

Врождённая глаукома

Выполнила: Лебединцева К.С.

ОЛД - 506

* Термин «**глаукома**» объединяет большую группу заболеваний глаза, имеющих следующие особенности:

- ВГД периодически или постоянно превышает толерантный уровень;
- прогрессирующая атрофия зрительного нерва (глаукомная оптическая нейропатия);
- нарушение зрительных функций.

Частота врожденной глаукомы 1 : 10000 - 20000 новорожденных.

Классификация врожденной глаукомы

- * Первичная

- * Вторичная

В зависимости от возраста ребенка выделяют:

- * Ранняя врожденная (до 3 лет);

- * Инфантильная (от 3 до 10 лет);

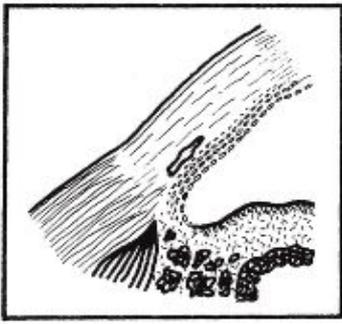
- * Ювенильная (с 11 лет).

Этиология, патогенез

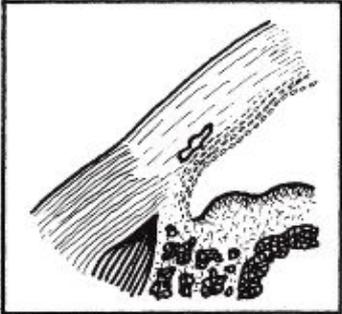
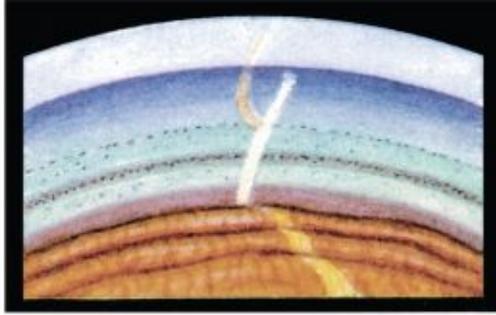
- * неполное рассасывание эмбриональной мезодермальной ткани в УПК;
- * неправильное развитием цилиарной мышцы или дефектами в формировании ТА и шлеммова канала.

Повышение ВГД приводит к постепенному растяжению оболочек глаза, особенно роговицы, диаметр которой достигает 12 мм и более. В результате увеличения кривизны роговицы развивается миопическая рефракция, а при одностороннем поражении возможно также развитие косоглазия и амблиопии. Растяжение роговицы сопровождается отеком ее стромы и разрывами десцеметовой оболочки.

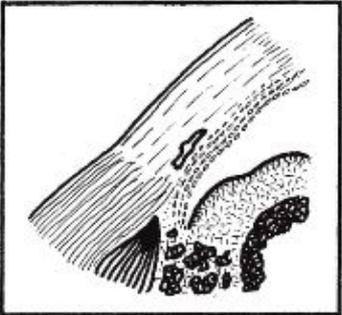
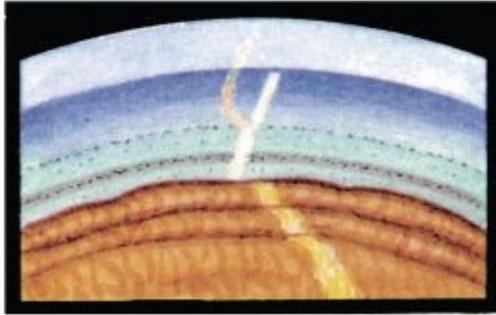
Для ПВГ характерны углубление передней камеры и атрофия стромы радужки.



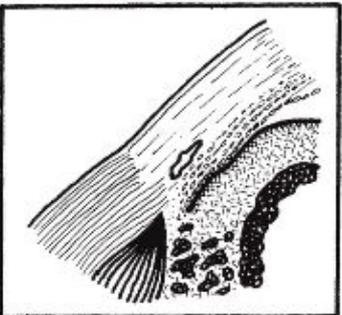
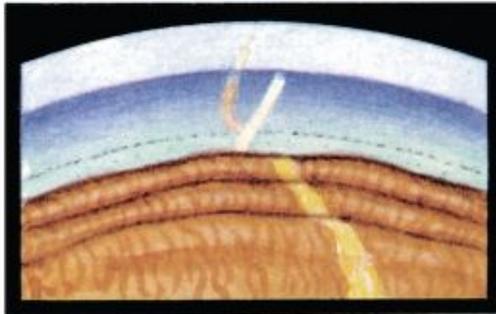
а



