



<https://doi.org/10.21516/2072-0076-2022-15-3-26-33>

Спектр клинических проявлений первичной врожденной глаукомы по данным обращаемости в ФГБУ НМИЦ ГБ им. Гельмгольца

Л.А. Катаргина¹, А.А. Сорокин¹ ✉, Н.Н. Арестова^{1, 2}, А.Ю. Панова¹, Т.Б. Круглова¹, Л.В. Коголева¹, Т.В. Судовская¹

¹ ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19, Москва, 105062, Россия

² ФПДО ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1, Москва, 127473, Россия

Цель работы — анализ клиничко-функциональных проявлений и характера течения различных стадий первичной врожденной глаукомы (ВГ) при разных сроках дебюта заболевания по данным обращаемости в отдел патологии глаз у детей НМИЦ ГБ им. Гельмгольца. **Материал и методы.** Обследован 191 пациент (320 глаз) с ВГ, из них 113 детей (191 глаз) — с первичной ВГ (ПВГ) в возрасте от месяца до 16 лет. Обследование включало стандартные офтальмологические методы: авторефрактометрию, визометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию; электрофизиологические методы: зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на вспышку, общую и ритмическую электроретинографию (ЭРГ), а также эхиографию (определение длины переднезадней оси (ПЗО) глаза). **Результаты.** Представлена подробная клиничко-функциональная характеристика ПВГ, включая структурные и функциональные изменения при различных стадиях. У большинства детей с ПВГ глаукоматозный процесс уже достиг продвинутой стадии: среди ПВГ, выявленной к месяцу жизни, — в 71,1 % случаев, а с 1 до 12 мес — в 91,2 %. Отмечена вариабельность клинических проявлений, не всегда соответствующих стадиям заболевания. В частности, выявлена связь между прогрессированием заболевания и снижением амплитуды ЗВП ($p < 0,05$), тогда как по показателям ЭРГ и латентности ЗВП такой связи не выявлено. **Заключение.** Несмотря на сравнительно раннее выявление ПВГ, глаукоматозное деструктивное повреждение глаза приводит к тяжелым, нередко необратимым, последствиям. Сроки манифестации ВГ определяются степенью врожденных нарушений в дренажной системе глаза, что в комплексе со вторичными структурными изменениями глаз (роговицы, ПЗО, сетчатки и зрительного нерва) определяет более тяжелый прогноз ВГ при раннем дебюте заболевания. Необходим поиск новых объективных критериев оценки тяжести и прогноза ВГ, что важно для сохранения зрительных функций, предупреждения слепоты и слепоты.

Ключевые слова: врожденная глаукома; глаукомная оптическая нейропатия; электрофизиологические исследования; дети
Конфликт интересов: отсутствует.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Для цитирования: Катаргина Л.А., Сорокин А.А., Арестова Н.Н., Панова А.Ю., Круглова Т.Б., Коголева Л.В., Судовская Т.В. Спектр клинических проявлений первичной врожденной глаукомы по данным обращаемости в ФГБУ НМИЦ ГБ им. Гельмгольца. Российский офтальмологический журнал. 2022; 15 (3): 26-33. <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2022-15-3-26-33>

The range of clinical manifestations of congenital glaucoma found in people seeking consultation at the Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases

Lyudmila A. Katargina¹, Aleksandr A. Sorokin¹ ✉, Nataliya N. Arestova^{1, 2}, Anna Yu. Panova¹, Tatiana B. Kruglova¹, Ludmila V. Kogoleva¹, Tatiana V. Sudovskaya¹

¹ Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya St., Moscow, 105062, Russia

² Moscow Evdokimov State Medical Stomatological University, Faculty of Postgraduate Education, 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., 127473, Moscow, Russia
a.a.sorokin@inbox.ru

Purpose: to analyze clinical and functional manifestations and the course of different stages of primary congenital glaucoma (CG) at different times of the disease onset, using the data of admissions to the Department of Eye Pathology in Children of the Helmholtz Research Center of Eye Diseases. **Material and methods.** 191 patients (320 eyes) with CG, of which 113 were children (191) eyes with primary congenital glaucoma (PCG) aged 1 month to 16 years, underwent standard ophthalmological examination (autorefractometry, visometry, biomicroscopy, ophthalmoscopy), electrophysiological examination (flash VEP, ganzfeld and flicker ERG) and echobiometry (axial eye length measurement). **Results.** A detailed clinical and functional characteristic of PCG, including structural and functional changes occurring at different stages. Most children with PCG showed advanced stages of the glaucomatous process: in cases where PCG was detected by 1 month of life, the advanced stages claimed 71.1 %, whilst the children diagnosed with PCG between 1 and 12 months of age, the advanced stages were found in 91.2 %. clinical manifestations were found to have variability, not always corresponding to the stages of the disease. In particular, we detected a correlation between disease progression and decreased VEP amplitude ($p < 0.05$), while no such correlation was found with respect to ERG parameters and VEP latency. **Conclusion.** Despite the fact that PCG is detected comparative early, the destructive glaucomatous eye damage leads to severe and often irreversible consequences. The timing of CG manifestation is determined by the degree of congenital abnormalities in the eye drainage system that, together with secondary structural changes of eyes (cornea, axial length, retina and ONH) entail a more severe prognosis of PCG in case of an early disease onset. New objective criteria are needed to assess the severity and prognosis of PCG, which is important for the preservation of visual functions, prevention of low vision and blindness.

