

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Курский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения РФ**



КАФЕДРА ОФТАЛЬМОЛОГИИ

**ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА ТЕМУ: ВРОЖДЕННАЯ
ГЛАУКОМА**

**ВЫПОЛНИЛ: СТУДЕНТ 5 КУРСА 2 ГРУППЫ
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА
КИРИЛЕНКО И. Ю.**

**НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: К.М.Н., АССИСТЕНТ
БЕРЕЗНИКОВ А. И.**

КУРСК - 2017

Врожденные первичные глаукомы



- Частота врожденной глаукомы соотносится примерно, как 1 случай на 5-10 тысяч родов. Частота встречаемости заболевания гораздо больше у мужского пола (примерно 65%), чем у женщин.

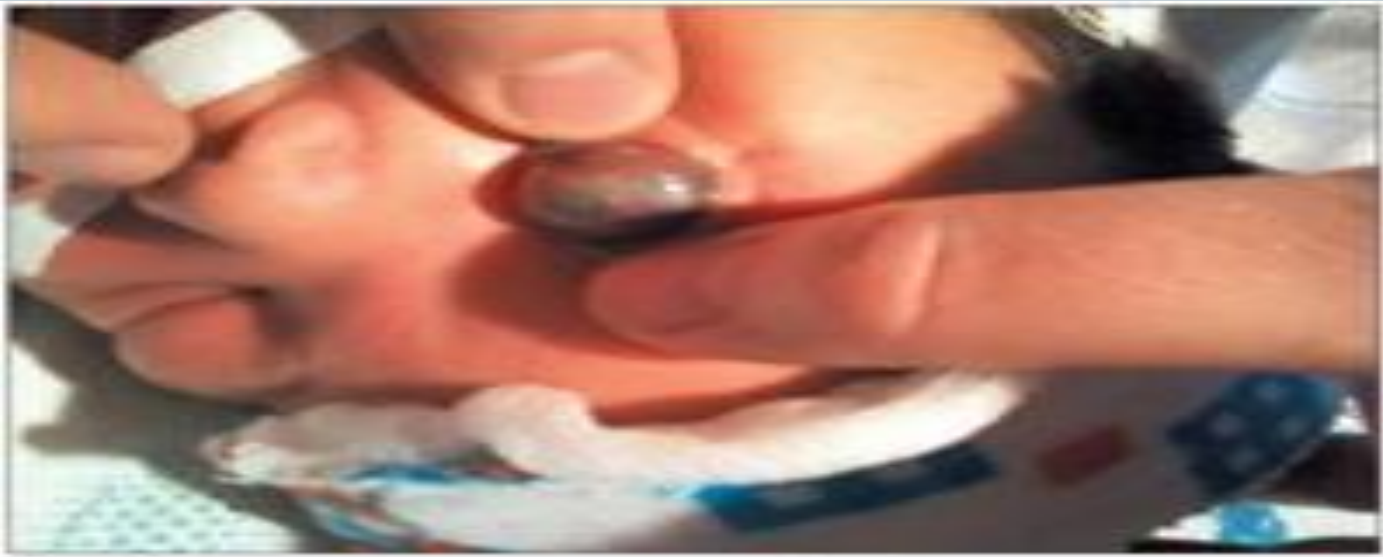


Рис. 1. Визуальный вид правого глаза ребенка Э.

Общие понятия внутриглазной гидродинамике



- Водянистая влага – специфическая внутренняя среда глаза, по своему составу напоминающая плазму, но имеющая гораздо меньше белковых структур. Основными местами локализации ВВ в глазу являются передняя и задняя камеры глаза. Кроме белков, в состав ВВ входят кальций, хлор, магний, калий, натрий, глюкоза, аминокислоты. Количество ВВ в глазном яблоке взрослого человека равно примерно 0,15мл. ВВ продуцируется в ресничатых отростках цилиарного тела, путем диффузии плазмы крови через его сосуды.

- Образовавшись в ресничатых отростках цилиарного тела, водянистая влага поступает в ЗК глаза, а затем через зрачок переходит в ПК. Существуют два основных пути оттока ВВ из ПК: трабекулярный, через который происходит отток примерно 90% ВВ, и увеосклеральный.
- **Трабекулярный**(УПК ->трабекулы -> склеральный синус-> венозный коллектор ->эписклеральные вены)
- **Увеосклеральный**(цилиарное тело -> супрахориоидальное пространство -> венозные сплетения цилиарного тела, хориоидеи -> склера)

Внутриглазная гидродинамика



Классификация врожденной глаукомы:



Первичная (не связана с какими-то другими заболеваниями органа зрения или общими аномалиями развития)

- Первичная врожденная глаукома
- Первичная инфантильная глаукома
- Первичная ювенильная глаукома

Сочетанная (ассоциированная с другими заболеваниями)

Первичная врожденная глаукома



- Возникает в 40% случаев. При данной патологии увеличение уровня ВГД выше толерантного значения начинается еще внутриутробно. Возникает у детей до 3 лет. Наследование данной патологии спорадическое, хотя также возможно в виде рецессивного признака (10%).

