

На правах рукописи

ГОРКИН АЛЕКСАНДР ЕВГЕНЬЕВИЧ

**ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АТИПИЧНОГО
КОСОГЛАЗИЯ – СИНДРОМА БРАУНА**

3.1.5. Офтальмология

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2024

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном научном учреждении «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова».

Научный руководитель:

академик РАН, доктор медицинских наук,
профессор

Аветисов Сергей Эдуардович

Официальные оппоненты:

Катаев Михаил Германович, доктор медицинских наук, профессор, ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» имени академика С.Н. Федорова» Министерства здравоохранения РФ, заведующий отделом реконструктивно-восстановительной и пластической хирургии.

Рычкова Светлана Игоревна, доктор медицинских наук, ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации - Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства, Медико-биологический университет инноваций и непрерывного образования, доцент кафедры глазных болезней

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней имени Гельмгольца" Министерства здравоохранения РФ

Защита состоится 25 ноября 2024 г. в 14.00 часов на заседании диссертационного совета 24.1.174.01 при Федеральном государственном бюджетном научном учреждении «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова» по адресу: 119021, Москва, ул. Россолимо, д.11 корп. А, Б.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте www.niigb.ru Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова».

Автореферат разослан « ____ » _____ 2024 г.

Ученый секретарь диссертационного совета,
доктор медицинских наук

М.Н. Иванов

Общая характеристика работы

Актуальность темы исследования

Комплекс симптомов нарушения подвижности глазного яблока, возникающий при патологии сухожилия верхней косой мышцы, был впервые описан Н.W. Brown в 1950 году, назван именем автора и известен в офтальмологии как атипичный вид косоглазия – синдром Брауна.

Синдром Брауна является одной из редких форм нарушения подвижности глаз, имеет характерный симптомокомплекс, встречается с частотой 1 на 400-500 случаев нарушений бинокулярного зрения, оставаясь при этом одной из наиболее сложных форм атипичного косоглазия в плане диагностики и хирургического лечения.

Синдром Брауна относят к несодружественным формам косоглазия, для которых характерно изменение угла девиации глаз при изменении положения взора. Врожденный синдром Брауна, как правило, связан с аномалиями развития сухожилия и блока верхней косой мышцы (ВКМ) и может быть как одно-, так и двусторонним. Приобретенный синдром Брауна является следствием различных воспалительных или повреждающих факторов (ревматоидный артрит, прямая травма орбиты, оперативные вмешательства), приводящих к деформации и фиброзным изменениям блока и ВКМ.

У пациентов с синдромом Брауна нередко возникает вынужденное положение головы (глазной тортиколлис), которое может быть причиной нарушения кровотока в шейном отделе позвоночника, деформации костей черепа и развития асимметрии лица (гемикрании). В результате пациентов длительно наблюдают ортопеды и неврологи, а рекомендуемая терапия оказывается неэффективной.

Диагностика синдрома Брауна зачастую вызывает сложности, так как нередко на первый план в клинической симптоматике выходят вторичный угол отклонения парного глаза и кажущаяся «гиперподвижность»

непораженного глаза кверху. Наличие сопутствующих клинических симптомов требует тщательной дифференциации с другими видами косоглазия. Дифференциальный диагноз при синдроме Брауна проводят, в первую очередь, с парезами нижней косой мышцы, «двойным парезом поднимателей», врожденным фиброзом экстраокулярных мышц.

Целью лечения пациентов с синдромом Брауна является полное восстановление подвижности глазного яблока, устранение глазного тортиколлуса и формирование нормального бинокулярного зрения в первичной позиции взора. Консервативное лечение врожденного синдрома Брауна неэффективно. Хирургические вмешательства направлены на ослабление верхней косой мышцы, при этом методами выбора являются тенотомия, тенэктомия, рецессия и различные методики удлинения верхней косой мышцы (в том числе силиконовые экспандеры, техника hang-back). Однако отдаленные результаты этих хирургических операций различны, единого мнения относительно выбора оптимального хирургического вмешательства при лечении синдрома Брауна до сегодняшнего дня не существует.

Степень разработанности темы исследования

До настоящего времени синдром Брауна остается одним из самых сложных состояний в страбологии как для диагностики, так и для хирургического лечения и является предметом изучения отечественных и многих зарубежных исследователей. Из современных крупных исследований, посвященных изучению проблемы диагностики и лечения синдрома Брауна, следует отметить работы E. D. Aygit et al. (2021), на базе учебно-исследовательской больницы Бейоглу Гоз и E. Ozsoy et al. (2021) в Университете Инону.

С момента первого описания синдрома Брауна в 1950 году для его лечения было предложено множество различных хирургических методик ослабления верхней косой мышцы. Многочисленные сообщения зарубежных авторов о результатах хирургического лечения синдрома Брауна

свидетельствуют о неудовлетворенности исследователей существующими методами хирургической коррекции данной патологии. Большинство авторов рекомендует этапное оперативное лечение этих пациентов.

