

**ГЛАУКОМА В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ**

Костова С., Оскар А., Хайкин В.

Катедра по офталмология, МУ - София,

Клиника по Очни болести, УМБАЛ "Александровска"

**Childhood glaucoma**

Kostova S., Oscar A., Haykin V.

Department of Ophthalmology, MU - Sofia

Clinic of Ophthalmology, University "Alexandrovska" Hospital, Sofia

**Резюме**

**Въведение:** Глаукомата в детска възраст е сравнително рядко, но сериозно застрашаващо зрението заболяване. По литературни данни засяга 1 на 10 000 до 12 500 новородени. Заболяването има значителни различия по отношение на етиопатогенезата, клиниката и лечението в сравнение с глаукомата при възрастни.

**Цел:** Целта на настоящата статия е да представи алгоритъм за диагностика и проследяване на деца с глаукома, както и резултатите от изследване на деца с първична конгенитална глаукома.

**Материали и Методи:** Под обща маскова анестезия са изследвани 18 очи на 9 деца. Изследвани са вътреочното налягане, централната роговична дебелина и хоризонтален роговичен диаметър.

**Резултати:** При 3 от децата заболяването засяга само едното око, а при останалите 6 и двете очи. Средната възраст на изследваните деца е 6 месеца и 5 дни.

**Заключение:** Глаукомата в детска възраст е актуален, значим, широко дискутиран медико-социален проблем. При всички деца с глаукома или съмнение за такава трябва да се предложи пакет от изследвания, които се правят в определена последователност, струват пари и отнемат време. Без тяхна помощ обаче е абсолютно невъзможна правилната диагноза, стадирането на болестта и предлагането на адекватна терапия. Повече от половината от пациентите с ПКГ стигат до слепота.

**Abstract**

**Introduction:** Childhood glaucoma is a relatively rare but seriously sight threatening disease. According to the literature it affects 1 out of 10 000 to 12 500 newborns. It has ethiopathological, clinical and therapeutic differences from the adult glaucoma.

**Aim:** The aim of the current study is to present an algorithm for diagnosis and follow-up of patients with glaucoma and the results of the examination of 9 children with primary congenital glaucoma

**Methods and Materials:** We have examined under general mask anesthesia 18 eyes of 9 children (3 boys and 6 girls): intraocular pressure of each eye; central corneal thickness and horizontal corneal diameter.

**Results:** Three of the children had unilateral disease and in the rest the diseases affected both eyes. The average age of the examined children was 6 months and 5 days.

**Conclusion:** Childhood glaucoma is a relevant, significant and widely-discussed medico-social problem. In all cases of children with glaucoma or suspicion for such a package of tests should be performed which are costly and time-consuming. However, without these tests it is absolutely impossible to give an accurate diagnosis and hence initiate a proper therapy. More than half of the patients with primary congenital glaucoma become blind.

**Адрес за кореспонденция:**

д-р Станислава Костова  
УМБАЛ "Александровска"  
София, ул. "Георги Софийски" 1  
e-mail: statiko@abv.bg

**For correspondence:**

Dr. Stanislava Kostova  
"Alexandrovska" Hospital  
1 "Georgi Sofiiski", Sofia, Bulgaria  
e-mail: statiko@abv.bg

## Въведение

Глаукомата в детска възраст е сравнително рядко, но сериозно застрашаващо зрението заболяване. По литературни данни засяга 1 на 10 000 до 12 500 новородени. Заболяването има своите характерни особености, както в клиничен, така и в етиологичен и терапевтичен аспект, които я отличават от глаукомата при възрастните. Представява сериозен офталмологичен и социален проблем, който изисква системен подход и тясно сътрудничество между очния лекар и педиатър. Ранното разпознаване на проблема, адекватното му лечение и стриктно проследяване би променило и подобрило съдбата на много деца.

В настоящата статия ще бъдат разгледани първична конгенитална глаукома (ПКГ), която е и най – разпространената. Тя се открива обикновено до навършването на 2 годишна възраст на детето.