Keywords: congenital glaucoma; glaucomatous optic neuropathy; electrophysiological studies; children

Conflict of interests: there is no conflict of interests.

Financial disclosure: no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.

For citation: Katargina L.A., Sorokin A.A., Arestova N.N., Panova A.Yu., Kruglova T.B., Kogoleva L.V., Sudovskaya T.V. The range of clinical manifestations of congenital glaucoma found in people seeking consultation at the Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases. Russian ophthalmological journal. 2022; 15 (3): 26-33 (In Russian). <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2022-15-3-26-33>

Врожденные глаукомы (ВГ) — группа тяжелых врожденных заболеваний, отличающихся полиморфизмом клиники и различным генезом повышения внутриглазного давления (ВГД). ВГ является редким, орфанным заболеванием: от 1 на 10 тыс. новорожденных в США и европейских странах до 1 на 1250 новорожденных в отягощенных популяциях — ближневосточных странах [1, 2]. Распространенность ВГ широко варьирует в зависимости как от исследуемой популяции, так и от того, какие формы глауком анализируются [3, 4]. Несмотря на современные методы диагностики и лечения, ВГ остается инвалидизирующим заболеванием, приводящим к слепоте в 8–10 % случаев [5], что обуславливает актуальность исследований по этой теме.

Принято деление ВГ на первичную, не связанную с другими аномалиями развития глаза и заболеваниями, и вторичную [6, 7]. Для первичной ВГ (ПВГ) характерна поздняя диагностика в связи с отсутствием ярких внешних проявлений и недооценкой или неправильной трактовкой ранней симптоматики (увеличение диаметра роговицы, слезотечение) [3, 8, 9].

В патогенезе ПВГ значительная роль принадлежит генетическим факторам — от 10 до 40 % случаев являются генетически обусловленными. Заболеваемость ПВГ увеличивается, когда в популяции обнаруживается «эффект основателя» или высокий уровень кровного родства [8, 9]. Связь между кровным родством и более высокой заболеваемостью ПВГ статистически значимо подтверждается более высоким уровнем кровного родства у родителей пациентов с ПВГ, чем у родителей пациентов со вторичной ВГ [7]. Хотя заболеваемость ПВГ и возраст дебюта варьируют в зависимости от региона, небольшое преобладание мужчин очевидно как в азиатских, так и западных странах — около 65 % [10, 11]. В 70 % случаев заболевание носит двусторонний характер [12].

ПВГ может манифестировать в разном возрасте, однако первые симптомы, как правило, проявляются при рождении или в раннем детстве (до 3 лет). У большинства пациентов (около 60 %) диагноз ставится в возрасте до 6 мес, а у 80 % — в течение первого года жизни [2, 10]. В связи с разным характером течения ПВГ подразделяется на глаукому новорожденных, инфантильную и с отсроченной манифестацией [6].

Ввиду редкости заболевания и сложности диагностики ПВГ у детей раннего возраста в литературе недостаточно сведений о возможных корреляциях клинической картины и функциональной характеристики стадий заболевания при разных сроках его манифестации.

ЦЕЛЬ работы — анализ клинико-функциональных проявлений и характера течения различных стадий ПВГ при разных сроках дебюта заболевания по данным обращаемости в отдел патологии глаз у детей НМИЦ ГБ им. Гельмгольца.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В период с 2014 по 2019 г. (5 лет) в отделе патологии глаз у детей ФГБУ НМИЦ ГБ им. Гельмгольца (далее — Центра) обследован 191 пациент (320 глаз) с ВГ (большинство — 113 детей, 197 глаз с ПВГ) в возрасте от месяца до 16 лет, в том числе 98 (51,3 %) мальчиков и 93 (48,7 %) девочки. За этот период 121 пациент обследован в динамике (от 6 мес до 5 лет). У 62 детей (62 глаза, 32,5 %) наблюдалось одностороннее поражение, у 129 (258 глаз, 67,5 %) — двустороннее.

Обследование включало стандартные офтальмологические методы (авторефрактометрию, визометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию), электрофизиологические методы (зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) на вспышку, общую и ритмическую электроретинографию) и эхобиометрию (определение длины передне-задней оси (ПЗО) глаза).

При ретроспективном анализе акушерско-гинекологического анамнеза установлено, что почти у половины матерей детей с ПВГ (у 51 из 113; 45,1 %) наблюдались осложнения во время беременности: чаще (41,2 %) беременность протекала с угрозой прерывания (21 случай из 51), 29,4 % матерей (15) переболели вирусными инфекциями, 13,7 % (7) матерей перенесли токсоплазмоз, у 7,8 % (4) был гестоз, у 5,9 % (3) выявлена анемия. В единичных случаях беременность протекала на фоне почечной недостаточности, гипотиреоза и повышенного артериального давления (АД). Достоверно известно о двух случаях близкородственных браков. Тринадцать детей имели перинатальное поражение ЦНС разной степени выраженности. Четверо детей родились недоношенными.

