

© МАЗАНОВА Е.В., КАТАРГИНА Л.А., 2018
УДК 617

Мазанова Е.В., Катаргина Л.А.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ГЛАУКОМЫ, СОЧЕТАННОЙ С МИКРОСФЕРОФАКИЕЙ У ДЕТЕЙ

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

Цель. Изучить клинико-функциональные особенности глаукомы, сочетанной с редким наследственным состоянием – микросферофакией.

Материал и методы. Проведен анализ комплексного обследования 6 детей (12 глаз) с глаукомой при наследственной микросферофакии, в возрасте от 3 мес до 15 лет.

Результаты. В работе выделены характерные анатомо-функциональные особенности таких глаз, представлены варианты клинической картины глаукомы в зависимости от сроков дебюта глаукоматозного процесса. Предложены варианты поэтапной тактики лечения пациентов. Отмечены тенденции течения послеоперационного периода, склонность к развитию осложнений в послеоперационном периоде, что необходимо учитывать как при постановке правильного диагноза, так и оценке прогноза данной патологии и выборе тактики лечения и дальнейшего наблюдения за такими детьми.

Выводы. 1. Клиническая картина глаукомы, сочетанной с патологией хрусталика - микросферофакией, широко варьирует и зависит от срока манифестации глаукомы, от степени выраженности гониодисгенеза, состояния и положения хрусталика. 2. Выбор адекватной патогенетически ориентированной тактики оперативного лечения необходимо осуществлять в каждом конкретном случае индивидуально. Приоритетным остается метод нормализующий ВГД.

Ключевые слова: врожденная глаукома; микросферофакия; внутриглазное давление; гониодисгенез; дислокация хрусталика.

Для цитирования: Мазанова Е.В. Катаргина Л.А., Особенности клинической картины и результаты лечения глаукомы, сочетанной с микросферофакией у детей. *Российская педиатрическая офтальмология*. 2018; 13(3): 125-128. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2018-13-3-125-128>

Для корреспонденции: Мазанова Екатерина Викторовна, кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела патологии глаз у детей ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, 105062, Москва. E-mail: dho@igb.ru

Mazanovа E.V., Katargina L.A.

CHARACTERISTICS OF THE CLINICAL PICTURE AND RESULTS OF TREATMENT OF GLAUCOMA, COMBINED WITH MICROSPHEROPHAKIA IN CHILDREN

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

Purpose. To study the clinical-functional features of glaucoma, combined with a rare genetic condition – microspherophakia.

Material and methods. The analysis of complex survey 6 children (12 eyes) with glaucoma in hereditary microspherophakia, ranging in age from 3 months to 15 years

Results. The paper highlights the characteristic anatomical and functional features of such eyes, presents variants of the clinical picture of glaucoma, depending on the timing of the debut of the glaucomatous process. The variants of step-by-step tactics of treatment of such patients are offered. The trends of the postoperative period, the tendency to the development of complications in the postoperative period, which must be taken into account both in the formulation of the correct diagnosis and the assessment of the prognosis of this pathology and the choice of tactics of treatment and further monitoring of such children.

Summary. 1. The clinical picture of glaucoma associated with disorders of the lens – microspherophakia, varies widely and depends on the time of onset of the glaucoma, its degree of goniodysgenesis, condition and position

of the lens. 2. The choice of adequate pathogenetically oriented tactics of surgical treatment should be carried out in each case individually. The priority is the method of normalizing IOP.

Keywords: *congenital glaucoma; microspherophakia; the intraocular pressure; goniodysgenesis; dislocation of the lens.*

For citation: Mazanova E.V, Katargina L.A. Characteristics of the clinical picture and results of treatment of glaucoma, combined with microspherophakia in children. *Rossiiskaya pediatricheskaya oftal'mologiya (Russian Pediatric Ophthalmology)* 2018; 13(3): 125-128. (In Russ.) DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2018-13-3-125-128>

For correspondence: Ekaterina V. Mazanova, candidate med. sci., research scientist of Department of Eye Pathology in children, The Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Moscow, 105062, Russian Federation. E-mail: dho@igb.ru

Contribution. Mazanova E.V. – 50%. Katargina L.A. – 50%.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgements. The Study had no sponsorship.

