

DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2020-3-107-109>
УДК 617.7-007.681

Далекозашедшая глаукома у ребенка с синдромом Ригера (клинический случай)

В.С. Рыкун¹, Е.В. Михайлова², А.Г. Тухватуллина²

¹ФГБОУ ВО «Южно-Уральский ГМУ», Челябинск

²МАУЗ «Детская ГКБ №1, Челябинск

РЕФЕРАТ

Показана важность диспансерного наблюдения детей с синдромом Ригера, взаимосвязь офтальмолога и пациента, выбор метода лечения рефрактерной далекозашедшей и терминальной глаукомы у детей на конкретном клиническом примере.

Представлен клинический случай поздней диагностики врожденной глаукомы при синдроме Ригера у девочки 14 лет, данные анамнеза, медицинской документации, офтальмологический статус, результаты обследования и метод лечения.

Дети с данной патологией составляют группу риска по врожденной глаукоме, которая чаще возникает во втором десятилетии жизни, протекает злокачественно и порой единственным методом лечения становятся «нефизиологичные» циклодеструктивные вмешательства. Все дети с синдромом Ригера составляют группу риска по врожденной глаукоме и требуют пожизненного диспансерного наблюдения.

Ключевые слова: глаукома, синдром Ригера, циклодеструкция, дети. ■

Точка зрения. Восток – Запад. 2020;3:107–109.

ABSTRACT

Far-reaching glaucoma in a child with Rieger syndrome (clinical case)

V.S. Rykun¹, E.V. Mikhaylova², A.G. Tukhvatullina²

¹South-Ural State Medical University, Chelyabinsk

²Children's City Clinical Hospital №1, Chelyabinsk

To show the importance of dispensary observation in children with Rieger's syndrome, the relationship between the ophthalmologist and the patient, the choice of treatment for refractory distant and terminal glaucoma in children using a specific clinical example. A clinical case of late diagnosis of distant congenital glaucoma with Rieger syndrome in a 14-year-old girl is presented, data from the medical history, medical records, ophthalmological status, examination results and treatment method.

Children with Rieger's syndrome constitute a risk group for congenital glaucoma, which often occurs in the second decade of life, is malignant and sometimes the "non-physiological" cyclodestructive interventions become the only treatment method. Conclusion All children with Rieger's syndrome are at risk for congenital glaucoma and require lifelong follow-up.

Key words: glaucoma, Rieger syndrome, cyclodestruction, children. ■

Point of View. East – West. 2020;3:107–109.

Синдром Ригера является генетически детерминированной патологией, возникающей на фоне мутации в генах FOXC1 и PITX2, наследуется по аутосомно-доминантному типу с популяционной частотой 1: 200 000 [1, 2]. При этом помимо поражения глаз встречается патология других органов и систем: гипоплазия срединной линии лица, широкий плоский корень носа, уменьшение количества и размеров зубов, пупочная грыжа, пороки сердца, тугоухость, задержка умственного развития и т.д. Примерно у 60% пациентов с синдромом Ригера

на втором десятилетии жизни (а иногда и раньше) возникает глаукома [3, 4]. Оболочки глаза в этом возрасте становятся более прочными, в связи с чем клиническая картина глаукомы при синдроме Ригера отличается от классического гидрофтальма (растяжение глазного яблока, роговичный синдром), что зачастую является причиной поздней диагностики заболевания.

Представилось целесообразным показать важность диспансерного наблюдения детей с синдромом Ригера, взаимосвязь офтальмолога и пациента, выбор метода лечения

рефрактерной далекозашедшей и терминальной глаукомы у детей на конкретном клиническом примере.

Пациентка С., 14 лет, направлена в офтальмологическое отделение МАУЗ ДГКБ №1 в январе 2020 г. с диагнозом «синдром Ригера» для исследования гидродинамики и определения дальнейшей тактики ведения.