Отсутствие унифицированного подхода к диагностике и единого алгоритма в тактике хирургического лечения пациентов с синдромом Брауна, как редкой атипичной патологии, обосновывает актуальность данной диссертационной работы и позволяет сформулировать цель настоящего исследования.

Цель исследования

Совершенствование диагностики и хирургического лечения атипичного косоглазия – синдрома Брауна.

Задачи исследования

1. На основании анализа данных отечественной и зарубежной литературы и собственного ретроспективного исследования систематизировать клинические признаки и разработать алгоритм диагностики синдрома Брауна.
2. Определить показания для хирургического лечения синдрома Брауна.
3. Провести сравнительную оценку эффективности тенэктомии верхней косой мышцы и других ослабляющих вмешательств на верхней косой мышце при лечении данного заболевания.
4. Провести гистологический анализ иссеченных фрагментов сухожилий верхней косой мышцы.
5. Разработать алгоритм этапного хирургического лечения синдрома Брауна.
6. Оценить частоту развития клинически значимой вторичной гиперфункции нижней косой мышцы и эффективность ее хирургической коррекции в процессе этапного хирургического лечения синдрома Брауна.

Научная новизна исследования

В рамках исследования систематизированы диагностические критерии и определены показания к хирургическому лечению пациентов с

атипичным косоглазием – синдромом Брауна.

Впервые в отечественной клинической практике проведен анализ результатов хирургического лечения синдрома Брауна, а также дана сравнительная оценка эффективности различных хирургических вмешательств.

Теоретическая и практическая значимость работы

1. Разработан алгоритм диагностики и хирургического лечения синдрома Брауна.
2. Уточнены показания к хирургическому лечению синдрома Брауна.
3. Проведена оценка эффективности ослабляющих вмешательств на верхней косой мышце при различных степенях выраженности синдрома Брауна.
4. Оптимизирована тактика ведения пациента при развитии гиперфункции ипсилатеральной нижней косой мышцы в послеоперационном периоде.

Методология и методы исследования

В основу методологии диссертационного исследования положены принципы доказательной медицины. Методологической основой диссертационной работы явилось применение комплекса методов и основных принципов научного исследования. Работа выполнена в дизайне проспективного сравнительного клинического исследования с использованием клинических, инструментальных, аналитических и статистических методов. При выполнении работы соблюдались правила научных исследований и принципы биоэтики.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Врожденный синдром Брауна следует рассматривать как разновидность врожденного фиброза экстраокулярных мышц.
2. Тенэктомия верхней косой мышцы является наиболее эффективным методом хирургического лечения синдрома Брауна и позволяет достичь высоких функциональных и косметических результатов.

3. Хирургическую коррекцию формирующейся в послеоперационном периоде вторичной гиперфункции нижней косой мышцы следует рассматривать как прогнозируемый второй этап в алгоритме лечения синдрома Брауна.

4. Гистологические исследования сухожилия верхней косой мышцы свидетельствуют о нарушении его нормальной архитектоники

Личный вклад автора в проведенное исследование

Автором проанализированы научные публикации, посвящённые проблемам диагностики и лечения врожденного и приобретенного синдрома Брауна, определены цель и задачи диссертационной работы, проведены клинические и функциональные исследования, выполнены хирургические вмешательства, проведено послеоперационное динамическое наблюдение за пациентами, оценены результаты лечения в группах исследования. Проанализированы и обобщены результаты исследования. Подготовлены публикации и доклады по теме диссертационного исследования.

Внедрение результатов работы в практику

Разработанный алгоритм диагностики и тактики хирургического лечения пациентов с врожденным синдромом Брауна внедрен в клиническую практику ФГБНУ «Научно-исследовательский институт глазных болезней имени М.М. Краснова».

На основе выполненных по теме диссертации исследований подготовлен ряд лекций и семинаров, используемых на курсах усовершенствования врачей «Косоглазие у взрослых и детей» в рамках НМО, 2018, 2019, 2022 гг., Санкт-Петербургский Учебный Центр повышения квалификации и переподготовки медицинских работников «МАДО».

Степень достоверности и апробация результатов

Степень достоверности результатов проведённого исследования определяется достаточным количеством клинических наблюдений, выполненных оперативных вмешательств, стандартизированными условиями для выполнения поставленных задач. Анализ клинико-функциональных

результатов исследования и хирургического лечения, их статистическая обработка проведены с помощью современных методов сбора и обработки научных данных. Научные положения, выводы и практические рекомендации сформированы на основе системного анализа полученных результатов.

