

14. **Compston A.** Mechanisms of axon-glia injury of the optic nerve. /A.Compston // Eye. — 2004. — Vol. 18 (11). — P. 1182–1187.
15. **Goodin D. S.** Disease modifying therapies in multiple sclerosis. / D. S. Goodin, E. M. Frahman, G. P. Garmany et al. //Neurology. — 2002. — vol. 58. — P. 169–178.
16. **Hawkins S. A., McDonald G. V.** Bening multiple sclerosis? Clinical course, long term follow-up and assessment of prognosis factors / S. A. Hawkins, G. V. McDonald // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1999. — vol. 59. — P. 148–152.
17. **Johnson K. P.** Interferon-b-1b: profilactic therapy in multiple sclerosis. Handbook of multiple sclerosis./ K. P. Johnson, B. R. Brooks, G. I. Cohen et al. // Ed. S. D. Cook. — Marcel Dekker Inc. — 2001. — P. 503–508.
18. **Lucchinetti C.** Heterogeneity of multiple sclerosis lesions: implications for the pathogenesis of demyelination. / C. Lucchinetti, W. Brook, G. Parisi et al. // Ann. Neurol. — 2000. — vol. 47 (6). — P. 707–717.
19. **Panitch H.** Prophylactic therapy — glaniramer acetate/ // Handbook of multiple sclerosis/H. Panitch // Ed. S. D. Cook. — Marcel Dekker Inc. — 2001. — P. 541–550.
20. **Trapp B. D.** Neurodegeneration in multiple sclerosis: relationship to neurological disability./ B. D. Trapp, E. Fisher, R. A. Rudick // Neuroscientist. — 1999. — vol.5. — P. 48–57;

Поступила 30.12.2011.

Рецензент канд..мед.наук И. Л. Баронецкая

Случаи из практики

УДК 617.7–007.681–039.38–089.168

ДЛИТЕЛЬНОЕ СОХРАНЕНИЕ ВЫСОКОЙ ОСТРОТЫ ЗРЕНИЯ ПРИ СИНДРОМЕ СТЕРДЖ-ВЕБЕР-КРАББЕ И ОСЛОЖНЁННОЙ ГЛАУКОМЕ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО НОВОЙ ТЕХНОЛОГИИ

Н. Ф. Боброва, д-р мед. наук, профессор, **Т. А. Сорочинская**, к. м. н.,

Н. Б. Кузьмина, м. н. с.

ГУ Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В. П. Филатова АМН Украины

Ключевые слова: глаукома с сопутствующей местной и общей патологией, Синдром Стерджа-Вебера-Краббе, вискохирургия.

Введение. Синдром Стердж-Вебер-Краббе (энцефалоокулофасциальный гемангиоматоз, энцефалотригеминальный ангиоматоз) — врождённое, спорадически возникающее заболевание, характеризующееся ангиоматозом сосудов мозговых оболочек, капилляров лица и глаз. Частота болезни — 1 случай на 100 000 населения. Синдром Стердж-Вебер-Краббе относится к группе наследственно дегенеративных заболеваний — факоматозам, или нейрокожным синдромам [3].

Глаукома развивается у 33 % больных с синдромом Стерджа-Вебера. Неблагоприятным прогностическим симптомом в отношении развития глаукомы у этих больных традиционно считают распространение ангиомы на верхнее веко [6, 8].

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Ребёнок Р., 6 лет поступил в детское отделение ГУ ИГБ и ТТ им. В. П. Филатова АМН Украины 11.10.04 г. с жалобами на снижение зрения правого глаза, периодические боли в области левого глаза и левой надбровной области, слёзотечение и визуальное увеличение левого глаза в размере.

На лице (больше слева) — обширное багровое пятно, захватывающее верхнее веко левого глаза — пламенный невус.

