотношения стекловидного тела с хрусталиком и внутренней поверхностью сетчатки. Кроме развития врожденных пространственных проявлений, их формирование могло служить механическим препятствием для прохождения света. При наличии односторонних проявлений проводилось первичное их сопоставление с контралатеральной стороной, а также с УЗ-характеристиками условно нормального глаза.

По результатам цифрового УЗ-исследования было определено, что в нашей популяции пациентов с врожденной патологией наиболее часто встречались изменения, характеризующиеся:

1) различными вариантами помутнения и деформации хрусталика и стекловидного тела на фоне нарушения их морфологической структуры;

2) различными вариантами структурной деформации глазного яблока на фоне нарушения его морфологического развития;

3) различными вариантами структурной деформации оболочек глаза на фоне нарушения процесса закрытия зародышевой щели и аномального нейроэктодермального развития (аниридия);

4) различными вариантами структурной деформации глазного яблока и/или его внутренних структур при системных заболеваниях (амавроз Лебера, аномалия Петерса, синдром Вейля—Маркезани и др.).

Врожденные изменения хрусталика и стекловидного тела были обозначены нами как *комбинированные патологические изменения хрусталика и/или стекловидного тела в результате морфологического недоразвития вторичного стекловидного тела — persistent fetal vasculature*.

Нарушения структуры хрусталика при врожденной катаракте, связанной с недоразвитием стекловидного тела, были продемонстрированы в виде различных вариантов пространственной морфологической деформации гиалоидных структур. Изменения были расположены в центральных (проекция *a. hyaloidea persistens u canalis hyaloidea, Cloqueti*) и парацентральных отделах стекловидного тела. Они проявлялись на-

личием гиалоидных (гипоэзогенных) деформаций различной формы и протяженности в проекции пространства предполагаемого прохождения эмбриональной гиалоидной артерии. На плоскостном и 3D-УЗ-изображении изменения наблюдались в виде патологических гиалоидных деформаций (шварты, тяжи, мембраны и т.д.), а также гиалоидных образований в проекции клокетова канала, похожих на дерево. В различных проекциях были определены УЗ-признаки, которые можно было обозначить как остатки не полностью подвергшихся регрессу элементов гиалоидной артерии. В 5 случаях внутри расположенных центрально гиалоидных тяжей были выявлены УЗ-признаки потоков крови (персистирующая гиалоидная артерия), а также цветные сосудистые карты в проекции капсулы хрусталика. Они проявлялись в виде синих, красных или оранжевых прерывистых изображений (режимы ЦДК и ЭК).

В подгруппе пациентов с признаками недоразвития стекловидного тела у 2 пациентов отмечалось смещение измененного хрусталика в проекцию пространства передней камеры. В толще центрального тяжа были выделены цветные карты артериального и (предположительно) венозного сосуда.

По нашему мнению, эти признаки прижизненно характеризуют ряд морфологических проявлений недоразвития или патологического развития различных внутренних структур глаза и деформацию формы глаза в целом. Это касается как визуализации пространственной деформации угла передней камеры, радужки, изменения строения цилиарного тела и хориоидеи, так и выявления признаков остаточных элементов сосудистой системы первичного стекловидного тела и определения неправильного положения хрусталика. Из 5 пациентов, у которых были выявлены данные проявления, в 3 случаях изменения носили двусторонний характер разной степени выраженности.

У 13 (4-я подгруппа) пациентов изменения глаза имели сложный комбинированный характер. Они проявлялись искажением контуров внешней и внутренней поверхностей оболочек, а также значительной морфологической деформацией внутриглазных элементов. К таким случаям были отнесены пациенты с колобомой сосудистой оболочки, локальной эктазией склеры, дислокацией хрусталика, сопровождающихся локальной атрофией цинновой связки, увеличением глаза или, наоборот, микрофтальмией.

Все эти клинические случаи были отнесены нами к изменениям глаза, возникшим вслед-



Рис. 3. Плоскостные эхограммы (В-режим серой шкалы) глаз с признаками выраженной асимметрии размеров и формы. 1 – эхо-биометрические параметры правого глаза: ПЗО OD 2,09 см; выраженная деформация наружной поверхности глазного яблока в виде эктазии склеральной оболочки, признаки дисплазии хориоидеи; 2 – эхо-биометрические параметры левого глаза, ПЗО 2,61 см, артефакция, коллапс и деструкция стекловидного тела.

