

DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2020-2-95-98>
УДК 617.7-007.681

Клинический случай развития врожденной глаукомы Франк-Каменецкого у женщины

А.В. Колесников^{1,2}, Е.В. Бань^{1,2}, И.В. Кирсанова^{1,2}, М.А. Колесникова¹

¹ФГБОУВО «Рязанский ГМУ им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ, Рязань

²ГБУ «Областная клиническая больница им. Н.А. Семашко», Рязань

РЕФЕРАТ

Глаукома относится к числу самых тяжелых глазных заболеваний, приводящих к значительному снижению зрения и слепоте. Глаукома Франк-Каменецкого является разновидностью врожденной глаукомы, встречается довольно редко и отличается от всех других форм ювенильных глауком особенностями наследования, своеобразным клиническим течением и динамикой развития. Ранее считалось, что данная форма глаукомы встречается только у лиц мужского пола. Глауко-

ма Франк-Каменецкого всегда развивается в двух глазах и характеризуется гипоплазией поверхностного мезодермального листка стромы радужки в цилиарном поясе, что определяет двухцветную окраску радужной оболочки, проявляющуюся уже при рождении ребенка. В статье представлен клинический случай проявления типичных признаков ювенильной формы глаукомы Франк-Каменецкого у женщины.

Ключевые слова: глаукома, ювенильная глаукома, глаукома Франк-Каменецкого. ■

Точка зрения. Восток – Запад. 2020;2:95-98.

ABSTRACT

Clinical case of development Frank-Kamenetsky congenital glaucoma in a woman

A.V. Kolesnikov^{1,2}, E.V. Ban^{1,2}, I.V. Kirsanova^{1,2}, M.A. Kolesnikova¹

¹Ryazan State Medical University named after academician I.P. Pavlov, Ryazan

²Clinical Hospital named after N.A. Semashko, Ryazan

Glaucoma is one of the most severe eye diseases that lead to a significant decrease of vision and blindness. Frank-Kamenetsky glaucoma is a type of congenital glaucoma, which is quite rare and differs from all other forms of juvenile glaucoma by the features of inheritance, a peculiar clinical course and development dynamics. Previously, it was thought that this form of glaucoma occurs only in males. Frank-Kamenetsky glaucoma always develops in two eyes and is characterized by hypoplasia of the

superficial mesodermal leaf of the iris stroma in the ciliary belt. The two-color coloration of the iris is manifested at birth. The article presents a clinical case of signs of the juvenile form of Frank-Kamenetsky glaucoma in a woman. Keywords: glaucoma, juvenile glaucoma, Frank-Kamenetsky glaucoma.

Key words: glaucoma, juvenile glaucoma, Frank-Kamenetsky glaucoma. ■

Point of View. East – West. 2020;2:95-98.

Глаукома относится к числу самых тяжелых глазных заболеваний, приводящих к значительному снижению зрения и слепоте. Несмотря на многочисленные исследования, патогенез различных форм глаукомы, в том числе врожденной, недостаточно ясен, в связи с чем вопросы патогенеза и лечения данной патологии в настоящее время многосторонне изучаются [1]. Глаукома Франк-Каменецкого является разновидностью врожденной глаукомы, встречается доволь-

но редко и отличается от всех других форм особенностями наследования, своеобразным клиническим течением и динамикой развития.

Первое описание необычной клинической формы глаукомы у жителей Иркутской области России относится к 1925 году, тогда она получила название прогрессирующей мезодермальной дистрофии радужной оболочки Франк-Каменецкого – по имени описавшего его автора [2]. В последующем в отечественной офтальмологической литературе по-

явились сообщения об отдельных случаях этого заболевания в других регионах России [3].