Глазной статус при поступлении:

Правый глаз — Острота зрения — 0,02 н/к. Глаз спокоен, отклонён кнаружи, угол девиации около 10°. Роговица прозрачная, блестящая, 11мм в диаметре. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная. Радужка серо-зеленоватого цвета. Зрачок круглый, диаметр = 3 мм, в центре, подвижный. В стекловидном теле — фиброзный конгломерат с отходящим от него тяжем. На глазном дне — ДЗН бледный, контуры чёткие, вокруг диска глыбки пигмента, макулярный рефлекс сглажен, в центре дистрофические изменения, на периферии снизу-снаружи — атрофический очаг.

Левый глаз — Острота зрения — 0,6 н/к. Умеренное слёзотечение. Визуально глаз увеличен в размере. Роговица прозрачная, блестящая, 13 мм в диаметре. Передняя камера глубже средней, влага прозрачная. Радужка голубого цвета. Зрачок круглый, диаметр = 3 мм, в центре, подвижный. На глазном дне — ДЗН бледно-розовый, смещение сосудистого пучка, выраженная экскавация ДЗН (Э/Д=0,3–0,4).

Результаты дополнительных методов исследования:

- Тонография: ОД: Ро — 17,0; С — 0,16; Ро/С — 128; F — 1,17.

© Н. Ф. Боброва, Т. А. Сорочинская, Н. Б. Кузьмина, 2011

OS: Po — 21,0; C — 0,13; Po/C — 158; F — 1,37.

- Тонометрия по Маклакову:
ОД=17,0 мм рт.ст.
OS= 28,0 мм рт.ст.
- УЗ-биометрия:
ОД: глубина передней камеры — 3,3 мм;
толщина хрусталика — 3,9 мм;
передне-задний размер глаза — 23,2 мм.
OS: глубина передней камеры — 4,3 мм;
толщина хрусталика — 3,7 мм;
передне-задний размер глаза — 24,1 мм.
- Гониоскопия: ОД — угол средней ширины, визуализируется цилиарное тело, остальные зоны не дифференцированы, пигментация — 0. OS — угол средней ширины, частично прикрыт мезодермальной тканью (коричневая рыхлая мембрана Баркана), цилиарное тело местами также прикрыто, остальные зоны слабо дифференцированы, пигментация — 0.

Клинически и по результатам дополнительных методов исследования был поставлен диагноз:

Синдром Стердж-Вебера. Двусторонний пламенный невус лица. Гетерохромия радужки.

Правый глаз — Фиброз стекловидного тела. Дегенерация сетчатки. Вторичное расходящееся косоглазие.

Левый глаз — Врожденная субкомпенсированная глаукома.

18.10.04г. на левом глазу было проведено оперативное вмешательство по разработанной в отделении оригинальной методике — козырьковой вискосинусотрабекулотомии (патент Украины № 45099).

Операция выполнена следующим образом:

После обработки и подготовки операционного поля выполнен разрез конъюнктивы в верхнем своде с отсепаровкой к лимбу соответственно 12 часам. Гемостаз. Послойный разрез склеры с формированием лоскута из поверхностных слоев трапециевидной формы основанием к лимбу (рис. 1) на который наложен шов-держалка. Парацентез лимба соответственно 10 часам, в переднюю камеру — преимущественно в зону операции, введен вискоэластик Viscoat (рис. 2). Два поперечных надреза глубоких слоев склеры до вскрытия передней камеры, которые затем соединены одним разрезом микроножницами в косом направлении (рис. 3), при этом вискоэластик свободно вытекал из передней камеры в зону вмешательства. Поверхностный склеральный лоскут фиксирован на прежнее место узловыми швами, между ним и глубокими слоями склеры дополнительно введен вискоэластик. Непрерывный шов на конъюнктивальный разрез с введением вискоэластика между склерой и теноновой капсулой в зоне вмешательства. В переднюю камеру через парацентез введен стерильный воздух с последующей инъекцией дипроспана и зинацефа под конъюнктиву.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ. Операция и послеоперационный период протекали гладко. В первые дни сформировалась высокая фильтрационная подушечка, которая несколько уплостилась к моменту выписки.

