

Катаргина Л.А., Тарасенков А.О., Мазанова Е.В.

К ВОПРОСУ О КЛАССИФИКАЦИИ ВРОЖДЕННОЙ ГЛАУКОМЫ ПО СТАДИЯМ

ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062 Москва, РФ

Цель – мониторинг врожденной глаукомы и соотношение выставленной стадии при первичном обращении и в отдаленные сроки

Материал и методы. Под наблюдением находилось 27 детей (47 глаз), прослеженных в динамике в возрасте от 8 до 17 лет с различными формами врожденной компенсированной глаукомы в начальной, развитой, далекозашедшей и абсолютной стадии заболевания.

Результаты. Проведен анализ клинико-функциональных параметров каждой стадии заболевания при первичном обращении и в отдаленные сроки наблюдения. Отмечено, что классификации врожденной глаукомы, подразделяющие глаукому на стадии, основанные на структурно-анатомических изменениях глаз по мере роста ребенка, перестают соответствовать объективному состоянию зрительного аппарата ребенка.

Заключение. По мере роста ребенка и возможности проведения психофизических методов обследования и проверки остроты зрения, целесообразно проводить соответствующую коррекцию стадии заболевания.

Ключевые слова: врожденная глаукома; классификация врожденной глаукомы; стадии глаукомы; внутриглазное давление.

Для цитирования: Катаргина Л.А., Тарасенков А.О., Мазанова Е.В. К вопросу о классификации врожденной глаукомы по стадиям. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2016; 11(4): 179-183. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2016-11-4-179-183>.

Для корреспонденции: Тарасенков Андрей Олегович, научный сотрудник отдела патологии глаз у детей ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России. E-mail: anta.mail@mail.ru

Katargina L.A., Tarasenkov A.O., Mazanova E.V.

ON THE PROBLEM OF THE CLASSIFICATION OF CONGENITAL GLAUCOMA

The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Russian Ministry of Health, Moscow, 105062, Russian Federation

Objective. To monitor congenital glaucoma and to determine the proportion of the exposed stage of the disease revealed during the initial examination and the long-term follow up.

Materials and methods. The present study included 27 children (47 eyes) at the age ranging from 8 to 17 years presenting with various forms of compensated congenital glaucoma at the initial, advanced, and terminal stages of the disease.

Results. The clinical and functional characteristics of the eyes at each stage of congenital glaucoma were analyzed during the initial examination and the long-term follow-up period. It was found that the currently universally accepted classification of congenital glaucoma that subdivides the disease into stages based on the structural anatomical changes in the eyes ceases to adequately reflect the objective state of the visual system as the child grows.

Conclusion. The study has demonstrated that the stage of congenital glaucoma needs to be corrected in accordance with the age and growth of the child and the possibility of its examination with the use of the psychophysical methods and the evaluation of visual acuity.

Keywords: congenital glaucoma; classification of congenital glaucoma; stages of glaucoma; intraocular pressure.

For citation: Katargina L.A., Tarasenkov A.O., Mazanova E.V. On the problem of the classification of congenital glaucoma. *Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya (Russian pediatric ophthalmology)* 2016; 11(4): 179-183. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2016-11-4-179-183>.

For correspondence: Tarasenko Andrei Olegovich, research scientist for the Department of Eye Pathology in Children, The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Russian Ministry of Health, Moscow, 105062, Russian Federation. E-mail: anta.mail@mail.ru

Conflict of interests: The authors declare no conflict of interests.

Funding: The study had no sponsorship.

Contribution: Katargina L.A. – 50%, Tarasenkov A.O. – 40%, Mazanova E.V. – 10%.

Received: 14 September 2016

Accepted: 16 September 2016

Введение. Несмотря на то, что врожденная глаукома (ВГ) встречается редко и составляет 1 случай на 10 000–20 000 новорожденных, значимость заболевания связана с тем, что у значительного числа приводит к необратимой слепоте. У большинства

детей ВГ манифестирует на 1-м году жизни (80%), в том числе в первые 6 месяцев (60 %) и лишь в 20% развивается в более поздние сроки [1–4].

