

Хирургическое лечение врожденной глаукомы при синдроме Франк-Каменецкого (клинический случай)

А.В. Сидорова, А.В. Оплетина, К.Г. Хлиян, А.М. Демчинский

ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, Москва

РЕФЕРАТ

Цель. Представить особенности клиники и оценить эффективность хирургического лечения пациентов с глаукомой при синдроме Франк-Каменецкого.

Материал и методы. Обследованы 2 пациента (2 родных брата) с синдромом Франк-Каменецкого. Выполнены оперативные вмешательства – микроинвазивная неперфорирующая глубокая склерэктомия на обоих глазах исследуемых пациентов.

Результаты. При обследовании пациентов мы выявили следующие признаки: X-сцепленный тип наследования, сочетание пониженных показателей кератометрии с увеличением передне-задней оси глаза, специфические изменения переднего отрезка глаза в виде заднего эмбриотоксона, голубоватая склера, своеобразное строение радужки, специфический гониодисгенез, развитие глаукомы в юношеском возрасте. Сочетание этих признаков позволило нам поставить диагноз: синдром Франк-Каменецкого.

Операция и послеоперационный период протекали без осложнений. Внутриглазное давление было компенсировано на всех сроках наблюдения.

Заключение. Описанные клинические случаи демонстрируют особенности клиники синдрома Франк-Каменецкого со специфической генетической связью. Толерантность к медикаментозному лечению и быстрое прогрессирование глаукомы являются характерными признаками для данного типа глаукомы. Хирургические вмешательства позволили сохранить и улучшить зрительные функции, добиться стойкой компенсации гидродинамических показателей.

Ключевые слова: мезенхимальная, дистрофия, синдром, Франк-Каменецкий, глаукома, непроникающая глубокая склерэктомия. ■

Авторы не имеют финансовых или имущественных интересов в упомянутых материале и методах.

Офтальмохирургия.– 2015.– № 3.– С. 19-22.

ABSTRACT

Surgical treatment of glaucoma associated with the Frank-Kamenetsky's syndrome (a case report)

A.V. Sidorova, A.V. Opletina, K.G. Khliyan, A.M. Demchinsky

The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Moscow

Purpose. To submit clinical features and the effectiveness of surgical treatment of patients with glaucoma associated with the Frank-Kamenetsky's syndrome.

Material and method. We examined two patients with the Frank-Kamenetsky's syndrome. Microinvasive non-penetrating deep sclerectomy was performed in both eyes of these patients.

Results. The examination of patients detected the following features: x-linked recessive type of inheritance, decreased keratometry parameters with an axial length increase of the eye, specific changes in the anterior segment of the eye: posterior embryotoxon, bluish sclera, unusual iris structure, specific goniodysgenesis and glaucoma starting in adolescence. The combination of these features allowed us to diagnose the Frank-Kamenetsky's syndrome.

The operation and postoperative period were uncomplicated. The intraocular pressure was compensated during the entire follow-up periods.

Conclusion. The described clinical cases demonstrate the clinical features of the Frank-Kamenetsky's syndrome with a specific genetic link. A tolerance to the medical treatment with a fast progression is typical for this type of glaucoma. Surgical treatment allows to compensate the stable hydrodynamic indices of intraocular pressure, to preserve and improve visual function in these patients.

Key words: mesenchymal, dystrophy, syndrome, Frank-Kamenetsky, glaucoma, surgery, non-penetrating deep sclerectomy. ■

No author has a financial or proprietary interest in any material or method mentioned.

Ophthalmosurgery.– 2015.– No. 3.– P. 19-22.

Врожденная глаукома – относительно редкое заболевание, по данным литературы встречается в 0,01-0,04% случаев среди глазной патологии [6].

Причины развития глаукомы, сочетанной с системными врожденными аномалиями, разнообразны и зависят от синдрома, на фоне которого развиваются. Особый интерес представляет гетерогенная группа врожденных аномалий, обозначаемая широким термином «мезенхимального дисгенеза». К ним относятся аномалия и синдром Аксенфельда, аномалия и синдром Ригера, аномалия Петерса, синдром Франк-Каменецкого и др. [1, 5].