Глаукома Франк-Каменецкого встречается только у лиц мужского пола и в молодом возрасте. Это наследственное заболевание, которое передается по X-сцепленному с полом рецессивному типу женщинами своим сыновьям. Мужчины не передают заболевание своим потомкам, сыновья больных отцов не имеют признаков этого заболевания, в то время как женщины-носительницы

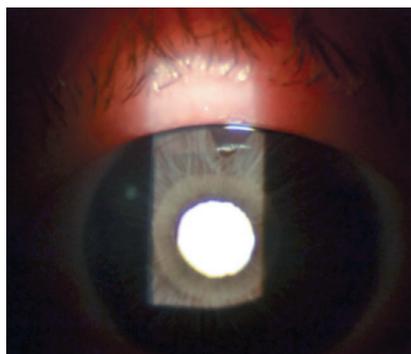


Рис. 1. Левый глаз пациентки С. Двухцветная окраска радужки, базальная колобома после антиглаукомной операции

передают мутантные гены половине своих дочерей и половине своих сыновей [2]. Тем не менее, в последнее время были описаны единичные случаи развития ювенильной глаукомы с признаками синдрома Франк-Каменецкого у лиц женского пола [3]. Появление признаков глаукомы Франк-Каменецкого у женщин требует дальнейшего исследования типа наследования данного заболевания. Развитие генетики как науки и методов ее изучения позволит прогнозировать рождение детей с данным видом врожденной глаукомы, что приведет к ранней диагностике глаукомы, своевременному началу лечения и максимально возможному сохранению зрительных функций [4].

Глаукома Франк-Каменецкого всегда развивается на обоих глазах и характеризуется гипоплазией поверхностного мезодермального листка стромы радужки в цилиарном поясе. Волокна стромы резко истончаются, в связи с чем обнажается и просвечивает задний пигментный листок. Это определяет двухцветность радужной оболочки, проявляющейся уже при рождении ребенка. Зрачковый пояс радужки уже ресничного и выглядит как сероватое или желтое кольцо с ровной или ватообразной поверхностью. Ресничный пояс за счет обнажения пигментного листка имеет значительно более темный шоколадно-коричневый или сине-лиловый цвет. Нередко наблюдаются аномалии формы и расположения зрачка (дистопия, неправильная форма), гиперплазия или отсут-

ствие пигментной каймы, сквозные щелевые дефекты в радужке [5, 6].

У больных, как правило, нет никаких субъективных симптомов, кроме снижения остроты зрения, связанного с аномалией рефракции (обычно миопией или миопическим астигматизмом). Изредка отмечаются жалобы на периодические неприятные ощущения в глазах и затуманивание зрения. Для данного типа глаукомы характерны толерантность к медикаментозному лечению и быстрое прогрессирование глаукомы, приводящее к слепоте. Только своевременно проведенное оперативное лечение позволяет компенсировать внутриглазное давление и сохранить зрительные функции [7].

Глаукому Франк-Каменецкого необходимо дифференцировать с эссенциальной мезодермальной дистрофией радужки. Для этих целей наиболее информативным является проведение оптической когерентной томографии (ОКТ) переднего отрезка глаз. При глаукоме Франк-Каменецкого при ОКТ выявляются структурные изменения радужной оболочки: уменьшение толщины стромы радужки вследствие ее врожденного недоразвития с одновременной аномальной гипертрофией и утолщением (в 3-4,5 раза) пигментного листка радужки [8].

Поскольку глаукома Франк-Каменецкого преимущественно наблюдается у мужчин, и имеются лишь единичные наблюдения у лиц женского пола, на наш взгляд, представляет интерес клинический случай развития данной патологии у женщины.

Пациентка С., 1952 г. р., жительница г. Рязани, впервые обратилась к офтальмологу по месту жительства в 1981 г. с жалобами на снижение остроты зрения, затуманивание зрения левого глаза.

Из анамнеза: правый глаз не видит с детства после травмы. Зрение на левом глазу ухудшалось постепенно с юношеского возраста, страдала близорукостью высокой степени, носила очки для дали sph-8,0Д. При объективном обследовании: правый глаз – Vis=«0». Глаз спокоен, тотальное бельмо роговицы, рефлекс с глазного дна нет, глубжежащие отделы не просматриваются. Т+2. Левый глаз – Vis=0,1 – 6,0D=0,5.