Received 11 December 2018

Accepted 13 December 2018

Введение. Микросферофакция – редкая двусторонняя патология глаз, характеризующаяся наличием хрусталика малого диаметра и сферической формы с аномально слабыми цинновыми связками, что и приводит в процессе эмбриогенеза к формированию небольшой сферической линзы (хрусталика глаза). Микросферофакция может быть как изолированной патологией, наследуемой по аутосомно-рецессивному или доминантному типу, так и ассоциированной с синдромами Вейля-Маркезани, Марфана, Альпорта, гомоцистеинурией, синдромом Клайнфельтера и мандибулофациальным дизостозом, а также проявлениями врожденной краснухи [1, 2].

Микросферофакция сопровождается развитием миопии высокой степени, осложняется зрачковым блоком и развитием глаукомы, а также другими осложнениями, связанными с сублюксацией или полной передней или задней дислокацией хрусталика.

Описан ряд механизмов развития глаукоматозного процесса при микросферофакции. Хронический зрачковый блок может привести к об-

разованию периферических передних синехий. Сужение угла передней камеры (УПК) сфероидальной линзой, хронический зрачковый блок без полного закрытия УПК, также гониодисгенез различной степени выраженности являются другими возможными механизмами развития глаукомы. Общепринятым считается, что при данных формах внутриглазное давление (ВГД), в отличие от гидрофтальма, чаще повышается в более старшем возрасте (на втором десятилетии жизни), реже после 5–6 лет и еще реже в младенчестве. В связи с этим, контроль за детьми с микросферофакцией в раннем возрасте не ведется столь тщательно и первые признаки развития глаукоматозного процесса могут быть вовремя не замечены. Поздняя диагностика данных форм врожденной глаукомы, учитывая наличие сопутствующих аномалий глаза, ведет к неблагоприятным исходам хирургического лечения [3–5].

Литературные данные ограничены малым количеством работ, посвященных результатам исследования у детей с глаукомой, сочетанной с микросферофакцией.

Целью нашей работы явилось изучение клинико-функциональных особенностей глаукомы, сочетанной с редким наследственным состоянием – микросферофакцией, что является важным с точки зрения своевременной диагностики и лечения этой патологии.

Материал и методы. Нами обследовано 6 детей (12 глаз) с ранней манифестацией глаукомы при наследственной микросферофакции. Возраст детей на момент обследования – от 3 мес до 15 лет (4 девочки и 2 мальчика). Все дети были цыганской национальности с явной семейной отягощенностью: 2 девочки были родные сестры, у матерей 2-х детей была выявлена аналогичная патология, у 3-х детей, со слов родителей, патология хрусталика и глаукомы были у братьев и сестер (рис.1).

Комплексное офтальмологическое обследование включало визометрию, рефрактометрию, биомикроскопию, кератометрию, офтальмоскопию,

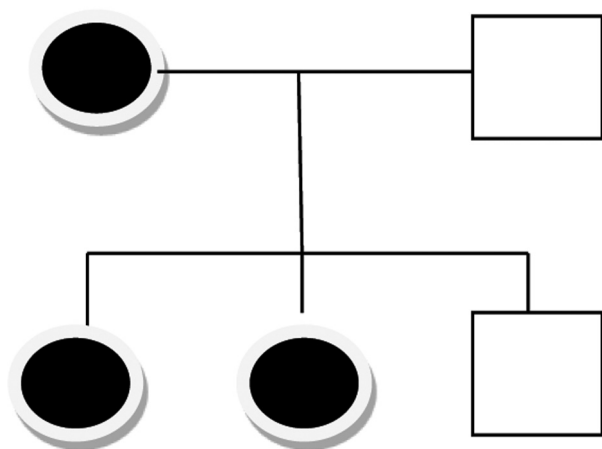


Рис.1. Схема родословной семьи с наследственной патологией – микросферофакцией, сочетанной с врожденной глаукомой (у матери и 2-х дочерей).

тонометрию по Маклакову и Iсаге, тонографию, гониоскопию, эхобиометрию, электроретинографию, исследование зрительных вызванных потенциалов, Гейдельбергскую ретинальную томографию (HRT), спектральную оптическую когерентную томографию (С-ОКТ). Детям в возрасте до 4–5 лет и неконтактным детям более старшего возраста офтальмологическое обследование осуществлялось под наркозом.

Результаты. У всех пациентов наличие патологии хрусталика было диагностировано одновременно с обнаружением глаукоматозного процесса в возрасте от 3-х недель до 2-х лет. Признаков развития общесоматической патологии и нарушения обмена выявлено не было, поэтому наличие данной патологии хрусталика мы расценили как изолированную патологию. Самой распространенной жалобой пациентов было транзиторное “затуманивание” роговицы, боль в глазу, снижение остроты зрения. Некоторые родители самостоятельно обнаруживали наличие хрусталика в передней камере (рис. 2, см. вклейку).