Современное представление о мезенхимальном дисгенезе отражает остановку развития и неполную центральную миграцию клеток нервного гребня и корнеогенной мезодермальной ткани. Это может вызвать очевидные синдромы клинического дисгенеза как тканей, происходящих из неврального гребешка и из мезодермы (радужка и роговица), так и тканей эктодермального происхождения, например хрусталика [3, 10].

Глаукома Франк-Каменецкого среди множества различных типов врожденной глаукомы является редкой разновидностью и отличается своеобразным клиническим течением. Впервые это заболевание описал профессор Иркутского медицинского института Захарий Григорьевич Франк-Каменецкий в 1925 г., позже этой наследственной форме глаукомы было присвоено его имя [7].

Известно, что этот тип мезенхимального дисгенеза наиболее характерен для жителей Иркутской области и Забайкалья, однако встречаются единичные случаи заболевания в других регионах России. Клинических наблюдений данного синдрома за рубежом не описано.

ЦЕЛЬ

Представить особенности клиники и оценить эффективность хирургиче-

ского лечения пациентов с глаукомой при синдроме Франк-Каменецкого.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В отделении хирургического лечения глаукомы ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» (г. Москва) с октября 2013 г. наблюдаются 2 пациента мужского пола, 25 и 26 лет. Оба являются родными братьями, уроженцами Ярославской области. В анамнезе – у матери по месту жительства диагностирована глаукома обоих глаз. В семье трое братьев, один из которых здоров.

Пациенту «А» диагноз глаукомы был поставлен в апреле 2013 г. в лечебном учреждении по месту жительства, назначен Ксалатан 0,005% 1 раз в день в оба глаза, внутриглазное давление (ВГД) было компенсировано. Офтальмолог по месту жительства рекомендовал обследование двоих родных братьев больного. При обследовании выявлена глаукома обоих глаз также у младшего брата, гипотензивный режим: Ксалатан 0,005% 1 раз в день в оба глаза. Через полгода динамического наблюдения в связи с декомпенсацией ВГД пациенты были переведены на максимальный режим с дополнительным назначением Азарга 2 раза в день в оба глаза. По истечении двух месяцев сначала у старшего брата, а затем и у младшего начали отмечаться эпизоды повышения ВГД. Пациенты были направлены в ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» (г. Москва).

При первичном обращении в клинику основными жалобами были: затуманивание зрения, снижение остроты зрения и сужение полей зрения.

Пациент «С», 25 лет. На момент обращения: Vis: OD: 0,5 sph -0,5 cyl -1,0 ax 55=1,0; Vis: OS: 0,03 sph -2,5 cyl -1,5 ax 110=0,5. По данным обследования выявлены пониженные показатели кератометрии в сочетании с увеличением

передне-задней оси глаза. Кератометрия OD: 64° – 38,00 дптр, 154° – 40,00 дптр; OS: 108° – 37,75 дптр, 18° – 40,00 дптр. Эхобиометрия (А-метод): глубина передней камеры OD – 3,66 мм, OS – 3,40 мм; толщина хрусталика OD – 3,42 мм, OS – 3,50 мм, передне-задняя ось глаза: OD – 26,68 мм, OS – 27,56 мм. Внутриглазное давление (ВГД) по Маклакову: OD – 32 мм рт.ст., OS – 29 мм рт.ст. По данным тонографии имеются признаки нарушения оттока внутриглазной жидкости (ВГЖ): OD: P₀ = 31,0 мм рт.ст., C = 0,1 мм³/мин/мм рт.ст., F = 2,1 мм³/мин, P₀/C = 310; OS: P₀ = 30,0 мм рт.ст., C = 0,1 мм³/мин/мм рт.ст., F = 2,0 мм³/мин, P₀/C = 300. Поля зрения (от верхне-вертикального меридиана по часовой стрелке): OD: умеренное сужение со стороны назального и темпорального меридианов: 45°(N), 70°(N), 75°, 75°, 55°(N), 50°(N), 50°(↓), 50°(↓), что соответствует II стадии глаукомы; OS: концентрическое сужение до 30°, 20°, 20°, 40°, 45°, 60°, 60°, 50°, что соответствует III стадии глаукомы. Данные о порогах электрической чувствительности (ПЭЧ): OD – 78 мкА (N), OS – 200 мкА (значительное повышение); электрической лабильности (ЭЛ) OD – 32 имп./сек. (умеренное снижение), OS – 24 имп./сек. (значительное снижение). При биомикроскопии переднего отрезка глаз (рис. 1): роговица прозрачная, задний эмбриотоксон, склера нежно-голубоватого цвета с просвечивающей хориоидеей, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, специфическая стромальная дистрофия радужки с её двухцветным окрашиванием в виде широкого контрастного кольца шоколадно-коричневого цвета и узкой желтой зрачковой зоной, дисперсия пигмента на передней капсуле хрусталика, хру-