Состояние глаз при выписке:

Левый глаз — конъюнктивa в верхней половине (в зоне оперативного вмешательства) умеренно гиперемирована, фильтрационная подушечка выражена, функционирует. Роговица прозрачная,



Рис. 1. Формирование лоскута из поверхностных слоев склеры трапециевидной формы основанием к лимбу.

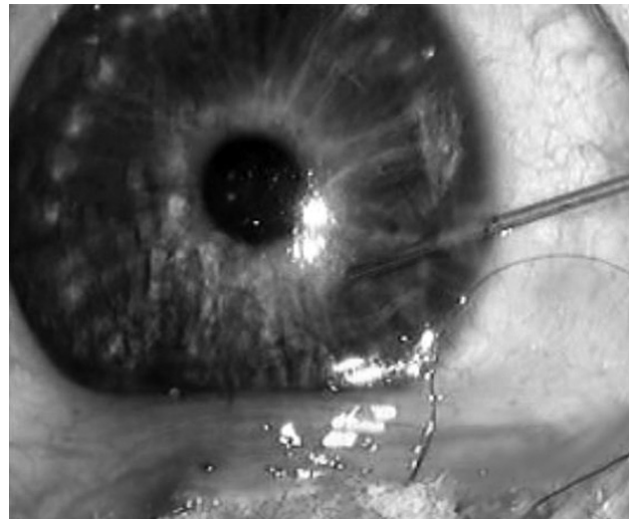


Рис. 2. Введение дисперсионного вискоэластика в переднюю камеру через боковой парацентез.

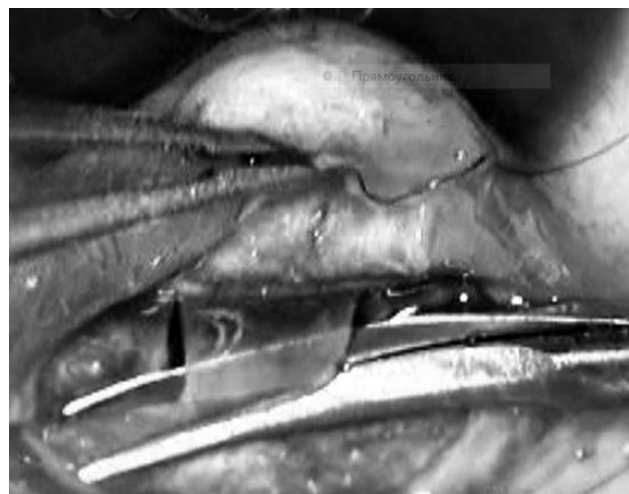


Рис. 3. Формирование глубокого склерального лоскута микроножницами с свободным выходом вискоэластика из передней камеры в зону вмешательства.

блестящая. Передняя камера — средней глубины, влага прозрачная. Радужка голубого цвета. Зрачок круглый, 3 мм в диаметре, в центре. Хрусталик прозрачный. Стекловидное тело прозрачное. Рефлекс с глазного дна — розовый. Острота зрения повысилась до 0,8 н/к. ВГД снизилось пальпаторно до нормы.

При контрольном осмотре через 3 месяца после оперативного лечения:

- Тonoграфия OS: Po — 17,2; C — 0,22; Po/C — 79; F — 1,61.
- Тonoметрия по Маклакову (ВГД): OS=19,0 мм рт.ст.
- УЗ-биометрия по сравнению с исходными параметрами:
OS: глубина передней камеры уменьшилась до 3,7 мм;
толщина хрусталика несколько увеличилась — 3,9 мм;
передне-задний размер глаза уменьшился до 23,6 мм.

