

**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 ассиметричные 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)



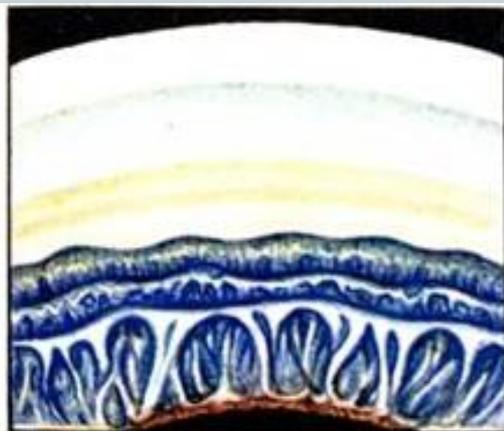
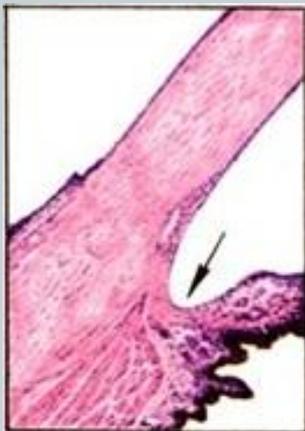
# Гониоскопия



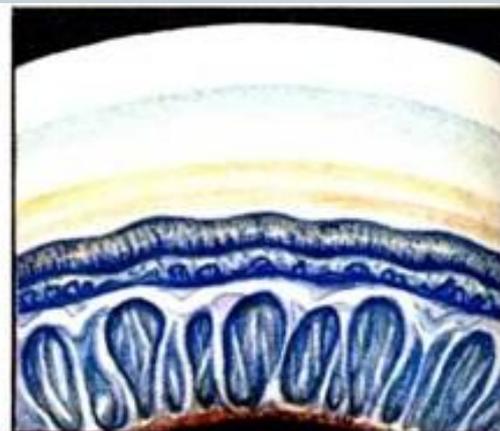
- Гониоскопия- осмотр УПК глазного яблока