Основные результаты и положения работы доложены и обсуждены на: XI-th meeting of the International Strabismological Association (Istanbul, 2010); XII-th meeting of the International Strabismological Association (Japan, Kioto, December, 2014); 37th meeting of the European Strabismological Association (Venice, Italy, 1st-4th October 2015); Научной конференции офтальмологов «Невские горизонты» (Санкт-Петербург, 2018, 2024 гг.); I международной конференции офтальмологов страбизмологов STRABO 2019 «Новые технологии в диагностике и лечении глазодвигательной патологии» (Москва, 3-6 октября 2019 г.), XII симпозиуме «Осенние рефракционные чтения» ФГБНУ «НИИ глазных болезней» (Москва, 19-20 ноября 2021 г.), X образовательном проекте «День зрения» (Санкт-Петербург, 26-27 мая 2023 г.).

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 15 печатных работ, из них 4 статьи в периодических изданиях, рекомендованных ВАК при Министерстве науки и высшего образования РФ для публикации материалов, используемых в диссертационных работах на соискание учёной степени кандидата наук.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 104 страницах машинописного текста и состоит из введения, трех глав (обзор литературы, материалы и методы исследования, результаты собственных исследований), заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Диссертация проиллюстрирована 18 рисунками и фотографиями, содержит 11 таблиц. Список литературы включает 181 библиографический источник, из них – 15 отечественных и 166 зарубежных.

Содержание работы

Материал и методы исследования

Под нашим наблюдением находились 102 пациента с врожденным синдромом Брауна (в том числе 3 пациента с непостоянной, интермиттирующей, формой заболевания).

Одностороннее поражение было диагностировано в 94-х случаях (92%) (на левом и правом глазу в 42-х и 52-и случаях, соответственно), двустороннее – у 8-и пациентов (8%). Средний возраст пациентов составил $7,19 \pm 0,87$ лет, самому старшему на момент исследования исполнилось 45 лет, а самому младшему – 1,5 года.

В исследуемой группе пациентов мужского пола было 36 (35%), женского – 66 (65%) ($p \leq 0,001$; $t=4,5$), что соответствует данным ряда исследований о более частой встречаемости синдрома Брауна у пациентов женского пола.

Помимо ограничения подвижности глаз при синдроме Брауна часто выявляли V-синдром, который был диагностирован в 72-х случаях при одностороннем и в 5-и – при двустороннем процессе. Компенсаторный поворот головы был установлен в 64-х случаях при одностороннем и в 5-и – при двустороннем процессе.

Всем пациентам проводили стандартные офтальмологические (определение остроты зрения, рефрактометрия, в том числе в условиях циклоплегии) и специальные (оценка подвижности и девиации глазного яблока в 9-и стандартных позициях взора, определение характера зрения, оценка наличия избирательного положения головы и степени его выраженности, фундоскопия) исследования. У пациентов вербального возраста исследовали характер зрения (тест Уорса, Баголини, двойной тест Маддокса). Интраоперационно в условиях общей анестезии проводили циклоторзионный тест для подтверждения диагноза и выбора метода хирургического вмешательства. В ряде случаев у пациентов старшего возраста (не требовавших общей анестезии) проводили МРТ либо КТ орбит.

В шести случаях выполнено гистологическое исследование иссеченных при тенэктомии фрагментов ВКМ.

Методы статистической обработки информации

В случаях, когда распределение значений показателей в выборках являлось близким к нормальной форме распределения признака, описываемой кривой Гаусса, при обработке результатов исследования нами использовались параметрические методы математической статистики, включающие в себя оценку среднего арифметического (M), средней ошибки среднего значения (m). Для признаков, имеющих непрерывное распределение, t критерий Стьюдента рассчитывали для независимых и зависимых выборок.

Достоверность различий между относительными величинами рассчитывали по формуле:

$$t = \frac{P1 - P2}{\sqrt{\frac{(100-P1) \times P1}{N1} + \frac{(100-P2) \times P2}{N2}}}$$

где $P1$ и $P2$ – сравниваемые относительные величины; $N1$ и $N2$ количество наблюдений в 1й и 2й выборке.

Для выявления взаимосвязей между показателями использовали непараметрический метод - ранговый коэффициент корреляции Спирмена. Статистическая значимость корреляций определялась в соответствии с таблицей критических значений критериев Спирмена (r), в зависимости от размера выборки. Для оценки силы связи применялась шкала Чеддока: слабая — от 0,1 до 0,3; умеренная — от 0,3 до 0,5; заметная — от 0,5 до 0,7; высокая — от 0,7 до 0,9; весьма высокая (сильная) — от 0,9 до 1,0.

Критический уровень значимости при проверке статистических гипотез принимался равным 95% ($p \leq 0,05$). Обработку и графическое представление данных проводили с использованием пакета статистических программ StatSoft STATISTICA 10.0.1011.0 Russian Portable для Windows10 и Microsoft Excel 2017.