В работе использована Международная классификация детской глаукомы 2013 г. (World Glaucoma Association), в которой ВГ подразделяется на первичную и вторичную (ассоциированную с приобретенными глазными аномалиями/синдромами и системными приобретенными заболеваниями) [6]. Для оценки клинико-функциональных параметров ВГ использованы отечественные классификации, имеющие свои достоинства и недостатки [13, 14]. В отечественной, наиболее используемой в практике клинической классификации ВГ Э.С. Аветисова, Е.И. Ковалевского и А.В. Хватовой (1987) [13] основным критерием прогрессирования глаукоматозного процесса служит стадия заболевания, которая, в отличие от

глауком у взрослых пациентов, определяется не по данным периметрии, а по увеличению диаметра роговицы и длины ПЗО глаз детей, поскольку у большинства детей ВГ протекает с увеличением этих параметров — растяжением роговицы и глазного яблока, особенно в первые 3 года жизни. В клинико-патогенетической классификации Е.Е. Сомова (1992) [14] для оценки тяжести процесса, помимо диаметра роговицы, обоснованно добавлена величина экскавации диска зрительного нерва (ДЗН) и состояние зрительных функций. Однако на практике нередко затруднительно отнести ВГ к той или иной стадии в связи с несоответствием различных показателей и трудностями оценки зрительных функций.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Структура ВГ (191 ребенок, 320 глаз) по данным обращаемости в отдел патологии глаз у детей НМИЦ ГБ им. Гельмгольца представлена на диаграмме (рисунок).

Как видно из данных, представленных в диаграмме, большинство случаев — 59 % детей (197 глаз) — были с ПВГ. В структуре вторичных глауком (ВВГ) преобладали аномалии Аксенфельда и/или Ригера (35 глаз, 28,5 % от вторичных глауком), ангиоматоз (32 глаза, 26,0 %), частичная или полная аниридия (28 глаз, 22,8 %).

Результаты проведенного анализа сроков манифестации первичной и вторичной глаукомы представлены в таблице 1.

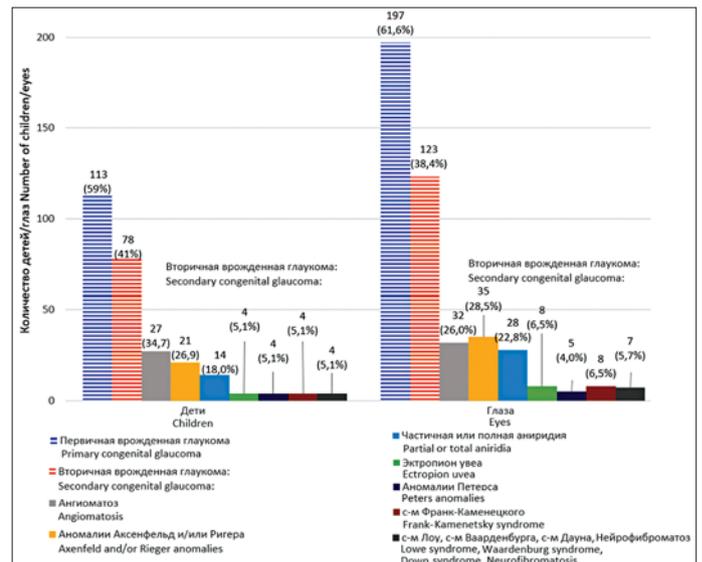


Рисунок. Частота различных форм врожденной глаукомы (191 ребенок, 320 глаз детей с врожденной глаукомой)
Figure. Frequency of different forms of congenital glaucoma (191 children, 320 eyes of children with congenital glaucoma)

Таблица 1. Сравнительный анализ сроков манифестации при первичной и вторичной глаукоме у детей
Table 1. Comparative analysis of the period of manifestation in primary and secondary glaucoma in children

Формы врожденной глаукомы Types of congenital glaucoma	Возраст детей на момент манифестации врожденной глаукомы Age of children at the time of congenital glaucoma manifestation				
	до месяца until 1 month	от 1 до 6 мес 1 to 6 month	от 6 до 12 мес 6 to 12 month	от 1 до 3 лет from 1 to 3 years	старше 3 лет older than 3 years
Первичная Primary n = 113 (100 %)	45 (39,8 %)	50 (44,2 %)	7 (6,2 %)	2 (1,8 %)	9 (8,0 %)
Вторичная Secondary n = 78 (100 %)	36 (46,2 %)	17 (21,8 %)	7 (9,0 %)	5 (6,4 %)	13 (16,6 %)

Примечание. n — количество детей.
Note. n — number of children.

Как видно из таблицы 1, ранняя манифестация глаукомы (до месяца) наступала с почти одинаковой частотой при первичной и вторичной глаукоме: у 39,8 и 46,2 % детей соответственно. Однако уже к возрасту 6 мес ПВГ выявлялась гораздо чаще (в 84,0 % случаев), чем ВВГ (68,0 %) ($p < 0,05$).

В возрасте более года ВВГ выявлялась гораздо чаще ($p < 0,001$), чем ПВГ: у каждого 5-го (23,0 %) ребенка — ВВГ, у каждого 10-го (9,8 %) — ПВГ. В редких случаях при двусторонней форме процесс манифестировал в разные сроки с разницей от месяца до года.

При ПВГ двустороннее поражение наблюдалось у 84 детей (74,3 % из 113 детей с ПВГ) и встречалось достоверно чаще ($p < 0,05$), чем при ВВГ, — 45 детей (57,7 % из 78 детей с ВВГ).

В настоящей статье представлены результаты детального изучения клинико-функциональных особенностей ПВГ. Анализ частоты различных стадий ПВГ в зависимости от возраста детей на момент дебюта заболевания представлен в таблице 2.