Рис. 1. Пациент «С». Правый глаз. Биомикроскопия переднего отрезка глаза. Специфическая стромальная дистрофия радужки. Двухцветное окрашивание в виде широкого контрастного кольца шоколадно-коричневого цвета и узкой желтой зрачковой зоной

Для корреспонденции:

Сидорова Алла Валентиновна, врач-офтальмохирург отдела хирургии глаукомы;
Оплетина Анна Владимировна, врач-аспирант отдела хирургии глаукомы;
Хлиян Кристина Григорьевна, врач-ординатор;
Демчинский Андрей Михайлович, врач-ординатор
ФГАУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России
Адрес: 127486, Москва, Бескудниковский бульвар, 59а
Тел.: (499) 488-8793

сталик прозрачный, на глазном дне – изменения диска зрительного нерва (ДЗН), соответствующие стадии глаукомы. При гониоскопии выявлен симметричный гониодисгенез II степени в виде зубчатого прикрепления корня радужки и остатки мезенхимальной ткани рыжего оттенка (рис. 2).

Пациент «А», 26 лет. На момент обращения отмечено значительное снижение зрительных функций левого глаза: Vis: OD: 0,4 sph -1,5 cyl -1,0 ax 15=1,0. Vis: OS: 0,03 cyl -3,0 ax 155=0,08. Поля зрения: OD: умеренное сужение с назальной стороны: 45°(N), 70°(N), 90°(N), 90°(N), 55°(N), 50°(N), 50°(↓), 50°(↓), что соответствует I стадии глаукомы; OS: значительное сужение с назальной стороны: 45°(N), 30°(↓), 10°(↓), 30°(↓), 65°(N), 90°(↓), 90°(↓), 60°(↓), что соответствует III стадии глаукомы. По данным обследований также выявлены пониженные показатели кератометрии в сочетании с увеличением передне-задней оси глаза. Кератометрия OD: 65° – 40,00 дптр, 155° – 39,50 дптр; OS: 92° – 42,00 дптр, 178° – 43,50 дптр. Эхобиометрия (А-метод): глубина передней камеры OD – 3,42 мм, OS – 3,38 мм; толщина хрусталика OD – 3,43 мм, OS – 3,45 мм, передне-задняя ось глаза: OD – 25,86 мм, OS – 25,39 мм. ВГД по Маклакову: OD – 30 мм рт.ст., OS – 28 мм рт.ст. По данным тонографии OD: $P_0 = 29,0$ мм рт.ст., $C = 0,08$ мм³/мин/мм рт.ст., $F = 2,0$ мм³/мин, $P_0/C = 362$; OS: $P_0 = 26,0$ мм рт.ст., $C = 0,11$ мм³/мин/мм рт.ст., $F = 2,0$ мм³/мин, $P_0/C = 236$. ПЭЧ: OD – 80 мкА (N), OS – 210 мкА (значительное повышение); электрической лабильности (ЭЛ) OD – 35 имп./сек. (умеренное снижение), OS – 22 имп./сек. (значительное снижение). При биомикроскопии переднего отрезка глаз: роговица прозрачная, задний эмбриотоксон, склера нежно-голубоватого цвета с просвечивающей хориоидеей, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, специфическая стромальная дистрофия радужки с её двухцветным окрашиванием в виде широкого контрастного кольца шоколадно-коричневого цвета и узкой жёлтой зрачковой зоной, хрусталик прозрачный; на глазном дне – изменения ДЗН, соответствующие стадии глаукомы. При гониоскопии кроме гониодисгенеза II степени с остатками мезенхимальной ткани рыжего оттенка в одном из сегментов угла передней камеры правого глаза на 9 ча-

