

Клинико–морфологические и функциональные критерии оценки степени тяжести врожденной глаукомы

О.Г. Фенькова, А.Ж. Фурсова, О.Г. Гусаревич

ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница»

Clinical, morphological and functional criteria of a severity of the congenital glaucoma

O.G. Fenkova, A.Zh. Fursova, O.G. Gusarevich

State Novosibirsk regional clinical hospital

Purpose: study of the clinical, morphological and functional features of a congenital glaucoma.

Methods: All patients with congenital glaucoma underwent biomicroscopy, gonioscopy, ophthalmoscopy, tonometry, pachymetry, ultrasonic biometry, refractometry, electrophysiological examination.

Results: 42 patients (83 eyes) aged 7–14 years old were examined. Biometric changes were mostly expressed in patients with I type of a congenital glaucoma (hydrophthalmos), and less in patients with III type (combined with systemic congenital pathology). In patients with II type of congenital glaucoma (combined with anterior eye segment or eye globe pathology) pathological process progresses slowly, it is proved by absence of stretching of the fibrose capsule of the eye. Changes of optic disc were not specific and were about the same level. Lowering of functional retinal activity happens in early stages of the disease.

Conclusion: For definition of a degree of a compensation of the pathological process it is necessary to correlate the data of ophthalmologic examination with the biometric and electrophysiological results.

По данным Всемирной организации здравоохранения, в настоящее время в мире насчитывается около 1,5 млн детей с тяжелыми расстройствами зрения и полностью слепых [2]. Нозологическая структура детской офтальмопатологии представлена преимущественно врожденно–наследственными заболеваниями. Из них на долю врожденной глаукомы приходится 0,1% всей глазной патологии. Тем не менее как причина слепоты она выступает в 2,5–7% случаев [2].

Определение ранних диагностических критериев, необходимых для выявления, оценки степени компенсации глаукомного процесса, является важной медико–социальной проблемой детской офтальмологии.

Цель исследования:

– анализ клинико–морфологических особенностей врожденной глаукомы в зависимости от стадии и формы заболевания;

– оценка биоэлектрической активности сетчатки у детей с врожденной глаукомой.

Материалы и методы

На базе офтальмологического отделения Государственной Новосибирской областной клинической больницы обследовано 42 пациента с врожденной глаукомой с нормализованным офталмотонусом ($P_0 = 17,5 \pm 1,12$ мм рт.ст.) (83 глаза, у одного пациента процесс односторонний). Из них – 21 мальчик и 21 девочка, возраст пациентов от 7 мес. до 14 лет (средний возраст – 7 лет 7 мес.). С I формой

врожденной глаукомы (простой гидрофтальм) обследовано 34 пациента – 80,9%. Начальная стадия установлена у 9 пациентов – 21,4%, развитая стадия – у 20 детей (47,6%), далекозашедшая стадия – у 4 детей (9,5%), почти абсолютная стадия – 1 ребенок (2,4%). Со II формой врожденной глаукомы (в сочетании с аномалиями переднего отрезка или глазного яблока в целом) обследовано 2 пациента с синдромом Аксенфельда–Ригера – 4,8%. В 2,4% случаев стадия заболевания соответствовала далекозашедшей, 2,4% – развитой. С III формой врожденной глаукомы (в сочетании с системной врожденной патологией) обследовано 6 детей – 14,3%. У 5 обследованных – 11,9% установлен синдром Штурге–Вебера–Краббе; из них 4 пациента – 9,5% с развитой стадией, 1 пациент – 2,4% – с далекозашедшей стадией. Синдром Патау установлен у 1 ребенка – 2,4% с почти абсолютной стадией глаукомы.

Всем пациентам проведено офтальмологическое обследование в объеме: биомикроскопия, гониоскопия, офтальмоскопия, тонометрия, пахиметрия, ультразвуковая биометрия, рефрактометрия. Для исследования функциональной активности сетчатки регистрировали общую электроретинографию (ЭРГ), фликер–ЭРГ, осцилляторные потенциалы (ОП), локальную ЭРГ, ЭРГ на длительный стимул.

Инструментальное обследование детей старше 7 лет проведено после предварительной местной анестезии 0,1% раствором пропаракaina – «Алкаин», Alcon США. Обследование детей до 7 лет проводилось в условиях общей анестезии (бензодиазепины + кетамин).

Обработка полученных данных офтальмологического исследования проводилась с использованием программного пакета статистического анализа AttestStat 12,5 (Россия); были применены методы описательной статистики ($M \pm m$) и корреляционного анализа (коэффициент корреляционного отношения Пирсона, r). Различия сравниваемых параметров считались статистически значимыми, если вероятность ошибки p была меньше 0,05.

