

Вторичная глаукома при синдроме Марфана

А.З. Ташпулатова, Б.Т. Бузруков, Д.А. Закирходжаева

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Узбекистан

Резюме

Для изучения причин развития вторичной глаукомы у детей с синдромом Марфана было обследовано 26 пациентов в возрасте от 3 до 14 лет. У всех детей наблюдалась факотопическая глаукома, которая была связана с вывихом хрусталика в стекловидное тело или переднюю камеру глаза. В последнем случае заболевание протекало по типу закрытоугольной глаукомы. Анализ показателей объективного и инструментального исследования послужил основанием для немедленного проведения антиглаукоматозной операции.

Ключевые слова: синдром Марфана, факотопическая глаукома, закрытоугольная глаукома.

Abstract

Secondary glaucoma in Marfan's syndrome

A.Z. Tashpulatova, B.T. Buzrukov, D.A. Zakirhodzhaeva

Tashkent pediatric Medical Institute, Uzbekistan

For studying of the causes of secondary glaucoma in children with Marfan's syndrome there were examined 26 patients (age 3–14 years old). In all patients phacotopic glaucoma resulting from dislocation of the lens into the vitreous or anterior eye chamber was diagnosed. The angle-closure glaucoma type was developed in case of luxation of the lens into the anterior chamber. Antiglaucomatous surgery was performed urgently in all cases.

Key words: Marfan's syndrome, phacotopic glaucoma, angle-closure glaucoma.

По данным зарубежных публикаций, синдром Марфана встречается в 1–3 случаях на 5000 человек (без расовой и половой детерминированности) [4,5]. В русскоязычной литературе указывается меньшая частота встречаемости – 1:10 000 либо 1:20 000 [3], что обусловлено трудностями диагностики данного заболевания и неодинаковой в разных странах системой выявления и наблюдения за больными с этим синдромом.

Одним из характерных признаков болезни Марфана является патология органа зрения. Согласно данным литературы, поражение органа зрения при этом наблюдается у 50–80% пациентов, нередко являясь одним из ранних признаков заболевания [3,4]. К ранним признакам синдрома Марфана относят эмбриотоксон, гипоплазию радужки, особенно ее пигментной каймы [5]. В дальнейшем происходят деструкция стекловидного тела, разрушение волокон ресничного пояса и, как следствие, эктопия хрусталика [3]. Офтальмологические проявления диагностируют практически у всех больных с синдромом Марфана независимо от их возраста [4].

Вторичная глаукома – это заболевание глаз, причинами которого послужили воспалительный процесс или травматические изменения угла передней камеры, в результате чего затрудняется отток внутриглазной жидкости. Также причиной этого заболевания может быть нейрососудистая патология, в результате которой возникла гиперпродукция внутриглазной жидкости [1,2].

При анализе литературных источников – как зарубежных, так и отечественных – мы не нашли работ по изучению развития вторичной глаукомы при синдроме Марфана у детей.

Целью данного исследования было изучение причин развития вторичной глаукомы у детей с синдромом Марфана.

Материалы и методы исследования: объектом исследования явились 26 детей с синдромом Марфана в возрасте от 3 до 14 лет (средний возраст – $6,37 \pm 2,14$ года), находившихся на лечении в глазном отделении клиники ТашПМИ. Среди обследованных было 10 девочек (38,46%) и 16 мальчиков (61,54%).

Синдром Марфана был диагностирован у больных в республиканском скрининг-центре генетическими методами исследования (с учетом генотипа и фенотипа путем использования маркерного гаплотипа ДНК и определения уровня гликопротеида фибриллина). Всем больным проведено стандартное офтальмологическое обследование с применением визометрии, периметрии, тонометрии, биомикроскопии, офтальмометрии, рефрактометрии, офтальмоскопии, А/В-сканирование глаз. Также проведено полное общесоматическое обследование с привлечением педиатра, эндокринолога, ортопеда-травматолога и кардиолога с установлением наличия больших, малых и дополнительных критериев болезни.

Результаты исследования: из 5585 больных, проходивших лечение в стационаре, у 26 (0,47%) был установлен синдром Марфана.

Биомикроскопия 52 глаз показала, что двусторонняя люксация прозрачного хрусталика имеется у 9 (34,62%) больных, причем у 7 (26,92%) из них хрусталик был подтянут вверх, в 2 (7,69%) случаях – в сторону. Люксация хрусталика сопровождалась снижением остроты зрения (0,1–0,4). При этом у большинства пациентов наблюдали несостоятельность нижней части цинновой связки, которая была растянута, имела бахромчатые края с многочисленными разрывами. В 3 (11,54%) случаях наблюдали одностороннюю люксацию хрусталика. В 5 (19,23%) глазах хрусталик был люксирован в переднюю камеру, в 3 (11,54%) – в заднюю. У 1 (3,85%) больного хрусталик был расположен горизонтально в области зрачка и постоянно флотировал между камерами глаза. Сублюксация хрусталика была диагностирована у 5 (19,23%) пациентов и носила односторонний характер.

