

# ГЛАУКОМИ

българско научно медицинско списание

ОФИЦИАЛНО ИЗДАНИЕ НА НАЦИОНАЛНАТА ГЛАУКОМНА АСОЦИАЦИЯ (НГА)  
(National Glaucoma Society (NGS), преименувана от 2016 г. в  
БЪЛГАРСКО ГЛАУКОМНО ДРУЖЕСТВО (БГД) (Bulgarian Glaucoma Society (BGS)

ISSN 1314-7692

www.bgsbg.net

## Съдържание

## Table of Contents

Референтни стойности на макулните параметри (mRNFL, GCL+ и GCL++) при деца и млади възрастни с оптична кохерентна томография Б. Михайлова	9	Normative reference ranges of inner macular layers (mRNFL, GCL+ and GCL++) in children and young adults using optical coherence tomograph B. Mihaylova	
Глаукома... катаракта и пациентът е с опасност за живота... Рядък клиничен случай и мета-анализ на литературата... М. Радева	14	Glaucoma... unusual clinical presentation of life threatening condition and meta-analysis of the published literature... M. Radeva	
Оценка на хориоидната дебелина при пациенти със закритоъгълна глаукома Я. Здравков, Ст. Костова, А. Оскар, И. Танев	19	Assessment of the choroidal thickness in patients with angle-closure glaucoma Zdravkov Y., Kostova S., Oscar A., Tanev I.	
Късна проява на вторична детска глаукома при Axenfeld Rieger аномалия С. Костова, Ч. Ранкова, Н. Даков, Н. Петкова	24	Late manifestation of secondary childhood glaucoma associated with Axenfeld Rieger anomaly S. Kostova, Ch. Rankova, N. Dakov, N. Petkova	
Глаукома в детска възраст и медико-генетично консултиране А. Попова	30	Glaucoma in childhood and medical-genetic counseling A. Popova	
Предпазване от зрително увреждане и слепота при глаукоми с тесен, закриващ се и закрит ъгъл П. Василева, Й. Кирилова	36	Prevention of Blindness in Patients with Narrow, Occludable and Closed Angle Glaucoma P. Vassileva, Y. Kirilova	



ИЗДАТЕЛСКА КЪЩА  
СТЕНО®

# THE GLAUCOMAS

a bulgarian scientific medical journal

AN OFFICIAL PUBLICATION OF THE BULGARIAN GLAUCOMA SOCIETY

www.bgsbg.net

# ГЛАУКОМИ

Том V, брой 2 / 2016

## РЕДАКЦИОННА КОЛЕГИЯ

### ГЛАВЕН РЕДАКТОР

Доц. Наталия Петкова

### ЗАМ.-ГЛ. РЕДАКТОРИ

Акад. Православа Гугучкова

Проф. Мариета Конарева-Костянева

Доц. Руска Христова

### ОТГОВОРЕН РЕДАКТОР

Доц. Борислав Кючуков

### РЕДАКЦИОНЕН СЪВЕТ

Проф. Веселин Танев

Акад. Петя Василева

Доц. Зорница Златарова

Доц. Марин Атанасов

Д-р Драгомир Драганов

Д-р Бисера Самсонова

### КАСИЕР

Д-р Станислава Костова

За кореспонденция:

Доц. Наталия Петкова: [nataliyapetkova@gmail.com](mailto:nataliyapetkova@gmail.com)

### РЕЦЕНЗЕНТИ:

доц. Наталия Петкова, акад. Православа Гугучкова, доц. Руска Христова

# THE GLAUCOMAS

Vol. V, Number 2 / 2016

## EDITORIAL BOARD

### EDITOR-IN-CHIEF

Ass. prof. Nataliya Petkova

### CO-EDITORS

Acad. Pravoslava Guguchkova

Prof. Marieta Konareva-Kostianeva

Ass. prof. Ruska Hristova

### EDITOR IN CHARGE:

Ass. prof. Borislav Kutchoukov

### ADVISORY BOARD

Prof. Veselin Tanev

Acad. Petya Vassileva

Ass. prof. Zornitsa Zlatarova

Ass. prof. Marin Atanassov

Dr. Dragomir Draganov

Dr. Bisera Samsonova

### TREASURER

Dr. Stanislava Kostova



Издателска къща СТЕНО – Варна

E-mail: [stenobg@gmail.com](mailto:stenobg@gmail.com)

[www.stenobooks.com](http://www.stenobooks.com)

## ПРОВЕДЕНИ ГЛАУКОМНИ СЪБИТИЯ ОТ НГА



### СВЕТОВНА ГЛАУКОМНА СЕДМИЦА И НАШАТА БОРБА С ГЛАУКОМАТА

*Уважаеми колеги,*

По колаборативен проект на Световната глаукомна асоциация (World Glaucoma Association (WGA) и Световната глаукомна пациентска асоциация (World Glaucoma Patients Organization (WGPA) и по призив и съдействие от страна на Националната глаукомна асоциация (НГА) и Пациентска организация глаукома (ПОГ) в България от 6 до 12 март, 2016 г. се проведе поредната глаукомна седмица. Световните дни, прераснали в седмици на глаукомата, се провеждат успешно от офталмолози и глаукомни организации по целия свят, съпричастни към глаукомния проблем от 9 години. Глаукомните седмици са предназначени за популяризиране на познанията за глаукома, за нейната социална значимост като заболяване, заемащо все още второ място като причина за слепота в света, за възможността за предотвратяване на тежките зрителни увреждания и неизбежна слепота, ако се открие рано и третира правилно. Вниманието е обърнато към пациенти, общественост, здравни власти. Оценяваме като много положително явление активното участие и съпричастност на много мотивирани колеги, пациенти и представители на фармацевтичната индустрия в проведените досега подобни събития. В университетски клиники, очни отделения, болници, частни здравни заведения отново се проведеха безплатни прегледи, лекции, предназначени за пациенти, медийни изяви по радио, телевизия и публикации във вестници и списания на тема „Глаукома“.

В последните години се увеличи вниманието към първостепенни родственици на глаукомноболни (First degree relatives) (FDR). Този интерес се поражда от факта, че докато отделните хора са с 2–3% риск от развитие на глаукома през живота си, то при FDR този риск е десетократно повишен. На глаукомноболните трябва да се обясни необходимостта от провеждане на скрининг тестове за преценка на ВОН и състояние на ДЗН и други изследвания по лекарска преценка на техните близки роднини, което би довело до ранно откриване и по-успешно лечение на заболяването. Можем да отчетем, че всички положени усилия през тези глаукомни дни и седмици доведоха наистина до по-широко популяризиране на познанията за глаукома и борбата с нея. Същевременно нови модерни технологии и диагностични методи подобриха възможностите ни за ранна диагноза и проследяване на състоянието на глаукомноболните лица. Съществено се подобриха възможностите за медикаментозно, лазерно и оперативно лечение. Но трябва да признаем, че в лечебен план не всички усилия са пожънали успех. Незаинтересованост и лични

интереси доведоха до отпадане на пътека 138 за консервативно лечение на глаукома, въпреки протест от видни представители на офталмологичната общност на съвещание с представители на Лекарския съюз, МНЗ и НЗОК. Въпреки поредицата писма до съответните ръководни здравни органи не успяхме да върнем обратно извоюваната за кратко време 100% реимбурсация на глаукомните лекарства. Към някои от глаукомните пътеки, като например конгенитална глаукома (МКБ: Q15.0), не е предвидена реимбурсация на предписаните антиглаукомни лекарства, което е недопустимо. Съществуващата реимбурсация 50% на антиглаукомни лекарства трябва да важи за всички видове глаукома в различните глаукомни пътеки. Хирургичната пътека, включително и тази за конгенитална глаукома, са превърнати най-безотговорно в еднодневна амбулаторна дейност, което е недопустимо, като се имат предвид възможните ранни постоперативни усложнения и необходимостта от своевременното им третиране в болнична обстановка. Това особено важи в ранна детска възраст, при конгениталната глаукома, при която истинската оценка на състоянието може да се проведе само под обща анестезия в болнично заведение. Състоянието, особено при деца, често рецидивира и е недопустимо НЗОК да заплаща само една операция и 2 прегледа за година. Глаукомноболните трябва да се оперират и преглеждат колкото пъти е необходимо по преценка на лекаря. В интерес на по-успешната лечебна дейност всички тези недоразумения трябва спешно да се решат.

Глаукомата е световно предизвикателство. Включвайки се в него, с мобилизиране на нашите познания, умения, усилия, ще внесем своя принос в борбата с глаукомната слепота. Ivan Goldberg (Председател на комитета за Световната глаукомна седмица) призовава към: по-ранна диагноза, по-малко глаукомни увреждания, повече спасено зрение. Основна наша цел трябва да е елиминиране на глаукомната слепота!

**Следващата седмицата на глаукомата ще се проведе от 12 до 18 март, 2017 г.**

Очакваме отново активно участие и съпричастност към проблема глаукома.

*Доц. Наталия Петкова  
(Почетен председател на БГД,  
Главен редактор на сп. „Глаукоми“)*

## **XIV СИМПОЗИУМ НА НАЦИОНАЛНАТА ГЛАУКОМНА АСОЦИАЦИЯ**



XIV Симпозиум на НГА (18 март (13:00–18:00 ч) и 19 март (08:00–18:00 ч., 2016 г.) се състоя по традиция в „София Хотел Балкан“ пл. „Света Неделя“ 5. Основна тематика на симпозиума бе **„ВТОРИЧНИ ГЛАУКОМИ. КОНГЕНИТАЛНА ГЛАУКОМА: патогенеза, диагностика и лечение“**. Основни лекции и доклади бяха изнесени от глаукомни специалисти и офталмолози в 9 (дидактична, пленарни и научни) сесии. Лекции, свързани с тематиката на

Симпозиума, бяха изнесени от световноизвестните гост-лектори (някои от тях неколнократно гостували на Симпозиуми на НГА): **проф. Franz Grehn, MD, PhD**, **проф. Alfonso Antón, MD, PhD**, **проф. Fotis Topouzis, MD, PhD**, **проф. Драган Веселинович MD, PhD**, **проф. Magdalena Antova-Velevska, MD, PhD** и **проф. Vesna Dimovska MD, PhD**.

Наградата „Млад учен“ се присъди на д-р Биляна Михайлова от „Катедра по офталмология, МУ – София, УМБАЛ „Александровска“ с дисертационна научна разработка „Изследване на макулните параметри (mRNFL, GCL+, GCL++) при здрави деца и млади възрастни с Торсион 3D OCT“. Втората кандидатка за наградата д-р Младена Радева от „Катедра по офталмология и зрителни науки, МУ – Варна“, изнесе също интересен доклад „Глаукома, катаракта и пациентът е с опасност за живота. Рядък клиничен случай и мета-анализ на литературата“. Двете презентации ще бъдат публикувани в списанието.



д-р Б. Михайлова

Проведоха се интересни симпозиуми, организирани от генералните спонсори: фирмите **ALCON, ALLERGAN, THEA**. В тях отново имахме удоволствието да присъстваме на лекции с терапевтична тематика от проф. Alfonso Anton (Симпозиум на фирма THEA) и проф. Fotis Topouzis (Симпозиум на фирма ALCON), както и отлично представилите се лектори на фирма Allergan.