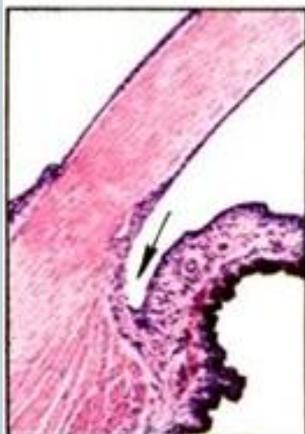
# УПК



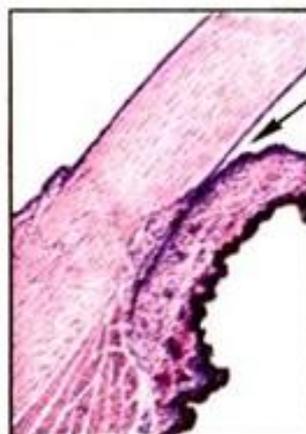
1



2



3



4

2

# Сочетанная глаукома

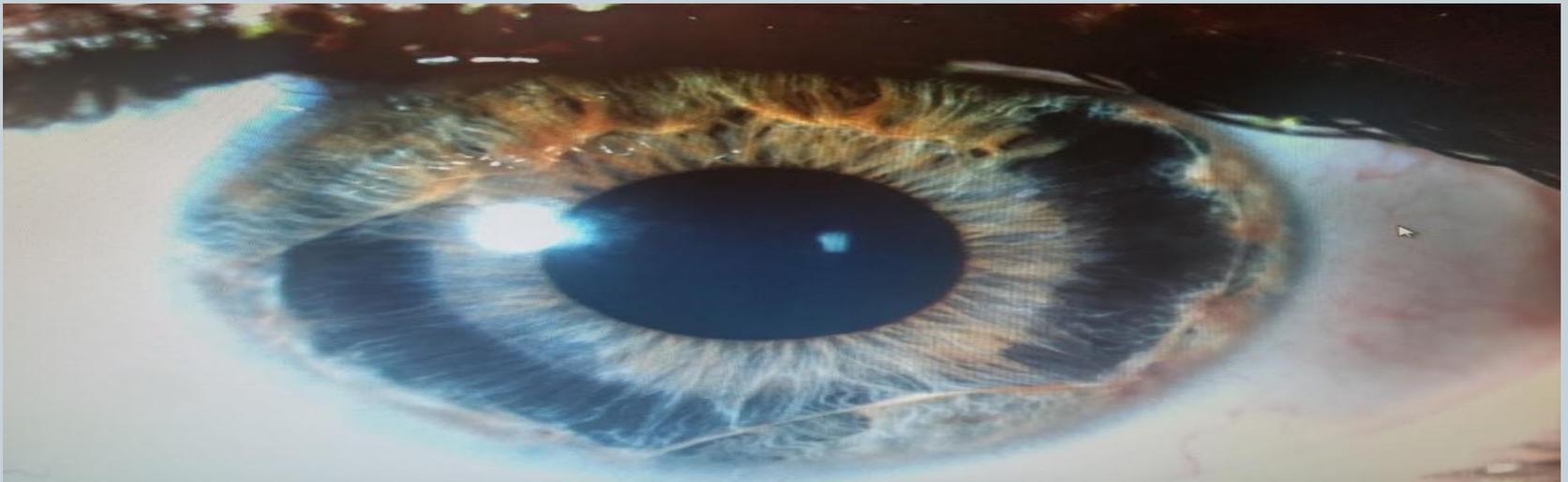


- Характеризуется сочетанием глаукомного процесса с другими аномалиями глазного яблока, к которым относятся:
- Аномалия Аксенфельда (характеризуется помутнением глубоких слоев роговицы, иридотрабекулодисгенезом, иридокорнеальными сращениями, дефектами радужной оболочки)
- Синдром Ригера (имеет более 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)