В основе заболевания лежат преимущественно аномалии строения угла передней камеры (УПК)

Международная классификация детской глаукомы

Первичная детская глаукома			Вторичная детская глаукома	
Неонатальная или новорожденных (0–1 мес)	Инфангильная (> 1–24 мес)	Отсрочено манифестирующая (Late onset or late-recognized) (> 2 years)	Глаукома, ассоциированная с неприобретенными аномалиями развития глаз	Глаукома ассоциированная с неприобретенными системными заболеваниями или синдромами
			Аномалия (синдром) Аксенфельда–Ригера Аномалия Петерса Врожденный эктропион увеа, врожденная гипоплазия радужки Аниридия Первично персистирующее гиалоидное стекловидное тело Микрофтальм, микрокорнеа Эктопия хрусталика (без системных проявлений)	Хромосомные нарушения (трисомия по 21 паре или синдром Дауна) Патология соединительной ткани Метаболические нарушения Факоматозы и др.

и дренажной системы глаза, препятствующие оттоку внутриглазной жидкости или значительно затрудняющие его. Повышенное ВГД влияет на оболочку глаза, вызывая их растяжение, деформацию и дистрофические изменения. По мере развития заболевания нарастают изменения в сетчатке и хориоиде, нарушается гемодинамика, сетчатка истончается, возникают морфологические изменения во всех ее слоях. Неоспоримым является факт патологического воздействия на диск зрительного нерва, однако за счет компенсаторного растяжения глаза воздействие повышенного ВГД на зрительный нерв частично нивелируется. Несмотря на это, глаукоматозная оптическая нейропатия с экскавацией зрительного нерва возникает уже в ранние сроки заболевания [4–6].

Всемирная ассоциация глаукоматологов в 2013 году приняла единую классификацию врожденной глаукомы для стран Европы и США (табл. 1).

Преимуществом данной классификации является учет сроков манифестации ВГ, влияющих на ее течение и прогноз, однако в ней нет подразделения на стадии, как это принято в классификациях отечественных авторов, что важно для диагностики и прогноза исходов заболевания.

В России эта классификация пока не получила широкого распространения.

По общепринятой отечественной классификации ВГ (Аветисов Э.С. и соавт., 1987) (табл. 2) выделяют 3 формы: простая (собственно гидрофтальм), с аномалиями глазного яблока (аниридия, аномалия и синдром Аксенфельда–Ригера,

Таблица 2

Классификация врожденной глаукомы (Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В., 1987 г.)

Происхождение	Форма	Характер изменений УПК	Стадия	Компенсация	Динамика
Наследственная	Простая (собственно гидрофтальм) с изменениями в УПК	Наличие мезодермальной ткани	1. Начальная стадия – диаметр роговицы и длина сагиттальной оси глаза превышает возрастную норму не более чем на 2 мм. Зрение почти не изменено	Компенсированная – ВГД не превышает 26 мм рт. ст. в начальной стадии и 24 мм рт. ст. в более поздних стадиях; суточные колебания ВГД в пределах 5 мм рт. ст.	Стабильная – глазное яблоко не увеличивается, зрение не снижается
Внутриутробная	С аномалиями глазного яблока (аниридия, эктопия хрусталика, микрофтальм и др.) С факоматозами (нейрофиброматоз, ангиоматоз и др.)	Переднее прикрепление радужки Отсутствие дифференцировки УПК	2. Развитая – диаметр роговицы превышает возрастную норму на 3 мм, длина сагиттальной оси глаза – на 3–4 мм, зрение значительно снижено	Некомпенсированная- ВГД выше 26 мм рт. ст. в начальной стадии и выше 24 мм рт. ст. в более поздних стадиях; суточные колебания ВГД более 5 мм рт. ст.	Прогрессирующая – глазное яблоко увеличивается, зрение снижается
			3. Далекозашедшая – диаметр роговицы превышает возрастную норму на 4 мм и более, длина сагиттальной оси глаза – на 5 мм и более, зрение резко снижено 4. Почти абсолютная – зрение равно неправильной светопроекции 5. Абсолютная – резкий буфтальм, слепота		

аномалия Петерса и др), с факотозами (синдром Стерджа–Вебера, болезнь Реклингаузена и др), включает деление по характеру изменения УПК, по уровню компенсации ВГД и по течению (динамике) заболевания [1–3].

Отечественная классификация предусматривает деление на стадии заболевания (начальная, развитая, далекозашедшая, почти абсолютная и абсолютная стадии) и построена на учете прогрессирования структурно-анатомических изменений под воздействием внутриглазной гипертензии (растяжение роговицы, лимба и увеличение аксиальной длины глаза), что позволяет получить полную характеристику глаукоматозного процесса и имеет значение для выбора тактики лечения и функционального прогноза [4].