Этиология



- Первичная врожденная глаукома характеризуется отсутствием дифференцировки трабекулярного аппарата и других структур ПК. Это происходит благодаря наличию сохранившихся остатков эмбриональной мезодермальной ткани и нарушению расщепления и дифференцировки структур иридо-корнеального угла (гониодисгенез).

Патогенез



- Мезодермальная ткань закрывает доступ ВВ к трабекуле и далее через нее к склеральному синусу, что ведет к нарушению оттока внутриглазной жидкости через основной путь.
- У новорожденных и детей раннего возраста капсула глаза растяжима, что приводит к доминированию симптомов, связанных с растяжением роговой оболочки и склеры.

Клинические проявления



- Растяжение роговицы приводит к раздражению ее нервных элементов, что приводит к клиническим симптомам: слезотечение, увеличение роговой оболочки, а, затем и всего глазного яблока, потеря прозрачности роговой оболочки, из-за отека ее стромы.



- Отек роговой оболочки, возникает вследствие проникновения внутриглазной жидкости в роговицу, через трещины, возникшие благодаря растяжению эндотелия.

Отек и помутнение роговицы





- Глазное яблоко увеличивается в связи с ретенцией в нем жидкости, что получило название гидрофтальм. Поздняя стадия гидрофтальма называется буфтальм (бычий глаз) из-за огромного размера глазного яблока

Буфтальм



Первичная инфантильная глаукома



- Заболевание развивается на первом году жизни. Обычно патологический процесс носит бинокулярный характер, однако бывают и асимметричные примеры. Тип наследования: аутосомно-рецессивный. При гониоскопии возможно выявить трабекулодисгенезис, характеризующийся возможным отсутствием или нарушением развития склеральной шпоры, аномальным прикреплением корня радужки или наличием его патологии. Патогенез заболевания схожий с первичной врожденной глаукомой.

Клинические проявления



- **Клиническая симптоматика** в начале заболевания скудная: боль и роговичный синдром не характерны, размеры роговицы и глазного яблока не изменены.

Диагностика



- ВГД повышено более 23 мм рт.ст., отмечается асимметрия ВГД между глазами 4 мм рт.ст. и более без лечения. На фоне повышенного ВГД развивается глаукомная оптическая нейропатия, которая сопровождается неуклонным увеличением экскавации ДЗН. Диаметр роговицы не изменяется, нет отёка роговицы и буфтальма. Гониоскопически определяют открытый угол передней камеры, структуры УПК плохо дифференцируются, наблюдается гониодисгенез различной степени выраженности, переднее прикрепление радужки
- Гониоскопически определяют открытый угол передней камеры, структуры УПК плохо дифференцируются, наблюдается гониодисгенез различной степени выраженности, переднее прикрепление радужки

Первичная ювенильная глаукома



- Возникает у людей в возрасте от 10 до 35 лет. Данная патология связана с нарушением в хромосоме 1 и TIGR. Современные ученые – офтальмологи смогли доказать взаимосвязь аккомодационного аппарата глаза, который реализуется на уровне цилиарной мышцы и возникновение данной патологии. Пространства между волокнами этой мышцы являются необходимыми для оттока ВВ через увеосклеральный путь, а при нарушении их развития будет невозможно и осуществление оттока ВВ.

Клинические проявления



- **Клиническая симптоматика** первичной ювенильной глаукомы существенно отличается от проявлений врождённой глаукомы и весьма напоминает первичную открытоугольную глаукому. Размеры роговицы и глазного яблока, как правило, не изменены, отсутствуют светобоязнь, слезотечение и симптомы, связанные с растяжением и отёком роговицы.

Диагностика



- Максимальное ВГД при исследовании по Маклакову превышает 25 мм рт.ст. без гипотензивного лечения, асимметрия ВГД между парными глазами более 4 мм рт.ст.
- Изменение ДЗН характерно для глаукомы. Гониоскопически определяют широкий угол передней камеры, в ряде случаев с элементами гониодисгенеза.