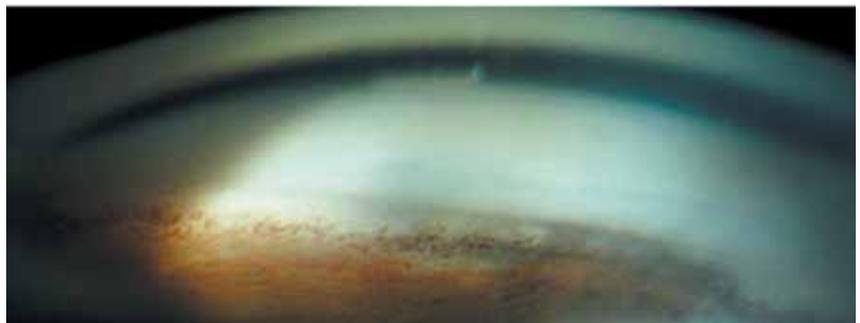


Рис. 2. Пациент «С». Правый глаз. Гониоскопия. Гониодисгенез II степени с остатками мезенхимальной ткани рыжего оттенка в углу передней камеры

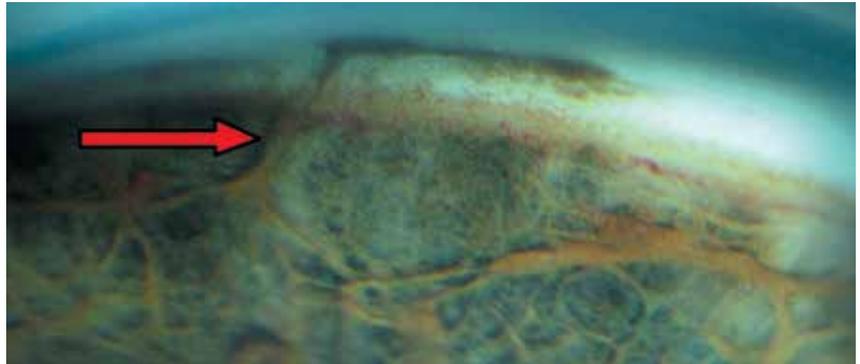


Рис. 3. Пациент «А». Правый глаз. Гониоскопия. Гониодисгенез II степени с остатками мезенхимальной ткани рыжего оттенка в углу передней камеры. Единичный иридокорнеальный тяж (указан стрелкой)

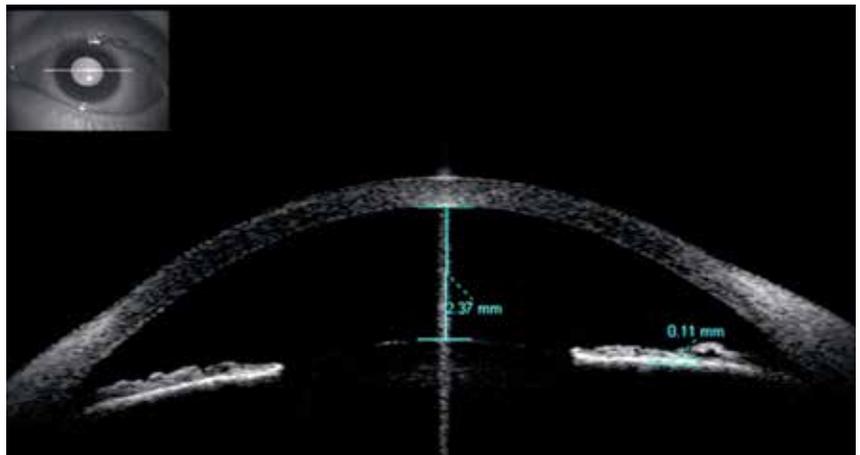


Рис. 4. Пациент «А». Правый глаз. Оптическая когерентная томография переднего отрезка глаза. Уменьшение общей толщины радужки до 200 мкм, утолщенный пигментный листок – 110 мкм

сах обнаружен единичный иридокорнеальный тяж (рис. 3).