Однако эта классификация, в отличие от классификации первичной открытоугольной глаукомы, не учитывает функциональное состояние глаз, что частично отражено в классификации по стадиям Сомова Е.Е., 1992 г. (табл. 3) [7, 8].

Однако с ростом и взрослением ребенка размеры роговицы и глазного яблока меняются, также меняется их соотношение с возрастными структурно-анатомическими нормами.

Цель работы – мониторинг ВГ и соотношение выставленной стадии при первичном обращении и в отдаленные сроки наблюдения.

Материал и методы. Из числа наблюдаемых нами пациентов было отобрано и обследовано 27 детей (47 глаз) в возрасте от 8 до 17 лет с различными формами врожденной компенсированной глаукомы в начальной, развитой, далекозашедшей и абсолютной стадии заболевания. Всем пациентам ранее для компенсации ВГД было выполнено хирургическое вмешательство. В группу включе-

Классификация врожденной глаукомы по стадиям (Сомов Е.Е., 1992 г.)

Стадия ВГ	Оценочные критерии		
	диаметр роговицы, мм	экскавация диска зрительного нерва	состояние зрительных функций
I – начальная	До 12	До 0,3	Не нарушены
II – развитая	До 14	До 0,5	Существенно снижены
III – далекозашедшая	Более 14	Более 0,5	Снижены до светоощущения
IV – терминальная	Буфтальм	–	Остаточные функции или слепота

ны лишь пациенты без рецидивов гипертензии за весь период наблюдения. Срок наблюдения составил от 9 до 18 лет. В анализируемую группу не вошли пациенты с рецидивирующими подъемами ВГД и неоднократно оперируемые.

Детям был проведен полный комплекс офтальмологического обследования, включающий: визометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию, кератометрию, рефрактометрию, тонометрию, тонографию, эхографию, эхобиометрию, гониоскопию. Проведен ретроспективный анализ параметрических данных при первичном обращении и постановке стадии заболевания.

Результаты. При обследовании детей с ранее поставленной начальной стадией заболевания, используя классификацию Аветисова Э.С. и соавт., 1987 г. (см. табл. 2), в динамике ни у одного пациента не произошло перехода в более развитую стадию и все параметрические данные соответствовали возрастной норме (табл. 4). Все дети с

Таблица 4

Результаты обследования детей с врожденной не компенсированной глаукомой при первичном обращении в возрасте до 2-х лет и с компенсированным глаукомным процессом через 8–17 лет

Стадия при первичном обращении	Количество детей	Результаты обследования детей через 8–17 лет							
		ПЗО		диаметр роговицы		площадь экскавации ДЗН		острота зрения	
		увеличение, мм	количество детей	увеличение, мм	количество детей	изменение	количество детей	значение	количество детей
Начальная	7	Норма	6	Норма	6	Нет	7	0,8–1,0	7
		< 2	1	< 2	1	До 0,3	0	0,7–0,3	0
Развитая	9	Норма	3	Норма	3	Нет	1	0,8–1,0	5
		< 2	6	< 2	6	До 0,3	8	0,7–0,3	4
		2–3	0	2–4	0	0,3–0,5	0	0,05–0,2	0
Далекозашедшая	27	Норма	3	Норма	3	Нет	0	0,8–1,0	3
		< 2	4	< 2	4	До 0,3	3	0,7–0,3	8
		2–3	9	2–4	9	0,3–0,5	12	0,05–0,2	6
		> 3	11	> 4	11	> 0,5	12	< 0,04	10
Абсолютная	4	Норма	0	Норма	0	Нет	0	0,8–1,0	0
		< 2	0	< 2	0	До 0,3	0	0,7–0,3	0
		2–3	0	2–4	0	0,3–0,5	0	0,05–0,2	0
		> 3	4	> 4	4	> 0,5	4	< 0,04	4

начальной стадией заболевания в подростковом периоде по структурно-анатомической классификации были отнесены к группе пациентов с нормальными показателями, то есть были практически здоровы.

В развитой стадии заболевания параметры глаза у 3 из 9 пациентов стали соответствовать возрастной норме. Это можно объяснить тем, что при первичном обращении (в возрасте до 2-х лет), оболочки глаза были перерастянуты и превосходили нормальные параметры. С ростом глаза в нормальной популяции размеры переднезадней оси глазного яблока (ПЗО) и диаметра роговицы (ДР) обычно увеличиваются, а у наших пациентов по-видимому была остановка в росте за счет компенсации ВГД и показатели сравнялись. У 6 детей данные показатели по-прежнему превышали возрастную норму, но соответствовали уже не развитой, а начальной стадии заболевания. При этом более половины детей имели остроту зрения 0,1–0,5 и выше.