Хрусталик во всех случаях имел круглую форму при уменьшенном диагональном размере: у 2-х детей было выявлено помутнение дислоцированного хрусталика на одном глазу. Чаще выявлялась передняя дислокация хрусталика (5 детей), у 1 ребенка на одном глазу хрусталик был визуализирован в виде округлого образования в задних отделах стекловидного тела с помощью УЗИ.

У 4-х детей глаукома манифестировала в возрасте до 1 года. Характерными признаками клинической картины глаукомы этих детей был рано развившийся буфтальм с диффузным отеком стромы роговицы, сублюксацией хрусталика различной степени (рис. 3, см. вклейку). В 1 случае была привычная миграция хрусталика, который свободно перемещался то в переднюю камеру, то в задние слои стекловидного тела, сохраняя связь с несколькими растянутыми цинновыми связками.

У 2-х детей (сестры), у которых признаки глаукомы появились позже – в возрасте 2-х лет, сильного растяжения глаза и отека роговицы отмечено не было. Одновременно выявлялась дислокация хрусталика.

Исследование передне-задней оси глаза показало превышение возрастной нормы на 6–8 мм у всех пациентов (рис. 4, см. вклейку).

Острота зрения была доступна для исследования у 4-х детей (8 глаз) и составила от сомнительного светоощущения (2 глаза с абсолютной стадией глаукомы) до максимальной 0.1 (средняя острота зрения составила $0,04 \pm 0,06$). По данным рефрактометрии, у пациентов была гиперметропия от +4.0 до +6.0 (на афакических глазах), у 2-х детей в периоды временного центрального положения хрусталика выявлялась миопическая рефракция –7.0 и –12.0 Д.

При офтальмоскопии, HRT и ОКТ была выявлена выраженная глаукоматозная оптическая нейропатия: значительная атрофия структур ДЗН, тотальные и субтотальные глубокие экскавации с резким уменьшением средней толщины СНВС перипапиллярно (от 0,02 до 0,11 мм), уменьшением толщины слоя ганглиозных клеток (GCL) ($31,5 \pm 6,86$ мкм) перерастянностью сетчатки (толщина сетчатки в центральной зоне варьировала от 110 до 134 мкм) и формированием зон атрофии хориокапиллярного слоя (рис. 5, см. вклейку).

Следует отметить, что характерным для всех детей группы явился выраженный гониодисгенез с высоким прикреплением радужки и плоскостными преангулярными иридокорнеальными сращениями с круговой или сегментарной облитерацией УПК, что и явилось причиной ретенции ВГЖ и развитием глаукоматозного процесса. У большинства детей такие изменения структур УПК имели характер врожденных и могли провоцировать ранний дебют глаукоматозного процесса. Примечателен факт наличия значительного мезодермального диагенеза радужки в виде сглаженности стромы, элементами истончения, эктропионом увеа.

У всех пациентов при первичном приеме была выявлена некомпенсированная глаукома с ВГД > 28 мм рт.ст. Из них у 2-х пациентов с афакией в анамнезе уже были оперативные вмешательства: лентэктоми и антиглаукоматозные операции: синустрабекулэктомия и имплантация дренажа Ахмеда с неудовлетворительным эффектом в отдаленном периоде. Учитывая отсутствие компенсации ВГД на максимальной гипотензивной терапии, всем пациентам было показано проведение операций.

5 пациентам (из 6-ти) нами были проведены антиглаукоматозные операции на обоих глазах:

3-м детям – модифицированную синустрабекулэктомию, 2-м с афакией (с операциями в анамнезе) в качестве повторного вмешательства была проведена имплантация дренажа Глаутекс. У 1 ребенка (из 6-ти) первым этапом была лентэктомия с передней витрэктомией при дислокации хрусталика в переднюю камеру, вторым этапом – модифицированная синустрабекулэктомия. При наблюдении в динамике у 3-х факических пациентов после хирургической нормализации ВГД дислокация хрусталика продолжала со временем усиливаться и в связи с чем в разные сроки в условиях компенсированного ВГД им были проведены лентэктомии.

При наблюдении в динамике в течение 3-х лет ВГД сохранялось компенсированным у 6 детей на обоих глазах. Однако всем им потребовалось назначение дополнительной гипотензивной терапии (монотерапия ингибиторами карбоангидразы). Отрицательной динамики при проверке остроты зрения выявлено не было. Через 3,5 года

1 ребёнку с афакией при рецидиве гипертензии до 30 мм. рт. ст. на одном глазу при невозможности фистулизирующей операции была проведена циклодеструктивная операция (диод-лазерная циклофотокоагуляция).