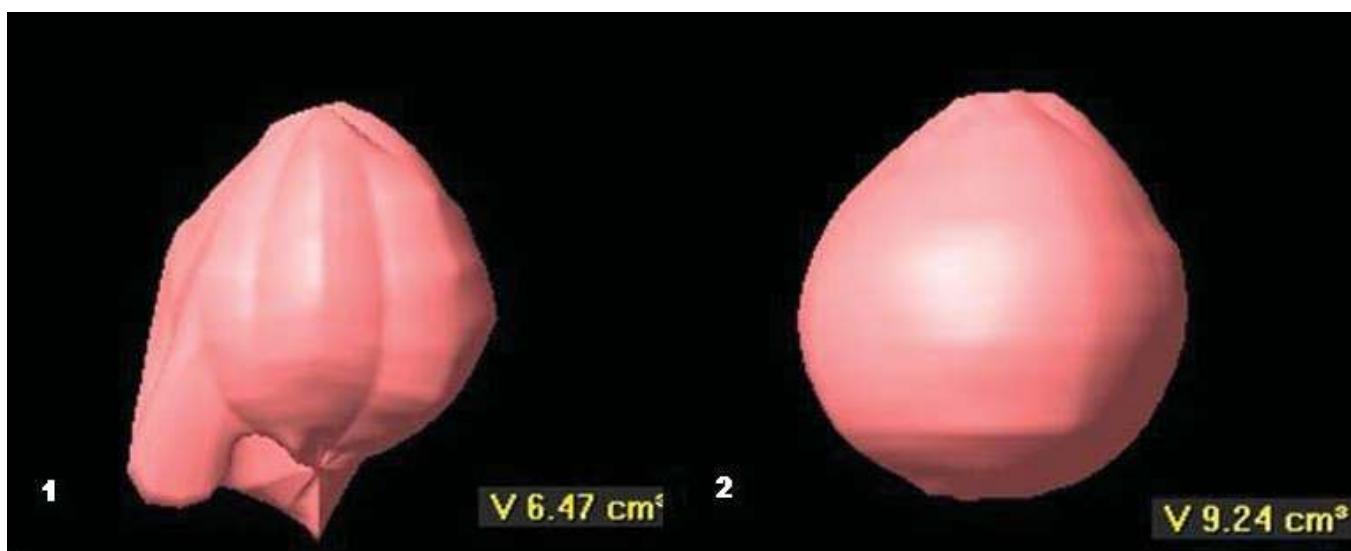
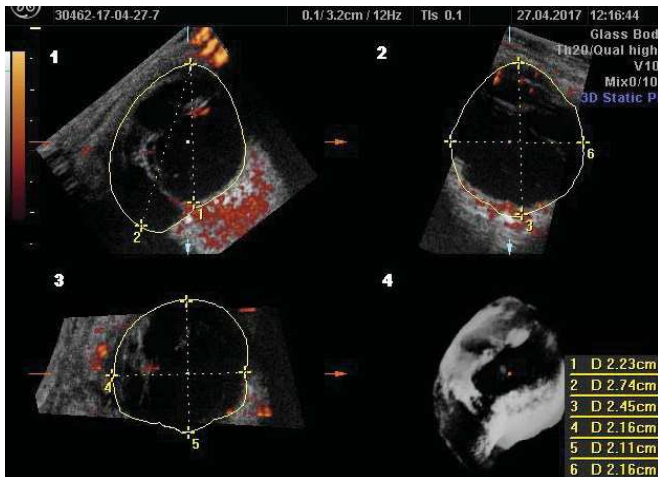


Рис. 4. 3D-виртуальные модели глаз с признаками асимметрии формы и размеров. 1 – объемная акустическая модель правого глаза ( $V=6,47 \text{ см}^3$ ); имеются выраженные проявления деформации нижнелатеральной части поверхности глазного яблока; 2 – объемная акустическая модель левого глаза ( $V=9,24 \text{ см}^3$ ), глазное яблоко имеет округлую вытянутую форму.