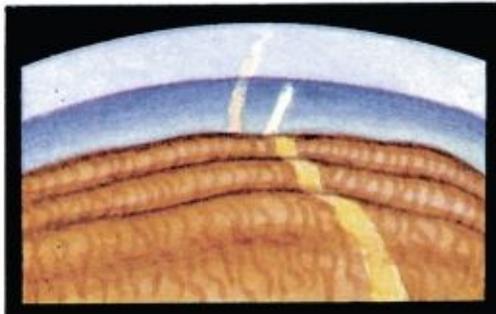
б



в



г



Классификация УПК по ширине:

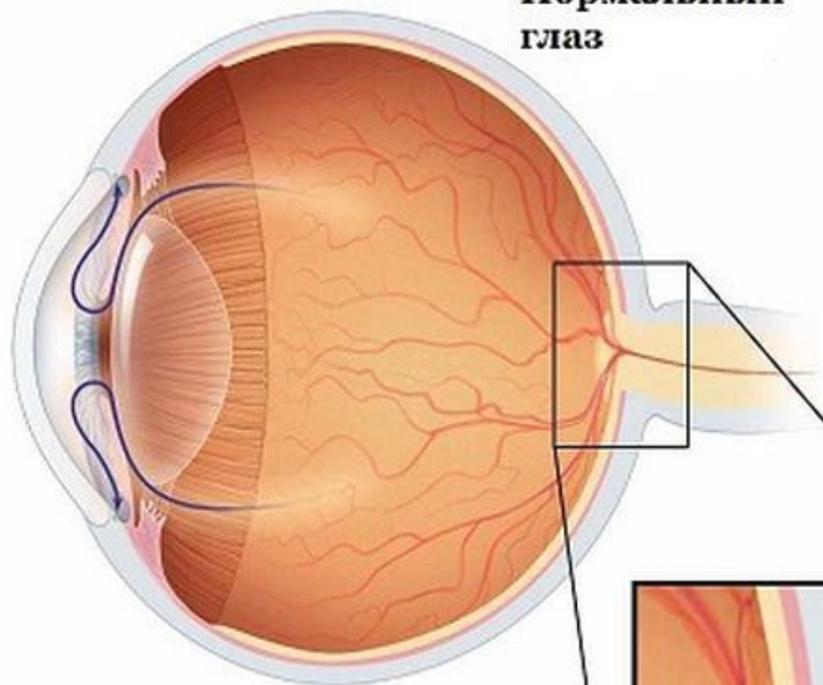
А - широкий

Б - средней ширины

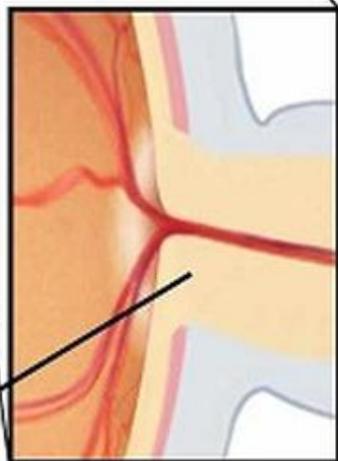
В - узкий

Г - щелевидный

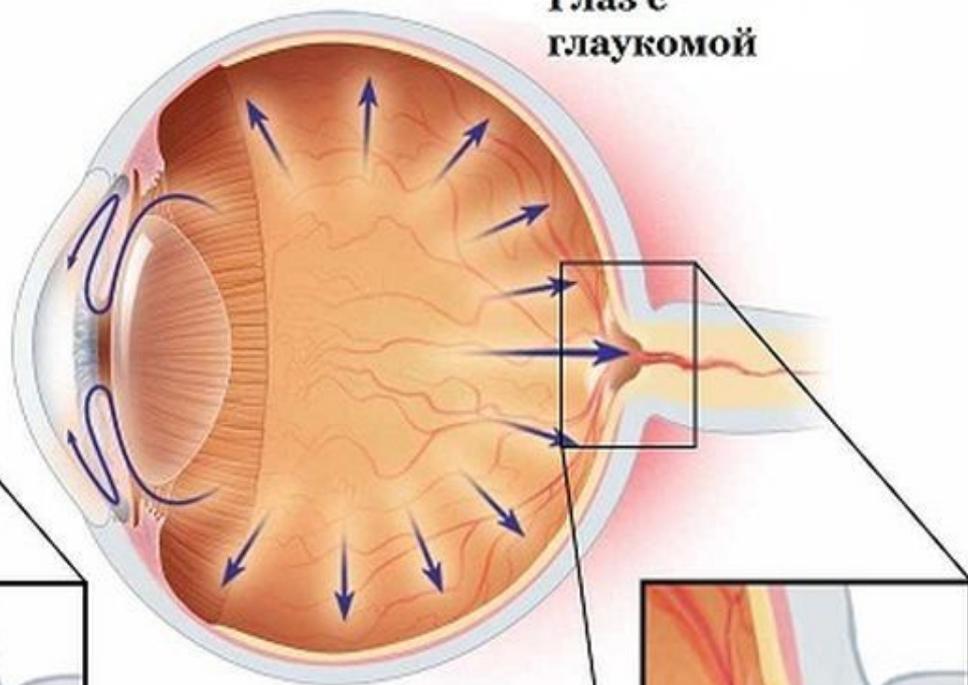
**Нормальный
глаз**



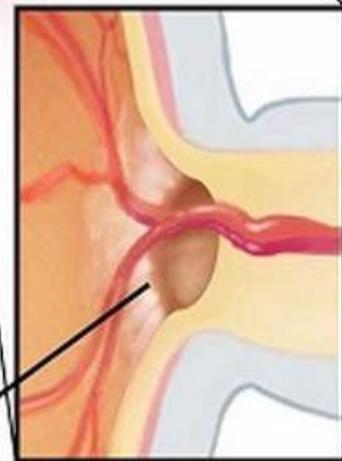
**Нормальный
зрительный
нерв**



**Глаз с
глаукомой**



**Эккавация
зрительного
нерва**



Клиническая картина

Различают 3 формы врожденной глаукомы:

- * I форма - простая врожденная глаукома (собственно гидрофтальм),
- * II форма - глаукома, сочетанная с аномалиями развития переднего отрезка глаза (микрофтальм, микрокорнеа, аномалия/синдром Ригера, Аксенфельда, аномалии Петерса, склерокорнеа, аниридия, эссенциальная мезодермальная дистрофия радужки, колобома радужки, синдром Франка-Каменецкого, синдром Марфана, синдром Марчезани);
- * III форма-глаукома, сочетанная с факоматозами, ангиоматозами (синдром СтерджаВебера-Краббе и болезнь Реклингаузена).

Основными **клиническими признаками** врожденной глаукомы (классическое течение гидрофтальма) являются:

- * повышение уровня ВГД выше толерантного;
- * увеличение сагиттальной оси глазного яблока по сравнению с возрастными нормами;
- * увеличение диаметра роговицы и лимба;
- * образование отека и помутнения роговицы различной степени, разрывов и трещин десцеметовой мембраны, дефектов эндотелия;
- * углубление передней камеры ($>3-3.5$ мм);
- * развитие субатрофии и атрофии радужной оболочки, иридодонез;
- * развитие глаукомной атрофии зрительного нерва (с экскавацией),
- * образование истончений склеры, выпячивающихся в виде стафилом.

Объединенная клинико-патогенетическая классификация врожденной глаукомы по стадиям

Стадия ВГ	Оценочные критерии			
	Увеличение сагиттальной оси глаза, мм	Диаметр роговицы, мм	Экскавация ДЗН	Состояние зрительных функций