Измерение уровня ВГД контактным способом (по Маклакову)



Гониоскопия



- Гониоскопия- осмотр УПК глазного яблока



УПК



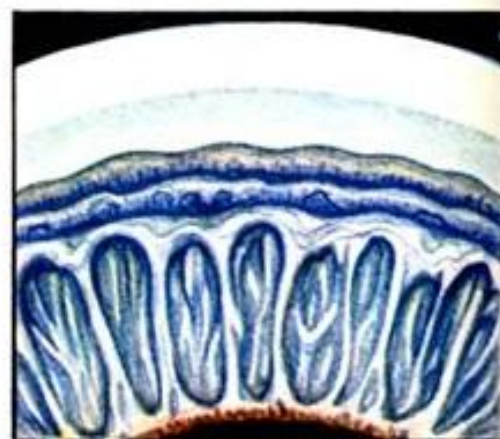
1



2



3



4

2

Сочетанная глаукома

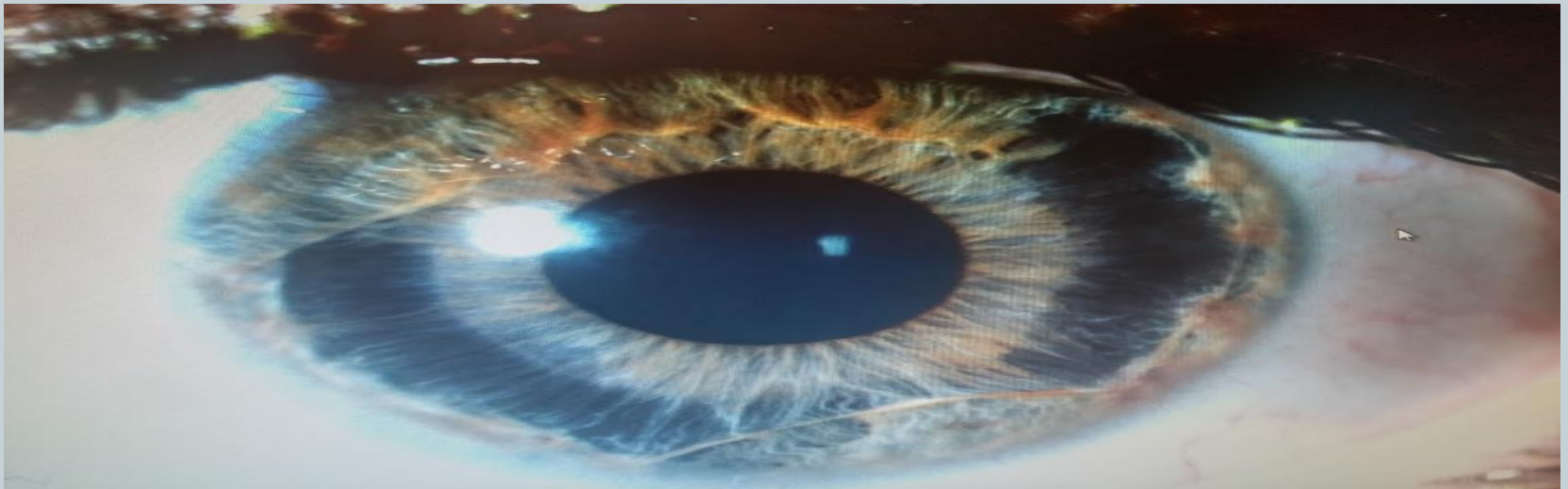


- Характеризуется сочетанием глаукомного процесса с другими аномалиями глазного яблока, к которым относятся:
- Аномалия Аксенфельда (характеризуется помутнением глубоких слоев роговицы, иридотрабекулодисгенезом, иридокорнеальными сращениями, дефектами радужной оболочки)
- Синдром Ригера (имеет более тяжелое течение, чем аномалии Аксенфельда. Характеризуется образованием тяжей в УПК)
- Аномалии Петерса (двустороннее помутнение роговицы)
- Аниридия (отсутствие радужной оболочки)
- Склерокорнеа (врожденное васкуляризированное помутнение роговицы, напоминающее склеру)
- Мегалокорнеа (двусторонняя аномалия роговицы, характеризующаяся увеличением ее диаметра)

Аномалии Аксфельда



(характеризуется помутнением глубоких слоев роговицы, иридотрабекулодисгенезом, иридокорнеальными сращениями, дефектами радужной оболочки)