Из данных, представленных в таблице 2, обращает на себя внимание, что среди ПВГ, выявленной даже на 1-м месяце жизни ребенка, глаукоматозный процесс в большинстве — в 71,1 % случаев — уже достиг продвинутых стадий, в том числе в 31,1 % — развитой стадии и в 40 % — далеко зашедшей, а с 1 до 12 мес почти у всех детей — в 91,2 % — отмечены продвинутые стадии, в том числе в 50,9 % — развитая и в 40,3 % — далеко зашедшая. Как видим, при ранней манифестации ПВГ (к моменту рождения и на протяжении первого месяца жизни) у большей части детей уже наступила развитая или далеко зашедшая стадия заболевания, что свидетельствует о грубых нарушениях в дренажной системе глаза, даже несмотря на сравнительно раннее выявление ПВГ. Таким образом, клинические проявления — стадия глаукомы при ее выявлении — зависят не только от качества диагностики, но и от выраженности нарушений в дренажной системе глаза, которые могут иметься уже к моменту рождения.

Среди детей с манифестацией ПВГ позднее года частота продвинутых стадий составила 90,9 % и была практически идентична аналогичному показателю при раннем, до года, выявлении ПВГ ($p > 0,05$). Аналогичная структура ПВГ у детей грудного возраста в сравнении с ПВГ с более поздней манифестацией (после года) свидетельствует о том, что на тяжесть течения ПВГ и сроки ее манифестации, помимо сроков дебюта, в значительной мере влияет степень врожденных нарушений дренажного аппарата: чем более выражены морфологические изменения со стороны структур глаза, тем раньше возникает ВГ.

Для оценки клинических признаков ПВГ и их взаимоотношения различным стадиям ВГ мы провели анализ каж-

дого признака в отдельности применительно к совокупной оценке стадии заболевания.

Анализ диаметра роговицы показал, что у большинства детей с начальной стадией ПВГ этот показатель был менее 12 мм (73,9 %), тогда как в развитой стадии более чем в половине случаев (52,5 %) был в пределах от 12 до 14 мм. В далеко зашедшей стадии почти в трети случаев (27,0 % от 89 глаз с известным диаметром роговицы в далеко зашедшей стадии) диаметр роговицы превышал 16 мм, а более чем в половине случаев (50, 56,2 % от 89 глаз соответственно) находился в пределах от 12 до 14 мм. По нашим данным, диаметр роговицы глаз детей с ПВГ не всегда соответствовал установленной стадии глаукомы.

Согласно классификации ВГ Э.С. Аветисова, Е.И. Ковалевского, А.В. Хватовой, при начальной стадии диаметр роговицы превышает возрастную норму не более чем на 2 мм, при развитой — на 3 мм, далеко зашедшей — на 4 и более мм [13]. По классификации Е.Е. Сомова при начальной стадии диаметр роговицы не выше 12 мм, при развитой — 14 мм, при далеко зашедшей — выше 14 мм [14].

Выявленное нами отсутствие прямой корреляции диаметра роговицы со стадией ВГ может быть обусловлено существенной изменчивостью этих параметров детского глаза.

Анализ состояния роговицы 197 глаз детей с ПВГ показал, что в большинстве случаев (145; 73,6 %) отмечались ее помутнения различной степени (табл. 3): стрии Хааба (137; 69,6 %), из них треть — с отеком роговицы (61; 31,0 %), эндотелиально-эпителиальная дистрофия роговицы (8; 4,0 %). Роговицы сохраняли прозрачность менее чем в трети случаев (52; 26,4 %).

Как видно из данных таблицы 3, в глазах с начальной стадией ПВГ (24 глаза) роговица сохраняла свою прозрачность в большинстве случаев — 75 %, поскольку почти у всех (23 из 24 глаз) глаукома была компенсированной, в более поздних стадиях частота и тяжесть изменений роговицы нарастали: помутнения роговицы в начальной стадии ПВГ отмечено только в четверти случаев (25 %), в развитой — уже в 70,0 %, в далеко зашедшей — в 87,4 %, что значительно снизило визуальный прогноз заболевания, который во многом зависит от сохранения прозрачности роговицы. Однако уровень прозрачности роговицы не оценивается ни в одной из приведенных выше классификаций ВГ.

Оценка состояния роговицы показала, что при наличии компенсированного глаукоматозного процесса частота помутнений роговицы коррелирует с тяжестью ВГ, однако у значительного числа детей с развитой и далеко зашедшей стадиями роговица остается прозрачной (30 и 12,6 % соответственно), что, с одной стороны, влияет на прогноз по зрению, а с другой стороны, свидетельствует о разных ком-

Таблица 2. Частота различных стадий ПВГ в зависимости от возраста дебюта заболевания

Table 2. Frequency of different stages of primary congenital glaucoma (PCG) depending on the age of the disease debut

Стадия ПВГ на момент первичного обращения в Центр PCG stage at the time of first visit to the Center	Возраст детей при выявлении различных стадий ПВГ Age of children at identification of different stages of PCG		
	до месяца until 1 month	от 1 до 12 мес 1 to 12 months	старше года older than 1 year
Начальная Early	13 (28,9 %)	5 (8,8 %)	1 (9,1 %)
Развитая Moderate	14 (31,1 %)	29 (50,9 %)	8 (72,7 %)
Далеко зашедшая Advanced	18 (40,0 %)	23 (40,3 %)	2 (18,2 %)
Всего детей Total number of children	45 (100 %)	57 (100 %)	11 (100 %)