Ще се представи алгоритъм за диагностика и проследяване на деца с първична конгенитална глаукома или съмнение за такава, наблюдавани в Очна клиника на Александровска болница за период от 4 години (2012 г до 2015 г).

Първичните конгенитални форми (ПКФ) на глаукома според последното ръководство на Европейското глаукомно дружество (European Glaucoma Society/EGS/2014) са:

### 1. Първична конгенитална глаукома (ПКГ) от раждане до > 2годишна възраст

1.1. ПКГ в неонатален период или ПКГ на новородените (0-1месец след раждане) .

1. 2. Ранна инфантилна проява на ПКГ – от 1месец след раждането до 24 месечна възраст.

1.3. Късно проявена или късно разпозната ПКГ – след 24 месечна възраст.

1.4. Спонтанни непрогресиращи случаи с нормално ВОН, но типични белези за ПКГ.

ПКГ е най-често срещаната клинична фор-

ма на детска глаукома и е един от най-актуалните проблеми в офталмологията [1,2,3]. Тя е една от най-честите причини за необратима двучна слепота и намалено зрение в детска възраст, както по света, така и в България. Това я превръща във водещ медико-социален проблем. [2,4] .

ПДГ е доста по-рядка от ПКГ. Етиологията и патогенезата на двете форми на ПКФ е една и съща, но при ПДГ клиничните промени са изразени в по-слаба степен [7,9].

ПКГ и ПДГ се дължат на трабекуларна дисгенеза (Trabeculodysgenesis), а именно непълно развитие на трабекуларната мрежа (ТМ) преди или непосредствено след раждането. Причината за трабекулната дисгенеза е специфичен наследствен дефект в преднокамерния ъгъл (ПКЪ), водещ до влошаване на оттока на вътреочна течност (ВОТ), повишение на вътреочно налягане (ВОН) и типични глаукомни дефекти в очното дъно [5]. ПКГ се среща в 0,1% от очно болните. Честотата е около 1 на 10,000-12,500 новородени. При 70-75% от случаите протича с двустранно засягане на очите. В 65% от случаите засегнатите са момчета. Наблюдава се 5-10 пъти по висок риск при фамилна обремененост [2]. Доказано е, че болшинството от клиничните форми на глаукома в детска възраст са генетични обусловени с полигенно унаследяване [2,10,11,12]. Необходимо е провеждането на генетични тестове и при родителите на пациентите с ПКГ.

По принцип субективните оплаквания са слабо изразени и често липсват, което затруднява ранното разпознаване на проблема. Съобразно възрастта на пациентите водеща е щателната анамнеза, снета от родителите. Те могат да ни съобщат за следните оплаквания при децата им: фотофобия (фотобоязън), блефароспазъм, сълзене.

При обстоен офталмологичен преглед се

наблюдава следната клинична находка: дълбока предна камера и типичните за буфталм признаци: уголемен преден очен сегмент (ПОС) и роговица. Роговичен размер над 10,5 mm при раждане и над 12 mm през първата година на живота е съмнителен за глаукома. Удължена е и аксиалната дължина на булба - над 20 mm при раждането и над 22 mm през първата година на живота. Може да се наблюдава и роговичен едем, намалена прозрачност на роговицата, руптури на Десцеметовата мембрана - периферни и концентрични, хоризонтални стрии на Нааб, както и асиметрия на двата очни булба [6,7].

Диагностицирането на ПКГ в почти 1/3 от случаите е още при раждането, в 86% - до края на първата година от живота и едва в около 10%-15% след това. [1,8,17]. Необходимо е комплексен подход при поставяне на диагнозата и насочено търсене на признаци на заболяването. Важна е щателната анамнеза при разговора с родителите. При съмнение за ПКГ до 3-4 годишна възраст е необходимо щателно изследване задължително под обща анестезия. При диагностиката на заболяването е необходимо да се спазва строго установен алгоритъм, като се предлагат комплекс от изследвания.