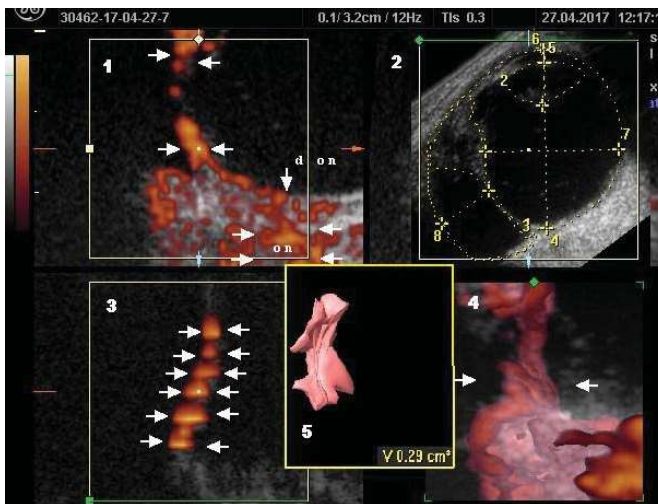
ствии различных процессов нарушения нормального эмбрионального развития. 3D-анализ изменений глаза позволил определить степень деформации его оболочек при микрофтальме, значительном увеличении размеров или при той или иной форме эктазии склеры. При обследовании одного из таких пациентов нами впервые была воспроизведена пространственная УЗ-модель глаза с выраженными проявлениями локальной деформации оболочек.

У пациентки с односторонним микрофтальмом была отмечена асимметрия формы и значений объемов глазных яблок. С правой стороны длина ПЗО была 2,09 см, с левой стороны – 2,61 см (рис. 3). С правой стороны в проекции наружной поверхности склеры имелась выраженная эктазия склеры с множественными «вер-

шинами» (рис. 4). В проекции площади внутреннего контура области эктазии было отмечено изменение хориоидеи и сетчатки. Ткань сетчатки в проекции границы контура эктазии была атрофически изменена. Признаков отслойки и нарушения целостности сетчатки не отмечено. Непосредственно под плоскостью «натянутой» измененной сетчатки определялись параллельные, неравномерные на протяжении цветные карты потоков крови сосудистой оболочки. На рис. 5, 6 представлен последовательный акустический диагностический анализ изменений с обеих сторон. Эти характерные макроморфологические изменения были хорошо проявлены при проведении 3D-исследования. Была сформирована объемная виртуальная модель. Анализ пространственных вариантов эктазии оболочек глаза позволил



**Рис. 5.** Мультипланарный пространственный анализ (3D-комбинированный режим, ЭК) врожденных изменений правого глаза. Эхобиометрические параметры. Цифрами обозначены проекции, используемые при мультипланарном акустическом анализе: 1 – аксиальная (переднезадние размеры в проекции эктазии и макулярной области); 2 – сагиттальная (переднезадний размер до проекции макулярной области и в проекции экватора); 3 – фронтальная (взаимно перпендикулярные поперечные размеры в проекции экватора); 4 – акустическая «прозрачная» 3D-виртуальная модель.



**Рис. 6.** Пространственный «прицельный» акустический анализ изменений сосудистой и склеральной оболочек в нижней наружной области глазного яблока. 1 – цветовая карта потока крови по крупному хориоидальному сосуду (режим ЭК); 2 – биометрические соотношения основных пространственных параметров глаза в аксиальной проекции; 3 – цветовая карта потоков крови по шести крупным хориоидальным сосудам; 4 – объемное изображение нескольких хориоидальных сосудов в проекции пространства эктазии склеры; 5 – 3D-виртуальная модель измененного участка сосудистой оболочки в проекции пространства эктазии склеры.

выделить различные варианты его морфологической деформации и сопоставить их с клинической картиной. Все результаты основаны на изучении УЗ-изображения изменений, возникающих в результате нарушения нормального развития органа глаза, а также на фоне системных заболеваний. В ряде случаев отмечено значительное увеличение размеров и объема исследуемых глаз (ПЗО > 30,0 мм; V > 15,0 см<sup>3</sup>).