Таблица 3. Состояние роговицы при разных стадиях ПВГ у детей (197 глаз)
Table 3. Corneal condition at different stages of PCG in children (197 eyes)

Стадия глаукомы, уточненная после комплексного офтальмологического обследования Glaucoma stage confirmed after a comprehensive ophthalmologic examination	Состояние роговицы				
	прозрачная transparent	помутнение роговицы			
		всего total	стрии Хааба Haab's striae	стрии Хааба с отеком роговицы Haab's striae with corneal edema	эндотелиально-эпителиальная дистрофия роговицы endothelial-epithelial corneal dystrophy
Начальная Early n = 24 (100 %)	18 (75,0 %)	6 (25,0 %)	4 (16,7 %)	2 (8,3 %)	—
Развитая Moderate n = 70 (100 %)	21 (30,0 %)	49 (70,0 %)	29 (41,5 %)	19 (27,1 %)	1 (1,4 %)
Далеко зашедшая Advanced n = 103 (100 %)	13 (12,6 %)	90 (87,4 %)	43 (41,8 %)	40 (38,8 %)	7 (6,8 %)

Примечание. n — количество обследованных глаз.
Note. n — number of examined eyes.

пенсаторных возможностях при одинаковых терапевтических и хирургических подходах к лечению.

Трещины десцеметовой оболочки (стрии Хааба), столь характерные для ПВГ у детей, наблюдались почти в половине случаев в развитой и далеко зашедшей стадиях без отека роговицы (41,5 и 41,8 % соответственно) и с отеком роговицы у трети глаз (27,1 и 38,8 % соответственно).

Эндотелиально-эпителиальная дистрофия роговицы встречалась практически только при далеко зашедшей стадии ПВГ (6,8 %), что резко снижало остроту зрения и визуальный прогноз.

Анализ состояния хрусталика показал, что у всех детей с начальной стадией ПВГ хрусталик был прозрачным. Катаракта или артификация после ее удаления выявлялась в каждом десятом случае с развитой стадией ПВГ (10,8 %), в некоторых случаях (7,7 % случаев) хрусталик не визуализировался из-за помутнения роговицы. При далеко зашедшей стадии ПВГ в каждом пятом случае (20,8 %) отмечены помутнения хрусталика различной степени выраженности, послеоперационная афакия и артификация, сублюксация.

Анализ размера экскавации ДЗН по данным офтальмоскопии, проведенной в Центре, показал, что в начальной стадии ПВГ во всех случаях (24 глаза) экскавация ДЗН присутствовала, но она была плоской, размером менее 0,5 диаметра ДЗН, похожа на физиологическую, только в трети

случаев (37,5 %) была более глубокой со сдвигом сосудистого пучка, типично глаукоматозной.

При развитой стадии ПВГ более чем в половине случаев размер глаукомной экскавации был менее 0,5 (57,1 %), однако почти в половине случаев (42,9 %) экскавация была явно глаукоматозной (глубокой, значительно расширенной), что соответствует не развитой, а более тяжелым стадиям согласно применяемым классификациям.

При далеко зашедшей стадии ПВГ почти в половине случаев (49,4 %) была выявлена субтотальная экскавация ДЗН, а в 19,4 % случаев проведение офтальмоскопии было невозможно из-за состояния оптических сред.

По классификации Е.Е. Сомова при начальной стадии экскавации ДЗН не превышает 0,3; при развитой — до 0,5; при далеко зашедшей — более 0,5 [14].

Таким образом, по нашим данным, величина экскавации ДЗН в большинстве случаев не соответствовала установленной стадии ПВГ, что, возможно, связано с нивелирующим влиянием степени растяжения заднего отрезка глаза на формирующуюся экскавацию ДЗН.

Анализ размера ПЗО по данным эхобиометрии, проведенной в Центре (табл. 4), показал, что в начальной стадии ПВГ величина ПЗО в 79,2 % случаев соответствовала возрастной норме или превышала ее менее чем на 2 мм, что почти согласуется с классификацией Э.С. Аветисова и соавт. (1987):

Таблица 4. Увеличение ПЗО 193 глаз детей с разными стадиями ПВГ по сравнению со средней возрастной нормой [14], % от числа исследованных глаз в каждой стадии

Table 4. Increase of axial eye length of children with different stages of PCG compared to the average age norm [14], % of the number of examined eyes in each stage

Стадия глаукомы, уточненная после комплексного офтальмологического обследования Glaucoma stage confirmed after a comprehensive ophthalmologic examination	Средняя возрастная норма Average age norm	Увеличение ПЗО по сравнению с возрастной нормой Increase in the axial length of the eye compared to the age norm					
		на 0,5 мм by 0.5 mm	на 1 мм by 1 mm	на 2 мм by 2 mm	на 3 мм by 3 mm	на 4 мм by 4 mm	более 4 мм more than 4 mm
Начальная Early n = 24 (100 %)	5 (20,8 %)	7 (29,2 %)	3 (12,5 %)	4 (16,7 %)	3 (12,5 %)	—	2 (8,3 %)
Развитая Moderate n = 69 (100 %)	14 (20,3 %)	9 (13,0 %)	11 (15,9 %)	14 (20,3 %)	7 (10,2 %)	12 (17,4 %)	2 (2,9 %)
Далеко зашедшая Advanced n = 100 (100 %)	2 (2,0 %)	2 (2,0 %)	5 (5,0 %)	16 (16,0 %)	24 (24,0 %)	24 (24,0 %)	27 (27,0 %)

Примечание. n — количество обследованных глаз.
Note. n — number of examined eyes.