Общепринятое обследование было дополнено оптической когерентной томографией (ОКТ) переднего и заднего отрезка глаза. По данным ОКТ переднего отрезка глаза диаметр роговицы оказался в пределах верхней границы нормы: правый глаз: вертикальный размер – 11,6 мм, горизонтальный – 12,8 мм, левый глаз: вертикальный – 11,8 мм, горизонтальный – 12,7 мм; толщина радужки правого глаза:

общая – в пределах 200 мкм, пигментного листка – 110 мкм, на левом глазу общая толщина радужки составила 250 мкм, пигментного листка – 125 мкм (рис. 4). По данным ОКТ заднего отрезка в области ДЗН выявлено истончение слоя нервных волокон во всех секторах, кроме темпорального, асимметрия объема экскавации: OS>OD (Э/Д OS=0,7, Э/Д OD=0,5); макулярная зона: в фовеа – высота нейрорепителлия в норме, в остальных отделах отмечается его истончение (рис. 5).

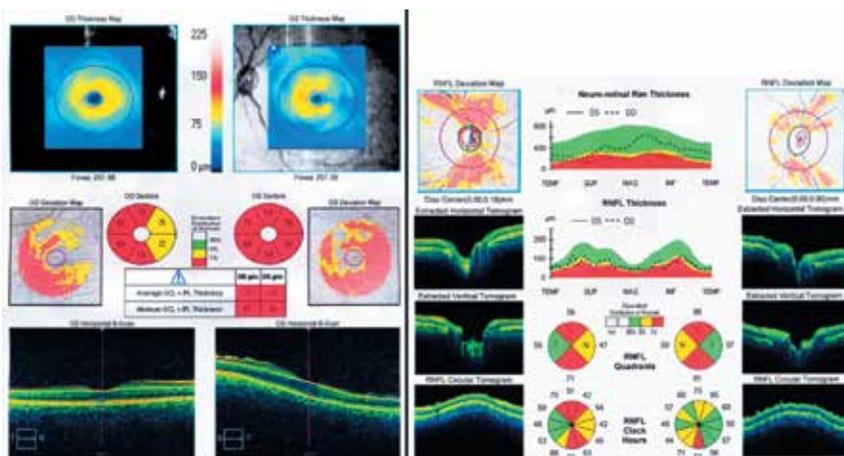


Рис. 5. Пациент «А». Оптическая когерентная томография заднего отрезка глаз. Пояснения в тексте

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Наиболее подробным и углубленным изучением особенностей клиники и диагностики синдрома Франк-Каменецкого в настоящее время занимаются в Иркутском филиале «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова». В монографиях и публикациях Шуко А.Г., Юрьевой Т.Н., Малышева В.В., Чекмаревой Л.Т. авторы описывают факторы раннего развития врожденной глаукомы у этих пациентов. К ним относятся: мегалокорнеа, гониодисгенез II-III степени, гиперметропическую рефракцию на фоне увеличения передне-задней оси глаза [2, 9]. Кроме того, данными клинико-генеологического анализа был доказан X-сцепленный рецессивный тип наследования, а по ОКТ переднего отрезка глаза были подтверждены структурные изменения радужной оболочки: уменьшение общей толщины радужки с одновременным утолщением пигментного листка [4, 8].