Результаты собственных исследований

Анализ клинической симптоматики при синдроме Брауна

Вертикальное отклонение глаз книзу в первичной позиции взора чаще отмечали при одностороннем процессе, чем при двустороннем – 68,1 и 12,6%, при средних значениях девиации $5,77 \pm 0,84$ и $1,25 \pm 0,76$ градусов по Гиршбергу, соответственно ($p \leq 0,001$). Аналогичная тенденция выявлена в отношении смещения глаза книзу в приведении: 90,1 и 37,5% при средних значениях девиации $9,86 \pm 0,94$ и $4,0 \pm 1,15$ градусов ($p \leq 0,001$).

Отсутствие подвижности глаза кверху из первичной позиции взора при двустороннем процессе отмечено в 75,8%, а при одностороннем – в 31,2% случаев ($p \leq 0,001$) при среднем показателе объёма движений кверху $11,81 \pm 3,4$ и $2,11 \pm 0,52$ градусов, соответственно ($p \leq 0,01$).

Анализ взаимосвязи изучаемых клинических признаков был проведен в группе пациентов в возрасте до 18 лет с односторонним и двусторонним синдромом Брауна. При одностороннем процессе ($n=86/86$) установлено наличие статистически значимых ($p \leq 0,01$) корреляционных связей между гипотропией в первичной позиции взора, гипотропией в приведении и объёмом движений глаза кверху. При этом статистически значимая ($p \leq 0,01$) сильная положительная корреляция установлена лишь между гипотропией в первичной позиции и гипотропией в приведении. Статистически значимая ($p \leq 0,01$) слабая отрицательная корреляция имела место между объёмом движений кверху и гипотропией в первичной позиции.

При двустороннем процессе ($n=8/16$) установлены статистически значимые ($p \leq 0,01$) отрицательные корреляционные связи между V-синдромом и компенсаторным поворотом головы, V-синдромом и гипотропией в приведении, объёмом движений глаза кверху и гипотропией в приведении. Статистически значимые ($p \leq 0,01$) положительные корреляционные связи установлены между гипотропией в первичной позиции взора и гипотропией в приведении.

На основании систематизации ведущих клинических симптомов синдрома Брауна разработан алгоритм диагностики и дифференциальной диагностики клинически схожих глазодвигательных нарушений (таблица 1).

Таблица 1 - Алгоритм дифференциальной диагностики синдрома Брауна

Определяемые показатели	Вид несодружественного косоглазия			
	Синдром Брауна	Парез НКМ	Синдром врожденного фиброза ЭОМ	Двойной парез поднимателей
Ограничение подвижности глаза кверху	Ограничена, максимально в приведении глаза	Ограничена, максимально в приведении глаза	Ограничена во всех направлениях	Ограничена в отведении и в приведении глаза
Алфавитные синдромы	Синдром «V»	Синдром «A»	Нет (возможны спонтанные горизонтальные отклонения при попытке взора кверху)	Нет
Гиперфункция ипсилатеральной ВКМ	Нет	Да	Нет	Нет
Расширение глазной щели	Да	Нет	Нет, часто птоз верхнего века	Нет, часто птоз верхнего века
Избирательное положение головы	Да (наклон на сторону поражения с приподниманием подбородка)	Да (наклон на сторону поражения с приподниманием подбородка)	Да, запрокидывание головы	Да, запрокидывание головы
Тракционный тест (ограничение подвижности)	Положительный (ограничение экторзии)	Отрицательный	Положительный (пассивная подвижность глазного яблока кверху ограничена или отсутствует)	Отрицательный

Результаты хирургического лечения синдрома Брауна

Оперативное лечение было проведено в 60-и случаях при одностороннем и в 9-и при двустороннем синдромом Брауна (65 больных, 69 глаз). Показаниями для хирургического лечения синдрома Брауна считали наличие следующих симптомов: значимое избирательное положение головы,

выраженное ограничение подвижности пораженного глаза кверху, гипотропия в первичной позиции и в приведении, нарушение бинокулярного зрения.

В зависимости от метода хирургического лечения пациенты были разделены на 2 группы: основную (с утратой фиксации ВКМ к склере) и контрольную (с сохранением фиксации ВКМ к склере) (I и II, соответственно). В I группе тенотомия и тенэктомия ВКМ была выполнена на 53-х глазах (средний возраст пациентов $7,23 \pm 1,3$ лет, мужчин – 20, женщин – 31). Во II группе пролонгация и рецессия с пролонгацией ВКМ были выполнены на 16-и глазах (средний возраст пациентов $7,14 \pm 0,42$ лет, мужчин – 1, женщин – 13).

Корректность сравнительной обработки результатов хирургического лечения обусловлена отсутствием статистически значимых различий дооперационных клинических показателей (гипотропия в первичной позиции взора и приведении глаза, избирательное положение головы, V синдром) в указанных группах.

Ослабляющие вмешательства на ВКМ

(I этап хирургического лечения синдрома Брауна)

В условиях общей анестезии во всех случаях предварительно выполняли циклоторзионный тест для оценки выраженности имеющихся органических изменений глазодвигательных мышц. В случае грубого нарушения подвижности (отсутствие или ограничение до 15 градусов эксторзии) проводили тенэктомию ВКМ, при менее выраженных изменениях предпочтение отдавали стандартной рецессии ВКМ или в сочетании с удлинением на швах.