Глаз спокоен. Роговица прозрачная. Передняя камера средней глубины, влага ее прозрачная. Радужка имеет двухцветную окраску, четко выражены две зоны радужки: узкая зрачковая зона желтого цвета, широкая цилиарная зона шоколадно-коричневого цвета (рис. 1).

Строма радужки резко атрофична, истончена, просвечивают радиальные сосуды радужки. Выражена деструкция и неравномерность пигментной каймы. Зрачковый пояс значительно уже цилиарного. Гониоскопия: УПК открыт, умеренная эндогенная пигментация всех зон. Задний эмбриотоксон. Гониодисгенез в виде «зубчатого» переднего прикрепления корня радужки, который имеет зазубренный фестончатый вид. Трабекула слегка опалесцирует, на ее поверхности отмечается сероватая «вуаль», зоны мало дифференцированы. Хрусталик и стекловидное тело прозрачные. Глазное дно: ДЗН бледно-розовый, экскавация Э/Д=0,3, сосудистый пучок в центре, миопический конус, в макулярной области мелкие дистрофические очажки. Внутриглазное давление (ВГД)=47 мм рт.ст. Тонография выявила признаки ретенции внутриглазной жидкости (ВГЖ): снижение коэффициента легкости ее оттока, некоторое уменьшение продукции, повышение коэффициента Беккера (P0=31,2; C=0,1; F=1,2; КБ – 410). Периметрия по Ферстеру – сужение поля зрения с назальной стороны до 450 от точки фиксации.

На основании характерного изменения переднего отрезка глаза в виде заднего эмбриотоксона, характерной двухцветности радужки, гипоплазии цилиарного пояса, явления гониодисгенеза, признаков ретенции ВГЖ, развитие глаукомы в молодом возрасте нами был поставлен диагноз: врожденная глаукома Франк-Каменецкого, развитая стадия, с высоким ВГД левого глаза. Вторичная (посттравматическая) терминальная с высоким ВГД глаукома, тотальное бельмо роговицы правого глаза. С указанным диагнозом пациентка была госпитализирована в офтальмологическое отделение клинической больницы имени Н.А. Семашко. На гипотензивной терапии ВГД на левом глазу нормализовалось, пациентка была выписана с рекомен-

дацией инстилляций пилокарпина в оба глаза 2 раза в день. До 1984 года она регулярно наблюдалась у окулиста в областной консультационной поликлинике им. Н.А. Семашко. На гипотензивной терапии (пилокарпин 1%-й 3 раза в день) ВГД на левом глазу оставалось нормальным, функции глаза были прежними.

С 1984 по 2000 гг. больная проживала в другой области и у окулиста не наблюдалась. В 2000 году она вернулась в Рязань и вновь обратилась к окулисту областной консультационной поликлиники им. Н.А. Семашко. При обследовании левого глаза были получены следующие данные. Vis=0,02 – 8,0D =0,2. Глаз спокоен. В переднем отрезке глаза изменения прежние. Начальные помутнения хрусталика в периферических отделах. Глазное дно: ДЗН с сероватым оттенком, границы четкие, глаукомная экскавация Э/Д=0,5 со сдвигом сосудистого пучка. Миопическая стафилома. В макулярной области мелкие дистрофические очажки. ВГД – 25-26 мм рт.ст. (на гипотензивной терапии – пилокарпин 1%-й 3 раза в день). Поле зрения с носовой стороны сужено до 40 градусов от точки фиксации. Диагноз: врожденная глаукома Франк-Каменецкого II «в», осложненная миопия высокой степени, начальная катаракта, макулодистрофия левого глаза. Диагноз правого глаза – тот же.