Результаты и обсуждение

В начальной стадии I формы врожденной глаукомы горизонтальный диаметр роговицы был равен $11,45 \pm 0,59$ мм. Растяжение и истончение роговицы до $569,92 \pm 15,78$ мкм сопровождалось углублением передней камеры и осевой длины глаза – $3,98 \pm 0,25$ и $24,45 \pm 0,77$ мм соответственно. Установлена прямая зависимость между удлинением глазного яблока и увеличением глубины передней камеры глаза ($r = 0,68$), обратная зависимость между центральной толщиной роговицы (ЦТР) и передне–задней длины глаза ($r = -0,41$), и горизонтальным диаметром роговицы и центральной толщиной роговицы ($r = -0,32$). В развитой стадии горизонтальный диаметр роговицы увеличился до $12,18 \pm 0,98$ мм ($p < 0,05$). Дальнейшее истончение

роговицы до $540,19 \pm 29,02$ мкм ($p < 0,05$), сопровождалось удлинением передне-заднего размера глаза до $25,52 \pm 2,16$ мм ($p < 0,05$, $r = -0,52$) и увеличением передней камеры до $3,39 \pm 0,58$ мм ($p > 0,05$, $r = 0,63$).

В далекозашедшей стадии горизонтальный диаметр роговицы достигал $13,75 \pm 0,27$ мм ($p < 0,05$). ЦТР уменьшилась до $489,66 \pm 39,07$ мкм ($p < 0,05$), передне-задняя длина глаза увеличилась до $28,13 \pm 0,31$ мм ($p < 0,05$, $r = -0,81$), а глубина передней камеры – до $3,78 \pm 0,31$ мм ($p > 0,05$, $r = 0,68$). В почти абсолютной стадии простого гидрофтальма диаметр роговицы был увеличен до $14,75 \pm 0,35$ мм, среднее значение ЦТР составило $419 \pm 1,05$ мкм, глубины передней камеры глаза – $4,67 \pm 2,05$ мм, осевой длины глаза – $31,38 \pm 7,01$ мм.

Линейные разрывы десцеметовой мембраны с развитием помутнений поверхностных и глубоких слоев роговицы отмечены в 14,3% случаев простого гидрофтальма. В 2,4% наблюдений растяжение глаза сопровождалось развитием передней интеркалярной стафиломы.

При II форме глаукомы признаков растяжения фиброзной капсулы глаза не было обнаружено. При биомикроскопии выявлены типичные изменения со стороны роговицы – задний эмбриотоксон. Горизонтальный диаметр роговицы в развитой стадии равен $9,5 \pm 0,73$ мм, в далекозашедшей стадии – $9,0 \pm 0,27$ мм ($p > 0,05$). Среднее значение ЦТР в развитой стадии было равно $599,33 \pm 7,17$ мкм, глубины передней камеры глаза – $2,0 \pm 1,08$ мм, осевой длины глаза – $21,3 \pm 0,85$ мм. В далекозашедшей стадии ЦТР была равна $601 \pm 3,04$ мкм, глубина передней камеры – $2,01 \pm 0,2$ мм, осевая длина глаза – $20,8 \pm 2,14$ мм.

У 9,5% пациентов с III формой глаукомы было установлено увеличение диаметра роговицы до $13,73 \pm 0,14$ мм, но без морфологических изменений. У ребенка с синдромом Патау при относительно небольших размерах роговицы ($8,5 \pm 0,35$ мм) наблюдались грубые васкуляризованные помутнения всех слоев. В развитой стадии среднее значение ЦТР составило $527,33 \pm 4,84$ мкм ($p < 0,05$), глубины передней камеры – $3,52 \pm 0,25$ мм ($p > 0,05$), передне-заднего размера глаза – $21,78 \pm 1,18$ мм ($p > 0,05$). При далекозашедшей стадии отмечено уменьшение ЦТР до $515 \pm 2,03$ мкм, глубина передней камеры была равна $4,15 \pm 0,12$ мм, передне-задний размер глаза – $23,6 \pm 2,11$ мм. В почти абсолютной стадии ЦТР уменьшилась до $505 \pm 7,07$ мкм, при увеличении глубины передней камеры до $4,5 \pm 0,28$ мм, передне-заднего размера глаза – $23,2 \pm 5,21$ мм. Была обнаружена слабая корреляционная связь между передне-задним размером глаза, ЦТР ($r = -0,12$) и глубиной передней камеры глаза ($r = 0,23$). Уменьшение ЦТР коррелировало с углублением передней камеры глаза ($r = -0,41$).