Тенэктомия. Доступ к верхней косой мышце осуществляли через разрез в верхне-внутреннем квадранте (назальный доступ), что облегчало выявление и захват всех аномальных пучков сухожилия верхней косой мышцы. В большинстве случаев выделенное сухожилие было жестким и ригидным. Степень аномалии коррелировала с ограничением при

циклоторзионном тесте. Далее проводили фиксацию выделенного сухожилия у места прикрепления и в зоне блока двумя зажимами типа москит. Участок сухожилия между зажимами иссекали на протяжении 10-12 мм, что предотвращало возможность повторного срастания рассеченного сухожилия при сохранности задних отделов сухожильного влагалища ВКМ. После проведения тенэктомии, выполняли контрольный тракционный тест для уточнения полученного объема эксторзии. При положительном тракционном тесте проводили поиск дополнительных пучков сухожилия, которые, в этом случае, как правило выявлялись в зоне заднего полюса глазного яблока. Удовлетворительным результатом считали достижение одинакового объема эксторзии и инторзии при тракционном тесте в конце операции.

Рецессия ВКМ. Техника стандартной рецессии ВКМ, либо в сочетании с пролонгацией ВКМ (удлинением на швах). Доступ к мышце осуществляли в верхне-наружном квадранте (темпоральный доступ). Сухожилие ВКМ после выделения и прошивания отсекали от склеры, перемещали под верхней прямой в назальную сторону и фиксировали в 4-5 мм кзади по медиальному краю верхней прямой мышцы. В зависимости от выраженности выявленных ограничений подвижности при циклоторзионном тесте, при необходимости проводили пролонгацию на швах от 5 до 8 мм. Рецессия с пролонгацией на швах позволяет выполнить более выраженное ослабление ВКМ сохраняя связь сухожилия со склерой. Контроль эффективности выполненного вмешательства также проводили интраоперационно при помощи тракционного теста.

При сравнительной оценке эффективности методов хирургического лечения проведен анализ количества глаз с гипотропией в первичной позиции и в приведении, а также с объемом движения кверху из первичной позиции до и после проведенного хирургического лечения с последующим расчетом эффективности по формуле: $E = (n_1 - n_2) \times 100 : n_1$. Также сравнивали

среднегрупповые показатели с последующим расчетом абсолютного значения дельты (в градусах) и относительного (в %) (таблицы 2,3).

Таблица 2 - Динамика гипотропии в первичной позиции в группах пациентов

Группы пациент ов (глаза)	Доля глаз с гипотропией, %			Средние показатели гипотропии М ± m, град			
	до	после	Эффекти вность, %	до	после	дельта , град	дельта в %
I (n=53)	77,4	9,43 ■■■	87,8	6,34 ± 0,45	0,6 ± 0,15*■■■	7,59 ± 0,45*	93,3 ± 3,03*
II (n=16)	62,8	18,75 ■■■	69,8	4,38 ± 1,07	2,1 ± 0,71 ■■■	4,27 ± 1,06	74,0 ± 7,08

Примечание: ■■■ - изменение относительно исходных показателей статистически значимо при $p \leq 0,001$; * - различия с контрольной группой статистически значимы при $p \leq 0,05$

Статистически значимое снижение доли глаз с гипотропией в первичной позиции в результате лечения было установлено в обеих группах. Эффективность лечения по рассматриваемому показателю в I группе составила 87,8%, а во II – 69,8%, но разница не имела статистической значимости. При этом средний показатель гипотропии после лечения в основной группе оказался статистически значимо ниже, чем в контрольной ($0,6 \pm 0,15$ и $2,1 \pm 0,71$ градусов, соответственно). При этом это снижение было сильнее выражено, как в абсолютном, так и в относительном выражении ($7,59 \pm 0,45$ и $4,27 \pm 1,06$ градусов; $93,3 \pm 3,03$ и $74,0 \pm 7,08\%$, соответственно, при $p \leq 0,05$). Статистически значимое снижение доли глаз с гипотропией в приведении в результате лечения было установлено в обеих группах, эффективность по рассматриваемому показателю в основной группе пациентов составила 85,6%, а в контрольной группе 59,7%, но результаты не имели статистической значимости ($p > 0,05$).