При поставленной ранее далекозашедшей стадии заболевания результаты исследования широко варьировались, и в целом отмечалось несоответствие размеров ПЗО, ДР и глубины экскавации. Из 27 детей у 11 (41%) сохранилась принадлежность к далекозашедшей стадии, у 9 (33%) заболевание стало соответствовать развитой стадии, у 4 (15%) начальной, у 3 (11%) соответствовать норме. Если придерживаться классификации Сомова Е.Е., 1992 г., оценивающую состояние зрительного нерва и остроту зрения, то дети, которым ранее была выставлена далекозашедшая стадия заболевания, в отдаленный период сохранили принадлежность к этой стадии и составляют 37% (10 детей). У 41% (11) детей показатели соответствовали развитой стадии, у 15% (4) детей – начальной стадии, у 7% (2 ребенка) показатели соответствовали возрастной норме.

При анализе изменений стадий врожденной глаукомы в зависимости от манифестации наибольшее несоответствие стадий в отдаленный послеоперационный период выявлено у детей, прооперированных в возрасте до 2-х лет (83%). Число детей в возрасте старше 2-х лет с таким несоответствием по стадиям уменьшилось до 47%, а число детей в возрасте старше 5 лет (в этой группе подавляющее большинство детей с синдромными заболеваниями или аномалиями переднего отрезка глаз) снизилось до 14%.

Обсуждение. Деление врожденной глаукомы по стадиям, основанное на структурно-анатомических изменениях глаз (классификация Аветисова Э.С. и соавт., 1987 г. (см. табл. 2)), по мере роста ребенка при компенсации глаукоматозного процесса, перестает соответствовать объективному состоянию зрительного аппарата ребенка. Это связано с тем, что при компенсации ВГД частично уменьшается экскавация ДЗН, прекращается

растяжение оболочек глаза. Наибольшее несоответствие стадиям отмечено на ранних стадиях заболевания. Самый большой разброс показателей отмечен у детей с далекозашедшей стадией заболевания, при которой есть как дети с полным восстановлением зрительных функций, так и дети с сильно растянутыми оболочками, тотальной экскавацией ДЗН и остротой зрения не выше световосприятия. В абсолютной стадии все дети оставались с очень низкими зрительными функциями и выраженными изменениями в ДЗН и оболочках глаз.

Классификация Сомова Е.Е., 1992 г. (см. табл. 3), в которой критерием разделения на стадии является состояние ДЗН, подходит больше для детей старшего возраста с прозрачными роговицами. У детей младшего возраста с гидрофтальмом из-за отека и помутнения роговицы зачастую невозможно оценить состояние ДЗН. У некоторых пациентов ДЗН остается практически интактным и экскавация не возникает вследствие нивелирования воздействия ВГД на решетчатую пластинку при растяжении оболочек глаза.

Поэтому в целом ряде случаев при определении стадии заболевания существующие классификации разных авторов начинают противоречить друг другу. Например, у ребенка с выраженным роговичным синдромом и растяжением оболочек глаза, укладывающегося в далекозашедшую стадию по классификации Аветисова Э.С. и соавт. 1992 г. (см. табл. 2), при офтальмоскопии может выявляться небольшая экскавация ДЗН, что по версии классификации Сомова Е.Е. 1992 г. (см. табл. 3), укладывается в начальную стадию заболевания. И наоборот, у детей с манифестацией заболевания в более старшем возрасте и незначительным растяжением оболочек глаза, может обнаруживаться выраженная экскавация ДЗН. У некоторых пациентов, несмотря на тотальную или субтотальную экскавацию ДЗН, могут сохраняться высокие функциональные показатели.

Встает вполне резонный вопрос – нужна ли вообще классификация по стадиям? Может быть, согласно европейской классификации, не проводить деление на стадии? Есть аргументы «ЗА» и «ПРОТИВ» существующей сейчас классификации по стадиям.

Аргументы «ЗА»: 1) стадия позволяет давать ориентировочный прогноз исхода заболевания; 2) осуществляется передача кодированной информации о тяжести заболевания и примерных структурно-анатомических параметрах другому врачу; 3) и одно из наиболее главных аргументов «ЗА» – объяснение тяжести процесса родителям пациента.