Исследования пациентов с синдромом Марфана и Вейля–Маркезани с помощью УЗ 3D-анализа показывают, что в неясных клинических случаях, при отсутствии прозрачности преломляющих сред, смещения хрусталика и невозможности макроморфологической идентификации изменений можно осуществить их подробный пространственный анализ в различных внутренних отделах глаза. Кроме того, данный метод пространственной оценки морфологических изменений может быть использован в случаях затрудненного контакта с пациентом. У пациентов с синдромом Марфана в режиме реального времени было изучено смещение дислоцированного хрусталика и колебание измененных гиалоидных элементов внутри стекловидной полости.

Таким образом, цифровое исследование посредством создания 3D-виртуальной модели глаза позволило уточнить особенности комбинированных макроморфологических изменений в результате локальных проявлений дисплазии тканей глаза. В результате 3D-анализа различных врожденных проявлений нами были разработаны приемы пространственной локализации отдельных патологических проявлений, определения их формы и объема, а также изучения их соотношения с другими изменениями.

С помощью мультипланарного анализа был выделен и пространственно изучен передний отрезок у пациентов с аниридией, кератоглобусом и аномалией Петерса. Проявления акустических пространственных изменений стекловидного тела в данных случаях относились как к инволюционным признакам, так и, возможно, к изменениям, непосредственно связанным с нарушением структуры оболочек глаза на фоне аниридии.

Информация такого рода представляется полезной для оценки прижизненного состояния комбинированных морфологических изменений формы и структуры глаза. Данный вид диагностического изображения может быть востребован при установлении и уточнении клинического диагноза в случаях значительной морфологической деформации глаза при планировании оперативных реконструктивных вмешательств. На его основе были рассмотрены различные формы оценки УЗ-изображения при сложной комбинированной пространственной деформации глаза. Были проанализированы различные варианты врожденной деформации хрусталика и гиалоидных элементов, которые возникают в результате нарушения регрессии первичного стекловидного тела.

На конкретных клинических примерах детально разобраны отдельные формы виртуально-



го пространственного УЗ-изображения. Посредством *топографического, морфологического и акустического* анализа ряда исследуемых характеристик данных изображений осуществлена оценка их диагностической значимости. Уточнены параметры прижизненного взаимоотношения отдельных элементов глаза при врожденных изменениях. Проведена оценка вариантов изменения формы, структуры и положения хрусталика при редко встречающихся системных заболеваниях, например при синдроме Марфана, синдроме Вейлля—Маркезани, аномалии Петерса и некоторых видах врожденных катаракт. Исследованы различные виды деформации и нарушения целостности и структуры стекловидного тела.

Таким образом, цифровые диагностические УЗ-технологии расширяют диапазон клинической информации о структуре глаза при врожденной патологии. Результаты работы позволяют рекомендовать мультипланарный пространственный УЗ-анализ цифрового объемного изображения как предпочтительный метод для изучения и оценки сочетанных изменений оболочек глаза и его внутренних структур.

Пространственное (3D) исследование позволяет оценивать положение дислоцированного хрусталика и изучать изменения макроморфологической структуры внутриглазных элементов. Учитывая относительно высокий уровень «тканевого разрешения» диагностического изображения, кажется целесообразным представлять результаты цифрового УЗ-исследования в виде виртуальных объемных акустических моделей. Создание 3D-виртуальной модели в результате изучения отдельных пространственных проекций акустического цифрового изображения позволяло оценить форму, объем и акустическую структуру изучаемого объекта. Виртуальная обработка выделенного материала, проводимая с помощью использования программ «максимальной интенсивности текстуры поверхности» и путем определения регулируемой прозрачности по глубине, дает возможность анализировать структурные особенности каждого 3D-акустического изображения. До настоящего времени нельзя было так топографически точно определить протяженность и форму различных врожденных комбинированных проявлений прижизненно, а также оценить их пространственное распространение.

Таким образом, для клинической оценки врожденных изменений, проявляющихся в виде морфологических признаков деформации глаза и некоторых его внутренних элементов, предложено последовательное использование результатов мультипланарного и 3D-акустического анализа.