Катаракта разной степени выраженности на фоне люксации хрусталика была выявлена на 7 (26,92%) глазах и характеризовалась помутнением задних кортикальных и субкортикальных слоев хрусталика. При этом острота зрения была заметно снижена, составляя 0,04–0,07.

Рефрактометрия показала наличие миопии высокой степени на 3 (11,54%) глазах с люксацией хрусталика в заднюю камеру и сложного миопического астигматизма – на 1 (3,85%). При этом характерных для миопии изменений заднего дна не выявлено, что указывало на хрусталиковый характер процесса. При этом, несмотря на тщательную коррекцию, острота зрения не превышала 0,3. Наряду с этим у 1 (3,85%) больного была диагностирована гиперметропия высокой степени с наличием сложного гиперметропического астигматизма. Офтальмоскопия при этом показала наличие характерных для гиперметропии изменений со стороны заднего дна. У другого больного (3,85%) была обнаружена гиперметропия слабой степени, которая хорошо корригировалась, несмотря на имеющуюся сублюксацию хрусталика.

При тонометрии по Маклакову у 8 (30,8%) больных был установлен диагноз вторичной глаукомы, обследовано 16 глаз. Терминальная стадия вторичной глаукомы наблюдалась в 12,5% случаев. Возраст детей варьировал от 7 до 11 лет, средний возраст составил $8,8 \pm 0,53$ года. Девочек среди больных было почти в 2 раза больше (62,5%), чем мальчиков (37,5%). У всех детей с вторичной глаукомой были поражены оба глаза. Люксация хрусталика отмечалась у 37,5% детей, тогда как сублюксация – у 62,5%. Стафилома склеры наблюдалась у 12,5% детей. Осложненная катаракта была выявлена у 3 (37,5%) пациентов.

При УЗИ у детей со вторичной глаукомой была обнаружена следующая патология: плавающие помутнения в стекловидном теле (12,5%), деструкция стекловидного тела (87,5%), отслойка (25%). У 37,5% детей эхопатологии не обнаружено.

При анализе анамнестических данных и объективном осмотре нами было установлено, что развитие вторичной глаукомы у детей с синдромом Марфана в первую очередь зависит от анатомических изменений, которые характеризуются растяжением цинновых связок хрусталика, а также от изменений в стекловидном теле в виде деструкции и отслойки задней гиалоидной мембраны.

У всех детей наблюдалась фактопическая глаукома, которая была связана с вывихом хрусталика в стекловид-

ное тело или переднюю камеру глаза. В последнем случае заболевание протекало по типу закрытоугольной глаукомы. Острота зрения без коррекции варьировала от светоощущения до 0,15.

Анализ показателей объективного и инструментального исследования послужил основанием для немедленного проведения антиглаукоматозной операции и удаления люксированного хрусталика у всех детей со вторичной глаукомой на фоне синдрома Марфана.

Заключение: приведенная информация свидетельствует о необходимости знания основных клинических проявлений синдрома Марфана у детей с целью необходимости совершенствования системы оказания медицинской помощи этой категории больных.

Также необходимо усовершенствование традиционных методов хирургических вмешательств у детей с синдромом Марфана и патологией зрения с целью уменьшения риска возникновения интра- и послеоперационных осложнений. Широкое внедрение различных моделей интраокулярных линз в последние годы значительно расширило возможности хирургической реабилитации больных с дислокацией хрусталика при синдроме Марфана, что, в свою очередь, будет предотвращать развитие вторичной глаукомы.

Литература

1. Егоров Е.А., Астахов Ю.С., Ставицкая Т.В. Офтальмофармакология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. 463 с.
2. Егоров Е.А., Астахова Ю.С., Шуко А.Г. Национальное руководство по глаукоме (путеводитель) для поликлинических врачей. М., 2008. 134 с.
3. Зербіно Д.Д., Ольхова О.В., Жураев Р.К. Синдром Марфана: історичний ракурс та сучасний погляд на проблему // Укр. мед. часопис. 2010. № 6 (80). С. 97–100.
4. Dean J.C. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management // Eur. J. Hum. Genet. 2007. № 15 (7). P. 724–733.
5. Frydman M. The Marfan syndrome // Isr. Med. Assoc. J. 2008. № 10 (3). P. 175–178.