Аргументы «ПРОТИВ»: 1) в отдаленный период отсутствие корреляции стадий заболеваний со структурно-анатомическими исходами и остаточными зрительными функциями; 2) несоответствие стадий из-за естественного взросления ребенка и изменения его возрастных норм ПЗО.

Заключение

Современные методы исследования позволяют получить более полную информацию о состоянии зрительной системы ребенка. На основании большого объема исследований, проведенных нами, можно утверждать, что при одинаковых структурно-анатомических изменениях степень глаукомной оптической нейропатии различна. Полиморфизм патологического воздействия на различные структуры глаза и возрастные особенности дают в каждом случае индивидуальную функциональную результирующую.

Таким образом, для создания Российской классификации врожденной глаукомы за основу целесообразно взять структуру международной классификации, в которой учитывается возраст манифестации ВГ, но ее необходимо дополнить по стадиям заболевания.

Предлагаем провести дискуссию на тему «Классификация врожденной глаукомы» на страницах данного журнала.

Финансирование. Финансирование исследования и публикации не осуществлялось.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Mandal A.K., Netland P.N. *The Pediatric Glaucomas*. Edinburgh: Elsevier, 2006.
2. Weinreb R.N., Grajewski A., Papadopoulos M., Grig J., Freeman S. *Childhood Glaucoma. World Glaucoma Association. (Consensus Series-9)*. Amsterdam: Kugler Publications; 2013.
3. Sampaolesi R., Zarate J., Sampaolesi J.R. *Pediatric Glaucomas*. Berlin; Heidelberg: Springer; 2009; Vol. 1.
4. Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. *Руководство по детской офтальмологии*. М.: Медицина; 1987.

5. Катаргина Л.А., Тарасенков А.О., Мазанова Е.В. Технология оценки зрительных функций у детей с врожденной глаукомой с целью прогнозирования и коррекции лечения. В кн. *Медицинская технология*. М.: МНИИГБ им.Гельмгольца; 2009.
6. Хватова А.В., Яковлев А.А., Теплинская Л.Е. Зрительные функции и их коррекция у детей. В кн.: *Врожденная глаукома: современный взгляд на патогенез и лечение*. М.: Медицина; 2005: 319–44.
7. Сомов Е.Е. *Первичная глаукома*. СПб.: Медиздат; 1992.
8. Сомов Е.Е. *Офтальмология: Учебник для студентов медицинских вузов*. М.: МИА; 2008.

REFERENCES

1. Mandal A.K., Netland P.N. *The Pediatric Glaucomas*. Edinburgh: Elsevier, 2006.
2. Weinreb R.N., Grajewski A., Papadopoulos M., Grig J., Freeman S. *Childhood Glaucoma. World Glaucoma Association. (Consensus Series-9)*. Amsterdam: Kugler Publications; 2013.
3. Sampaolesi R., Zarate J., Sampaolesi J.R. *Pediatric Glaucomas*. Berlin; Heidelberg: Springer; 2009; Vol. 1.
4. Avetisov E.S., Kovalevskiy E.I., Khvatova A.V. *Manual of Pediatric Ophthalmology. [Rukovodstvo po detsky oftal'mologii]*. Moscow: Meditsina; 1987. (in Russian)
5. Katargina L.A., Tarasenkov A.O., Mazanova E.V. Technology assessment of visual function in children with congenital glaucoma in order to predict and correct treatment. In: *Medical technology*. Moscow; Moscow Helmholtz Research Institute of Eye Diseases; 2009. (in Russian)
6. Khvatova A.V., Yakovlev A.A., Teplinskaya L.E. Congenital glaucoma: the modern sight on pathogenesis and treatment of Visual functions and their correction in children. In: *Congenital Glaucoma: the Modern Sight on Pathogenesis and Treatment*. Moscow: Meditsina; 2005: 319–44. (in Russian)
7. Somov E.E. *Primary Glaucoma*. St. Petersburg: Medizdat; 1992. (in Russian)
8. Somov E.E. *Ophthalmology: Textbook for Students of Medical Universities. [Oftal'mologiya: Uchebnik dlya studentov meditsinskikh vuzov]*. Moscow: MIA, 2008. (in Russian)

Поступила 14.09.16
Принята в печать 16.09.16