**Важно е тези изследвания да се провеждат във високо-специализирани очни отделения от специалисти, занимаващи се изключително с глаукома и в частност глаукома в детска възраст.**

**Тонометрия:** Необходимо е да се отчете факта, че под анестезия стойностите на ВОН са обикновено по-ниски от реалните. Счита се, че анестетици, като Chloral hydrate, Ketamine, Midazolam не понижават в такава степен ВОН. Стойностите на ВОН са зависими и от възрастта на детето и при отчитането им трябва винаги да се съобразява с нормата за съответната възрастова група. От 1 г. въз-

раст ВОН се повишава средно с около 0.85 mmHg на година. При ВОН над 21 mm Hg има съмнение за глаукома. Най-препоръчвани тонометри за измерване на ВОН в детска възраст са портативните, преносими апланационни тонометри - Perkins и Tonopen.

**Пахиметрия:** Пахиметрията е метод за измерване на роговичната дебелина. При всички пациенти с глаукома или съмнение за такава се налага определяне на централна корнеална дебелина (ЦКД). ЦКД е независим рисков фактор за развитие на глаукома. При очи с подебели роговици измереното ВОН е фалшиво по-високо от истинското, а при очи с по-тънки роговици се отчита ВОН, което е фалшиво по-ниско от истинското. Средната стойност на ЦКД при деца без глаукома е 540-560 микрона [14,16]. Децата с ПКГ и ПДГ по принцип са с по-тънки роговици в сравнение със здравите деца и тези с aniridia [11,13,16]. Здравите деца, както и възрастните от афроамерикански произход са със статистическо значимо по-тънки роговици от европейската раса.

При изследване на ПОС трябва да се имат предвид характерните особености на детското око и детската глаукома. Търсят се промени в булба, конюнктивата, роговицата, предна очна камера и леща. При по-голям роговичен диаметър, задължително се прави диференциална диагноза с мегалокорнеа. Нормалният корнеален диаметър при раждане е 10 mm, като до края на първата година се увеличава с около 1mm. Така всяка роговица с диаметър над 11 mm при раждане и над 12 mm на дете под 1 г. е съмнителна за глаукома. Роговици над 13 mm и особено при наличие на стрии на Нааб са сигурно патологични. Гониоскопията или огледа на камерния ъгъл е много важен метод, както за правилната диагноза, така и при взимането на решение за вида оперативна интервенция. Необходимо е поне едно изследване на ПКЪ, като то не винаги е достатъчно,

защото както е известно камерният ъгъл продължава да се формира и след раждането.

Огледа на очното дъно задължително се извършва при медикаментозно разширена зеница. Търсят се промени в диска на зрителния нерв (ДЗН), преценява се големината на екскавацията (Е), отчитат се фокалните дефекти в невроретиналния рѐб и тези в невроретиналния слой [13,14,18]. Характерно за детските глаукоми е и обратимостта на промените в ДЗН при понижаване на ВОН.

В съображение влизат още методи за изследване, но провеждането им и разчитането на резултатите е затруднено поради възрастта на пациентите. Такива методи са: изследване на рефракцията и зрителното поле, оптична кохерентна томография, ултразвукова биомикроскопия.

В диференциално диагностичен план задължително трябва да се имат в предвид заболяванията мегалокорнеа и дакриоцистит на новороденото.

**Целта** на настоящото клинично проучване е да представи алгоритъм за изследване на деца с конгенитална глаукома и да установи мястото на пахиметрията в диагностиката на този вид глаукома.

#### Материал и методи

В настоящето проучване са изследвани 18

очи на 9 деца (3 момчета и 6 момичета) с конгенитална глаукома. Всички деца са изследвани под обща анестезия в Клиника по Очни болести на УМБАЛ “Александровска”. Сравнени са три от изследваните показатели: ЦКД, ВОН и хоризонтален роговичен диаметър. ЦКД е измерена с помощта на ултразвуков пахиметър – OcuScan RxP. ВОН е измерено с импресионен тонометър Schiottz и мануален апланационен тонометър тип Perkins. При всички деца е извършен и оглед на очното дъно и е преценена екскавацията на диска на зрителния нерв.