Таким образом, глаукома у детей с наследственной микросферофакией и выраженным гонио- и иридодисгенезом может протекать по типу гидрофтальма с ранней манифестацией (с растяжением глаз, с помутнением (отёком) роговицы различной степени выраженности), при этом имеется дислокация хрусталика той или иной степени. Анализируя результаты диагностики и лечения наблюдаемой группы детей, основные механизмы развития глаукоматозного процесса при данной патологии могут быть связаны с наличием выраженного гониодисгенеза с преангулярными плоскостными сращениями, а также с изменением положения хрусталика и его подвижностью. На гидродинамику глаза могут оказывать влияние дисгенез стромы радужки и сферичность хрусталика, изменяющая профиль УПК. Первым этапом лечения глаукомы в большинстве случаев при выраженном гониодисгенезе при отсутствии компенсации ВГД должна быть антиглаукоматозная операция, при выраженной дислокации хрусталика вторым этапом выполняют лenseктомиию. Люксация хрусталика в переднюю камеру диктует необходимость проведения операции лenseктомии в качестве первого этапа операции, что иногда рискованно при выраженной гипертензии. Кроме того, у детей с глаукомой, сочетанной с аномалиями развития, процессы пролиферации (избыточного рубцевания) в зоне вмешательства в раннем послеоперационном периоде более активны; этим объясняется более низкая, чем при первичной врожденной глаукоме, эффективность фистулизирующих операций.

Таким образом, выявленные особенности клиники глаукомы, сочетанной с наследственной микросферофакией, и различная степень выраженности тех или иных симптомов, особенности течения и исходов лечения имеют значение и диктуют необходимость продолжения исследований в данной области, оптимизации существующих и разработке новых методов лечения.

Выводы

1. Клиническая картина редкой формы детской глаукомы, сочетанной с патологией хрусталика — микросферофакией, зависит от срока манифестации глаукомы, степени выраженности гониодисгенеза, состояния и положения хрусталика.

2. Выбор адекватной, патогенетически ориентированной тактики оперативного лечения необходимо осуществлять в каждом конкретном случае индивидуально. Приоритетным остается метод нормализующий ВГД.

3. Наличие наследственного характера данной патологии диктует необходимость включения в схемы диспансерного наблюдения окулистами родственников пациентов (сисов и др.) для своевременного выявления и лечения.

Долевое участие авторов: Мазанова Е.В. — 50%, Катаргина Л.А. — 50%.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Muralidhar R, Ankush K, Vijayalakshmi, V George P. Visual outcome and incidence of glaucoma in patients with microspherophakia. *Eye (Lond)*. 2015 Mar; 29(3): 350–5. (doi: 10.1038/eye.2014.250).
2. Senthil S, Rao HL, Hoang NT, Jonnadula GB, Addepalli UK, Mandal AK, Garudadari CS. Glaucoma in microspherophakia: presenting features and treatment outcomes. *J. Glaucoma*. 2014 Apr-May;23(4):262–7 (doi: 10.1097/IJG.0b013e3182707437).
3. Willoughby CE, Wishart PK. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. *J. Cataract Refract Surg*. 2002;28(6):1061–4.
4. Malik KP, Goel R, Jain K, Nagpal S, Singh S Management of bilateral microspherophakia with secondary angle closure glaucoma. *Nepal J. Ophthalmol*. 2015 Jan-Jun;7(1):69–73. (doi: 10.3126/nepjoph.v7i1.13174).
5. Goel N, Sharma R, Sawhney A, Mandal M, Choudhry RM. Lensectomy, vitrectomy, and transvitreal ciliary body photocoagulation as primary treatment for glaucoma in microspherophakia. *J. AAPOS*. 2015 Aug;19(4):366–8. (doi:10.1016/j.jaaapos.2015.02.00)