Патологические изменения радужной оболочки в виде прикорневой субатрофии с обнажением островков пигментного листка, сосудов большого артериального круга выявлены у 71,4% детей с простым гидрофтальмом и 2,4% пациентов с III формой глаукомы. У 4,8% детей со II формой глаукомы выявлены иридокорнеальные сращения, гипоплазия радужки, поликория.

Гониодисгенез I степени установлен в 19,1% случаев простого гидрофтальма и 4,8% наблюдений III формы глаукомы. Гониодисгенез II степени выявлен у 61,9% детей с I, 4,8% – II, 7,1% – III формой глаукомы.

Изменения диска зрительного нерва (ДЗН) наблюдались у всех детей с врожденной глаукомой. Сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону наблюдался в 88,1%, сужение нейроретинального пояса – 97,6%, дефекты в слое

нервных волокон – 61,9%, серый цвет ДЗН – 11,9%, перипапиллярная атрофия в β -зоне – 14,3% наблюдений.

Результаты биометрии совпадали с данными рефрактометрии у детей с врожденной глаукомой. Было установлено, что преобладающим типом клинической рефракции у детей с I формой глаукомы является миопия. Миопия слабой степени выявлена в 28,6%, средней степени – 40,5%, высокой степени – 26,2% наблюдений. Сложный миопический астигматизм установлен у 45,2% детей: прямого типа – в 38%, обратного типа – в 7,1% случаев. При II форме глаукомы гиперметропия средней степени с астигматизмом прямого типа выявлена в 2,4%, миопия слабой степени с астигматизмом – в 2,4% случаев. В 9,5% наблюдений у детей с III формой глаукомы, в развитой стадии основным видом клинической рефракции была гиперметропия, и только у 2,4% детей в далекозашедшей стадии она была миопической. В 2,4% наблюдений диагностирован сложный гиперметропический астигматизм обратного типа, 4,8% – сложный гиперметропический астигматизм прямого типа.

При регистрации общей ЭРГ и фликер-ЭРГ у детей с начальной стадией заболевания изменений амплитудных и временных характеристик не было зарегистрировано. Отмечен супернормальный ответ локальной ЭРГ на красный стимул. Амплитудные и временные параметры ЭРГ на синий и зеленый стимул находились в пределах нормальных величин. Для *off*-ответа ЭРГ на длительный стимул, несмотря на большой разброс показателей, был характерен субнормальный ответ ($p < 0,05$), что свидетельствует о ранних нарушениях в *off*-колбочковой системе сетчатки. Кроме того, значительный разброс показателей ранних и поздних ОП – от субнормальных до супернормальных величин мог быть как отражением межнейрональной дезорганизации во внутренних слоях сетчатки, так и функционально незрелого состояния зрительного анализатора ребенка, которое, как известно, достигается к 14 годам жизни.

В развитой стадии регистрировалась субнормальная общая ЭРГ с уменьшением амплитуды а-волны в 1,7 раза ($p < 0,05$). При регистрации локальной ЭРГ на зеленый стимул отмечено снижение амплитуды а- и b-волн в 1,4 и 1,2 раза соответственно ($p < 0,05$) с одновременным удлинением латентности а-волны ($p < 0,05$). Количественный анализ показал снижение амплитуды а-волны на синий стимул в 1,4 раза, b-волны – в 1,2 раза ($p < 0,05$). Это свидетельствует о нарушении функции зеленых и синих колбочек, что выражается снижением амплитуды и удлинением латентности, и о достаточно высокой устойчивости красных колбочек к воздействию ишемии. При регистрации фликер-ЭРГ отмечалась некоторая сглаженность основной (max) волны за счет снижения амплитуды в 1,2 раза ($p < 0,05$). Для ЭРГ на длительный стимул было характерно дальнейшее вовлечение в патологический процесс и *on*-колбочковой системы. Амплитуда *on*-ответа в этой стадии заболевания уменьшилась в 1,2 раза на фоне дальнейшего угнетения *off*-ответа ($p < 0,05$). Индекс ранних ОП снизился в 1,6 раза, поздних – 1,2 раза ($p < 0,05$).

У детей с далекозашедшей стадией глаукомы наблюдалась дальнейшая тенденция к снижению амплитуды а- и b-волн общей ЭРГ ($p < 0,05$), что говорит о нарастающей дисфункции наружных слоев периферической сетчатки. При регистрации локальной ЭРГ отмечено уменьшение амплитуды а- и b-волн на все три хроматических стимула ($p < 0,05$). Наряду со снижением амплитуды основной (max) волны фликер-ЭРГ в 3,2 раза ($p < 0,05$) отмечено удлинение ее латентности в 1,2 раза ($p < 0,05$) и исчезновение х-волны. Количественный анализ выявил снижение

амплитуды *on*-ответа в 1,9 раза, *off*-ответа в 3,7 раза, с одновременным удлинением межпиковой латентности *off*-ответа ЭРГ на длительный стимул в 1,4 раза ($p < 0,05$). Установлено снижение амплитуды ранних и поздних осцилляций в 2,5 и 1,7 раза, соответственно ($p < 0,05$).