Сърдечно благодарим за тяхната помощ и участие. Благодарим и на всички фирми, участвали във фирмената изложба на симпозиума, на всички отлично представили се български лектори и членове на организационния комитет и участници в това важно за нас научно събитие. Като нови почетни членове на НГА бяха избрани проф. Alfonso Anton и prof. Dragan Vesselinovic.

Официалната вечеря на 18 март 2016 г. в Бална зала „Роял“ както винаги бе запомнящо се събитие в приятната атмосфера на „София хотел Балкан“.

*С уважение: доц. Н. Петкова*

## 12 Конгрес на Европейското глаукомно дружество 12<sup>th</sup> European Glaucoma Society (EGS) Congress 19–22 юни, 2016, Прага, Чехска република



Конгресът бе изключително интересен с изобилие от научни постери, заседания на групи по интереси, курсове за специализанти, заседания с разнообразна научна тематика, предназначени предимно за обучаващи се, но също и за офталмолози с глаукомни интереси. В приятелска и приятна обстановка се предостави възможност за създаване на професионални и лични контакти, споделяне на впечатления и обмяна на опит. Приятен факт е, че присъствието от страна на български офталмолози на Конгреса бе доста внушително.

Прага, една от най-красивите европейски столици с уникален запазен исторически център, допринесе със своето гостоприемство, красиви гледки, културни ценности и много приятно топло време 12 Конгрес на EGS да се превърне в едно изключително полезно от професионална гледна точка незабравимо и вълнуващо научно събитие.

## Общо събрание на Националната глаукомна асоциация (НГА) (19.03.2016 г. „София хотел Балкан“)

Общото събрание (ОС) на НГА, три години след предишното и с предварително съобщение за събитието с обявен дневен ред, се състоя в „София хотел Балкан“, спазвайки уставните правила на НГА. Събранието се проведе със следния дневен ред:

1. Отчетен доклад на Председателя на НГА (доц. Наталия Петкова).
2. Предложения за промени в Устава.
3. Доклад на Ревизионната комисия в състав: доц. Б. Кючуков (Председател), д-р Хр. Виденова и д-р Л. Денчев.
4. Избор на нов Управителен съвет.
5. Избор на Редакционна колегия на сп. „Глаукоми“

По т. 1 – Докладът за дейността на НГА през изминалите 3 г. от предишното Общо събрание бе изнесен от Председателя на НГА доц. Н. Петкова, която отчете активната дейност на НГА през този тригодишен период с организирани ежегодни глаукомни симпозиуми у нас и в чужбина, с оказано съдействие за провеждане на глаукомните седмици у нас, осъществено спонсорство със зрителни приспособления за 2 училища за слабозрящи деца, както и частично спонсориране на членове на НГА с такси правоучастие за посещение на световни и европейски глаукомни конгреси и обучителни глаукомни курсове за специализанти.

По т. 2. – Ревизионната комисия отчете, че счетоводните документи са в изрядно състояние, без забележки относно целесъобразността на изразходваните средства.

По т. 3. – Предложиха се и приеха с гласуване с пълно болшинство следните промени в Устава на НГА:

- Промяна в името на организацията, вместо СДРУЖЕНИЕ „НАЦИОНАЛНА ГЛАУКОМНА АСОЦИАЦИЯ“ (НГА) (NATIONAL GLAUCOMA SOCIETY), да е СДРУЖЕНИЕ „БЪЛГАРСКО ГЛАУКОМНО ДРУЖЕСТВО“ (БГД) (BULGARIAN GLAUCOMA SOCIETY/BGS/), под което название сме приети като членове на Световната глаукомна асоциация (СГА), подобно на останалите членуващи в СГА глаукомни организации.
- В чл. 17 се добави трета алинея, със следния текст: Членове на Управителния съвет (УС) на БГД не могат да бъдат лица, които участват в управителни органи на други юридически лица с нестопанска цел, чиято дейност е свързана с глаукома.
- Промяна в чл. 17 т. 1: УС се състои от 9 лица – отпада изискването 5 да са членове учредители. Председателят на УС да е с мандат 3 г.
- Гласува се част от бюджета на БГД да бъде преведен в отделна сметка на организацията за покриване на разноските за издаване на списание „Глаукоми“ в следващите 3 години.

По т. 5 се проведе избор за нов УС. Доц. Н. Петкова представи изборната бюлетина и обяви, че няма да се кандидатира в Новия УС. Избра се Комисия за провеждане на избора в състав: доц. Р. Христова, д-р Хергелджиева, д-р Г. Димитрова. В резултат на проведения избор за УС на 19.03.2016 г. и впоследствие на Съвещание на новоизбрания УС за определяне на Ръководство на УС с тайно гласуване се избра следният УС на БГД:

## Управителен съвет на БГД



**ПРЕДСЕДАТЕЛ:**

**проф. Мариета Конарева-Костянева, д.м.**

Ръководител на Катедра по очни болести, МУ – Пловдив



**ЗАМ. ПРЕДСЕДАТЕЛ:**

**доц. Марин Атанасов, д.м.**

Катедра по очни болести, МУ – Пловдив;

Зам.-директор – Диагностична и лечебна дейност,

УМБАЛ „Св. Георги“, Пловдив



**СЕКРЕТАР: д-р Чарита Ранкова**

Завеждащ Първо очно отделение

УМБАЛ „Александровска“, София



**КАСИЕР: д-р Станислава Костова, д.м.,**

Главен асистент МУ, УМБАЛ „Александровска“, София

**ЧЛЕНОВЕ:**



**доц. Руска Христова**

Клиника по очни болести

УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“, София



**доц. Борислав Кючуков, д.м.**

Началник Клиника по очни болести,

УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“, София



**д-р Бисера Самсонова, д.м.**  
Българо-американски институт по очни болести, София



**доц. Зорница Златарова, МУ – Варна,**  
Катедра по очни болести и зрителни науки,  
СБОБАЛ – Варна



**доц. Снежана Мургова**  
Катедра по очни болести, МУ – Плевен

Доц. Н. Петкова бе избрана за почетен Председател на БГД.  
В Редакционната колегия на списание „Глаукоми“ бе избрана като член акад. Петя Василева.

Пожелавам на Новия УС на БГД успешна бъдеща дейност!

*Доц. Н. Петкова  
(Почетен Председател на БГД и  
Главен редактор на списание „Глаукоми“)*



---

# Референтни стойности на макулните параметри (mRNFL, GCL+ и GCL++) при деца и млади възрастни с оптична кохерентна томография

Б. Михайлова

Катедра по офталмология, МУ – София, УМБАЛ „Александровска“ – София

## Normative reference ranges of inner macular layers (mRNFL, GCL+ and GCL++) in children and young adults using optical coherence tomography

B. Mihaylova

Department of Ophthalmology, Medical University – Sofia  
Alexandrovskaya University Hospital, Sofia



### Резюме

**Цел:** Да се направи оценка на макулните параметри (mRNFL, GCL+ и GCL++) при здрави деца и млади възрастни със спектрал-домейн оптична кохерентна томография (SD-OCT).

**Материал и методи:** С апарата Topcon 3D OCT се изследваха общо 100 пациенти (200 очи) – 50 деца от 7 до 18 г. (ср. възраст  $11.96 \pm 3.35$  год.) и 50 млади възрастни от 19 до 45 г. (ср. възраст  $35.66 \pm 9.08$  год.). Използва се протоколът Glaucoma Analysis – Macula за колекция на данните, които след това се обработиха посредством статистически методи с програмата SPSS за Windows като стойности за  $p < 0.05$  се приеха за значими.

**Резултати:** Средната стойност на mRNFL в дясно и ляво око при децата е съответно  $36.88 \pm 4.46$   $\mu\text{m}$  и  $36.62 \pm 4.44$   $\mu\text{m}$ , а при възрастните  $38.22 \pm 4.05$   $\mu\text{m}$  и  $38.11 \pm 3.54$   $\mu\text{m}$ . Средната стойност на GCL+ в дясно и ляво око при децата е  $70.78 \pm 5.63$   $\mu\text{m}$  и  $71.88 \pm 4.93$   $\mu\text{m}$ , а при възрастните  $71.42 \pm 7.27$   $\mu\text{m}$  и  $71.2 \pm 5.38$   $\mu\text{m}$ . Средната стойност на GCL++ в дясно и ляво око за децата е  $108.04 \pm 7.49$   $\mu\text{m}$  и  $108.62 \pm 7.56$   $\mu\text{m}$ , а за възрастните  $108.84 \pm 7.79$   $\mu\text{m}$  и  $109.31 \pm 7.12$   $\mu\text{m}$ . Статистически значима разлика не се установи при нито един от изследваните макулни параметри между двете групи.

**Изводи:** Тъй като не се намериха значими различия между групите, клиничната класификация на резултатите при изследване на макулните параметри с Topcon 3D OCT 2000 може да се използва успешно в ранната диагностика на глаукома и при деца до 18 години.

**Ключови думи:** макулни параметри, деца, оптична кохерентна томография, ранна диагностика на глаукома.

### Abstract

**Purpose:** To evaluate inner macular layers thickness (mRNFL, GCL+ and GCL++) in healthy children and young adults using spectral-domain optical coherence tomography.

**Material and methods:** Two hundred eyes of 100 volunteers were enrolled – 50 children aged 7-18 years (mean age  $11.96 \pm 3.35$ ) and 50 young adults aged 19-45 years (mean age  $35.66 \pm 9.08$ ) using Topcon 3D OCT device. Data collection was obtained from Glaucoma Analysis – Macula protocol. The statistical analysis in this study has been done by using SPSS program for Windows and the level of statistical significance was set at  $p < 0.05$ .

**Results:** Mean total mRNFL thickness in children was found to be  $36.88 \pm 4.46$   $\mu\text{m}$  in the right eyes and  $36.62 \pm 4.44$   $\mu\text{m}$  in the left eyes, and in adults it was  $38.22 \pm 4.05$   $\mu\text{m}$  in the right eyes and  $38.11 \pm 3.54$   $\mu\text{m}$  in the left eyes. The values of mean total GCL+ thickness in children for the right and left eyes were  $70.78 \pm 5.63$   $\mu\text{m}$  and  $71.88 \pm 4.93$   $\mu\text{m}$ , and in adults  $71.42 \pm 7.27$   $\mu\text{m}$  and  $71.2 \pm 5.38$   $\mu\text{m}$ . Mean total GCL++ thickness in children was found to be  $108.04 \pm 7.49$   $\mu\text{m}$  in the right eyes and  $108.62 \pm 7.56$   $\mu\text{m}$  in the left eyes, and in adults it was  $108.84 \pm 7.79$   $\mu\text{m}$  in the right eyes and  $109.31 \pm 7.12$   $\mu\text{m}$  in the left eyes. We found no significant difference in the sectoral and global macular parameters between the two compared groups.

**Conclusion:** Although no normative database is available in Topcon 3D OCT 2000, clinical classification of macular parameters can be used in children up to the age of 18 in the early glaucoma diagnostics.

**Key words:** macular parameters, children, optical coherence tomography, early glaucoma diagnostics.

## Въведение

През последното десетилетие оптичната кохерентна томография (ОСТ) не само доби популярност в практиката на клиничната офталмология, но също така изследваните чрез нея параметри служат като отправни точки за много на брой и големи многоцентрови проучвания.