Таблица 3 - Динамика объёма движения глаза кверху из первичной позиции в группах пациентов

Группа	Доля глаз с движением кверху, %			Средние показатели объёма движения кверху, град (M ± m)		
	до	после	Эффективность, %	до	после	дельта, град
I (n=53)	22,6	100 ■■■	100**	2,3 ± 0,61	33,7 ± 1,04 ***■■■	31,5 ± 1,04 ***
II (n=16)	31,3	87,5 ■■■	82,5	2,8 ± 1,42	21,25 ± 2,85 ■■■	18,43 ± 2,85

Примечание: ■■■ - изменение относительно исходных показателей статистически значимо при $p \leq 0,001$; * - различия с контрольной группой статистически значимы при $p \leq 0,05$; ** - при $p \leq 0,01$; *** - при $p \leq 0,001$

Статистически значимое увеличение доли глаз, способных к движению кверху из первичной позиции после оперативного лечения было установлено в обеих группах. Причем в основной группе эффективность по этому показателю составила 100%, что было статистически значимо ($p \leq 0,01$) выше, чем в контрольной группе (82,5%). При этом средние показатели объёма движения глаза кверху из первичной позиции после оперативного лечения также оказались наиболее высокими в I группе – $33,7 \pm 1,04$ и $21,25 \pm 2,85$ градусов, соответственно, при $p \leq 0,001$). Абсолютное значение дельты также оказалось более высоким после тенотомии и тенэктомии ВКМ ($31,5 \pm 1,04$ и $18,43 \pm 2,85$ градусов, соответственно, при $p \leq 0,001$).

Таким образом, все апробированные методики хирургического лечения оказались эффективными при гипотропии в первичной позиции, гипотропии в приведении и положительно повлияли на увеличение объёма движения кверху из первичной позиции взора, однако эффективность тенотомии и тенэктомии ВКМ во всех случаях была выше. В 3-х случаях после рецессии

верхней косой мышцы в связи с недостаточностью эффекта дополнительно выполнили её тенэктомию.

Фрагменты сухожилий, полученные в процессе 7-и операций тенэктомии верхней косой мышцы, были исследованы гистологически. Срезы окрашивали гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван-Гизону и трихромом по Массону. Выявлено наличие соединительной ткани, представленной пучками в хаотично располагающихся и плотно лежащих коллагеновых волокон. В отдельных участках коллагеновые волокна были атрофированы на фоне их выраженного отека, разволокнения и фрагментации. Кроме этого, отмечены немногочисленные фиброциты (тендиноциты) с дистрофическими изменениями. В утолщенных стенках многочисленных полнокровных сосудов разного калибра наблюдали разрастание соединительной ткани, набухшие эндотелиоциты и слабо выраженную очаговую лимфо-гистиоцитарную инфильтрацию. Выявленные изменения свидетельствуют о нарушении нормальной архитектоники сухожилия ВКМ с дистрофическими изменениями соединительной ткани. Однако причина возникновения данных изменений остается неясной.

Коррекция гиперфункции ипсилатеральной нижней косой мышцы (II этап хирургического лечения синдрома Брауна)

В результате первого этапа хирургического лечения синдрома Брауна в значительной части случаев (до 80%) развивается ятрогенный паралич ВКМ с развитием гиперфункции ипсилатеральной нижней косой мышцы разной степени выраженности. Клинически данное состояние проявляется вертикальным отклонением оперированного глаза кверху в первичной позиции взора и в приведении, диплопией в первичной позиции, при сохранной фузии, тортиколлизом с наклоном головы в противоположную сторону.

Проведен сравнительный анализ случаев гиперфункции НКМ после операций в I основной (тенотомия и тенэктомия ВКМ) и во II контрольной

группах (пролонгация и рецессия с пролонгацией ВКМ) (табл.4). Оценку степени гиперфункции НКМ проводили в соответствии со шкалой Kenneth W. Wright (A – D).

Таблица 4 - Частота развития гиперфункции НКМ в основной и контрольных группах после I этапа хирургического лечения

Группы	Гиперфункция НКМ						Выполнение II этапа на НКМ	
	А - В		С - D		итого			
	п	%	п	%	п	%	п	%
I (n=53)	10	18,9	15	28,4**	25	47,2	21	39,6
II (n=16)	4	25	1	6,25	5	31,25	2	12,5

Гиперфункция НКМ после тенотомии и тенэктомии ВКМ отмечена в 25-и, а после пролонгации и рецессии с пролонгацией ВКМ – в 5-и случаях. Более выраженная степень гиперфункции НКМ имела место после тенотомии и тенэктомии ВКМ. Так, степени гиперфункции С и D после тенотомии и тенэктомии отмечены в 15- случаях, а после пролонгации и рецессии только в одном (степень С); различия имели статистическую значимость ($p \leq 0,01$). Необходимость II этапа лечения в связи с гиперфункцией НКМ была также существенно выше после проведения тенотомии и тенэктомии (21 случай), после выполнения пролонгации и рецессии с пролонгацией – всего 2 ($p \leq 0,01$).