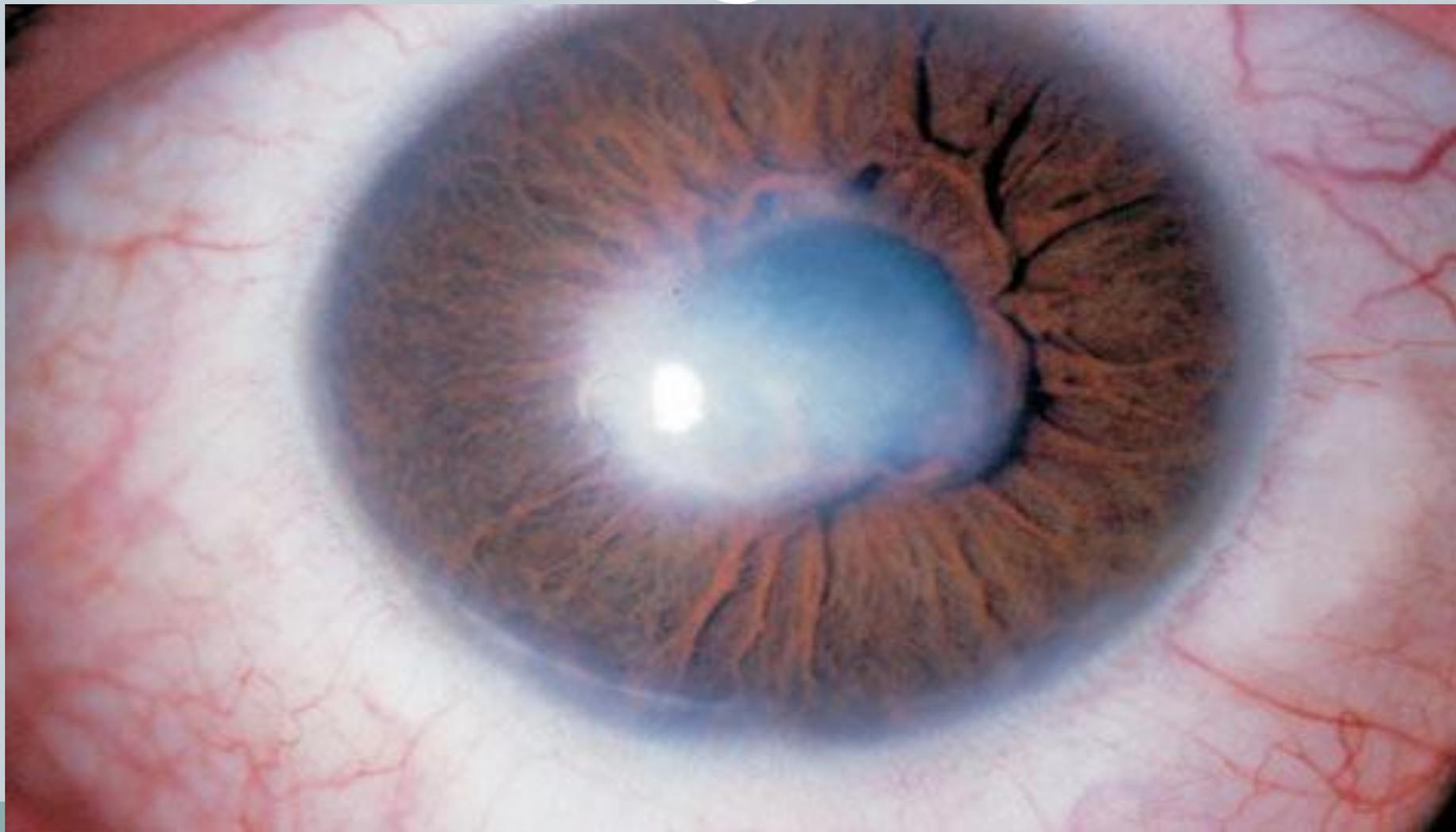
# Синдром Ригера



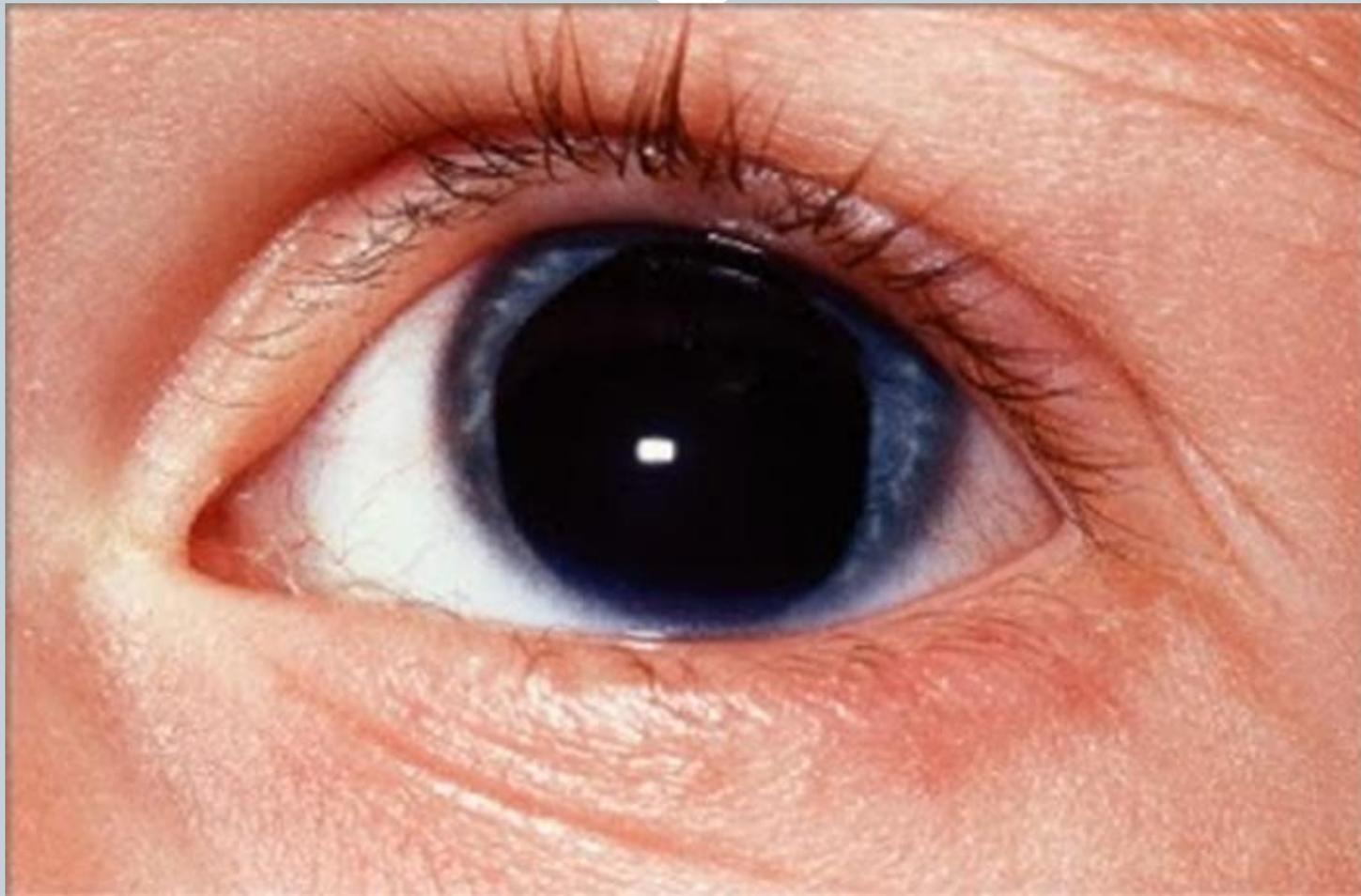
Синдром Ригера



# 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.

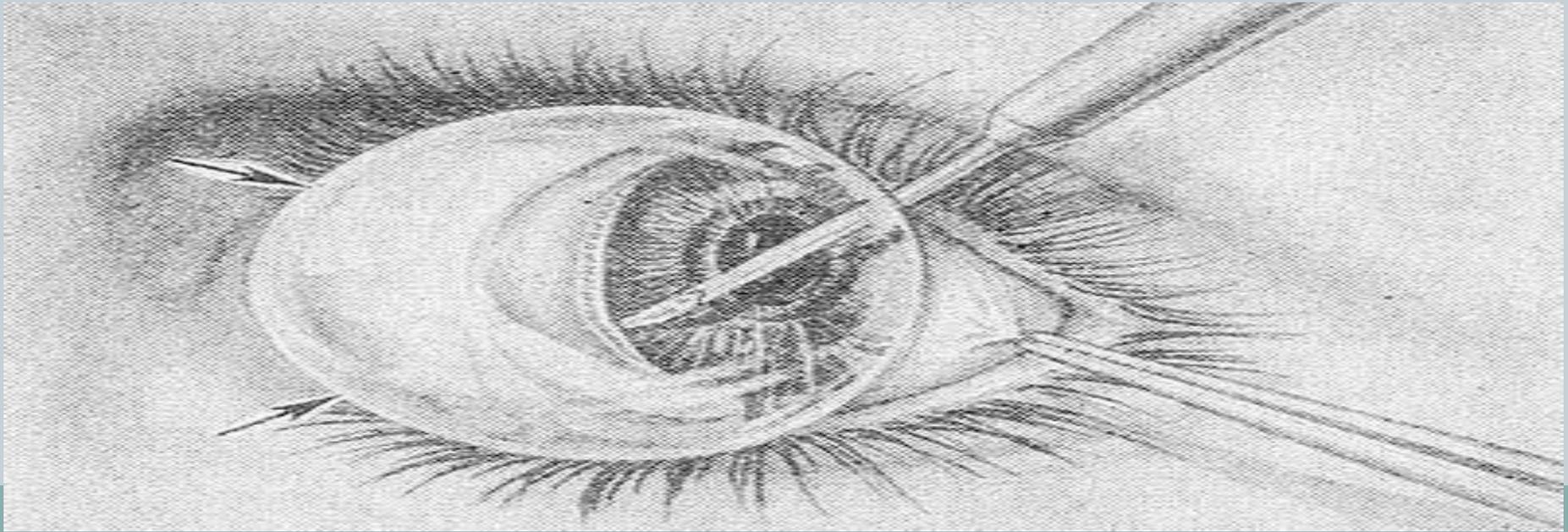