Развитието на ОСТ, обаче, съгласно нуждите на детската популация изостава. До голяма степен това може да се обясни с различната природа на заболяванията, обхваща детската възраст, а като допринасящ фактор са също така ограниченията на ОСТ апаратите – по отношение на спецификата на дизайн, техния хардуер и софтуер.

## Цел

Да се направи оценка на макулните параметри – макулен ретинен неврофибрилерен слой (mRNFL), GCL+ (ganglion cell layer+inner plexiform layer) и GCL++ (nerve fiber layer+ganglion cell layer+inner plexiform layer) при здрави деца и млади възрастни със спектрал-домейн (SD) ОСТ, като се използват данните от протокола Glaucoma Analysis – Macula на апарата Topcon 3D OCT 2000+.

## Материал и методи

За целта на проучването са изследвани общо 200 очи на 100 здрави доброволци, преминали през Клиника по очни болести на УМБАЛ „Александровска“.

При всички пациенти се извърши пълен офталмологичен преглед, включващ: анамнеза, определяне на зрителна острота и рефракция (на тесни зеници за двете групи и циклоплегия при децата), биомикроскопия и индиректна офталмоскопия с 90 D леща, тонометрия по Goldmann (Air Puff като изключение за някои от децата), SD-OCT (Topcon със софтуерна версия 8.11), ултразвукова пахиметрия (Ocuscan RxP, Alcon), стандартна автоматизирана периметрия (HFA II, Carl Zeiss, Meditec, Dublin, CA, USA, програма Sita Standard 24-2).

Включващи критерии за групата на децата се определиха:

- възраст  $\leq 18$  години;
- здрави деца без очна патология;
- коригирана зрителна острота 1.0;
- рефракционни аномалии до:  $\pm 1.00$  dpt сферичен еквивалент;
- витален диск на зрителния нерв (ДЗН) с  $E < 0.3$  папилени диаметри (ПД);
- качество на ОСТ сканове  $\geq 50\%$ , без артефакти и без патология;
- отворен преднокамерен ъгъл (ПКЪ), изследван оптично с модул за преден сегмент на ОСТ апарата.

Включващи критерии за групата на възрастните се определиха:

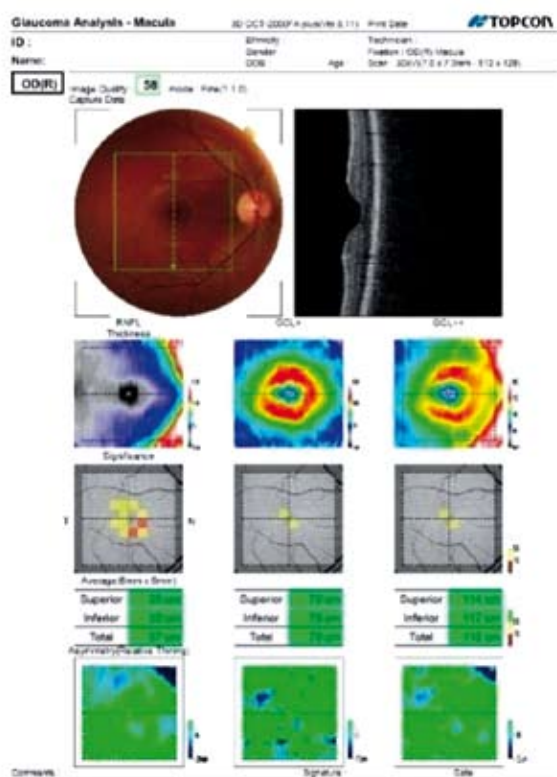
- възраст между 19 и 45 години включително;
- коригирана зрителна острота 1.0;
- рефракционни аномалии до:  $\pm 2.00$  dpt сферичен еквивалент;
- витален ДЗН ( $E < 0.5$  ПД, за да се избегне включване на суспектни за глаукома, при липса на асиметрия в екскавациите  $< 0.2$  ПД);
- зрителен нерв без хеморагии и абнормности в невроретиналния пръстен;
- дълбока предна камера с отворен ъгъл по Shaffer III-IV ст.;
- качество на ОСТ сканове  $\geq 50\%$ , без артефакти и без патология;
- нормална компютърна периметрия (GHT – WNL,  $p > 0.05$  за MD и PSD).

Исключващите критерии за двете групи са:

- наличие на вродени или придобити заболявания на очите и хирургична намеса;
- контраиндикация за дилатация или нетолерантност към топикални анестетици или мидриатици/циклоплегии.

На статистическа обработка се подложиха стойностите на общо 9 изследвани параметри за всяко око от протокола Glaucoma Analysis – Macula.

Програмата „3D Macula (V)“ сканира макулната област в 7 mm<sup>2</sup>. В протокола на три отделни карти е показана дебелината на mRNFL, GCL+ и GCL++ качествено (с псевдоцветове) и количествено (µm) в мрежа 10 x 10, покриваща 6 mm<sup>2</sup> от изследваната област (Фиг. 1). Анализираха се следните параметри: Sup. RNFL, Inf. RNFL, Total RNFL, Sup. GCL+, Inf. GCL+, Total GCL+, Sup. GCL++, Inf. GCL++, Total GCL++.



Фиг. 1. Glaucoma Analysis – Macula протокол

Данните се обработиха с програмата SPSS for Windows, (USA, Chicago, SPSS Inc., Version 16.0.), като стойности за  $p < 0.05$  се считат за статистически значими. Използва се Paired Samples t-Test за установяване на статистически значима разлика.

### Резултати

Пациентите в проучването се разпределиха в две групи: I-ва група – деца (от 7 до 18 години) и II-ра група – млади възрастни (от 19 до 45 години). В Таблица 1 е представена описателната статистика.

Таблица 1. Описателна статистика

Групи	Брой участници	Брой очи	Средна възраст
I-ва група Деца	Момчета	23	11.96±3.35
	Момичета	27	
II-ра група Млади възрастни	Мъже	19	35.66±9.08
	Жени	31	
Общо	100	200	

В Таблица 2 са стойностите, отразяващи дебелината на вътрешните слоеве на макулата в дясно и ляво око при двете групи. При съпоставянето им по групи между двете очи не се установи статистически значима разлика в нито едно сравнение.

Таблица 2. Дебелина на вътрешните слоеве на макулата при деца, съпоставена с тази при млади възрастни до 45 години

Показател	7-18 г.	19-45 г.	p
	Mean±SD (µm)	Mean±SD (µm)	
ДО – Sup RNFL	35.98±4.2	36.93±4.44	<b>0.29</b>
ДО – Inf. RNFL	37.86±5.18	39.4±4.46	<b>0.13</b>
ДО – Total RNFL	36.88±4.46	38.22±4.05	<b>0.12</b>
ДО – Sup. GCL+	71.26±4.97	71.13±5.62	<b>0.13</b>
ДО – Inf. GCL+	71.04±4.77	70.53±5.73	<b>0.91</b>
ДО – Total GCL+	70.78±5.63	71.42±7.27	<b>0.64</b>
ДО – Sup. GCL++	107.24±7.31	108.18±7.96	<b>0.63</b>
ДО – Inf. GCL++	108.98±7.85	109.98±8.23	<b>0.55</b>
ДО – Total GCL++	108.04±7.49	108.84±7.79	<b>0.61</b>

ЛО – Sup RNFL	34.88±4.02	35.96±3.15	<b>0.15</b>
ЛО – Inf. RNFL	38.38±5.19	40.47±4.35	<b>0.058</b>
ЛО – Total RNFL	36.62±4.44	38.11±3.54	<b>0.08</b>
ЛО – Sup. GCL+	72.52±5.06	71.69±5.58	<b>0.45</b>
ЛО – Inf. GCL+	71.32±4.93	70.51±5.7	<b>0.46</b>
ЛО – Total GCL+	71.88±4.93	71.2±5.38	<b>0.52</b>
ЛО – Sup. GCL++	107.38±7.5	107.56±7.19	<b>0.91</b>
ЛО – Inf. GCL++	109.72±8.09	111.13±7.64	<b>0.39</b>
ЛО – Total GCL++	108.62±7.56	109.31±7.12	<b>0.65</b>

### Обсъждане

Диагностицирането и проследяването на глаукома при деца е по-трудно поради предизвикателствата от получаване на възпроизводими, надеждни стойности на измереното вътреочно налягане и компютърната периметрия [1].

Популярността на OCT до голяма степен се дължи на възможностите за неинвазивна диагностика, голямата скорост, с която се получават изображенията, и способността да

предостави клинично значима и възпроизводима информация за диагностициране и проследяване редица заболявания на окото [2].

Докато усилията за разработване на ръчни, портативни и интраоперативни апарати, улесняващи изследването на малки деца в будно и седирано състояние, отстранява до известна степен ограниченията по отношение дизайна и хардуера на апарата, то основен софтуерен недостатък остава липсата на нормативна база данни за тях (Табл. 3).

**Таблица 3.** Възрастов обхват на здравите доброволци, включени в нормативната база данни за някои комерсиално разпространени OCT апарати

Нормативна база данни				
Модел	Carl Zeiss Meditec Cirrus HD-OCT	Topcon Medical Systems 3D OCT 2000	Heidelberg Engineering Spectralis SD-OCT	Optovue Avanti RTVue XR
Възраст (години)	<b>19–84</b>	<b>19–84</b>	<b>18–78</b>	<b>18–84</b>

Липсата на нормативна база данни за деца при OCT създава проблем, тъй като при изследване на количествени параметри няма как получените стойности да бъдат преценени като норма или патология, ако не бъде проследена динамиката им във времето.

Затова редица автори насочват усилията си в изследване на количествени параметри при здрави деца като перипапиларния RNFL (pRNFL), макулните параметри и тези на ДЗН и определяне на референтни стойности с различни модели OCT апарати [1, 3-22]. Голяма част от тези проучвания на чуждестранни авторски колективи са свободно достъпни в европейските и световни офталмологични жур-

нали. При повечето от тях се изследват pRNFL [3, 4, 6-8, 18, 19, 22, 23], макулна дебелина и обем [4, 6-8, 18, 20, 22, 23], параметрите на ДЗН [1, 3, 6, 8, 21] и междуочна асиметрия [3, 6] при различна възраст [4, 8, 18, 20, 22], раса [1, 5, 7, 20], пол [8, 18, 20, 21], рефракционна грешка [4, 18, 20-22], аксиална дължина [1, 4, 20, 21], доминантно и недоминантно око [18], тегло и височина [8, 20], зрителна острота [20], body mass index [20]. Средната дебелина на вътрешните слоеве на макулата при деца е много слабо проучена, а техните стойности имат пряко значение за диагностиката и проследяването на глаукома. Обяснението може да се намери в това, че при повечето от про-

учванията е използван апаратът Stratus OCT (Carl Zeiss Meditec) и други апарати (RTVue) с невъзможност за сегментация на ганглийно-клетъчния комплекс.

Yanni et al. изследват mRNFL и RGC+ на 2 mm назално и темпорално от фовеята с апарата Spectralis SD OCT, което прави нашите резултати несравними с техните [23]. Hristova et al. изследват с Topcon 3D OCT вътрешните слоеве на макулата при 131 очи на 67 здрави доброволци на възраст от 16 до 71 години, като получените резултати се доближават до нашите (mRNFL – 37.04±5.94, GCL+ – 71.60±8.02, GCL++ – 107.69±12.96), но също са несъпоставими с нашите поради липсата на обособени групи [24].