REFERENCES

1. Muralidhar R, Ankush K, Vijayalakshmi, V George P. Visual outcome and incidence of glaucoma in patients with microspherophakia. *Eye (Lond)*. 2015 Mar; 29(3): 350–5. (doi: 10.1038/eye.2014.250).
2. Senthil S, Rao HL, Hoang NT, Jonnadula GB, Addepalli UK, Mandal AK, Garudadari CS. Glaucoma in microspherophakia: presenting features and treatment outcomes. *J. Glaucoma*. 2014 Apr-May;23(4):262–7 (doi: 10.1097/IJG.0b013e3182707437).
3. Willoughby CE, Wishart PK. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. *J. Cataract Refract Surg*. 2002;28(6):1061–4.
4. Malik KP, Goel R, Jain K, Nagpal S, Singh S Management of bilateral microspherophakia with secondary angle closure glaucoma. *Nepal J. Ophthalmol*. 2015 Jan-Jun;7(1):69–73. (doi: 10.3126/nepjoph.v7i1.13174).
5. Goel N, Sharma R, Sawhney A, Mandal M, Choudhry RM. Lensectomy, vitrectomy, and transvitreal ciliary body photocoagulation as primary treatment for glaucoma in microspherophakia. *J. AAPOS*. 2015 Aug;19(4):366–8. (doi:10.1016/j.jaaapos.2015.02.00)

Поступила 11.12.2018
Принята к печати 13.12.2018

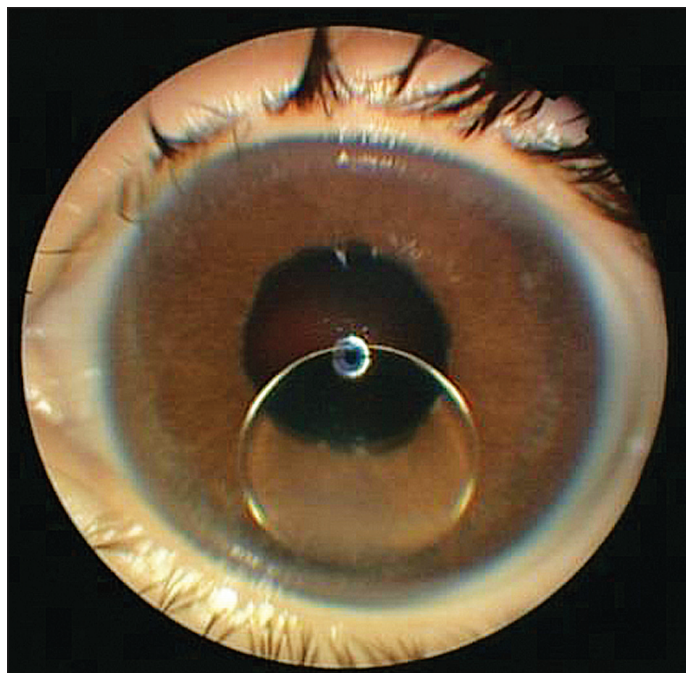


Рис. 2. Передний отрезок глаза с глаукомой и микросферофакией: люккация хрусталика в переднюю камеру.



Рис.3. Передний отрезок глаза с глаукомой и микросферофакией: выраженная субатрофия радужки, иридокорнеальные плоскостные преангулярные сращения, сублюксация хрусталика.



Рис. 4. Внешний вид ребенка с глаукомой и микросферофакией: на левом глазу – терминальная глаукома.

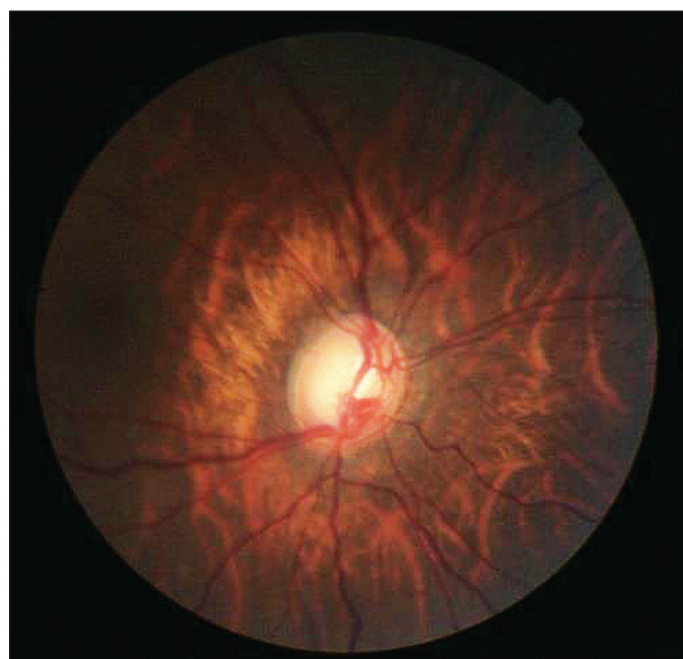


Рис. 5. Глазное дно ребенка с глаукомой и микросферофакией: краевая глаукоматозная экскавация ДЗН.