«При начальной стадии ПЗО глаза не превышает возрастную норму более чем на 2 мм». В редких случаях — на 2 (8,3 %) глазах с начальной ПВГ — длина ПЗО превышала средние показатели более чем на 4 мм, хотя у этих детей экскавация ДЗН была менее 0,5; и показатели ЗВП и общей ритмической электроретинографии (ЭРГ) были нормальными, что говорит о сохранении зрительных функций и подтверждает широкую вариабельность клинических проявлений на разных стадиях ПВГ.

По нашим данным (см. табл. 4), при развитой стадии ПВГ длина ПЗО только в трети случаев (27,6 %) превышала возрастную норму на 3–4 мм, в 2,9 % — более чем на 4 мм, а в 69,5 % случаев соответствовала средним показателям возрастной нормы или превышала их не более чем на 2 мм. При далеко зашедшей стадии ПВГ длина ПЗО более чем в половине случаев (68,1 %) превышала возрастную норму на 3 мм и более, причем в 51 % — на 4 мм и более.

Таким образом, в продвинутых стадиях ПВГ величина ПЗО у детей не всегда согласовалась с классификацией Э.С. Аветисова и соавт.: при развитой стадии ПЗО превышает возрастную норму на 3–4 мм, далеко зашедшей — на 5 мм и более [13], тем более, что понятие «возрастная норма» достаточно дискуссионно, по данным литературы.

Можно заключить, что величина ПЗО, как и диаметр роговицы, и величина экскавации ДЗН, во многих случаях не соответствовала установленной стадии и тяжести глаукоматозного поражения глаз детей при ПВГ.

Исследование зрительных функций у детей, особенно в столь раннем возрасте, характерном для ПВГ, весьма затруднительно, а иногда и невозможно, что обусловлено не только глаукоматозным поражением, но и возрастным недоразвитием зрительно-нервного аппарата, нередкой сопутствующей патологией, особенностями психики и поведения детей.

Анализ максимальной скорректированной остроты зрения (МКОЗ) по результатам визометрии, проведенной в Центре у детей с ПВГ в возрасте старше 3 лет на 46 глазах (табл. 5), показал, что в начальной стадии ПВГ у большинства детей (77,8 %) МКОЗ составляла от 0,3 до 1,0, однако почти в четверти случаев (22,2 %) была 0,04 и менее. В развитой стадии ВПГ высокая МКОЗ (от 0,3 до 1,0) отмечена в 68,4 % глаз, ниже — в 31,6 % случаев. У детей с далеко зашедшей стадией ПВГ преобладала (72,2 % глаз) острота зрения менее 0,04; реже (22,2 %) — 0,05–0,2.

По классификации Э.С. Аветисова, Е.И. Ковалевско-го, А.В. Хватовой при начальной стадии ВГ «зрение почти не изменено», при развитой «значительно снижено», при далеко зашедшей — «резко снижено» [13]. По классификации Е.Е. Сомова «при начальной стадии ВГ зрительные

функции (острота зрения) не нарушены, при развитой — существенно снижены, при далеко зашедшей — снижены до светоощущения» [14].

По нашим данным (см. табл. 5), с развитием глаукоматозного процесса действительно выявляется прогрессирующее снижение остроты зрения, хотя значения МКОЗ в разных стадиях ПВГ не всегда соответствуют имеющимся классификациям, предполагающим значительное прогрессивное снижение остроты зрения в продвинутых стадиях и высокую остроту зрения в начальной стадии.

Острота зрения детей с ПВГ, помимо возрастного недоразвития зрительно-нервного аппарата, определяется множеством факторов: наличием моно- или билатерального поражения; степени ранних, нередко инкурабельных, деструктивных изменений глазного яблока (растяжение роговицы — до мегалокорнеа, ПЗО и оболочек глаза — до буфтальма); изменением оптических сред глаза (помутнение роговицы, до ее тотальной эндотелиально-эпителиальной дистрофии, деструкция стекловидного тела), глаукомной нейропатией (до полной атрофии зрительного нерва), нейротрофических изменений глаза. Помимо прогрессирующего глаукоматозного процесса, существенный вклад в степень потери зрения вносит и рефракционная и обскурационная амблиопия, особенно при монокулярной форме глаукомы, а также органические поражения ЦНС, психики и пр.

С целью анализа нарушений функции сетчатки и зрительного нерва при ПВГ проведен анализ *параметров электрофизиологических исследований (ЭФИ)*: ЗВП на вспышку (амплитуда и латентность) и ЭРГ (общая и ритмическая) у детей с ПВГ. В таблице 6 представлены данные частоты выявления показателей ЭФИ, соответствующих возрастной норме, у детей с различными стадиями ПВГ.