При изследване на деца с апарата Topcon 3D OCT получените количествени стойно-

сти се сравняват с нормативна база данни на здрави възрастни индивиди. В настоящото проучване липсата на значима разлика в стойностите на 9-те изследвани макулни параметри между дясно и ляво око на здрави деца и млади възрастни показва, че стойностите за деца в протокола Glaucoma Analysis – Macula са достоверни и могат правилно да бъдат интерпретирани.

## Изводи

Клиничната класификацията на резултатите при изследване на макулните параметри с Topcon 3D OCT 2000 може да се използва в ранната диагностика на глаукома и при деца до 18 години.

## Литература

1. El-Dairi MA, Asrani SG, Enyedi LB, et al. Optical coherence tomography in the eyes of normal children. *Arch Ophthalmol* 2009; 127(1):50-8.
2. Alasil T, Keane P, Sim D, et al. Optical coherence tomography in pediatric ophthalmology: current roles and future directions. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013; 44:S19-S29.
3. Al-Haddad C, Antonios R, Tamim H, Nouredin B. Interocular symmetry in retinal and optic nerve parameters in children as measured by spectral domain optical coherence tomography. *Br J Ophthalmol*. 2014 Apr; 98(4):502-6.
4. Al-Haddad C, Barikian A, Jaroudi M, Massoud V, Tamim H, Nouredin B. Spectral domain optical coherence tomography in children: normative data and biometric correlations. *BMC Ophthalmol*. 2014 Apr 22; 14:53.
5. Ahn HC, Son HW, Kim JS, Lee JH, et al. Quantitative analysis of retinal nerve fiber layer thickness of normal children and adolescents. *Kor J Ophthalmol* 2005; 19(3):195-200.
6. Altemir I, Oros D, Elna N, et al. Retinal asymmetry in children measured with optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2013; 156(6):1238-43.e1.
7. Barrio-Barrio J, Noval S, Galdos M, et al. Multicenter Spanish study of spectral-domain optical coherence tomography in normal children. *Acta Ophthalmol* 2013; 91:56-63.
8. Elna N, Pueyo V, Altemir I, et al. Normal reference ranges of optical coherence tomography parameters in childhood. *Br J Ophthalmol* 2012; 96:665-70.
9. Gire J, Cornand E, Fogliarini C, et al. Retinal nerve fiber layer in OCT 3: prospective study of 53 normal children. *Journal Francais D'ophtalmologie* 2010; 33(7):444-9.
10. Huynh SC, Wang XY, Burlutsky G, et al. Retinal and optic disc findings in adolescence: a population-based OCT study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49(10):4328-35.
11. Huynh SC, Wang XY, Rochtchina E. Peripapillary retinal nerve fiber layer thickness in a population of 6-year-old children: findings by optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2006; 113(9):1583-92.
12. Larsson E, Eriksson U, Alm A. Retinal nerve fiber layer thickness in full-term children assessed with Heidelberg retinal tomography and optical coherence tomography: normal values and interocular asymmetry. *Acta Ophthalmol* 2011; 89:151-8.
13. Leung M, Huang R, Lam A, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in normal Hong Kong
14. Chinese children measured with optical coherence tomography. *J Glaucoma* 2010; 19(2):95-9.
15. Pawar N, Maheshwari D, Ravindran M, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in normal Indian pediatric population measured with optical coherence tomography. *Indian J Ophthalmol* 2014; 62(4):412-8.
16. Pierro L, Gagliardi M. Evolution of optical coherence tomography technology. Comparison of commercially available instruments. *Optical Coherence Tomography. ESASO Course Series. Basel, Karger, 2014, vol. 4, pp.1-8.*
17. Qian J, Wang W, Zhang X, et al. Optical coherence tomography measurements of retinal nerve fiber layer thickness in chinese children and teenagers. *J Glaucoma* 2011; 20(8):509-13.
18. Queirys T, Freitas C, Guimarras S. Normative Database of Optical Coherence Tomography Parameters in Childhood. *Acta Med Port*. 2015 Mar-Apr; 28(2):148-57.
19. Salchow DJ, Oleynikov YS, Chiang MF, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in normal children measured with optical coherence tomography. *Ophthalmol* 2006; 113(5):786-91.
20. Tariq YM, Burlutsky G, Mitchell P. Retinal nerve fiber layer and optic disc measurements by spectral domain OCT: normative values and associations in young adults. *Eye* 2012; 26(12):1563-70.
21. Tariq YM, Li H, Burlutsky G, Mitchell P. Ethnic differences in macular thickness. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2011 Dec; 39(9):893-8.
22. Turk A, Ceylan OM, Arici C, et al. Evaluation of the nerve fiber layer and macula in the eyes of healthy children using spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2012; 153(3):552-9.
23. Yanni SE, Wang J, Cheng ChS, et al. Normative reference ranges for the retinal nerve fiber layer, macula, and retinal layer thickness in children. *Am J Ophthalmol* 2013; 155(2):354-60.
24. Hristova E, Zlatarova Z, Dokova K. Determinants of normal macular and retinal nerve fiber layer thickness measured by 3D OCT 2000 – Topcon. *Scripta Scientifica Medica* 2014; 46(2):21-25.

---

# Глаукома... катаракта и пациентът е с опасност за живота... Рядък клиничен случай и мета-анализ на литературата...

**М. Радева**

Ръководител: проф. Хр. Групчева  
Катедра по очни болести и зрителни науки, Медицински университет – Варна

## **Glaucoma... unusual clinical presentation of life threatening condition and meta-analysis of the published literature...**

**M. Radeva**

Supervisor: Prof. CN Grupcheva  
Department of ophthalmology and visual science, Medical University – Varna



### **Резюме**

**Цел:** Да се представи клиничен случай с диагноза меланом на цилиарното тяло, първоначално диагностициран като глаукома и последващо развита катаракта.

**Случай:** Жена на 50 години е диагностицирана с повишено ВОН (средни стойности около 28 mmHg) и умерени промени в зрителното поле. Назначена е терапия с простагландинов аналог и така е постигнат контрол на ВОН. След няколко месеца пациентката се оплаква от отслабено зрение и след проведен консултативен преглед е поставена диагноза катаракта. При проверка за „второ мнение“ е установена масивна „сентинелна“ (колатерална) васкуларизация, заемаща целия горен квадрант, както и меланоцитна лезия на ириса. Ултразвукът изследван потвърди меланом на цилиарното тяло. Пациентката бе подложена на иридоциклектомия тип „open sky“ и бе оставена афакична. В момента зрителната острота е 0.4 с контактна леца, нормално налягане, незасегнати очни структури и липса на данни за метастази. Пациентката изчаква за имплантация на леца с рисуван ирис.

**Заклучение:** Меланомът на цилиарното тяло е животозастрашаващо състояние, което е най-честият недиагностициран злокачествен очен тумор. В този случай е диагностициран и лекуван като глаукома. Адекватната диагноза и органосъхраняващото оперативное лечение спасиха живота на пациентката.

**Ключови думи:** меланом на цилиарното тяло, глаукома, сентинелен съд, склерална ангиография

### **Abstract**

**Purpose:** To present a clinical case, diagnosed with glaucoma and subsequently developing cataract, which was proven to be ciliary body melanoma.

**Case:** A 50-year-old woman was diagnosed with increased IOP (range around 28 mmHg) and moderate changes of the visual field. She was put on prostaglandin analog and the IOP was controlled. Several months later she complained of decreased vision and was diagnosed with cataract. On a visit for “second opinion” she appeared to have massive “sentinel” vascularization occupying the entire upper quadrant, together with melanocytic lesion of the iris. Ultrasound investigation was very suggestive of ciliary body melanoma. The patient was operated with “open sky” iridocyclectomy. She was left aphakic. She is currently presenting with vision of 0.4 with contact lens, normal pressure, unaffected other ocular structures and awaiting implantation of the sutured lens with artificial iris.

**Conclusion:** The ciliary body melanoma is a life-threatening condition that is most often misdiagnosed malignant eye tumor. In our case it was diagnosed and treated as glaucoma. Novel operation and proper management saved patients life.

**Key words:** ciliary body melanoma, glaucoma, sentinel vessel, scleral angiography

## Въведение

Сред различните видове неоплазми на предния очен сегмент туморите на цилиарното тяло представляват уникално диагностично предизвикателство, тъй като лесно могат да бъдат пропуснати при рутинен очен преглед. [1] За разлика от туморите, ограничени в ириса, които обикновено са видими и се откриват рано, туморите на цилиарното тяло често остават незабелязани, докато не достигнат големи размери и не се появят усложнения. [2] Това се дължи главно на причината, че туморът късно засяга зеницата, тъй като остава скрит зад ириса и/или лещата. Счита се, че меланомите на цилиарното тяло имат по-лоша прогноза и това се дължи на факта, че при диагностицирането им вече са в напреднал стадий. [3] Наличието на разширен еписклерален съд, който е потенциален „сентинелен“ съд, може да подскаже на специалистта наличието на лезия на цилиарното тяло и да подпомогне ранната диагностика. [4]

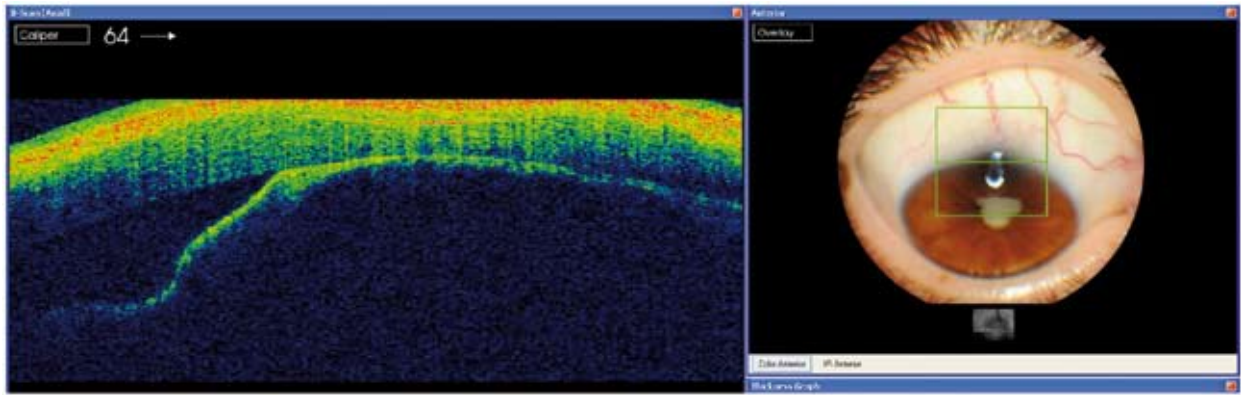
Откриването на цилиарните тумори е затруднено, но съществуват множество диагностични тестове, които могат да подпомогнат правилното и навременно поставяне на диагнозата. Ултразвуковата биомикроскопия (UBM) е основният образен метод за оценка на туморите на предния очен сегмент. [5] Методиката осигурява висококачествен образ на цилиарното тяло, но изисква квалифициран персонал. Предно-сегментната оптична кохерентна томография (ОСТ) също се използва за изобразяване на тумори на ириса и цилиарното тяло. [6] ОСТ позволява по-лесен и по-бърз клиничен преглед, без пряк контакт с окото и значително по-добра резолюция по отношение анатомията на предния сегмент и туморите там. Въпреки това ОСТ има ограничени възможности при проникване зад ириса в дълбочина на цилиарното тяло. [6] Дори и при наличието на такива средства за изследване туморите на цилиарното тяло все още представляват диагностично предизвикателство, отчасти поради липсата на утвърден скринингов метод.