При возникновении клинически значимой вторичной гиперфункции НКМ в результате ятрогенного паралича ВКМ вторым этапом в сроки от 3 до 6 месяцев выполняли ослабляющее вмешательство на нижней косой мышце: рецессия НКМ или дозированная передняя транспозиция нижней косой мышцы в соответствии с имеющейся степенью гиперфункции. Выполнение передней транспозиции ипсилатеральной НКМ позволяет в дальнейшем избежать выполнения еще одного потенциального

хирургического вмешательства на контрлатеральном синергисте – нижней прямой мышце противоположного глаза.

Таким образом, тенотомия и тенэктомия ВКМ и пролонгация и рецессия с пролонгацией ВКМ показали свою эффективность в плане коррекции положения глаза (устранение гипотропии в первичной позиции взора, гипотропии в приведении) и положительно повлияли на увеличение объёма движения глаза кверху из первичной позиции взора. Эффективность тенотомии и тенэктомии ВКМ во всех случаях была выше, в том числе при анализе динамики увеличения объёма движения кверху из первичной позиции. Развитие гиперфункции ипсилатеральной НКМ отмечено независимо от методики проведения вмешательства на ВКМ, однако после тенэктомии частота ее выше и, как правило, имеет более выраженную степень, а, следовательно, чаще требует проведения второго этапа хирургического лечения.

В результате проведенных исследований разработан алгоритм диагностики и этапного хирургического лечения синдрома Брауна, основанный на анализе клинической картины, результатах торзионного тракционного теста и дифференцированного выбора хирургических вмешательств на ВКМ и НКМ.

Выводы

1. На основании анализа данных литературы и результатов собственных наблюдений систематизированы клинические признаки синдрома Брауна. Предложен дифференцированный подход в диагностике заболевания на основе комплекса симптомов. Впервые на репрезентативном клиническом материале (102 пациента, 110 наблюдений) разработан алгоритм диагностики атипичной формы косоглазия – синдрома Брауна.

2. Абсолютными показаниями к хирургическому лечению синдрома Брауна являются гипотропия в первичной позиции взора и приведении глазного яблока, значимый тортиколлис, как фактор риска развития

вторичных костно-мышечных нарушений, а также нарушение бинокулярного зрения.

3. Тенэктомия (тенотомия), как и рецессия (рецессия с пролонгацией) верхней косой мышцы являются операциями выбора при лечении врожденного синдрома Брауна. В плане восстановления подвижности глазного яблока тенотомия и тенэктомия верхней косой мышцы демонстрируют большую эффективность, чем рецессия (рецессия с пролонгацией). Сравнительный анализ результатов хирургического лечения показал, что подвижность кверху из первичной позиции после оперативного вмешательства в основной группе была выше и составила $33,7 \pm 1,04^\circ$ относительно $21,25 \pm 2,85^\circ$ в контрольной группе.

4. Характерный клинический симптомокомплекс, а также данные гистологических исследований сухожилий верхней косой мышцы (нарушение нормальной архитектоники с дистрофическими изменениями соединительной ткани) позволяют рассматривать врожденный синдром Брауна как разновидность синдрома врожденного фиброза экстраокулярных мышц.

5. Предложена этапная система хирургического лечения синдрома Брауна: на первом этапе – ослабление верхней косой мышцы, а на втором (через 3-6 месяцев) – нижней косой мышцы, вторичная гиперфункция которой на оперированном глазу является прогнозируемой и не зависит от типа вмешательства на первом этапе.

6. Вторичная гиперфункция ипсилатеральной нижней косой мышцы развивается как после тенэктомии, так и после рецессии верхней косой мышцы (в 47,2 и 31,3% случаев, соответственно) и, как правило, требует хирургического устранения. Выполнение дозированной передней транспозиции нижней косой мышцы в соответствии с имеющейся степенью гиперфункции позволяет устранить глазодвигательные нарушения.

Практические рекомендации

1. Дифференциальную диагностику синдрома Брауна следует проводить с парезом нижней косой мышцы, синдромом врожденного фиброза ЭОМ, двойным парезом поднимателей на основе оценки подвижности глаза, наличия алфавитных синдромов, гиперфункции ипсилатеральной верхней косой мышцы, расширения глазной щели и избирательного положения головы.

2. При наличии характерного для синдрома Брауна симптомокомплекса (значимое избирательное положение головы, гипотропия в первичной позиции и приведении глаза, нарушение бинокулярного зрения) необходимо выполнение хирургического вмешательства.

3. При выраженном ограничении эксторзии при проведении интраоперационного циклоторзионного теста (подвижность менее 15 градусов) целесообразно выполнение тенэктомии верхней косой мышцы, а при менее выраженном ограничении (подвижность более 15 градусов) – рецессии верхней косой мышцы.

4. При устранении вторичной гиперфункции ипсилатеральной нижней косой мышцы рекомендуется выполнение её дозированной передней транспозиции в соответствии со степенью гиперфункции.

5. Необходимо информировать пациента/родителей о потенциальной этапности хирургического лечения синдрома Брауна и возможных ограничениях в достижении полноценного эффекта вследствие высокой variability имеющейся врожденной аномалии.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Popova N., Gorkin A., Sorokina V., Yugaj S. About surgical treatment in Brown's Syndrome // Abstract Book 34-th meeting of the European Strabismological Association. – Belgium, 2011. – P.249.