ВГД на левом глазу было компенсировано амбулаторно, и больная ежегодно проходила нейроретинопротекторную терапию в условиях офтальмологического отделения. В 2002 году на том же гипотензивном режиме ВГД на левом глазу повысилось до 36 мм рт.ст., острота зрения с коррекцией 11,0D снизилась до 0,1, в связи с чем больной была проведена операция – синустрабекулэктомия. В течение 10 лет после антиглаукомной операции на гипотензивном режиме (различные сочетания гипотензивных препаратов: дорзопт, фотил, тимолол и др.) ВГД оставалось нормальным, но острота зрения постепенно снижалась в результате развития катаракты.

При появлении технических возможностей в 2005 году пациентке была произведена ОКТ переднего отрезка глаза для определения толщины и плотности стромы радужки

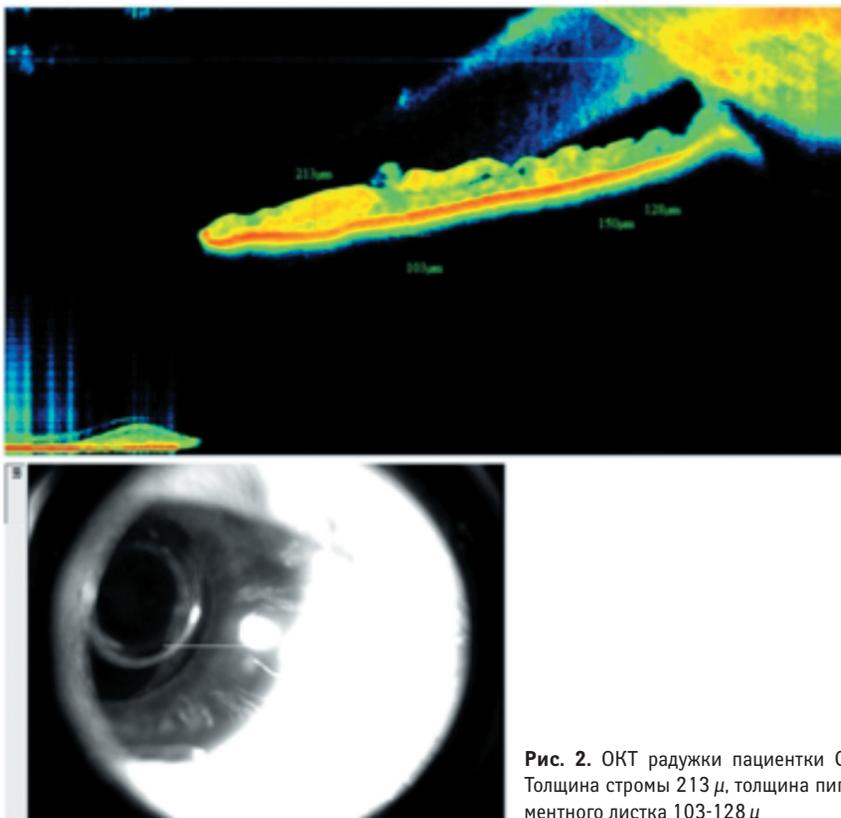


Рис. 2. ОКТ радужки пациентки С. Толщина стромы 213 мк, толщина пигментного листка 103-128 мк

и пигментного листка. Были получены следующие результаты: толщина стромы радужки составляет 213-241 мк (что значительно ниже нормы – 283-460 мк), а толщина пигментного листка – 103-128 мк (почти в 2 раза превышает норму – 65-75 мк). Полученные при ОКТ данные подтвердили диагноз у нашей больной (рис. 2).

В 2012 г. больная обратилась к офтальмологу с жалобами на снижение зрения на левом глазу. Объективно: правый глаз – глазной статус прежний. Левый глаз: Vis=0,01-16,0D=0,02. Изменения переднего отрезка глаза прежние. Диффузное помутнение хрусталика. Рефлекс с глазного дна тусклый, детали его не видны. ВГД=19 мм рт.ст.