На фона на тези диагностични затруднения навременното и адекватно лечение на меланом на цилиарното тяло е истинско предизвикателство. В литературата има ограничена информация за такива случаи, като обичайно се акцентира върху диагностичните затруднения и късно проведеното лечение, което често води до загуба на окото. [7]

Целта на настоящото съобщение е да се представи клиничен случай с диагноза меланом на цилиарното тяло, първоначално диагностициран като глаукома и последващо развита катаракта, довели до значително забавяне на терапевтичните мерки. След адекватен анализ на ситуацията жената беше оперирана с дозирана органосъхраняваща техника и подготвена за хирургия, възстановяваща зрението на втори етап.

## Клиничен случай

Жена на 50 години е диагностицирана с повишено ВОН (средни стойности около 28 mmHg) и умерени промени в зрителното поле. Назначена е терапия с простагландинов аналог и така е постигнат контрол на ВОН. Пациентката е рутинно проследена от офталмолог, като в хода на лечението по повод на намаляващо зрение е поставена диагноза катаракта. Пациентката е записана за оперативно лечение – факоемулсификация с имплантация на вътреочна леща. Обяснено ѝ е да спре капките 1 седмица преди процедурата. По повод на зачервяване на окото пациентката търси „второ мнение“. При консултативния преглед е установена масивна „сентинелна“ (колатерална) васкуларизация, заемаща целия горен квадрант, както и меланоцитна лезия на ириса с „придърпване“ на зеницата и ектропион (фигура 1). Ултразвуковото изследване потвърждава меланом на цилиарното тяло. След преценка на ситуацията на пациентката е предложен радикален вариант (енуклеация) и органосъхраняваща операция с разясняване на последиците от нея и възможните рискове за метастази. Пациентката категорично отхвърля възможността за енуклеация и е под-



**Фигура 1.** ОСТ изображение, демонстриращо „сентинелни“ съдове на клиничната снимка и апозиция на ириса, засегнат от образуването, към задната повърхност на роговицата

ложена на иридоциклектомия тип „open sky“, след което е оставена афакична. След операцията пациентката е с хемофталам в продължение на 20 дни, след резорбцията на който на гониоскопия ясно се вижда нормално, изрязано „до здраво“ цилиарно тяло. Хистологията потвърждава вретеновидно-клетъчен вариант на тумора, а последващите изследвания (PET scan) 3 месеца след оперативното лечение от-

хвърлят близки и далечни метастази. Шест месеца след операцията зрителната острота е 0.4, при корекция на афакията с контактна леща, нормално налягане (12–16 mmHg), незасегнати очни структури. На пациентката е извършен фотосерклаж в зоната на липсващо цилиарно тяло и е планирана имплантация на леща с рисуван ирис (фигура 2).



**А**



**Б**

**Фигура 2.** Клинична снимка, демонстрираща оперативната колобома (А) и липса на „сентинелни“ съдове (Б)

### Дискусия

Туморите на цилиарното тяло са окултни и често е трудно да бъдат открити, докато не достигнат такива размери, че да предизвикат симптоми. [8] Меланомите на цилиарното тяло са потенциално по-опасни, тъй като те често остават скрити зад ириса, докато не достигнат големи размери. Ранното визуализи-

зиране на тумора може да даде възможност за запазване очната ябълка и избягване на енуклеация. В този доклад се обсъжда подобен случай, който благодарение на сравнително високата диференциация завърши със съхранение на окото и без системни последици за пациентката.

В дискутирания случай пациентката е лекувана за глаукома и поставена в листа на



чакащи за оперативно лечение на катаракта. Анамнестично окото под клепача е било „зачервено“ поне 6 месеца преди оперативната интервенция. На пациентката е обяснено, че това е преходен страничен ефект на капките за лечение на глаукома. Друг важен момент е бързо развиващата се катаракта (за около 3 месеца). Диагнозата меланом на цилиарното тяло е поставена още на биомикроскопията по наличието на „сентинелна“ неоваскуларизация. Дори и да не е патогномонична, в съчетание с останалите признаци тя е много показателна за тумор на подлежащата структура – цилиарното тяло.

Обзорът на публикуваната литература показва, че наред с приложените от нас методи е удачно да се добави и склерална ангиография. Нейното приложение в очната онкология трябва да бъде разширено. Първо, ще се проучи по-широк набор от тумори, за да се определи обхватът на патологията, която може да бъде изобразена чрез склералната ангиография. [9] Успоредно с това, склералната ангиография също може да се прилага на пациенти, посочени за оценка на „сентинелен“ съд със или без наличие на тумор. Въпросът кога да се използват специални технологии за откриване на тумори при липсата на очевидно заболяване е предизвикателство за всички диагностични методи. Ключовият момент е често наличието на потенциален „сентинелен“ съд. Наличието на един голям и тортуозен съд, „гмуркаш се“ в склерата над цилиарното тяло, е отдавна установен белег, че може да съществува тумор, който изисква масивна съдова мрежа, която да го изхранва. [10] Наличието на съмнителен съд е често единствената причина за заподозряване на онкологично заболяване и прилагане на изследвания като ОСТ или UBM. Чрез оценяване на пациенти със „сентинелни“ съдове може да прилагаме склералната ангиография в случаите, без явни съдови промени и евентуално идентифициране на пациент с тумор на цилиарното тяло с нормално изглеждаща склера, но абнормална склерална ангиография.

Освен това, склералната ангиография може да се използва за повече от подпомагане при диагностициране на малигнения меланом. Тумори с бавен растеж и евентуално доброкачествени такива са с по-малка вероятност да доведат до съдова инвазия. Като такава нормалната склерална ангиография при определянето на тумора може да повлияе на решението дали да се направи биопсия на тумора или енуклеация. В крайна сметка ние се надяваме описаната техника да бъде полезно допълнение в практиката на добрия офталмолог и очен онколог.

В гореописания случай бе постигнат добър козметичен и зрителен резултат, независимо от тежестта на патологията и забавянето на диагнозата. Пълната зрителна рехабилитация ще бъде постигната след пришиване на леща с рисуван ирис. Основанията за това са резултатите от протонно-емисионния томограф, които доказват липса на метастази, както и доброто зрение с мека контактна леща. Ситуацията обаче можеше да бъде различна, ако хистологията показваше недиференциран вариант на тумора или имаше данни за метастази.

Пациентите с меланом на увеята все по-често имат възможности за съхраняване на окото и частична или пълна функция, но за тази цел е особено важно проблемът да бъде диагностициран навреме, когато патологичният процес е локализиран в окото. Забавяне от 6 и повече месеца може да промени както подхода, така и прогнозата по отношение на живота на тези пациенти.

## Заклучение

Меланомът на цилиарното тяло е животозастрашаващо състояние, което е най-честият недиагностициран злокачествен очен тумор. В описания случай меланом на цилиарното тяло е диагностициран и лекуван като глаукома. Адекватната диагноза и органосъхраняващото оперативно лечение спасиха живота на пациентката и подобриха нейното качество на живот.

Този показателен случай е основание при всяка поставена диагноза глаукома да се мисли в широк диференциално-диагностичен план,

защото вторичната глаукома може да бъде не само органо-, но и животозастрашаваща.

#### Литература

1. Costache, M., et al., Ciliary body melanoma - a particularly rare type of ocular tumor. Case report and general considerations. *Maedica (Buchar)*, 2013. 8(4): p. 360-4.
2. Heindl, L.M., et al., Ciliary body lymphangiogenesis. *Ophthalmology*, 2013. 120(7): p. e41-2.
3. Gupta, M.P., et al., Clinical Characteristics of Uveal Melanoma in Patients With Germline BAP1 Mutations. *JAMA Ophthalmol*, 2015. 133(8): p. 881-7.
4. Kujala, E., et al., Staging of ciliary body and choroidal melanomas based on anatomic extent. *J Clin Oncol*, 2013. 31(22): p. 2825-31.
5. Kaliki, S., C.L. Shields, and J.A. Shields, Uveal melanoma: estimating prognosis. *Indian J Ophthalmol*, 2015. 63(2): p. 93-102.
6. Hau, S.C., et al., Evaluation of iris and iridociliary body lesions with anterior segment optical coherence tomography versus ultrasound B-scan. *Br J Ophthalmol*, 2015. 99(1): p. 81-6.
7. Zhao, M., et al., Secondary glaucoma as initial manifestation of ring melanoma: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*, 2014. 7(11): p. 8163-9.
8. Mandal, S., et al., Choroidal melanoma of left eye with very early liver metastasis. *J Cancer Res Ther*, 2015. 11(4): p. 957-60.
9. Marvasti, A.H., et al., Anterior Segment Scleral Fluorescein Angiography in the Evaluation of Ciliary Body Neoplasm: Two Case Reports. *Case Rep Ophthalmol*, 2016. 7(1): p. 30-8.
10. Shields, C.L., et al., Choroidal melanoma: clinical features, classification, and top 10 pseudomelanomas. *Curr Opin Ophthalmol*, 2014. 25(3): p. 177-85.

---

# Оценка на хориоидната дебелина при пациенти със закритоъгълна глаукома

Я. Здравков, Ст. Костова, А. Оскар, И. Танев

Катедра по офталмология, МУ – София  
Клиника по очни болести, УМБАЛ „Александровска“ – София

## Assessment of the choroidal thickness in patients with angle-closure glaucoma

Zdravkov Y., Kostova S., Oscar A., Tanev I.

Department of ophthalmology, Medical University – Sofia  
Clinic for eye diseases, University Hospital „Aleksandrovskia“ – Sofia



### Резюме

С все по-широкото навлизане на оптичната кохерентна томография в офталмологията измерването на параметри като RNFL (ретинен неврофибрилерен слой), GCC и GCC+ (ганглийно-клетъчен комплекс) се превърна в рутинен протокол при изследване на пациент с глаукома. Това спомогна за по-ранното и своевременно диагностициране на различни форми на глаукома.

Имайки предвид варибилността на хориоидната дебелина (ХД) при различните индивиди и патологични очни състояния решихме обстойно да изследваме 10 пациенти с глаукома. Целта на това проучване е да изготвим сравнителен анализ на ХД при пациенти с първична закритоъгълна (ПЗЪГ) и първична откритоъгълна глаукома (ПОЪГ). За целите на проучването на всички пациенти бе извършен обстоен офталмологичен преглед, пахиметрия, стандартна автоматична периметрия. На двама от пациентите с ПЗЪГ в хода на диагностично-терапевтичния процес бе извършена Nd-YAG иридотомия, а при другите трима с ПЗЪГ бе извършена стандартна факоемулсификация.

Резултатите показаха, че ХД при пациенти с ПЗЪГ е по-дебела с 50  $\mu\text{m}$  спрямо тази при ПОЪГ, а също, че стандартната факоемулсификация влияе позитивно върху ХД, за разлика от лазерната иридотомия.