2. Попова Н.А., Сорокина В.В., Горкин А.Е., Югай С.Г. Метод дозированной передней транспозиции нижней косой мышцы в хирургии вертикального косоглазия // **Офтальмохирургия**. – 2012. – № 1. – С.30-34.

3. Попова Н.А., Сорокина В.В., Горкин А.Е., Югай С.Г., Овчинникова Г.Н. Дозированная передняя транспозиция нижней косой мышцы в хирургии

вертикального косоглазия // Сборник тезисов X Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Федоровские чтения-2012». – Москва, 2012. – С.121.

4. Попова Н.А., Сорокина В.В., Югай С.Г., Горкин А.Е., Овчинникова Г.Н. Дозированная передняя транспозиция нижней косой мышцы // Материалы научной конференции офтальмологов «Невские горизонты-2012» (Санкт-Петербург, 12-13 октября 2012 г.). – Санкт-Петербург, 2012. – С.281-285.

5. Попова Н.А., Горкин А.Е., Сорокина В.В., Эскелинен С.Г. Сравнительная оценка эффективности ослабляющих вмешательств на нижней косой мышце // Материалы научной конференции офтальмологов «Невские горизонты-2014» (Санкт-Петербург, 25-26 апреля 2014 г.). – Санкт-Петербург, 2014. – С.328.

6. Popova N., Sorokina V., Gorkin A. Our experience of dosage anteriorization of inferior oblique muscle in strabismus surgery //37th meeting of the European Strabismological Association. – Venice, Italy, 2015. – P. 119.

7. Сорокина В.В., Попова Н.А., Горкин А.Е., Эскелинен С.Г. Дозированная передняя транспозиция нижней косой мышцы // Тезисы докладов X Съезда офтальмологов России (Москва, 17-19 июня 2015 г.). – Москва, 2015. – С. 285.

8. Сорокина В.В., Попова Н.А., Горкин А.Е. Диагностика и хирургическое лечение атипичного косоглазия- синдрома Брауна // Материалы научной конференции офтальмологов «Невские горизонты-2016» (Санкт-Петербург, 22-23 апреля 2016 года). – Санкт-Петербург, 2016. – С.224-225.

9. Попова Н.А., Горкин А.Е., Сорокина В.В. Оценка эффективности ослабляющих вмешательств на нижней косой мышце // Современные технологии в офтальмологии. – 2017. – №3. – С. 151-152.

10. Сорокина В.В., Горкин А.Е., Попова Н.А. Опыт применения при вертикальном косоглазии у детей дозированной передней транспозиции нижней косой мышцы по Kenneth W. Wright // **Российская детская офтальмология**. – 2019. – № 2. – С. 16-21.

11. Горкин А.Е., Сорокина В.В., Попова Н.А. Тенэктомия верхней косой мышцы в лечении синдрома Брауна // Сборник тезисов по итогам 1й Международной конференции офтальмологов страбизмологов «Новые технологии в диагностике и лечении глазодвигательных нарушений» (Москва, 3-5 октября 2019 г.). – Москва, 2019. – С.12.

12. Горкин А.Е., Сорокина В.В., Попова Н.А. Анатомические находки при врожденном синдроме Брауна // Материалы научной конференции офтальмологов «Невские горизонты-2020» (Санкт-Петербург, 24-25 апреля 2020 г.). – Санкт-Петербург, 2020. – С. 95-96.

13. Горкин А.Е., Данилов С.С., Сорокина В.В., Попова Н.А. Атипичное косоглазие – синдром Брауна. Диагностика и хирургическое лечение» // **Офтальмохирургия**. – 2023. – №3. – С. 98–105.

14. Аветисов С.Э., Горкин А.Е., Данилов С.С., Сорокина В.В., Попова Н.А. Алгоритм диагностики и хирургического лечения синдрома Брауна. **The EYE ГЛАЗ.** – 2024. – Т. 26, №. 1. – С. 26–31.

15. Аветисов С.Э., Горкин А.Е., Данилов С.С., Попова Н.А. Синдром Брауна как псевдопаралитическое косоглазие // Материалы научной конференции офтальмологов «Невские горизонты-2024» (Санкт-Петербург 19-20 апреля 2024 г.). – Санкт-Петербург, 2024. – С 25-26.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ГДМ	–	глазодвигательные мышцы
НКМ	–	нижняя косая мышца
ВКМ	–	верхняя косая мышца
ЭОМ	–	экстраокулярные мышцы
МРТ	–	магнитно-резонансная томография
КТ	–	компьютерная томография
КПГ	–	компенсаторный поворот головы
ОДК	–	объем движений кверху
p	–	статистическая значимость различий
t	–	критерий Стьюдента