1 - начальная	До 2	До 12	До 0,3	Не нарушены
2 – развитая	3 - 5	До 14	До 0,5	Существенно снижены
3 - далекозашедшая	Более 5	Более 14	Более 0,5	Снижены до светоощущения
4 – почти абсолютная	Буфтальм	Буфтальм	Краевая	Остаточные
5 - абсолютная	Буфтальм	Буфтальм	Краевая	Слепота



Жалобы (у маленьких детей - со слов родителей):

1. светобоязнь, слезотечение, блефароспазм (роговичный синдром);
2. увеличение глаза и роговицы в размере;
3. периодические затуманивания роговицы (явления отека) , а затем - стойкое помутнение роговицы;
4. снижение зрения (возможно обнаружить у детей старшего возраста)
5. при болях в глазу меняется поведение ребенка (плохо спит, капризен, беспокоен, теряет аппетит).

Стандартные диагностические методики	Расширенный спектр диагностических методик (дополнительно к стандартному набору)
Наружный осмотр	Оптическое лазерное исследование головки зрительного нерва и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (HRT)
Рефрактометрия, визометрия	Оптическая когерентная томография переднего и заднего отделов
Биомикроскопия глаза	Электрофизиологические методы исследования (регистрация зрительных вызванных потенциалов коры ГМ , электроретинография)
Офтальмоскопия	УЗ пространственная биомикроскопия
Офтальмотонометрия	Периметрия
Измерение диаметра роговицы, лимба (кератометрия, лимбометрия)	Кератопахиметрия, тонография
УЗИ глазного яблока (Всканирование), УЗ биометрия	Иридокорнеальная гониография
Гониоскопия	Биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры

Оптимальные характеристики верхней границы «целевого» офтальмотонуса у больных глаукомой

Стадия глаукомы	Pt, мм рт ст	P0, мм рт ст
Начальная	22 - 24	18 - 20
Развитая	19 - 21	15 - 17
Далекозашедшая	16 - 18	10 - 14

Pt – показатели тонометрии при измерении ВГД контактным тонометром Маклакова, чаще грузом массой 10 г.