В дальнейшем ребёнок регулярно наблюдался в детском отделении института, контрольные осмотры были проведены через 6, 9 месяцев, 1 год, а затем контроль осуществлялся раз в полгода. ВГД сохранялось в пределах нормы, острота зрения повысилась с 0,8 до 1,0. В отдалённых сроках наблюдения гипотензивный эффект оставался достаточным (ВГД обоих глаз — в пределах нормы). Острота зрения правого глаза в процессе лечения варьировала от 0,02 до 0,08 н/к, острота зрения левого глаза оставалась стабильной равной 1,0.

Последний раз ребёнок находился на обследовании в отделе офтальмопатологии детского возраста в сентябре 2009 года (через 5 лет после оперативного лечения) (рис. 4). Пламенный невус лица в прежнем состоянии. При осмотре:

Правый глаз — острота зрения — 0,02 н/к. Глаз отклонён кнаружи, угол девиации около 15°. Радужка серо-зеленоватого цвета. На глазном дне изменения прежние.

Левый глаз — Спокоен. Сверху — плоская фильтрационная функционирующая подушечка. Роговица прозрачная, блестящая. Передняя камера средней глубины, влага прозрачная. Радужка голубого цвета. Зрачок круглый, диаметр = 3 мм, в центре, подвижный. На глазном дне — ДЗН бледно-розовый, смещение сосудистого пучка, экскавация ДЗН (Э/Д до 0,3). Острота зрения — 1,0.

Результаты дополнительных методов исследования:

- Тonoграфия: ОД: Po — 16,7; C — 0,22; Po/C — 79; F — 1,61.
OS: Po — 18,3; C — 0,17; Po/C — 111; F — 1,51.
- Тonoметрия по Маклакову (ВГД): ОД=16,0 мм рт.ст.
OS=18,0 мм рт.ст.



Рис. 4. Ребёнок Р., 11 лет, с синдромом Стердж-Вебер-Краббе, пламенный невус лица (больше выраженный слева), гетерохромия радужки, вторичное расходящееся косоглазие. Состояние через 5 лет после оперативного лечения на левом глазу (острота зрения ОД = 0,02; OS = 1,0).

- Поле зрения OU — в пределах нормы.
- Сканирование переднего отдела:
ОД: глубина передней камеры — 3,3 мм;
толщина хрусталика — 3,9 мм;
передне-задний размер глаза — 23,6 мм.
OS: глубина передней камеры — 3,5 мм;
толщина хрусталика — 3,7 мм;
передне-задний размер глаза — 24,6 мм.
- Ультразвуковая биомикроскопия глаза (УБМ) позволила изучить особенности акустической морфологии дренажного пути после антиглаукоматозной операции. УБМ-исследование в зоне фильтрационной подушечки показало наличие достаточного пространства (сформированного в результате хирургического лечения) для оттока внутриглазной жидкости (рис. 5).

Синдром Стердж-Вебер-Краббе относится к группе факотомозов — наследственных заболеваний, при которых наблюдается сочетание поражения нервной системы, кожных покровов, глаз и внутренних органов.

Наиболее характерный внешний признак этого системного заболевания — обширное ба-

гровое пятно на лице — пламенный невус. Сосудистый невус располагается в зоне иннервации I, II ветвей тройничного нерва, в 70 % случаев односторонний, в 30 % — двусторонний; в 40 % он находится на туловище и конечностях и в 5 % не выявляется. Возможны другие проявления поражения кожных покровов: гемангиомы, врождённые или появляющиеся в первые месяцы жизни ребёнка гипертрофии и отёк мягких тканей и слизистых оболочек, пятна «кофейного» цвета и участки гипопигментации на коже туловища и конечностей [1, 5].