При сборе анамнеза стало известно, что в 2019 году у ребенка появились жалобы на снижение зрения, головные боли, на которые родители не обратили должного внимания и к офтальмологу не обратились. Лишь на очередном осмотре в

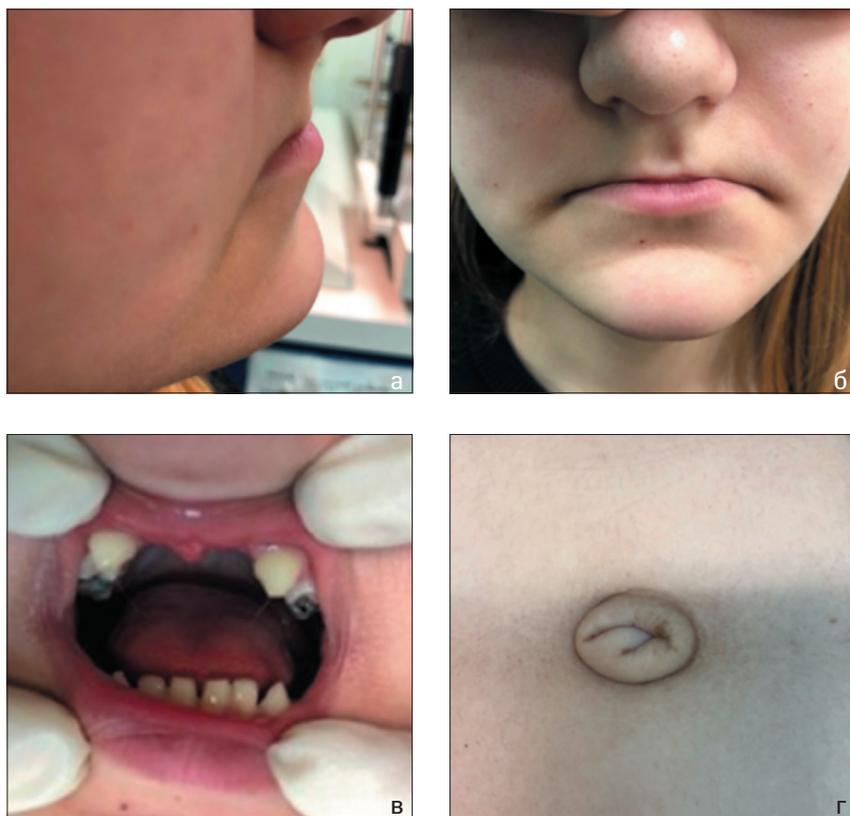


Рис. 1 (а-г). Гипогнозия верхней челюсти, отсутствие передних зубов на верхней челюсти, широкое основание носа, умбиликальная складка