В заключение смятаме, че увеличената ХД трябва да се приема като вероятен предразполагащ фактор за развитие на ПЗЪГ.

**Ключови думи:** хориоидея, дебелина, ОСТ, глаукома

### Abstract

Thanks to OCT technology assessment of RNFL, GCC or GCC+ has become a routine protocol for glaucoma patients. Therefore the early diagnosing of different types of glaucoma is a bit easier.

Considering that choroidal thickness (CT) fluctuates and different factors could make an impact on it, we investigated 10 patients with glaucoma. The aim is to make a comparative analysis of choroidal thickness in patients with primary angle closed and primary opened angle glaucoma. For the purposes of the survey every patient was fully examined. OCT, perimetry, phacoemulsification, Nd-YAG iridotomy, and pachimetry were also done in addition.

The results showed that CT is thicker in closed angle glaucomas, than in those with open angle. Even more-phacoemulsification positively impacts the CT, while the laser iridotomy is in negative correlation with CT. That's way in future we have to consider CT as a risk factor for primary angle closed glaucoma.

**Key words:** choroid, thickness, glaucoma, OCT

### Въведение

Хориоидеята е преди всичко васкуларна структура, „снабдяваща“ външната ретина с кислород и хранителни вещества. Имайки мезенхимален произход, тя започва да се

формира още в края на първия месец от вътреутробното развитие. По същото време меланоцитни прекурсори мигрират от невралния гребен към увеята, без да се диференцират в пигментирани меланоцити до 7–8 гестацио-

нен месец (г.м.). От друга страна, мезенхимът, от който се образува хориокапиларисът през 2 г.м., е необходимо да бъде в плътен контакт с ретинния пигментния епител (РПЕ), за да се диференцира, който заедно с ретината произхожда от невралната ектодерма. Хориоидеята е изградена от кръвоносни съдове, меланоцити, фибробласти, имунокомпетентни и секретирани клетки, а също от колагенна и еластична съединителна тъкан. Наблюдават се също и невакуларна гладкомускулна тъкан, особено под фовеята, при съкращаването на която хориоидеята променя своята дебелина (изтънява). Инервацията е посредством т. нар. присъщи хориоидни неврони, които имат симпатикова, парасимпатикова и нитрергична компонента. Като една от най-добре васкуларизираните структури в човешкото тяло нейната основна роля е повече от логична – кръвоснабдява външната част на ретината. Други присъщи функции са абсорбция на светлината (при видове с пигментирана хориоидея), терморегулация чрез разсейване на топлината и модулация на ВОН чрез вазомоторен контрол на очния кръвоток. Тя играе важна роля за оттока на преднокамерната течност през увеосклералния път, който при хората представлява близо 35% от общия отток, и достигайки близо 60% при някои примати, докато при котки и зайци е едва 3–8%<sup>1</sup>. Друга по-малко популярна функция е да променя своята дебелина, което позволява фоторецепторите да бъдат „местени“ спрямо фокусната равнина<sup>2</sup>.

Въпреки че закритоъгълната глаукома е много по-рядко срещана от откритоъгълната, тя може да увреди зрителните функции на по-голям процент пациенти спрямо тези с откритоъгълна глаукома<sup>3-5</sup>.

Макар сред бялата раса честотата на първичната закритоъгълната глаукома (ПЗЪГ) да е много по-ниска спрямо първичната откритоъгълна (ПОЪГ), в някои популации, напр. в Азия, нейната честота може да достигне до 50% от всички глаукомни пациенти<sup>6-7</sup>.

ПЗЪГ се характеризира с плитка предна камера, дебела леща, къса аксиална дължи-

на и стръмна роговична кривина, съчетана с тесен иридокорнеен ъгъл. Зеничен блок и „претрупване“ на камерния ъгъл от структури, затрудняващи отока, представляват вероятно основните механизми за повишаване на ВОН. Според Quigley et al.<sup>8</sup> хориоидната експанзия също трябва да се счита като вероятна predisпозиция за развитие на закрит ъгъл.

Huang et al.<sup>9</sup> изследват 210 очи със закрит преднокамерен ъгъл. Разделят пациентите в няколко подгрупи, както следва:

1. Суспектни за закрит ъгъл: пигментирана трабекуларна мрежа (ТМ), видима до 180 гр. при статична гониоскопия, без периферни синехии (PAS), ВОН под 21 mmHg и без глаукомна неврооптикопатия.
2. Остър първично закрит ъгъл: наличие на остър глаукомен пристъп с характерната симптоматика и находка.
3. Първично закрит ъгъл: пигментирана ТМ, видима до 180 гр. при статична гониоскопия, ВОН над 21 mmHg и наличие на PAS, но без глаукомна неврооптикопатия.
4. Първична закритоъгълна глаукома: глаукомна неврооптикопатия в съчетание с критериите от предходната група.

Като заключение на своето проучване авторите откриват, че хориоидната дебелина (ХД) и в четирите групи е по-голяма в сравнение с контролната при здрави контроли. Най-дебела хориоидея е измерена при пациентите от 2-ра група, потвърждавайки хипотезата, че хориоидната експанзия е възможна причина за закрит ъгъл. От друга страна, ХД е по-голяма в 3-та спрямо 4-та група, вероятно поради факта, че продължително повишеното ВОН редуцира хориоидния кръвоток и оттам е налице трайно изтъняване на ХД.

В друго проучване авторите откриват, че хориоидната дебелина при закритоъгълната група е сигнификантно по-голяма в сравнение с останалите две групи, изтъквайки отново хориоидната експанзия като вероятна predisпозиция за развитие на закритоъгълна глаукома<sup>10</sup>.

## Цел

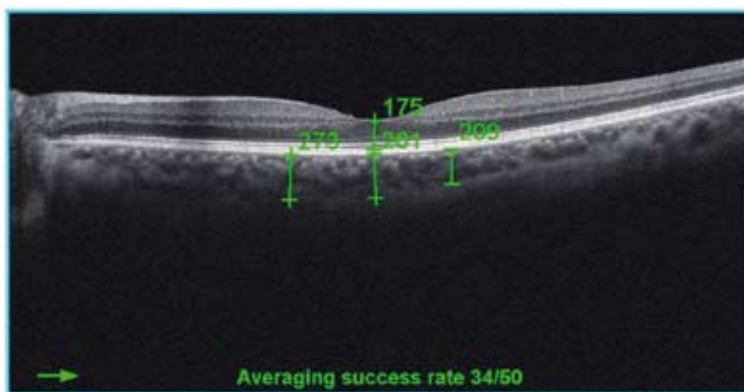
Да сравним базисната хориоидна дебелина при пациенти с ПЗЪГ и ПОЪГ. Да изследваме влиянието на факоемулсификацията и Nd-YAG иридотомията върху ХД при закритоъгълни глаукомно болни.

## Материал и методи

За целите на статията бяха изследвани 5 пациенти с ПЗЪГ и 5 с ПОЪГ, съпоставени по пол, възраст и аксиална дължина. Изключващите критерии, които бяха взети под внимание, бяха претърпяна в миналото операция за катаракта (факоемулсификация) и/или настояща терапия с карбоанхидразни инхибитори поради позитивния им ефект върху ХД<sup>11</sup>. На всички пациенти бе извършен обстоен офтал-

мологичен преглед, включващ биомикроскопия, гониоскопия, фундоскопия, тонометрия, пахиметрия (Alcon® OcuScan®), стандартна автоматична периметрия 24/2 (Humphrey visual field analyzer), OCT (3D Topcon 2000 plus FA). На двама от пациентите с ПЗЪГ в хода на диагностично-терапевтичния процес бе извършена Nd-YAG иридотомия (Alcon Surgical YAG Laser), а при другите трима с ПЗЪГ бе извършена стандартна факоемулсификация (Stellaris, Bausch&Lomb) без компликации, с имплантация на ВОЛ (фиг. 2, 3), като част от терапевтичния процес.

За измерване на хориоидната дебелина бе използван H-line протокол в три точки: субфовеино (СФХД), 1000 микрона (µm) назално (нХД) и темпорално (тХД) от фовеята (фиг. 1).



Фиг. 1

Анализ на скановите бе направен по описания от Maul et al.<sup>12</sup> метод с мануално определяне на границите: вътрешната граница е хиперрефлексивната линия, съответстваща на базалната част на РПЕ и външна – хипер-

рефлексивна линия между слоя на големите съдове и склерата. На 1-ви, 7-ми и 30-ти ден след факоемулсификацията и лазерната иридотомия ХД също бе измерена.

## Резултати

**Таблица 1.** Разпределение на резултатите според вида на глаукомата, хориоидна дебелина ДПК, ЦРД, ВОН, АД, пол

	СФХД Mm	нХД мм	тХД мм	ДПК mm	ЦРД microns	ВОН mmHg	АД Mm	пол
ПЗЪГ	254.6	208.3	234.7	2.46	549	17.6	21,95	2 ♂, 3 ♀
ПОЪГ	204.5	183.5	208.8	3.67	546	15.3	23.23	3 ♂, 2 ♀

ДПК – дълбочина на предна камера

ЦРД – централна роговична дебелина

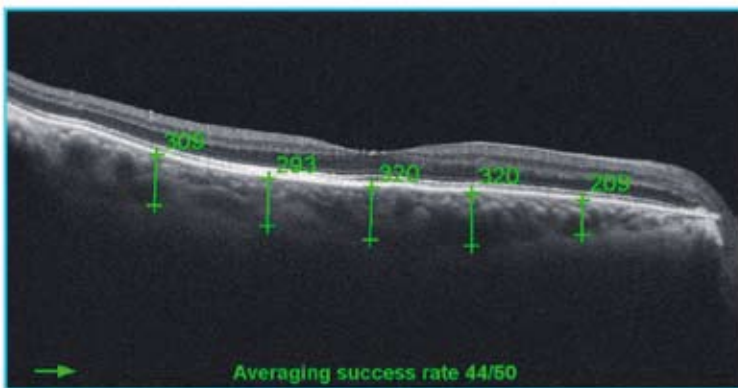
ВОН – вътреочно налягане

АД – аксиална дължина  
 СФХД – субфовейна хориоидна дебелина  
 нХД, тХД – назална и темпорална хориоидна дебелина

**Таблица 2.** Влияние на факоемулсификацията и лазерирidotомията върху ХД

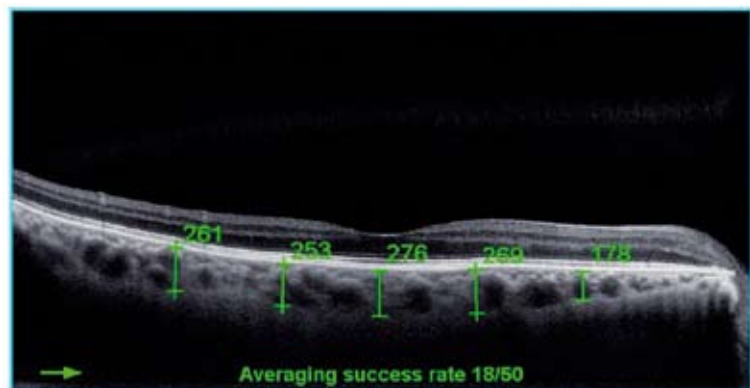
	ср. ХД предоп.	ср. ХД 1 д. постоп.	ср. ХД 7 д. постоп.	ср. ХД 30 д. постоп.
Факоемулсификация (стандартна техника; един хирург)	≈235 mm	≈240.87 mm	≈259.64 mm	≈272.72 mm
Nd – YAG ириdotомия (стандартна техника)	≈229 mm	≈228 mm	≈231 mm	≈232 mm

ср. ХД – средна хориоидна дебелина  
 преоп. – предоперативно  
 постоп. – следоперативно



**Фиг. 2.** Измерване на ХД след факоемулсификация (пациент И. К.)

**Фиг. 3.** Измерване на ХД преди факоемулсификация (пациент И. К.)



**Изводи и дискусия**

За целите на статията бяха изследвани 10 пациенти, разделени в две групи – пет пациенти с ПЗЪГ и пет с ПОЪГ. На базата на проведените изследвания може да заключим, че базисната субфовейна хориоидна дебелина при пациенти с ПЗЪГ е по-голяма с близо 50 μm, отколкото измерената при другата група. Подобни значителни разлики бяха наблюдавани и на другите два локуса – назал-

но и темпорално от фовеята, в хоризонтална равнина, респ. 25 μm и 27 μm.