- 
- Гониотомию производят обычно под прямым визуальным контролем, для чего на оперируемый глаз помещается специальная операционная гониолинза, позволяющая хирургу видеть радужно-роговичный угол. Видимость радужно-роговичного угла может быть достигнута и путем наполнения передней камеры глаза воздухом. 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

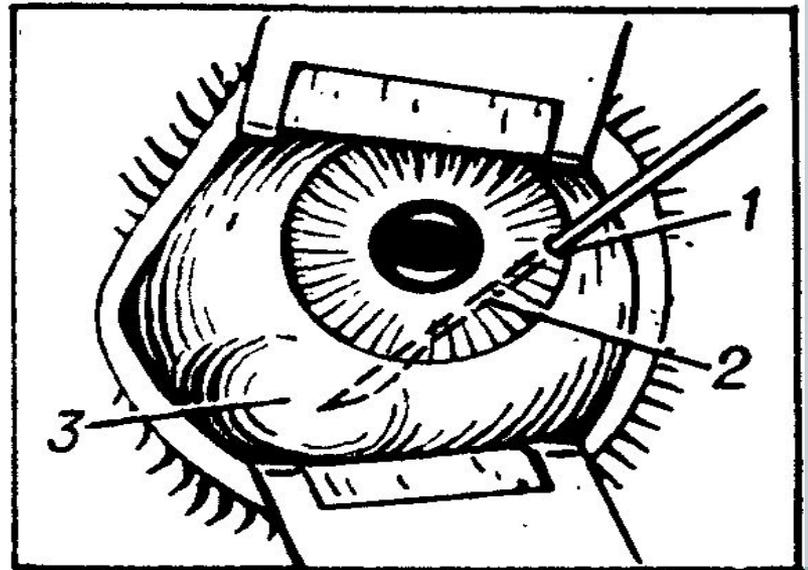
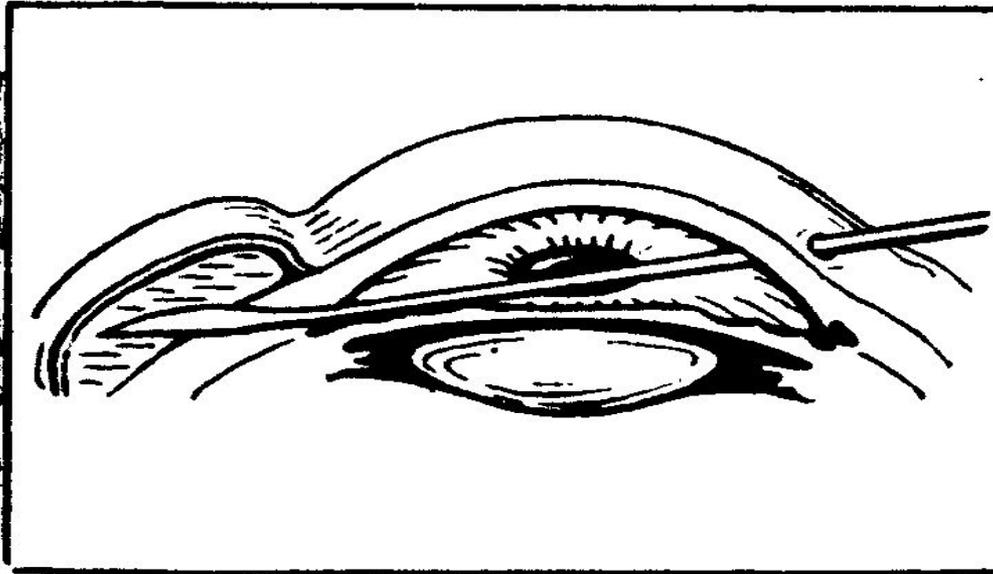