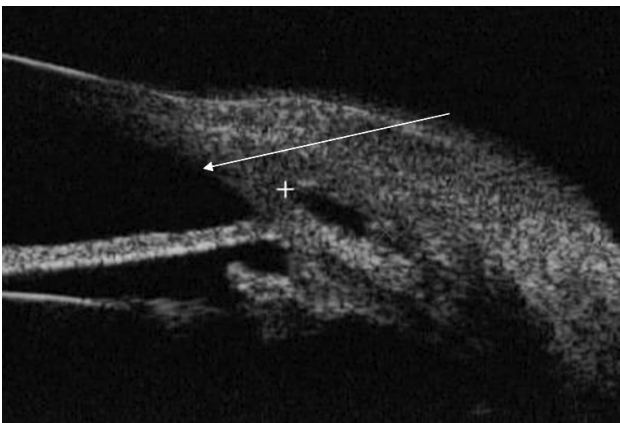


Рис. 5. Ультразвуковая биомикроскопия (УБМ) с визуализацией зоны акустически негативного пространства, заполненного внутриглазной жидкостью (функционирующая фильтрационная подушечка).

Клинически синдром проявляется капиллярной гемангиомой на лице вдоль кожных и конъюнктивальных разветвлений тройничного нерва, включая веки, глазницу, волосистую часть головы, а также возможны ипсилатеральная менингеальная и хориоидальная гемангиома, очаговые петрификаты в головном мозге. Изредка встречаются и более обширные поражения, включающие кожу туловища, конечностей, слизистые оболочки носа, губ, дёсен, глотки. Так, у наблюдаемого нами ребёнка имелось гемангиоматозное поражение обеих рук (больше выраженное справа) (рис. 6). [6, 7, 8, 9].

Неврологическими проявлениями данной патологии являются в 75–90 % случаев эпилептические приступы, в 50–60 % — умственная отсталость, в 30 % — гемипарезы, нарушение чувствительности по гемитипу, гемианопсии. От степени интракраниальной патологии зависит и выраженность неврологической симптоматики [1, 2].

Поражение глаз встречается в 30–60 % случаев и проявляется ангиоматозным перерождением сосудистой оболочки (радужка, ресничное тело, собственно сосудистая оболочка). Изменения со стороны глаз включают ангиоматоз век, проминирующие извитые конъюнктивальные и эписклеральные сосудистые сплетения, ипсилатеральную гетерохро-

мию радужки, хориоидальную гемангиому и глаукому [1, 4, 5, 6, 8]. В нашем случае ипсилатеральная гетерохромия радужки была выраженной.



Рис. 6. Капиллярная гемангиома на коже верхних конечностей (больше выраженная справа).

Хориоидальная ангиома наблюдается приблизительно у 40 % больных с синдромом Стерджа-Вебера-Краббе. У некоторых из них хориоидальная ангиома бывает локальной (ограниченной), представляя собой красно-оранжевое новообразование в заднем поле. У большинства больных отмечается диффузная ангиома хороидеи, распространяющаяся на все отделы сосудистой оболочки глаза, обуславливая офтальмоскопический феномен, называемый рефлексом «томатного кетчупа». Диффузная ангиома чаще бывает врождённой и некоторое время развивается бессимптомно. Как правило, поражаются оба глаза. Обычно зрительные расстройства появляются в возрасте 6–12 лет. При офтальмоскопии в этих случаях выявляют кистозную макулопатию, диффузные отложения твёрдого экссудата в заднем полюсе, извитость сосудов сетчатки, множественные артериовенозные коммуникации. Часто развивается экссудативная отслойка сетчатки [8]. В приведенном нами случае на парном правом глазу также наблюдались выраженные дистрофические изменения на глазном дне, что проявлялось значительным снижением зрительных функций.

Патогенез осложнённой глаукомы при синдроме Стерджа-Вебера представляется более сложным, чем при простом гидрофтальме:

1. Имеется нарушение развития радужно-роговичного угла (утолщение увеальной части трабекулы, плохое развитие шпоры, возможно переднее прикрепление радужки);

2. Может иметь значение повышенное давление в эписклеральных сосудах, связанное с наличием артериовенозных шунтов в эписклере;

3. Определённую роль в некоторых случаях играет блокада угла ангиоматозными разрастаниями;

4. Одной из дополнительных причин повышения офтальмотонуса может быть гиперсекреция из хориоидальной гемангиомы, локализованной в цилиарном теле.