Разработанный подход по своим возможностям может занять промежуточное положение между клиническим способом изучения данных изменений, включающим различные виды инструментального обследования, и морфологическим исследованием.

### **Выводы**

1. Способ прижизненной оценки врожденных изменений глаза основан на изучении ряда топографических параметров его акустической объемной (3D) модели. Метод использован для выявления морфологических изменений оболочек глаза, а также определения размеров, формы и структуры внутриглазных элементов. Пространственная оценка различных форм врожденных нарушений позволила выделить характерные варианты обладающих сходными признаками морфологических деформаций.

2. По результатам проведенного исследования расшифрованы различные типы изображения «сложных» морфологических нарушений гиаловидных структур стекловидного тела и хрусталика. Они представлены в виде ряда 3D-акустических виртуальных моделей.

3. Способ клинически апробирован в диагностике врожденных изменений, обозначенных как *persistent fetal vasculature*. Рассмотрен ряд форм подобных изменений, предположительно характеризующих различные этапы развития данного вида врожденных нарушений.

4. На основе мультипланарного анализа проведена оценка односторонних и двусторонних врожденных дефектов сосудистой оболочки глаза, возникших в результате нарушения процесса закрытия зародышевой щели. Данные изменения клинически проявляются в виде секторального дефекта радужной оболочки, называемого *колобома*.

5. На основе мультипланарного цифрового УЗ-исследования оценены и прижизненно расшифрованы некоторые виды морфологических изменений глаза при ряде врожденных состояний, относящихся к орфанным (редким) заболеваниям, например таким, как *аниридия* и *микрофтальм*. К подобным заболеваниям принадлежали и такие патологические состояния, как *синдром Марфана, синдром Вейлля—Маркезани, аномалия Петерса, болезнь Фабри* и *амавроз Лебера*.

### **Литература**

1. Mann I. *The Development of the Human Eye.*-New York, Grune&Stratton, inc., 1950.
2. Mann I. *Developmental abnormalities of the eye. 2<sup>nd</sup> Edition.*-London, Lippincott, 1957.