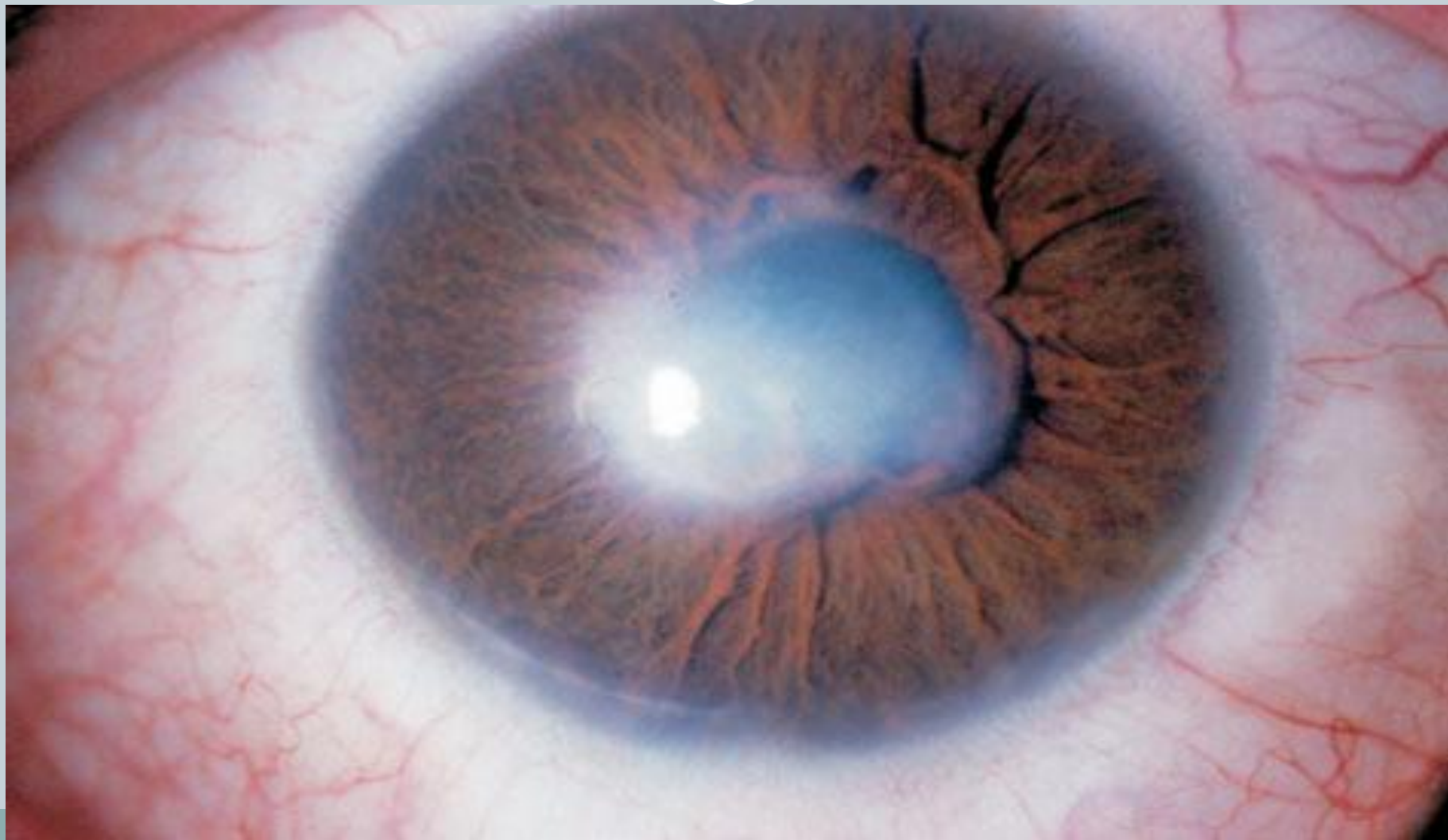
Синдром Ригера



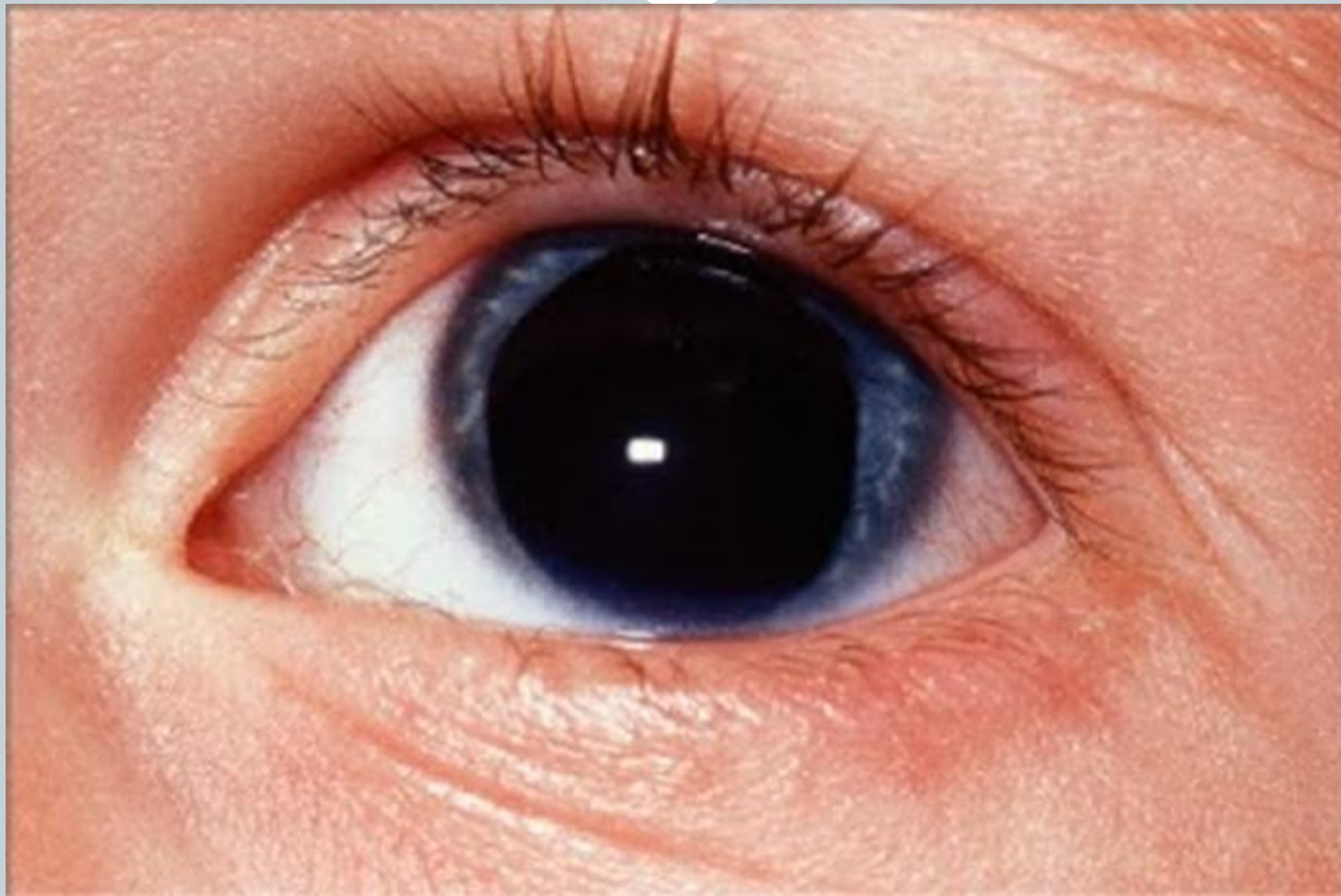
Синдром Ригера



Аномалии Петерса



Аниридия



Мегалокорнеа



Склерокорнеа



Лечение



- Лечение врожденной глаукомы исключительно хирургическое. Медикаментозное лечение применяют как дополнительную меру. В основу хирургического лечения вложен принцип патогенетической направленности, который заключается в исключении объектов в УПК, мешающих оттоку ВВ.

Виды хирургических вмешательств

- Гониотомия
- Гониопунктура
- Трабекулэктомия



Гониотомия



- Проводится при наличии в УПК эмбриональной мезодермальной ткани, нарушающей отток ВВ.
- Гониотомия, предложенная Барканом (O. Barkan) в 1936 г., была разработана с детальной направленностью вмешательства на определенные структуры радужно-роговичного угла. Операция показана при врожденной глаукоме. Желательно ее проводить в течение первого года жизни ребенка, поскольку в дальнейшем бездействующий венозный синус склеры (шлеммов канал) имеет тенденцию облитерироваться и восстановление нормального оттока становится невозможным.



- Суть операции состоит в разрушении эмбриональной ткани и восстановлении функции дренажной системы глаза. Гониотомию рекомендуют проводить в начальной стадии заболевания при нормальном или умеренно повышенном ВГД.