Учитывая описанные особенности, очевидно, что хирургическое лечение врождённой глаукомы в сочетании с синдромом Стердж-Вебера представляет дополнительные сложности для офтальмохирурга. Особенно опасным является момент рассечения мезодермальной и трабекулярной ткани — при этом могут развиваться выраженные геморрагические осложнения, как при непосредственном рассечении сосудистых образований, так и вследствие резкого перепада внутриглазного давления. Предварительное введение вискоэластика в переднюю камеру помогает поддерживать стабильное внутриглазное давление при проникающей антиглаукоматозной операции, действует гемостатически. Дополнительное введение вискоэластика между слоями склеры и субтеноново пространство подавляющим образом воздействует на процессы регенерации, способствуя тем самым формированию путей оттока [10, 11, 12].

Описанный клинический случай интересен тем, что оперированный по поводу врождённой глаукомы глаз был и остаётся ведущим и практически единственно видящим, так как на правом глазу врождённые изменения при синдроме Стердж-Вебер-Краббе сопровождались резким снижением остроты зрения до 0,02 н/к.

Вывод. Применение разработанной оригинальной методики — вискотрабекулотомии в случае врождённой осложнённой глаукомы при синдроме Стердж-Вебер-Краббе, помогло выполнить оперативное вмешательство без осложнений, что в послеоперационном периоде и в отдалённых сроках наблюдения позволило добиться стойкой компенсации ВГД и сохранения высоких зрительных функций на ведущем глазу при сложной синдромальной сочетанной патологии на обоих глазах.

ЛИТЕРАТУРА

1. **Аверьянов Ю. Н.** Нейрокожные синдромы. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. — Под ред. Н. Н. Яхно. — М: Медицина, 2003. — 2:27–35.
2. **Бадалян Л. О.** Наследственные болезни у детей / Л. О. Бадалян, В. А. Таболин // М: Медицина 1971; 312–318.
3. **Боброва Н. Ф., Вит В. В.** Атлас врождённых и наследственных заболеваний органа зрения. Одесса: Пальмира, 2006. — 140 с.
4. **Горбач И. Н.** Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Стержа-Вебера-Краббе-Калишера). Критерий диагностики в неврологии: Справочное пособие. Минск: Высшая школа, 1997. — С. 25.
5. **Козлова С. И.** Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С. И. Козлова, Н.С. Демикова., Е. И. Семанова, О. Е. Блинникова // Атлас-справочник. М: Практика 1996. — С.318–319.
6. **Сидоров Э. Г.** Врождённая глаукома и её лечение: [Монография] / Э. Г. Сидоров, М. Г. Мирзаянц // М.: Медицина, 1991.
7. **Сомов Е. Е.** Клиническая офтальмология. — М., 2005. — С.246–253.
8. **Шамшинова А. М.** Наследственные и врождённые заболевания сетчатки и зрительного нерва. — М: Медицина, 2001. — 528 с.
9. **Штон В. Н.** Факоматозы. Болезнь Стерджа-Вебера. — Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы. — М: Медицинское информационное агенство, 2006. — С.496–498.
10. **Carol AC.** Inflammation and Hyaluronic Acid / Carol AC, Karen KB, Chris DM [et al.] // Alternative & complementary therapies. — 2008. — Apr; — P.78–84.
11. **Forrester JV.** Inhibition of leukocyte locomotion by hyaluronic acid / Forrester JV, Wilkinson PC // J Cell Sci. — 1981. — Vol.48. — P.315–331.
12. **Samaniego F.** Vascular endothelial growth factor and basic fibroblast growth factor present in Kaposi's sarcoma (KS) are induced by inflammatory cytokines and synergize to promote vascular permeability and KS lesion development / Samaniego F, Markham PD, Gendelman R, [et al.] // Am J Pathol. — 1998. — Vol.152. — P. 1433–1443.