#### Резултати и Обсъждане

На табл. 1 представяме резултатите от проведените изследвания на ВОН, ЦКД и роговичен диаметър. В представената група деца 3 са момчета и 6 са момичета. Средната възраст на децата е 6 месеца и 5 дни, като най-малкото дете е на 20 дни, а най-голямото на 2 години. При 3 от децата (1 момче и 2 момичета) заболяването засяга само едното око. Средната стойност на очното налягане на засегнатото око е 31.6 mmHg, вариращо от 23 mmHg до 45,8mmHg. Средната стойност на ЦКД на засегнатите очи е 604  $\mu$ m, варираща от 553  $\mu$ m до 700  $\mu$ m. Средният хоризонтален роговичен диаметър е 13.8 мм, вариращ от 12.5 мм до 16 мм.

**Табл. 1. Представяне на пациентите и измерените стойности на ВОН.**

Име	Пол	Възраст (месеци)	ВОН ДО	ЦКД ДО	ВОН ЛО	ЦКД ЛО	Роговичен диаметър	Роговичен диаметър	Е(PD) ДО	Е (ПД) ЛО
Я.Х	м	7	41,4	604	34,5	614	13.5	13.5	0,5	0,3
А.Д.	ж	0,6	23	583	23	585	14.5	14.5	0,6	0,5
Б.Б.	м	4	41,4	615	20,6	555	14.5	13.5	0,6	0,4
Т.Т	ж	24	33	588	33	590	16	13	0,2	0,2-0,3
А.К.	ж	6	15,9	553	28,6	516	13.5	14	0,3-0,4	0,7
Л. А.	ж	3	42	599	42	615	14.5	14.5	0,5-0,6	0,8
А. Ш.	ж	5	21	500	45.8	652	11	15	0,4	0,7
Д. П.	м	4	21	647	20	684	12.5	12.5	0,3	0,4
Г.В	ж	3	32	650	38	700	13	13.5	0,5-0,6	0,6

Данните от пахиметрията при ПКГ са несигурни. Ролята на ЦКД при деца предстои да бъде изяснявана. Настоящото клинично проучване дава представа за ролята на роговичната дебелина и пахиметрията в глаукомната диагностика при деца с Конгенитална глаукома. Контактната ултразвукова пахиметрия се е наложила като стандарт в измерването на роговичната дебелина при пациентите с Очна хипертензия и Глаукома с ниско налягане. При деца, за разлика от глаукомата в по-късна възраст, тя все още не е стандартно изследвана. Тя е полезна в диагностичен план, но са необходими допълнителни проучвания, проследяване и доуточняване на данните от нея и нейното диагностично значение.

Предотвратяването на катастрофалните последици вследствие на конгениталната глаукома е възможно единствено чрез ранна диагностика и своевременно лечение на заболяването. Данните за ЦКД при деца с конгенитална глаукома са противоречиви и са необходими още много проучвания за да има нормативни стойности и да се разбере по-ясно диагностичната стойност на този показател. Мястото на пахиметрията, като метод на изследване в общия алгоритъм от изследвания при деца с конгенитална глаукома, предстои да бъде изяснявана.

### Заклучение

Глаукомата е актуален, значим, широко дискутиран медико-социален проблем. Глаукомата при деца, за разлика от тази при възрастните има своите характерни особености и начини на проявление. При всички деца с глаукома или съмнение за такава трябва да се предложи пакет от изследвания, които се правят в определена последователност, струват пари и отнемат време. Без тяхна помощ обаче, е абсолютно невъзможна правилната диагноза за стадирането на болестта и предлагането на

адекватна терапия. Повече от половината от пациентите с ПКГ стигат до слепота. Прогнозата е по-лоша при диагноза след 1 годишна възраст. По-добра прогноза се постига при диагноза между 3-12 месечна възраст и адекватно хирургично лечение. Около 2-15% от децата с различни форми на детска глаукома попадат в организациите за слепи, което разкрива сериозността на проблема.