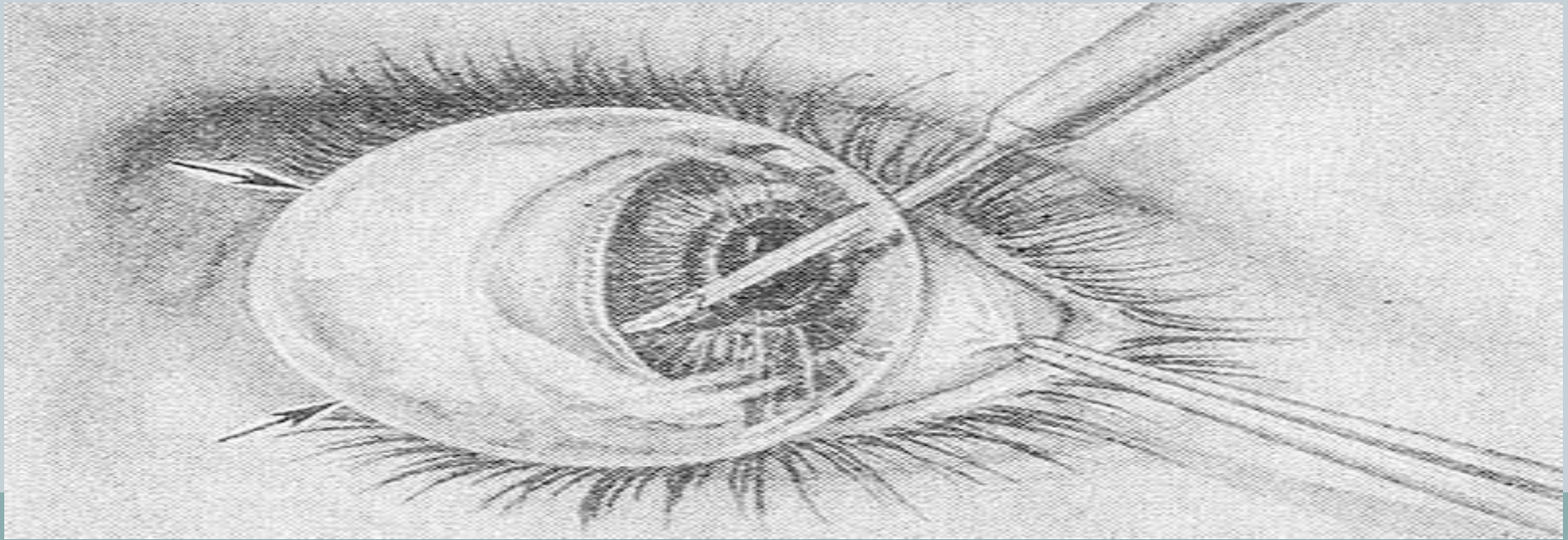


-
- Гониотомию производят обычно под прямым визуальным контролем, для чего на оперируемый глаз помещается специальная операционная гониолинза, позволяющая хирургу видеть радужно-роговичный угол. Видимость радужно-роговичного угла может быть достигнута и путем наполнения передней камеры глаза воздухом. При мутной роговице гониотомию можно производить и без визуального контроля, однако получаемые при этом результаты значительно хуже. Наиболее точный разрез может быть получен с использованием операционного микроскопа. Операция производится специальным ножом — гониотомом, предложенным Барканом. Гониотом имеет короткое (ок. 2 мм) лезвие, переходящее в постепенно расширяющуюся длинную коническую шейку, которая играет роль пробки, закрывая место вхождения инструмента в переднюю камеру и препятствуя истечению из нее жидкости во время операции.

Схема гониотомии



- на роговицу наложена гониолинза (указана стрелками), произведен вколгониотомом в область лимба, кончик гониотома подведен к углу передней камеры глаза, конъюнктура фиксирована пинцетом.





- При гониотомии глаз должен быть надежно фиксирован. После наложения операционной гониолинзы на роговицу в переднюю камеру (обычно в 1—2 мм от лимба по горизонтальному меридиану снаружи) вкалывают гониотом. Отсюда его проводят через переднюю камеру к противоположной ее стороне, доступной наблюдению через гониолинзу. Кончик гониотома примерно на 0,5 мм вкалывают изнутри в ткани угла тотчас кзади от переднего пограничного кольца Швальбе, кпереди от основания радужки.



- Смещая лезвие в стороны, расширяют надрез до $1/4$ — $1/3$ окружности радужно-роговичного угла; при этом место вкола в роговицу служит как бы точкой вращения. Излишне большая глубина надреза вредна. По завершении надреза нож быстро извлекают, чтобы избежать опорожнения передней камеры; в конце операции ее заполняют воздухом. После операции в конъюнктивальный мешок закапывают миотические средства для предупреждения развития периферических синехий у корня радужной оболочки. При правильной технике операции кровь в передней камере не появляется. В случае недостаточного эффекта операцию можно повторить в другом квадранте радужно-роговичного угла.
- При выполнении операции в раннем детском возрасте частота успешных исходов достигает 75%