О глубоком поражении фоторецепторов и биполяров в почти абсолютной стадии свидетельствовало уменьшение амплитуды *a*-волны общей ЭРГ в 13 раз, *b*-волны – в 6,7 раза ($p < 0,05$) и удлинение межпиковой латентности *b*-волны в 1,2 раза ($p < 0,05$). Отмечено дальнейшее прогрессирующее снижение биопотенциала макулярной области. Амплитуда *a*-волны локальной ЭРГ на красный стимул снизилась в 1,7 раза, *b*-волны – в 1,5 раза ($p < 0,05$). Наблюдались дальнейшая депрессия макулярного ответа на зеленый стимул ($p < 0,05$). Наконец, амплитуда *a*- и *b*-волн локальной ЭРГ на синий стимул оказалась снижена практически до изолинии ($p < 0,05$). Статистически значимо было и удлинение латентности *a*- и *b*-волн локальной ЭРГ на синий стимул ($p < 0,05$). Основная (*max*) волна фликер-ЭРГ имела выраженный субнормальный характер, амплитуда уменьшилась в 12,8 раза, межпиковая латентность увеличилась в 1,2 раза ($p < 0,05$). *Off*-ответ ЭРГ на длительный стимул не регистрировался, в то время как *on*-ответ имел резко выраженный субнормальный характер наряду с удлинением межпиковой латентности *on*-ответа в 1,3 раза ($p < 0,05$). Индекс ранних осцилляций снизился в 4 раза, поздних – в 3,3 раза ($p < 0,05$).

На основании результатов электрофизиологического обследования детей с врожденной глаукомой установлено раннее поражение наружных слоев сетчатки. Снижение функциональной активности зеленых и синих колбочек, депрессия *off*-ответа колбочковой системы происходит в начальной стадии заболевания. При прогрессировании глаукомного процесса наблюдается дальнейшее угнетение биопотенциала макулы и периферической сетчатки.

Выводы

1. Наиболее выраженные биометрические изменения, обусловленные повышением ВГД и растяжением фиброзной капсулы глаза, отмечены при I форме врожденной глаукомы и в меньшей степени при III форме.

2. У пациентов со II формой врожденной глаукомы несмотря на достаточно грубые дефекты дренажной зоны

патологический процесс имеет медленно прогрессирующее течение, на что указывает отсутствие признаков растяжения фиброзной капсулы глаза.

3. Офтальмоскопические изменения ДЗН не специфичны, в одинаковой степени выражены при всех трех формах врожденной глаукомы.

4. Снижение функциональной активности сетчатки происходит на ранних стадиях заболевания.

5. Следует заметить, что ни одна из вышеприведенных методик электрофизиологического исследования не является универсальной для исследования биопотенциала сетчатки при врожденной глаукоме. Электрофизиологические методы исследования могут быть использованы в качестве дополнительного диагностического критерия для оценки функционального состояния сетчатки у детей с врожденной глаукомой.

6. Для определения степени компенсации патологического процесса необходимо соотносить данные офтальмологического осмотра с результатами биометрического и электрофизиологического исследований.

Литература

1. Аюбян А.И., Еричев В.П., Иомдина Е.Н. Ценность биомеханических параметров глаза в трактовке развития глаукомы, миопии и сочетанной патологии // *Глаукома*. 2008. № 1. С. 9–14.
2. Врожденная глаукома / Э.И. Сайдашева, Е.Е. Сомов, Н.В. Фомина // *Избранные лекции по неонатальной офтальмологии*. СПб.: Издательство «Нестор-История», 2006. 272 с.
3. Врожденная глаукома: современный взгляд на патогенез и лечение / А.В. Хватова, Л.Е. Теплинская, А.А. Яковлев и др. // *Зрительные функции и их коррекция у детей* / Под ред. С.Э. Аветисова, Т.П. Кащенко, А.М. Шамшиновой. М.: Медицина, 2005 г. С. 319–344.
4. Функциональное состояние сетчатки и зрительного нерва при врожденной глаукоме / А.О. Тарасенков, А.В. Хватова, А.А. Яковлев // *Клиническая физиология зрения* / Под ред. А.М. Шамшиновой, А.А. Яковлева, Е.В. Романовой. М.: ПБОЮЛ «Т.М. Андреева», 2002. С. 431–440.
5. Шамшинова А.М., Казарян А.А., Куроедов А.В. Электроретинограмма при глаукоме // *Глаукома*. 2006. № 2. С. 3–8.