- Данная операция производится при далеко зашедшей стадии. Ее цель – создание фистулы, что позволит наладить отток ВВ.  
Гониопунктура предложенная в 1950г. Шейе

# 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





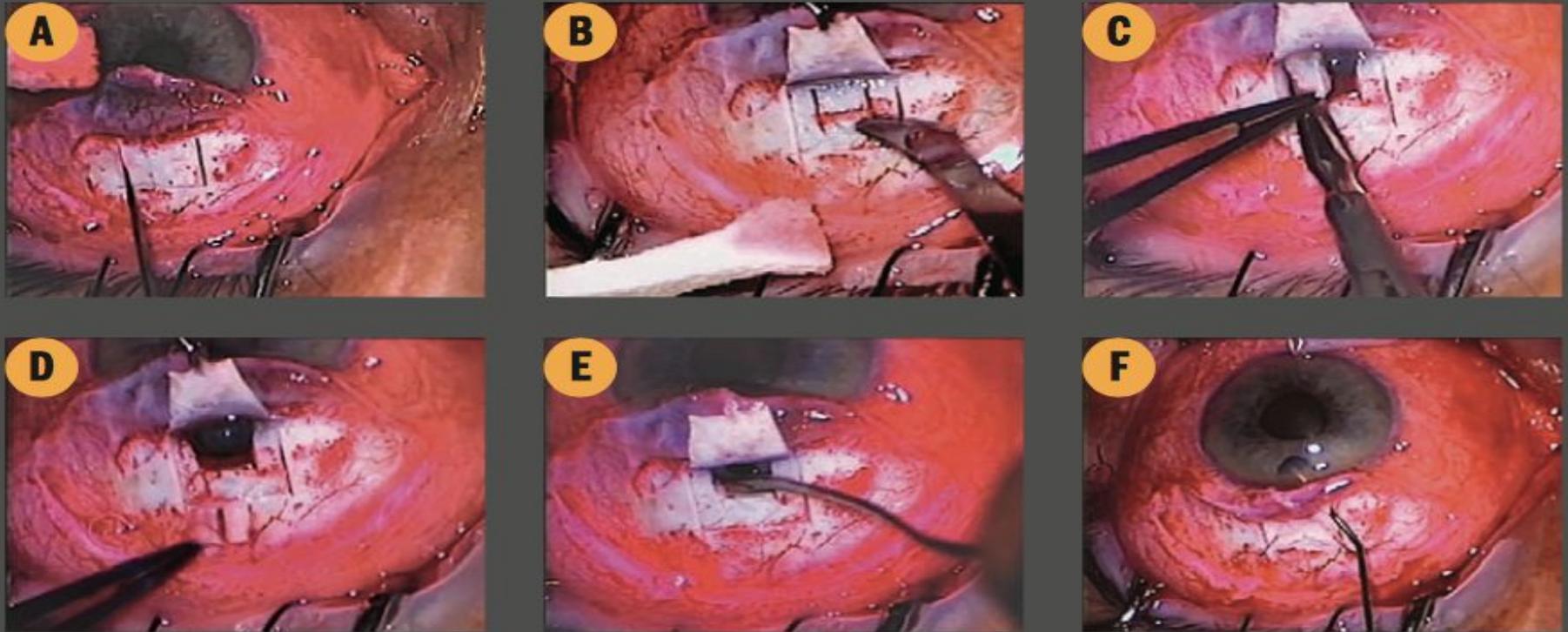
- Гониопунктура показана при врожденной, а также при юношеской глаукоме, при которой гониотомия обычно неэффективна, однако результаты гониопунктуры обычно тем лучше, чем моложе пациент. Техника гониопунктуры во многом сходна с техникой гониотомии. Однако при этой операции производят в области радужно-роговичного угла не разрез, а перфорацию склеры в одной точке, в области корнеосклерального переплета. Нож поворачивают на  $90^\circ$  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!