Гониопунктура

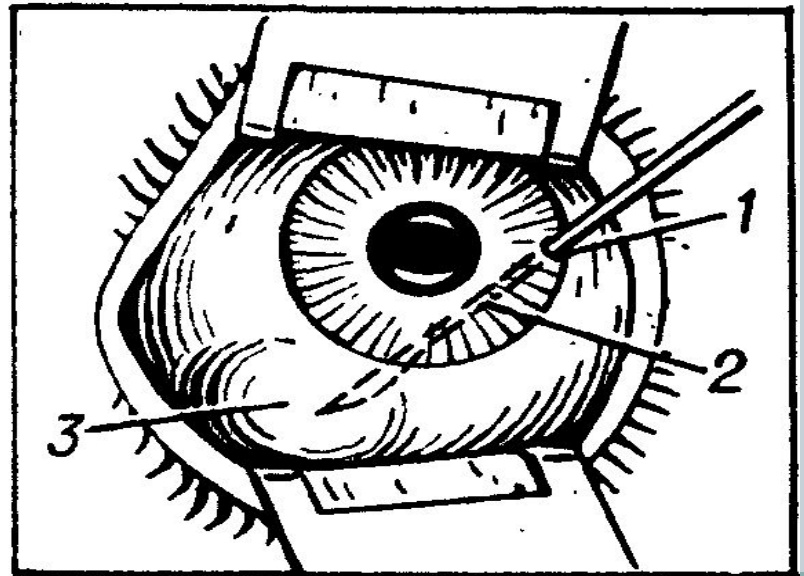
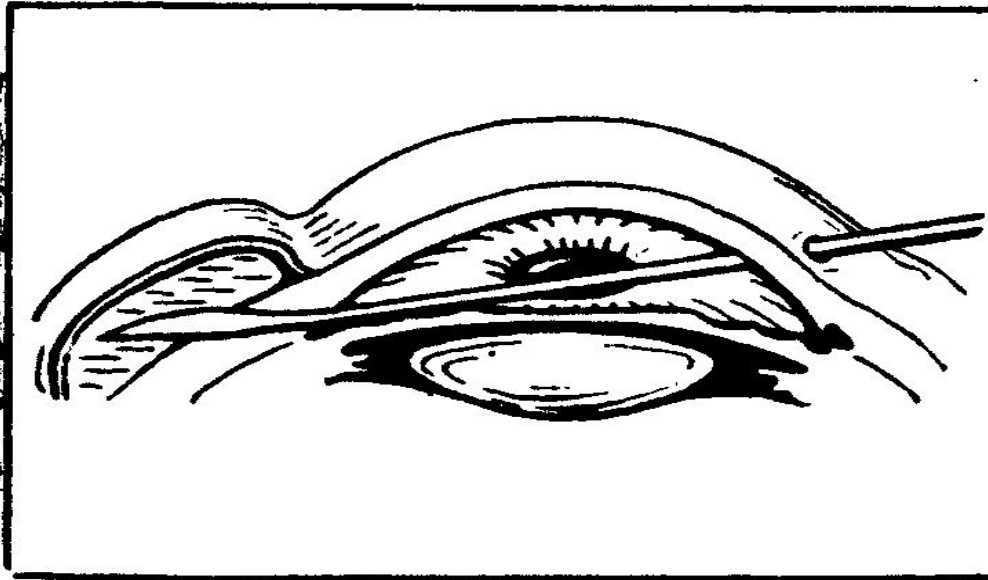


- Данная операция производится при далеко зашедшей стадии. Ее цель – создание фистулы, что позволит наладить отток ВВ.
Гониопунктура предложенная в 1950г. Шейе

Схема операции



- после прокола периферической части роговицы введен гониотом , которым произведена пункция в области угла передней камеры глаза; под конъюнктиву в область пункции предварительно введен физиологический раствор