Как видно из данных, представленных в таблице 6, при более тяжелых стадиях увеличивается частота снижения амплитуды ЗВП ($p < 0,05$) по сравнению с возрастной нормой, тогда как доля удлинения латентности ЗВП, показателей общей и ритмической ЭРГ при разных стадиях варьирует, существенной разницы показателей по стадиям в данном исследовании не выявлено ($p > 0,05$). Таким образом, мы не выявили достоверных корреляций показателей общей и ритмической ЭРГ со стадиями ВГ, а показателей ЗВП — с характером и выраженностью экскавации ДЗН.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Среди пациентов с врожденной глаукомой наблюдается широкая вариабельность клинических проявлений, часто не удается выявить прямые корреляции между структурными и

Таблица 5. МКОЗ у детей с ПВГ в возрасте старше 3 лет (46 глаз)

Table 5. BCVA in children with PCG over 3 years of age (46 eyes)

Стадия ПВГ PCG stage	МКОЗ BCVA				
	0,04 и ниже 0,04 or lower	0,05–0,2	0,3–0,4	0,5–0,7	0,8–1,0
Начальная Early n = 9 (100 %)	2 (22,2 %)	—	1 (11,1 %)	1 (11,1 %)	5 (55,6 %)
Развитая Moderate n = 19 (100 %)	2 (10,6 %)	4 (21,0 %)	5 (26,4 %)	4 (21,0 %)	4 (21,0 %)
Далеко зашедшая Advanced n = 18 (100 %)	13 (72,2 %)	4 (22,2 %)	—	1 (5,6 %)	—

Примечание. n — количество обследованных глаз.

Note. n — number of examined eyes.

Таблица 6. Частота выявления показателей ЭФИ, соответствующих возрастной норме, у детей с различными стадиями ПВГ
Table 6. Frequency of detection of electrophysiological examination parameters corresponding to the age norm in children with different stages of PCG

Стадия ПВГ PCG stage	Параметры ЭФИ Parameters of electrophysiological studies			
	амплитуда ЗВП amplitude VEP	латентность ЗВП latency VEP	общая ЭРГ ganzfeld ERG	ритм. ЭРГ flicker ERG
Начальная Early	15 (75,0 %) n = 20	16 (80,0 %) n = 20	11 (55,0 %) n = 20	14 (70,0 %) n = 20
Развитая Moderate	26 (45,6 %) n = 57	45 (78,9 %) n = 57	33 (61,1 %) n = 54	42 (77,8 %) n = 54
Далеко зашедшая Advanced	27 (29,3 %) n = 92	72 (78,3 %) n = 92	47 (55,3 %) n = 85	61 (72,6 %) n = 84

Примечание. n — количество обследованных глаз.
Note. n — number of examined eyes.

функциональными изменениями, а верно классифицировать каждый из параметров по стадиям не всегда представляется возможным. Исходя из этого, следует продолжить поиск новых параметров, которые позволят более достоверно поставить диагноз ВГ, определить степень компенсации и риска прогрессирования заболевания.

Сроки манифестации ВГ определяются степенью выраженности нарушений в дренажной системе глаза, что определяет более тяжелый прогноз ВГ при ранней манифестации.

Вторичные структурные изменения глаз (роговицы, ПЗО, сетчатки и зрительного нерва), определяющие стадию заболевания, широко варьируют и зависят как от возраста ребенка на момент дебюта заболевания, так и от своевременности диагностики и адекватности лечения.

Прогноз по зрению широко варьирует и зависит от одно-/двусторонности поражения, степени нарушения сред, различных рефракционных аномалий, состояния сетчатки и зрительного нерва. Необходим поиск объективных критериев оценки тяжести и прогноза ВГ.

Литература/References

1. Fung D.S., Roensch M.A., Kooner K.S., Cavanagh H.D., Whitson T.J. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. Clin. Ophthalmol. 2013; 7: 1739–46. doi: 10.2147/OPTH.S45480
2. Badawi A.H., Al-Muhayli A.A., Al-Owafeer A.M., Al-Essa R.S., Al-Shahwan S.A. Primary congenital glaucoma: An updated review. Saudi J. of Ophthalmol. 2019; 3 (4): 382–88. doi: https://doi.org/10.1016/j.sjopt.2019.10.002
3. Abdolrahimzadeh S., Fameli V., Mollo R., et al. Rare diseases leading to childhood glaucoma: epidemiology, pathophysiology, and management. Biomed Res. Int. 2015; 2015: 781294. doi:10.1155/2015/781294
4. Катаргина Л.А., Хватова А.В., Коголева Л.В., Мазанова Е.В., Гвоздюк Н.А. Значение современных методов визуализации при аномалиях переднего сегмента глаза и врожденной глаукоме у детей. Российский офтальмологический журнал. 2010; 3 (2): 7–11. [Katargina L.A., Khvatova A.V., Kogoleva L.V., Mazanova E.V., Gvozdukh N.A. The importance of modern visualization methods