Для удаления неполной осложненной катаракты больная госпитализирована во 2-е глазное отделение ГБУ РО КБ им. Н.А. Семашко, где ей была произведена операция факэмульсификации катаракты с имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ) на левом глазу. Операция и послеоперационный период прошли без осложнений. При выписке острота зрения левого глаза

=0,3 н/к, ВГД в норме. В последующем зрение на левом глазу снизилось вследствие развития вторичной пленчатой катаракты до 0,04, по поводу чего в 2016 г. произведена ее лазерная дисцизия. После данной процедуры зрение вновь повысилось до 0,3.

Последний осмотр пациентки был в декабре 2016 г. Vis левого глаза =0,2 н/к, ВГД=19-20 мм рт.ст. Глаз спокоен. Передняя камера глубокая, влага ее прозрачная. Радужка имеет двухцветную окраску, зрачковая зона узкая, ярко-желтого цвета, рыхлая, цилиарная зона насыщенно-коричневого цвета. Пигментная кайма зрачкового края радужки отсутствует. Артифакция, заднекамерная ИОЛ расположена правильно. Глазное дно: ДЗН бледный с сероватым оттенком, монотонный, контуры четкие, глаукомная экскавация Э/Д=0,6, сдвиг сосудистого пучка. Миопическая стафилома. В макулярной области дистрофические очажки. Поле зрения на левом глазу сужено с носовой стороны до 35 градусов.

У родственников пациентки по обоим родительским линиям данной

патологии не было, однако у дочери больной, 1973 г.р., также отмечается двухцветная радужка и далекозашедшая глаукома обоих глаз. Сын от другого брака здоров.

Таким образом, подтверждением диагноза глаукомы Франк-Каменецкого у нашей пациентки являлось сочетание следующих признаков: развитие глаукомы в юношеском возрасте (повышение ВГД впервые было зафиксировано в 27 лет), специфические изменения переднего отрезка глаза в виде заднего эмбриотоксона, своеобразного строения радужки (двухцветная окраска с узким зрачковым поясом желтого цвета и широким цилиарным поясом шоколадно-коричневого цвета, резкая атрофия стромы, деструкция пигментной каймы), явления гониодисгенеза, данные ОКТ радужки, свидетель-

ствующие о недоразвитии ее стромы и гипертрофии пигментного слоя, нарушения гидродинамики глаза, характерные для увеопатии. Описанный клинический случай представляет интерес в связи с тем, что глаукома Франк-Каменецкого, встречающаяся обычно у лиц мужского пола, в нашем случае манифестировала у женщины, что определяет необходимость дальнейшего изучения особенностей наследования и патогенеза данного заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Соколов В.А., Мкхинини Н., Леванова О.Н. Аутоиммунные механизмы в патогенезе первичной открытоугольной глаукомы (обзор литературы). Российский медико-биологический вестник им. академика И.П. Павлова. 2011; 19(2):23-28.

2. Шуко А.Г., Чекмарева Л.Т., Юрьева Т.Н. Глаукома Франк-Каменецкого. РМЖ Клиническая офтальмология. 2002;1:25.

3. Петраевский А.В., Гндоян И.А. Глаукома Франк-Каменецкого: случай необычного клинического течения. Глаукома. 2005;4(4):51-56.

4. Пономарева О.В. Генетика в современном спорте: научные технологии для новых достижений. Наука молодых (Eruditio Juvenium). 2018; 6, (4): 569-581.

5. Стукалов С.Е., Щепетнева М.А. Увеопатии. Воронеж: Изд-во ВГУ, 1990. 88 с.

6. Офтальмология: Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. 1017 с.

7. Сидорова А.В., Оплетина А.В., Хлиян К.Г., Демчинский А.М. Хирургическое лечение врожденной глаукомы при синдроме Франк-Каменецкого (клинический случай). Офтальмохирургия. 2015;3: 19-22.

8. Юрьева Т.Н., Чекмарева Л.Т., Зайцева Н.В. Способ дифференциальной диагностики глаукомы Франк-Каменецкого и эссенциальной мезодермальной дистрофии радужки Патент РФ №2251389, 2005.