От друга страна, ХД при пациентите, на които бе извършена факоемулсификация, показва значителна положителна динамика от ≈ 37 μm задебеление, докато при пациентите с Nd-YAG ириdotомия ХД остана почти непроменена. Въпреки че противовъзпалителните капки, използвани преди и след факоемулсификацията и лазерната ириdotомия

като стандартен протокол, потискат възпалителния отговор, е ясно, че този вид катарактална хирургия влияе позитивно върху ХД. Възможни механизми за този факт представляват мажорното освобождаване, при факоемулсификацията<sup>13</sup>, на възпалителни медиатори, нарушения във вътрешната и/или външната кръвно очна бариера, промени на клетъчно ниво и др., докато лазерът вероятно не индуцира подобен масивен възпалителен отговор. ВОН също показва тенденции за понижаване след тези оперативни интервенции със средно 3–4 mmHg, което също е възможна причина за удебеляване на ХД, имайки предвид  $OPP = 2/3BPr - IOP$ , където  $OPP$  е очно перфузионно налягане,  $BPr$  е средно кръвно налягане, а  $IOP$  е ВОН.

Като недостатъци на нашето проучване трябва да се отбележи не големият брой пациенти, включени в него. Необходими са допълнителни проучвания, което пък би доп-

ринесло за по-голямата достоверност на наблюдаваните промени в хориодната дебелина. Необходимо е също така да се изтъкнат някои трудности, пред които бяхме изправени, а именно при определяне на външната граница на хориоидеята, породени от лимитираната пенетрираща и изобразяваща способност на използвания ОСТ апарат, както и влошеното качество на образите при пациенти с относително непрозрачни очни среди.

В заключение: с това проучване се демонстрира сигнификантно по-голямата базисна хориодна дебелина при пациентите с ПЗЪГ и голямата динамична способност извеждат ХД като нова вероятна причина за този вид глаукома, наред с познатите до този момент плитка предна камера, дебела леща, къса аксиална дължина и стръмна роговична кривина, съчетана с тесен иридокорнеен ъгъл, което е в унисон с откритите в литературата данни.

#### Библиография

1. Alm A, Nilsson SF. Exp Eye Res. 2009 Apr; 88(4):760-8. Uveoscleral outflow- a review.
2. Moving the retina: choroidal modulation of refractive state. Wallman J, Wildsoet C, Xu A, Gottlieb MD, Nickla DL, Marran L, Krebs W, Christensen AM. Vision Res. 1995 Jan; 35(1):37-50.
3. Foster PJ, Oen FT, Machin D, et al. The prevalence of glaucoma in Chinese residents of Singapore: a cross-sectional population survey of the Tanjong Pagar district. Arch Ophthalmol 2000; 118,1105-11.
4. Foster PJ, Baasanhu J, Alsbirk PH, et al. Glaucoma in Mongolia: a population-based survey in Нүвсгүл Province, Northern Mongolia. Arch Ophthalmol 1996;114,1235-41.
5. Dandona L, Dandona R, Mandal P, Srinivas M, John RK, McCarty CA, Rao GN. Angle-closure glaucoma in an urban population in southern India. The Andhra Pradesh eye disease study. Ophthalmology 2000;107(9):1710-6.
6. Quigley HA Broman AT. The number of people with glaucoma worldwide in 2010 and 2020. Br J Ophthalmol . 2006; 90: 262–267. [CrossRef] [PubMed]
7. Foster PJ Johnson GJ. Glaucoma in China: how big is the problem? Br J Ophthalmol . 2001; 85: 1277–1282. [CrossRef] [PubMed]
8. Quigley HA Friedman DS Congdon NG. Possible mechanisms of primary angle-closure and malignant glaucoma. J Glaucoma . 2003; 12: 167–180. [CrossRef] [PubMed]
9. Wenbin Huang et al. Investigative Ophthalmology & Visual Science December 2013, Vol.54, 7849-7853. doi:10.1167/iops.13-13158
10. Arora et al. Investigative Ophthalmology & Visual Science November 2012, Vol.53, 7813-7818. doi:10.1167/iops.12-10483
11. Miao He; Wenyong Huang. Investigative Ophthalmology & Visual Science February 2015, Vol.56, 1118. doi:10.1167/iops.14-15535
12. Maul EA Friedman DS Chang DS Choroidal thickness measured by spectral domain optical coherence tomography: factors affecting thickness in glaucoma patients. Ophthalmology . 2011;118:1571–1579. [CrossRef] [PubMed]
13. Evaluation of choroidal thickness changes after phacoemulsification surgery; Seray Aslan Bayhan, Hasan Ali Bayhan, Ersin Muhafiz, Kadir Kərbopa, and Canan Gьrdal, Clin Ophthalmol. 2016; 10: 961–967.

---

# Късна проява на вторична детска глаукома при Axenfeld Rieger аномалия

С. Костова, Ч. Ранкова, Н. Даков, Н. Петкова

Катедра по офталмология, МУ, УМБАЛ „Александровска“, София

## Late manifestation of secondary childhood glaucoma associated with Axenfeld Rieger anomaly

S. Kostova, Ch. Rankova, N. Dakov, N. Petkova

Department of Ophthalmology, Medical University „Alexandrovska“ Hospital, Sofia



### Резюме:

Една от вторичните детски глаукоми с късна изява, свързана с непридобити очни аномалии, е мезодермалната дисгенеза на ириса, към които спада Axenfeld Rieger аномалията (ARA) или „синдром“, ако има и системни аномалии. Глаукомата не е задължителен признак. Ако се яви в първите 2 години, предният очен сегмент може да е по-голям, но този симптом да се пропусне и заболяването да се диагностицира в първото до трето десетилетие след поява на трайно повишено вътреочно налягане (ВОН), зрителни нарушения и дефекти в зрителното поле.

Представяме клиничен случай на пациент (Е.М.Н.) на 55 г., който носи белезите на частично проявена ARA с диагностициране на глаукомата на 30 г. възраст на дясното око (ДО) и на 55 г. възраст на лявото око (ЛО). Зрението на ДО е напълно загубено след късно откриване и неуспешно оперативно лечение, а на ЛО се обръща внимание едва след поява на зрителни смущения в него на 55 г., поради повишение на ВОН. Проведени са следните изследвания: щателна анамнеза, тонометрия, биомикроскопия, пахиметрия, офталмоскопия, периметрия, оптична кохерентна томография (ОСТ). Медикаментозното лечение с антихипертензивни средства се оказва неефективно. На пациента е извършена трабекулектomia на ЛО.

### Abstract:

One of the secondary childhood glaucoma types with late onset associated with non-acquired ocular anomalies is the mesodermal dysgenesis of the iris which includes the Axenfeld-Rieger anomaly (ARA) (or „syndrome“ if there are systemic anomalies according to EGS classification). Glaucoma is not an obligatory finding. If glaucoma manifests during the first two years of life, anterior segment may be larger than normal. This symptom can be missed and the disease can be diagnosed in the first to the third decade of life after the onset of permanently elevated intraocular pressure (IOP), visual impairment and visual field defects.

A clinical case of a 55 year old patient (E.M.N) is described. The patient's condition bears the characteristics of partially manifested ARA. At the age of 30, glaucoma was diagnosed on the right eye (RE) and at the age of 55 on the left eye (LE). The RE became completely blind after late diagnosis and unsuccessful surgical treatment. Attention was paid to the LE hardly after the onset of visual disturbance in it due to increased intraocular pressure (IOP).

Patient underwent complete ophthalmological examinations, including tonometry, gonioscopy, pachymetry, perimetry, optical coherence tomography (OCT). The medical treatment (typical for such conditions) was ineffective.

---

## Въведение

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 2-годишна възраст

2. Късно проявена първична детска глаукома (ПДГ)/Ранна ювенилна (от 2-годишна възраст до пубертета)
3. Вторична конгенитална глаукома
  - 3.1. КГ, асоциирана с вродени очни заболявания
  - 3.2. КГ, асоциирана с вродени системни заболявания или синдроми



### 3.3. КГ, асоциирана с придобити състояния

От своя страна КГ, асоциирана с вродени очни заболявания, се среща при следните състояния:

1. Axenfeld - Rieger синдром (ARS)
2. Peters аномалия
3. Ектропион на увеата
4. Конгенитална ирисова хипоплазия
5. Аниридия
6. Невус на Ота (окулодермална меланокитоза)
7. Задна полиморфна дистрофия
8. Микрофталм
9. Микрокорнеа
10. Ектопия лентис

АРС е автозомно-доминантно, генетично заболяване, характеризиращо се с дисгенеза на преден очен сегмент (ПОС) и системно засягане [1, 2, 4, 6]. Описан е за първи път през 1920 г. от Axenfeld. Според неговото първоначално описание тази аномалия се характеризира със следната очна находка – заден ембриотоксон, ирисови синехии както и по-предно разположена линия на Schwalbe. Задният ембриотоксон е клинична и хистологична диагноза. По-късно през 1935 г. Rieger описва пациенти с конгенитални ирисови аномалии: ирисовата хипоплазия, коректопия, поликория и ектропион на увеата. Rieger аномалия, съчетана със системни прояви: дентални дефекти, дефекти на лицевите кости, максиларна хипоплазия, пълни аномалии, хипофизни промени, е позната в клиниката като Rieger синдром. Комбинацията от Axenfeld аномалия и Rieger синдром се нарича Axenfeld - Rieger синдром (ARS) [17].

АРС е в повечето случаи автозомно-доминантно заболяване, но са възможни и спорадични случаи [11, 12, 15]. Открити са мутации в 4 гена [5, 6, 7, 8, 9, 10]. Честотата на АРС е средно 1 на 200 000 раждания. Без полава предиспозиция, предимно двустранно, хетерогенно заболяване. В 50% от случаите има риск от развитие на глаукома. Характерно е, че глаукомата се развива в късна детска

или зряла възраст, като повечето от случаите са диагностицирани в ранна детска възраст до пубертета. Възможна е и много по-късна изява на глаукомните промени.