- in handling anomalies of the anterior segment of eye and congenital glaucoma in children. 2010; 3 (2): 7–11 (in Russian)].
5. Катаргина Л.А., Мазанова Е.В., Тарасенков А.О. и др. Федеральные клинические рекомендации «Диагностика, медикаментозное и хирургическое лечение детей с врожденной глаукомой». Российская педиатрическая офтальмология. 2016; 11 (1): 33–51. [Katargina L.A., Mazanova E.V., Tarasenkov A.O., et al. The Federal clinical guidelines on «Diagnostics, medicamentous and surgical treatment of the children presenting with congenital glaucoma». Russian pediatric ophthalmology. 2016; 11 (1): 33–51 (in Russian)]. doi 10.18821/1993-1859-2016-11-1-33-51
6. Weinreb R.N., Grajewski A.L., Papadopoulos M., Grigg J., Freedman S., ed. Childhood glaucoma. Kugler Publications, 2013. WGA Consensus series 9. Available at: https://www.kuglerpublications.com/index.php?p=305&page=publication (accessed 20. 07.2022).
7. Катаргина Л.А., Тарасенков А.О., Мазанова Е.В. К вопросу о классификации врожденной глаукомы по стадиям. Российская педиатрическая офтальмология. 2016; 11(4): 179–83. [Katargina L.A., Tarasenkov A.O., Mazanova E.V. On the problem of the classification of congenital glaucoma. Russian pediatric ophthalmology 2016; 11 (4): 179–83 (in Russian)]. doi: http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2016-11-4-179-183
8. Ling C., Zhang D., Zhang J., et al. Updates on the molecular genetics of primary congenital glaucoma. (Review). Experim. and Therap. Med. 2020; 20 (2): 968–77. doi: https://doi.org/10.3892/etm.2020.8767
9. Cascella R., Strafella C., Germani C., et al. The genetics and the genomics of primary congenital glaucoma. Biomed. Res. Int. 2015; 2015: 321291. doi: 10.1155/2015/321291
10. Yu Chan J.Y., Choy B.N., Ng A.L., Shurr J.W. Review on the management of primary congenital glaucoma. J. Curr. Glaucoma Pract. 2015; 9 (3): 92–9. doi:10.5005/jp-journals-10008-1192
11. Scuderi G., Iacovello D., Pranno F., et al. Pediatric glaucoma: a literature's review and analysis of surgical results. BioMed Res. Int. 2015; 2015: 393670. doi: https://doi.org/10.1155/2015/393670
12. Mandal A.K., Chakrabarti D. Update on congenital glaucoma. Indian J. Ophthalmol. 2011; 59 Suppl (Suppl 1): 148–57. doi:10.4103/0301-4738.73683
13. Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. Руководство по детской офтальмологии. Москва: Медицина; 1987. [Avetisov E.S., Kovalevskij E.I., Khvatova A.V. Guidelines of pediatric ophthalmology. Moscow: Meditsina; 1987 (in Russian)].
14. Сомов Е.Е. Первичная глаукома. Санкт-Петербург: Медиздат; 1992. [Somov E.E. Primary glaucoma. St. Petersburg: Medizdat; 1992 (In Russian)].

Вклад авторов в работу: Л.А. Катаргина — идея и дизайн исследования, критический пересмотр статьи в части значимого интеллектуального содержания, окончательное одобрение варианта статьи для опубликования; А.А. Сорокин — анализ и интерпретация данных, написание статьи; Н.Н. Арестова — существенный вклад в анализ и интерпретацию результатов, критический пересмотр статьи в части содержания; А.Ю. Панова — анализ данных, написание статьи; Т.Б. Круглова, Л.В. Коголева, Т.В. Судовская — сбор и анализ данных.

Authors' contribution: L.A. Katargina — concept and design of the study; editing of the article, A.A. Sorokin — data collection, processing and interpretation, writing of the article, N.N. Arestova — analysis of the results, editing of the article, A.Yu. Panova — data analysis, writing of the article; T.B. Kruglova, L.V. Kogoleva, T.V. Sudovskaya — data collection and analysis.

Поступила: 10.12.2021. Переработана: 20.12.2021. Принята к печати: 22.12.2021
 Originally received: 10.12.2021. Final revision: 20.12.2021. Accepted: 22.12.2021

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

¹ ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19, 105062, Москва, Россия

² ФПДО ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, ул. Десятская, д. 20, стр. 1, Москва, 127473, Россия

Людмила Анатольевна Катаргина — д-р мед. наук, профессор, заслуженный врач РФ, заместитель директора по научной работе, начальник отдела патологии глаз у детей¹

Александр Александрович Сорокин — аспирант отдела патологии глаз у детей¹

Наталья Николаевна Арестова — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник отдела патологии глаз у детей¹, доцент кафедры глазных болезней²

Анна Юрьевна Панова — канд. мед. наук, младший научный сотрудник отдела патологии глаз у детей¹

Татьяна Борисовна Круглова — д-р мед. наук, старший научный сотрудник отдела патологии глаз у детей, профессор кафедры непрерывного медицинского образования¹

Людмила Викторовна Коголева — д-р мед. наук, заведующая детским консультативно-поликлиническим отделением¹

Татьяна Викторовна Судовская — д-р мед. наук, врач детского консультативно-поликлинического отделения¹

Для контактов: Александр Александрович Сорокин,
a.a.sorokin@inbox.ru

¹ Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya Chernogryazskaya St., Moscow, 105062, Russia

² Moscow Evdokimov State Medical Stomatologic University, Faculty of Postgraduate Education, 20, bild. 1, Delegatskaya st., 127473, Moscow, Russia

Lyudmila A. Katargina — Dr. of Med. Sci., professor, deputy director¹

Aleksandr A. Sorokin — PhD student, department of children's eye pathology¹

Nataliya N. Arestova — Dr. Med. Sci., leading researcher, department of children eye pathology¹, associate professor, chair of ophthalmology²

Anna Yu. Panova — Cand. of Med. Sci., researcher, department of children's eye pathology¹

Tatiana B. Kruglova — Dr. of Med. Sci., senior researcher, department of children's eye pathology, professor of chair of continuing medical education¹

Lyudmila V. Kogoleva — Dr. of Med. Sci., head of outpatient pediatric department¹

Tatiana V. Sudovskaya — Dr. of Med. Sci., ophthalmologist, outpatient pediatric department¹

Contact information: Aleksandr A. Sorokin,
a.a.sorokin@inbox.ru