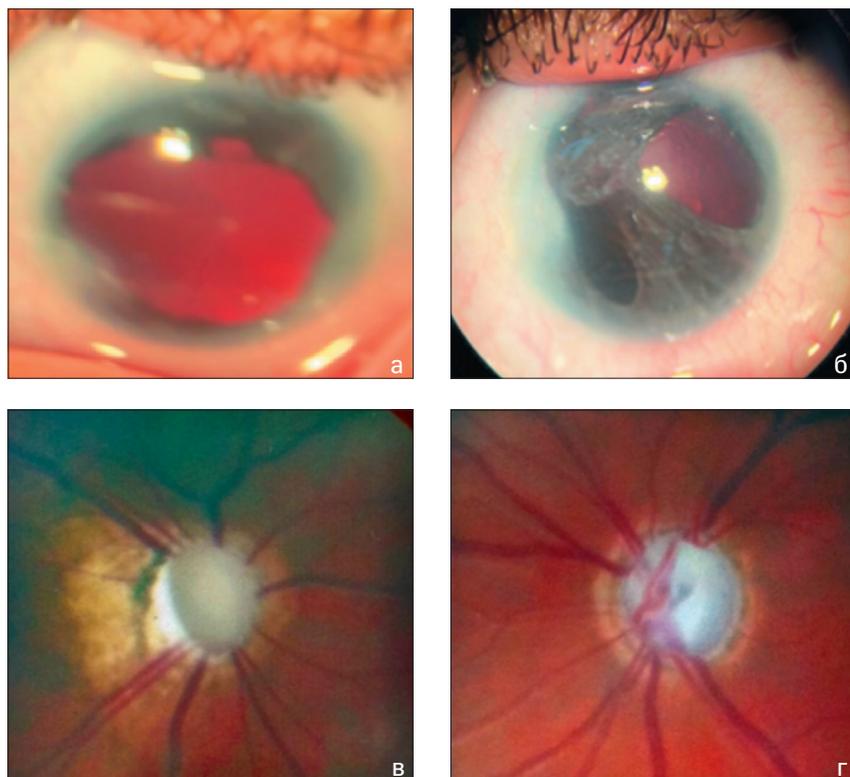


Рис. 2 (а-г). Биомикроскопическая и офтальмоскопическая картина левого (а, в) и правого (б, г) глаза больной С., 14 лет с синдромом Ригера

специализированной школе, где обучалась девочка, выявлено повышение ВГД до 36 мм рт. ст. на правом глазу и до 32 мм рт. ст. – на левом глазу, назначена комбинированная гипотензивная терапия: растворы бримонидина 2%, дорзоламида 2% и латанопроста 0,005%.

При анализе медицинской документации выявлено, что в возрасте 10 месяцев ребенку был уже выставлен диагноз «синдром Ригера», группа риска по врожденной глаукоме. В течение 10 лет девочка регулярно наблюдалась офтальмологом, неоднократно проводилось исследование гидродинамики в условиях наркоза, однако данных за глаукому выявлено не было. Острота зрения правого глаза 0,03 sph+5,0=0,04, левого глаза – 0,1 sph+5,0=0,5. С 2016 -й по 2019 гг. данные осмотров в медицинской документации отсутствуют.

При общем осмотре обращает на себя внимание гипогнозия верхней челюсти, отсутствие зубов на верхней челюсти, широкое основание носа, умбиликальная складка (рис. 1 а-г).

Офтальмологический статус: Visus OD=0,03 в/о sph+5,0=0,04; Visus OS =pr. l. incerta. По данным скиаскопии на обоих глазах гиперметропия 5,0 Д. Угол девиации по Гиршбергу до +30 convergensaltern, горизонтальный нистагм. Биомикроскопия: OS – роговица прозрачная, диаметр 10 мм. Передняя камера неравномерная, влага прозрачная, радужка атрофичная, зрачок неправильной формы, диаметр 6 мм, глубжележащие среды прозрачные (рис. 2 а). OD – роговица прозрачная, диаметр 10 мм, в наружном сегменте иридокорнеальное сращение, передняя камера неравномерная, влага прозрачная, радужка атрофичная, поликория, корэктопия, глубжележащие среды прозрачные (рис. 2 б).

Офтальмоскопия: OS – диск зрительного нерва бледный, границы ровные, четкие, Э/Д 0,9 PD, сдвиг сосудистого пучка к носу, а/в=1,5/3, ход прямолинейный, в макулярной области рефлексы сглажены, периферия не изменена (рис. 2в). OD – диск зрительного нерва серый, границы ровные, четкие, Э/Д 1,0 PD, сдвиг сосудистого пучка к носу, а/в=1,5/3, ход прямолинейный, в макулярной области рефлексы сглажены, периферия не изменена (рис. 2г).

Трехчасовая тонометрия на комбинированной терапии (бримонидин 2%, дорзоламид 2%, латанопрост 0,005%): OD – 34-34-34-36-30-32-34 мм рт. ст.; OS – 34-32-34-36-30-32-30 мм рт. ст. Периметрия: OD – границы поля зрения концентрически сужены до 10 гр. от точки фиксации. Гониоскопия: OU – радужка крепится выше трабекулы, опознавательные зоны не видны. OD – задний эмбриотоксон.