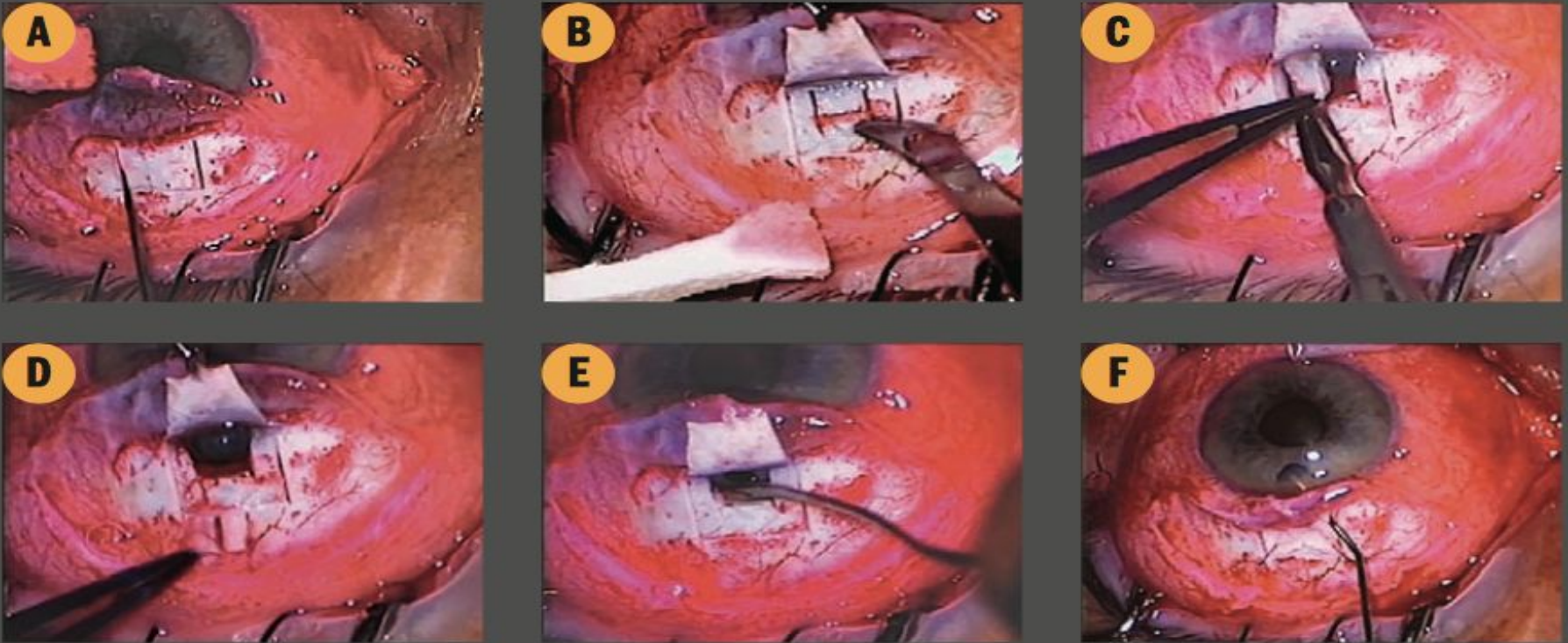
- Гониопунктура показана при врожденной, а также при юношеской глаукоме, при которой гониотомия обычно неэффективна, однако результаты гониопунктуры обычно тем лучше, чем моложе пациент. Техника гониопунктуры во многом сходна с техникой гониотомии. Однако при этой операции производят в области радужно-роговичного угла не разрез, а перфорацию склеры в одной точке, в области корнеосклерального переплета. Нож поворачивают на 90° вокруг продольной оси и извлекают. Чтобы не повредить конъюнктиву в точке прокола, под нее вводят 0,5 мл изотонического р-ра хлорида натрия. Операцию можно производить с контактной линзой и без нее.

Трабекулэктомия



- В некоторых случаях мезодермальную ткань удаляют путем внутренней и наружной трабекулотомии. Данная операция позволяет создать новые пути оттока из ПК под конъюнктиву. Суть операции заключается в создании нового прямого сообщения между ПК и субконъюнктивальным пространством. После проведенной операции, на ее месте образуется небольшая фильтрационная подушечка, представляющая собой скопившуюся внутриглазную жидкость, которая всасывается в сосудистую сеть конъюнктивы. Операция часто сопровождается проведением базальной иридэктомией (создание искусственного отверстия в области корня радужки).
- В далеко зашедшей стадии прибегают к операциям фистулизирующего типа - синусотрабекулэктомии.

Трабекулэктомия



(FIGURE 1) The combined trabeculectomy-cyclodialysis. a) A superficial scleral trapdoor is dissected towards the cornea extending to the surgical limbus; b) A 3x3 mm deep trapdoor is cut at the anterior end of the bed of the superficial trapdoor; c) The deep trapdoor is completely excised along the anterior, posterior and lateral walls; d) The deep trapdoor is removed from the ciliary body at the scleral spur attachment; e) A peripheral iridectomy is performed and the suprachoroidal space is demonstrated using an iris reposer; f) After the posterior corners of the superficial trapdoor are sutured and a central triangular wedge excised from the posterior margin of the superficial trapdoor, Healon (Abbott Medical Optics) is injected into the anterior chamber.



- В терминальной стадии заболевания проводят операции, направленные на снижение продукции внутриглазной жидкости, - трансклеральную диатермо-, крио- или фотокоагуляцию ресничного тела.

Консервативная терапия



- Является лишь вспомогательным элементом в лечении врожденной глаукомы.
- Оно включает в себя использование препаратов:
- Миотиков (стимулируют сфинктер зрачка и цилиарное тело)
- Аналогов простагландинов (снижают уровень ВГД, увеличивая отток ВВ через увеосклеральный путь)
- В – блокаторов (снижают уровень ВГД, угнетя продукцию ВВ)
- Ингибиторов карбоксиангидразы (угнетают продукцию ВВ)

Спасибо за внимание!