3. Кацнельсон А.Б. Аномалии развития и заболевания глаз в раннем детском возрасте. Л.: Медгиз, 1957 [Katsnel'son A.B. Anomalii razvitiya i zbolevaniya glaz v rannem detskom vozraste. L.: Medgiz, 1957. In Russian].
4. Хойт К.С., Тэйлор Д. Детская офтальмология. В 2 томах; пер с англ. под общ. ред. Е.И. Сидоренко; научн. ред. Т.П. Кащенко, С.А. Обрубов, А.В. Терещенко. М.: Издательство Панфилова, 2015. 1 [Khoit K.S., Teilor D. Detskaya oftal'mologiya: v 2 tomakh per s angl. pod obshch. red. E.I. Sidorenko; nauchn. red. T.P. Kashchenko, S.A. Obrubov, A.V. Tereshchenko.-M.: Izdatel'stvo Panfilova, 2015. 1. In Russian].
5. К. Хилл, Дж. Бэмбери, Г. Хаар Ультразвук в медицине. Под ред. Л.Р. Гаврилова, В.А.Хохловой, О.А.Сапожникова. М.: ФИЗМАТЛИТ, 2008 [K.Khill, Dzh. Bemberi, G.Khaar. Ul'trazvuk v meditsine. Pod red. L.R. Gavrilova, V.A.Khokhlovoi, O.A.Sapozhnikova. M.: FIZMATLIT, 2008. In Russian].
6. Аветисов С.Э., Харлап С.И. Ультразвуковой пространственный анализ состояния глаза и орбиты. Российский офтальмологический журнал. 2008; 1(1):10-16 [Avetisov S.E., Kharlap S.I. Ultrasonic spatial analysis of the state of the eye and orbit. Rossiiskii oftal'mologicheskii zhurnal. 2008;1(1):10-16. In Russian].
7. Нероев В.В., Судовская Т.В., Кружкова Г.В. Комбинированное ультразвуковое исследование в прогнозировании результатов хирургического лечения синдрома первичного персистирующего гиперпластического стекловидного тела у детей. Вестник офтальмологии. 2009; 125(5); 8-12 [Neroev V.V., Sudovskaya T.V., Kruzhkova G.V. Combined ultrasound study in the prediction of the results of surgical treatment for persistent hyperplastic primary vitreous body in children. Vestnik oftal'mologii. 2009;125(5);8-12. In Russian].
8. Нероев В.В., Киселева Т.Н., Судовская Т.В. Комплексное ультразвуковое исследование детей с синдромом первичного персистирующего гиперпластического стекловидного тела. Вестник офтальмологии. 2011; 127(4); 24-28 [Neroev V.V., Kiseleva T.N., Sudovskaya T.V. Complex ultrasound examination children with persisting hyperplastic primary vitreous. Vestnik oftal'mologii. 2009; 125(5); 8-12. In Russian].
9. Нероев В.В., Киселева Т.Н., Судовская Т.В., Кружкова Г.В. и др. Особенности кровотока в орбитальных сосудах у детей с врожденным микрофтальмом различной степени. Российская педиатрическая офтальмология. 2013; 1: 4-7 [Neroev V.V., Kiseleva T.N., Sudovskaya T.V., Kruzhkova G.V. Peculiarities of blood circulation in the orbital vessels of the children presenting with congenital microphthalmus of different severity. Rossiiskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2013; 1: 4-7. In Russian].
10. Аветисов К.С. Методы исследования хрусталика. Вестник офтальмологии. 2010; 126(2); 37-42 [Avetisov K.S. The methods for studying the lens. Vestnik oftal'mologii. 2010; 126(2): 37-42. In Russian].
11. Rosner M., Bronstein M., Leikomovitz P. Transvaginal sonographic diagnosis of cataract in a fetus. Ophthalmology. 1996; 6: 90-93.
12. Ольхова Е.Б. Ультразвуковая диагностика в неотложной неонатологии. М.: Фирма СТРОМ; 2016 [Ol'khova E.B. Ul'trazvukovaya diagnostika v neotlozhnoi neonatologii. M.: Firma STROM; 2016. In Russian].
13. Харлап С.И., Федоров А.А., Десюпова А.Р., Федорова В.Е. Особенности изменений стекловидного тела при врожденных катарактах. Вестник офтальмологии. 2015; 131(3): 5-16 [Kharlap S.I., Fedorov A.A., Desyupova A.R., Fedorova V.E. Characteristic vitreous changes in congenital cataracts. Vestnik oftal'mologii. 2015; 131(3): 5-16. In Russian].
14. Харлап С.И., Воронин Г.В., Щеголева Т.А., Аветисов К.С., Липатов Д.В., Десюпова А.Р. Нарушение структуры стекловидного тела при дислокации хрусталика. Вестник офтальмологии. 2015; 131(4): 21-31 [Kharlap S.I., Voronin G.V., Desyupova A.R., Shchegoleva T.A., Avetisov K.S., Lipatov D.V., Tolkacheva A.A. Distortion of vitreous structure in eyes with lens dislocation. Vestnik oftal'mologii. 2015; 131(4): 21-31. In Russian].
15. Харлап С.И., Салихова А.Р., Федоров А.А. Эмбриологические аспекты клинических проявлений врожденных изменений хрусталика и стекловидного тела. Вестник офтальмологии. 2016; 132(5): 36-40 [Kharlap S.I., Salikhova A.R., Fedorov A.A. Embryological aspects of clinical presentations of congenital lens and vitreous anomalies. Vestnik oftal'mologii. 2016; 132(5): 36-40. In Russian].
16. Харлап С.И., Салихова А.Р., Аветисов К.С., Аветисов С.Э. Морфологические особенности клинических проявлений некоторых видов врожденных аномалий хрусталика и стекловидного тела. Вестник офтальмологии. 2017; 133(2): 104-112 [Morphological features of clinical manifestations of particular congenital lens and vitreous anomalies. Kharlap S.I., Salikhova A.R., Avetisov K.S., Avetisov S.E. Vestnik oftal'mologii. 2017; 133(2): 104-112. In Russian].

Для корреспонденции/Corresponding author  
Салихова Алтын Ромазановна/ Salikhova Altyn  
dr.salikhova89@gmail.com