На основании проведенных исследований выставлен диагноз: синдром Ригера, врожденная глаукома 3 «с» (мед) правого глаза, 4 «с» (мед) – левого глаза, микрокорнея обоих глаз. Гиперметропия средней степени обоих глаз, содружественное сходящееся альтернирующее косоглазие, горизонтальный нистагм.

Учитывая стадию глаукомы и уровень ВГД, пациентке проведена транссклеральная лазерная циклокоагуляция на оба глаза в АО Екатеринбургский Центр МНТК «Микрохирургия глаза». Через неделю после операции ВГД обоих глаз – 17 мм рт. ст. на фоне бримонидина 2%, через 2 недели на том же гипотензивном режиме ВГД правого глаза – 16 мм рт. ст., левого – 15 мм рт.ст. По данным периметрии правого глаза граница поля зрения расширилась до 15 градусов от точки фиксации. Острота зрения осталась прежней на обоих глазах.

В дальнейшем планируется продолжить наблюдение за гидродинамикой, а также провести полное обследование ребенка и других членов семьи у стоматолога, кардио-

лога, гастроэнтеролога, психиатра и других специалистов для выявления патологий, свойственных синдрому Ригера.

В представленном примере наглядно видно, что часто глаукома при синдроме Ригера диагностируется несвоевременно, в результате чего нередко приводит к терминальной стадии. Важное значение в диагностике имеет диспансерное наблюдение пациента, проведение на каждом осмотре визометрии, тонометрии, периметрии. Это позволит избежать диагностических ошибок, своевременно выставить диагноз глаукомы и назначить адекватную терапию. Кроме того, большое значение имеет взаимосвязь семьи ребенка и офтальмолога, беседа с родителями о серьезности заболевания и его последствиях.

Циклодеструктивные вмешательства в хирургическом лечении глауком, как правило, не являются методом выбора [5] и применяются, когда другие (в том числе фистулизирующие) операции представляются бесперспективными и небезопасными. При этом они имеют и ряд преимуществ: выполняются технически просто и быстро, обеспечивают хороший эффект, имеют показания к применению в случае высокого риска оперативного вмешательства, особенно на единственном глазу [6].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Учитывая выраженный гониодисгенез, течение глаукомы может

быть злокачественным и в короткий промежуток времени приводить к резкому снижению зрения вплоть до слепоты, поэтому пациенты должны находиться на диспансерном учете с обязательным проведением визометрии, тонометрии, периметрии 1 раз в 3 месяца. Лазерные транссклеральные деструктивные операции, несмотря на их «нефизиологичность», служат надежной альтернативой традиционным методам хирургического лечения и являются операциями выбора у детей с терминальной глаукомой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Казанцева Л.З., Новиков П.В., Семячкина А.Н. и др. Клинические и дифференциально-диагностические признаки синдрома Ригера у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2000; 4:37-39.
2. Busch G, Weiskopf J, Busch K-T. DysgenesismesodermalisectodermalisRiegeroderRiegierscheKrankheit. Klin. Mbl. Augenheilk. 1960; 36: 512-523.
3. Нероев В.В., Катаргина Л.А. Клинические рекомендации по врожденной глаукоме. М., 2017.
4. Сидоров Э.Г., Мирзаянц М.Г. Врожденная глаукома и ее лечение. М.: 1991. 208 с.
5. Вопросы лазерной офтальмологии / Под ред. А.В. Большунова. – М.: Апрель, 2013. 316 с.
6. Крейг С. Хойт, Дэвид Тейлор / Детская офтальмология, пер с англ. под общ. ред. Е. И. Сидоренко. – М.: Издательство Панфилова, 2016. 664 с.