Особенности типа наследования, сочетание пониженных показателей кератометрии с увеличением передне-задней оси глаза, специфические изменения переднего отрезка глаза в виде заднего эмбриотоксона, голубоватая склера, обусловленная перерастяжением глазного яблока ввиду нарушения соединительнотканной основы, своеобразное строение радужки, подтверждающиеся данными оптической когерентной томографии, специфический гониодисгенез с последующим развитием глаукомного процесса в юношеском возрасте, некомпенсирующегося на терапевти-

ческом гипотензивном режиме, – все эти признаки позволили нам поставить заключительный диагноз: синдром Франк-Каменецкого.

Редкость патологии препятствовала формированию мнения о приоритетности того или иного хирургического вмешательства, а возможности современных микроинвазивных методик при синдроме Франк-Каменецкого не отражены в литературе. Поэтому заслуживают внимания результаты оперативного лечения – микроинвазивной неперфорирующей глубокой склерэктомии, которая была выполнена на обоих глазах исследуемых пациентов с интервалом в 1-2 недели. Узловые этапы операции включали формирование поверхностного лоскута толщиной 1/3 склеры размером 3,5x3,5 мм и применение дренажного импланта HealaFlow 0,1 мл с целью восполнить объем интрасклеральной полости. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Отмечалась разлитая фильтрационная подушка с тенденцией к медленному уплощению через 3-6 мес. после операции.

По результатам обследований через 3 мес. после хирургических вмешательств ВГД компенсировано без гипотензивных капель у обоих братьев. Тонометрия по Маклакову пациента «С»: OD=15 мм рт.ст.; OS=16 мм рт.ст.; тонометрия по Маклакову пациента «А»: OD=10 мм рт.ст.; OS=12 мм рт.ст. Кроме того, у последнего значительно повысилась острота зрения левого глаза: Vis: OS: 0,05 cyl -3,0 ax 155=0,5 и расширились поля зрения с назальной стороны до 40°, что соответствует II стадии глаукомы. У пациента «С» данные

визометрии и периметрии не изменились. Через 6 мес. отмечено сохранение функциональных результатов и гидродинамических показателей.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описанные клинические случаи демонстрируют особенности клиники синдрома Франк-Каменецкого со специфической генетической связью. Характерной была толерантность к медикаментозному лечению с быстрым прогрессированием глаукомы. Выполненные микроинвазивные неперфорирующие хирургические вмешательства прошли неосложненно, позволили сохранить и улучшить зрительные функции, добиться стойкой компенсации гидродинамических показателей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Клячко М.Л. Глаукома детского, юношеского и молодого возраста. – М.: Медицина, 1961. – 224 с.
2. Малышев В.В., Шуко А.Г., Юрьева Т.Н., Чекмарева Л.Т. Редкие формы глаукомы. – Иркутск: PR-студия, 2002. – 187 с.
3. Нестеров А.П. Глаукома. – М.: Медицина, 2008. – 360 с.
4. Офтальмология: Национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 1017 с.
5. Румянцева А.Ф. О связи простой глаукомы с врожденными аномалиями глаза // Вестник офтальмологии. – 1937. – Т. 11, № 3. – С. 348-353.
6. Сидоров Э.Г., Мирзаянц М.Г. Врожденная глаукома и ее лечение. – М.: Медицина, 1991. – 298 с.
7. Франк-Каменецкий З.Г. Своеобразная наследственная форма глаукомы // Русский офтальмологический журнал. – 1925. – № 3. – С. 203-219.
8. Юрьева Т.Н. Механизмы формирования глауком, ассоциированных с атерацией радужки: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук – Иркутск, 2011. – 42 с.
9. Юрьева Т.Н., Помкина И.В., Гребенюк Т.Н. и др. Особенности формирования врожденной глаукомы, ассоциированной с патологией радужки // Бюллетень ВСНЦ СО РАМН. – 2009. – № 5-6. – С. 59-63.
10. Greinson I., Lee W.R. The fine structure of the trabecular meshwork at graded levels of intraocular pressure. I Pressure effects within the near-physiological range (8–30 mm Hg) // Exp. Eye Res. – 1975. – Vol. 20. – P. 505-521.

Поступила 31.03.2014