P0 – истинное ВГД – показатели тонометрии при измерении ВГД большинством современных методов (тонометрия по Гольдману, пневмотонометрия, тонометрия Icare и т.д.).

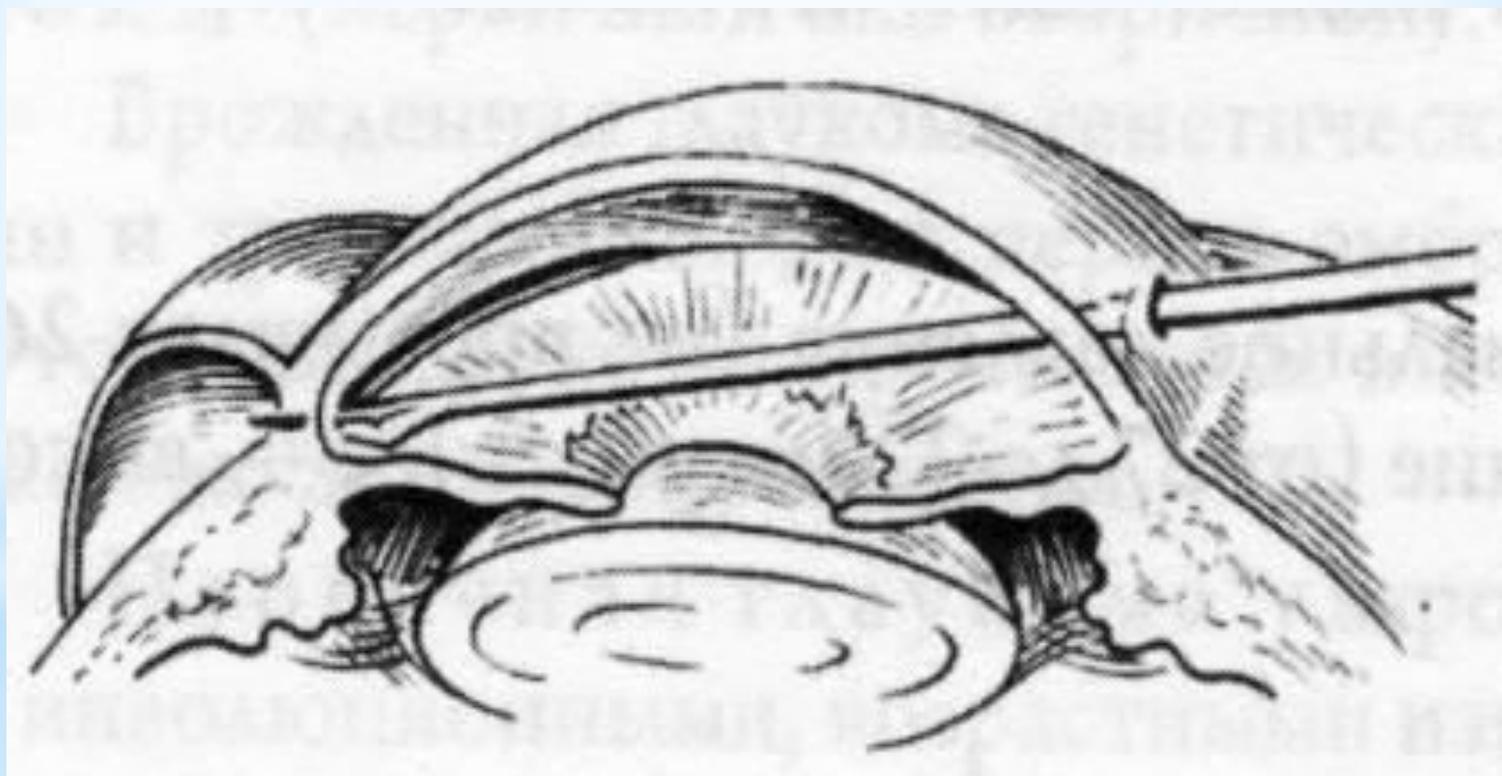
Лечение

Лечение врожденной глаукомы хирургическое. Медикаментозную терапию применяют как дополнительную меру воздействия.

В ранней стадии болезни при открытом УПК чаще производят **ГОНИОТОМИЮ**, направленную на очищение трабекулярной зоны с целью воссоздания дренажной системы в углу передней камеры



В поздних стадиях более эффективны фистулизирующие операции, **гониопунктура** и **деструктивные вмешательства на ресничном теле.**



Прогноз удовлетворительный, но только при своевременном выполнении оперативного вмешательства. Зрение сохраняется в течение всей жизни у 75% больных, которым операция была произведена в начальной стадии болезни, и только у 15-20% поздно прооперированных больных.

Спасибо за внимание!