### Книгопис

1. Н.Петкова. *Първични конгенитални форми на глаукома: Списание Глаукоми 2015, том 4, бр.1;5-12;*
2. Aponte EP, Diehl N, Mohny BG. *Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: A population-based study. Arch Ophthalmol 2010;128:478-82.*
3. Bermejo E, Martinez-Frias ML. *Congenital eye malformations: Clinical-epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain. Am J Med Genet 1998;75:497-504.*
4. Dahlmann-Noor AH, Puertas R, Tabasa-Lim S, El-Karmouty A, et al. *Comparison of handheld rebound tonometry with Goldmann applanation tonometry in children with glaucoma: A cohort study. BMJ Open 2013 Apr 2;3(4).*
5. Sampaolesi R. *Congenital glaucoma. The importance of echometry in its diagnosis, treatment and functional outcome. In Cennamo G, Rosa N (eds): Ultrasonography in Ophthalmology London, England: Kluwer Academic Publishers, 1997:1-47.*
6. Biglan AW. *Glaucoma in children: Are we making progress? J AAPOS. 2006 Feb;10(1):7-21.*
7. Sampaolesi and R. Carusso. *Ocular echometry in the diagnosis of congenital glaucoma. Arch. Ophthal. 1982; 100: 574-57*
8. Taylor RH, Ainsworth JR, Evans AR, Levin AV. *The epidemiology of pediatric glaucoma: The*

Toronto experience. *J AAPOS* 1999;3:308-15.

9. DeLuise VP, Anderson DR. Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma). *Surv Ophthalmol* 1983;28:1-19.

10. Suri F, Yazdani S, Narooie-Nejhad M, et al. Variable expressivity and high penetrance of CY-PIB1 mutations associated with primary congenital glaucoma. *Ophthalmology* 2009;116:2101-

11. Hingorani M, Hanson I, van Heyningen V. Aniridia. *Eur J Hum Genet* 2012 Oct;20(10):1011-7. doi: 10.1038/ejhg.2012.100. Epub 2012 Jun 13. Review.

12. Sippel KC. Ocular findings in neurofibromatosis type 1. *Int Ophthalmol Clin* 2001;41(1):25-40. Review.

13. Black AC, Jones S, Yanovitch TL, Enyedi LB, Stinnett SS, Freedman SF. Latanoprost in pediatric glaucoma--pediatric exposure over a decade. *J AAPOS* 2009;13(6):558-62.

14. Russell-Eggitt IM, Rice NSC, Jay B, et al. Relapse following goniotomy for congenital glaucoma due to trabecular dysgenesis. *Eye* 1992;6:197-200.

15. Joos KM, Alward WLM, Folberg R. Experimental endoscopic goniotomy: A potential

treatment for primary infantile glaucoma. *Ophthalmology* 1993;100:1066-1070.

16. Beck AD. Diagnosis and management of pediatric glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am* 2001;14(3):501-12.

17. Mullaney PB, Selleck C, Al-Awad A, Al-Mesfer S, Zwaan J. Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1999;117:457-60. .

18. Morad Y, Donaldson CE, Kim YM, Abdoell M, Levin AV. The Ahmed drainage implant in the treatment of pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2003;135:821-9.

19. Neely DE, Plager DA. Endocyclophotocoagulation for management of difficult pediatric glaucomas. *J AAPOS* 2001;5(4):221-9.

20. Khitri M, Mills M, Ying G, Davidson S, et al Visual acuity outcomes in pediatric glaucomas. *J AAPOS* 2012 Aug;16(4):376-81.

21. Kargi SH, Koc F, Biglan AW, Davis JS. Visual acuity in children with glaucoma. *Ophthalmology* 2006;113:229-38. Epub 2006 Jan 10.

Рецензент: Проф. Мариета Конарева, д.м.