Клиничната находка при тези пациенти е в преднокамерния ъгъл, ириса и трабекуларната мрежа. Характерно в случая е, че не винаги задният ембриотоксон се вижда със стандартна гониоскопия на шпалт-лампа. Фотофобията при част от пациентите е свързана с промените в ириса и зеницата. Най-честите клинично разпознаваеми белези са: ирисова коректопия или атрофия, заден ембриотоксон, повишено ВОН [18]. Роговицата обикновено е прозрачна, като при някои пациенти може да се наблюдава мегалокорнея или микрокорнея. Промените в ирисовата тъкан могат да наподобяват тези при иридокорнеален-ендотелиален синдром (ИКС). Ирисовите адхеренции могат да варират от съвсем нежни синехии до много плътни сраствания.

От системните прояви най-чести са: хипертелуризм, телекант, максиларна хипоплазия, дентални промени (микродонтия, олигодонтия или хиподонтия), промени в хипофизата (синдром на празната села, арахноидни кисти).

Ако глаукомните промени се появят в първите 2 години от живота на пациентите, предният очен сегмент може да е по-голям, но този симптом може и да се пропусне и заболяването да се диагностицира в първото до трето десетилетие след поява на трайно повишено вътреочното налягане (ВОН), зрителни нарушения и дефекти в зрителното поле (ЗП) [17, 18].

Диагнозата, както и при другите пациенти с глаукома изисква системен подход и пакет от специализирани изследвания. Те се правят в строга последователност в специализирани за целта очни центрове. Необходимо е определяне на зрителна острота, тонометрия, биомикроскопия, гониоскопия, индиректна биомикроскопия, пахиметрия, периметрия, образни методи.

В диференциално-диагностичен план влизат следните очни състояния: иридокорнеални – ендотелиални синдроми (ИКС) – Chandler syndrom, Essential iris atrophy (есенциална ирисова атрофия), Cogan-Reese syndrom – с обикновено едностранна изява, при женски пол и в по-ранна възраст, Peters Anomaly, аниридия и ирисова хипоплазия, ектропион на увеята, ектопия на лещата, окулодентодигитална дисплазия и др. [14, 16].

По отношение на лечението на АРС е ясно, че медикаментозната терапия е по-скоро временна, като подготовка за хирургично лечение, като при другите форми на детска глаукома. Използват се някои от следните медикаменти и комбинации: симпатиколитици (бета-блокери, алфа 2 агонисти, карбоанхидразни инхибитори КАИ) [18, 19, 20]. Алфа 2 – агонистите, особено бримонидин, са контраиндицирани при деца до 2 години [21]. Простагландини също могат да влязат в употреба, но при изключително строг мониторинг и проследяване [22, 23, 24]. Хирургичното лечение включва следните техники: гониотомия, трабекулотомия, трабекулектomia с антиметаболити, дренажни импланти, циклодеструктивни процедури. В някои случаи се налага употребата на контактни лещи при фотофобия.

### Клиничен случай

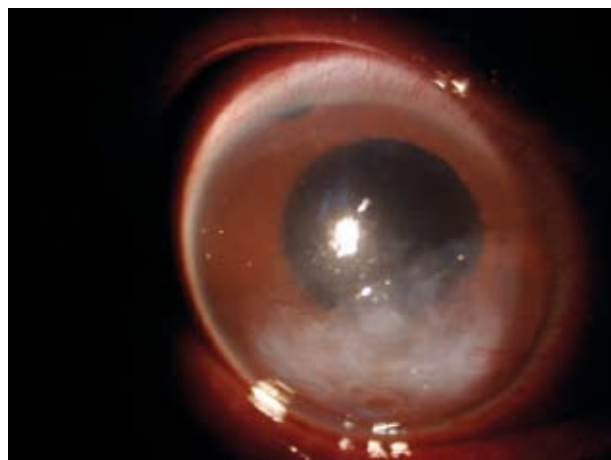
Представяме клиничен случай на Е. М. Н. на 55 г. от Ямбол, който постъпи на лечение в Очното отделение на Александровска болница.

**От анамнезата:** Постъпва за първи път на 04.02.2016 г. Оплаква се от намаление на зрението на ЛО. ДО е оперирано за глаукома през 2000 г. – ТЕ с митомидин, и оттогава е сляпо. В момента е на следната терапия: азарга 2 x 1 и траватан 1 x вечер в двете очи. Без данни за фамилна обремененост и други съпътстващи очни и системни заболявания.

**От статуса:** ВОД = Ø ВОС = 0,2с-1,50 dsph = 0,7-0,8 TOD = 28 mmHg TOS = 30 mmHg.

ДО – екзотропия, силно изразена смесена инекция, с парциална левкома в долната част на роговицата и намалена прозрачност, периферна иридектомия горе на 11 ч, иридодонеза, леща – нуклеокортикално помътнена, ЗОС не може да се огледа.

ЛО – прозрачна роговица, роговичен диаметър 14 мм (говорещо за повишения на ВОН в ранна детска възраст до 2 г.), дълбока предна камера с бистро съдържимо, неясен ирисов строеж, децентрирана и леко изтеглена нагоре зеница, леща – начално помътнена, ст. тяло – просветлява, Е – 0,8ПД, НИСС, ППА (фиг. 1, фиг. 3).



Фиг. 1. Преден очен сегмент на двете очи



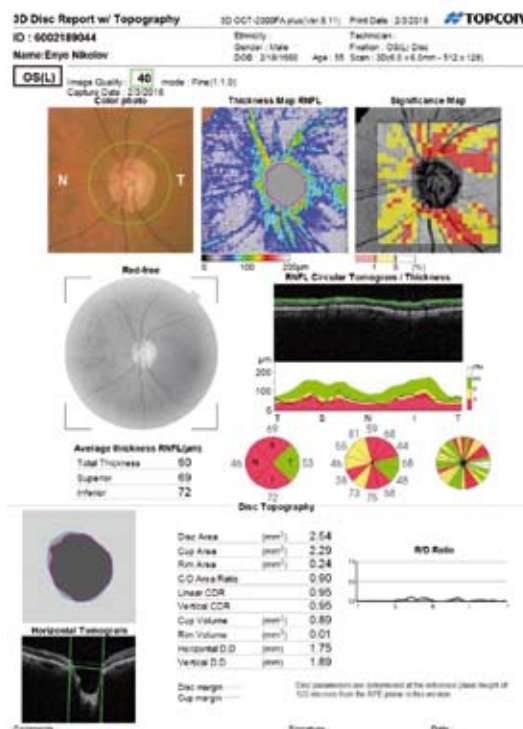
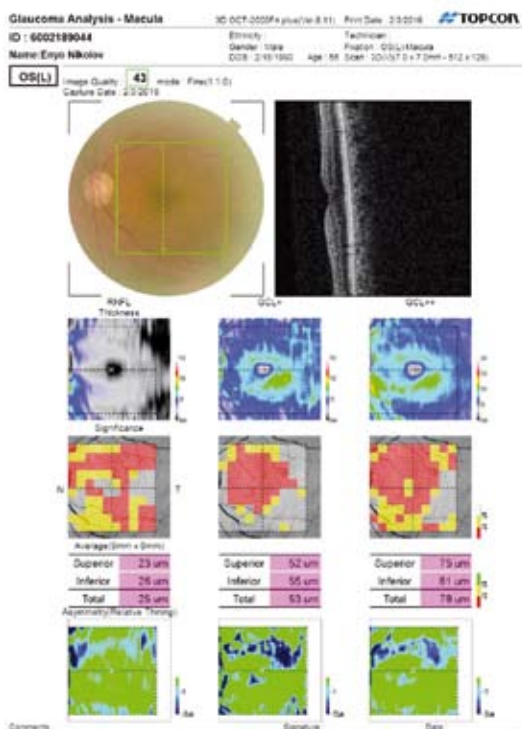
Фиг. 2. Преднокамерен ъгъл на лявото око



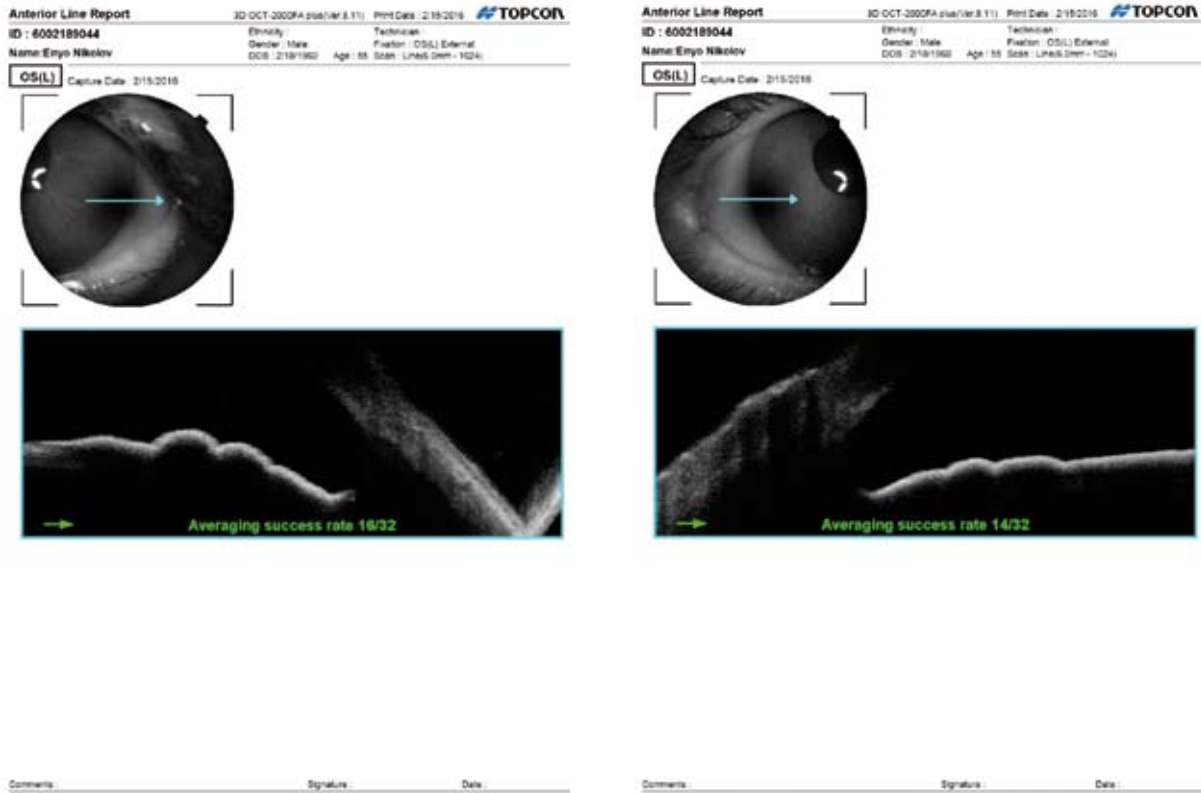
Фиг. 3. Фундус снимка на лявото око

При пациента са проведени всички изследвания, прилагани в офталмологичната практика при пациенти с глаукома. Денонощната крива на ВОН по Голдман показва следните стойности – 28, 32, 35, 25, 27. Контактна ултразвукова пахиметрия с роговична дебелина – 454 микрона (+6). Двете очи са с неясен ирисов строеж, децентрирани и леко изтеглени нагоре зеници. Гониоскопия може да се осъществи само в ЛО с триогледална леща на Голдман (фиг. 2). Находката е много

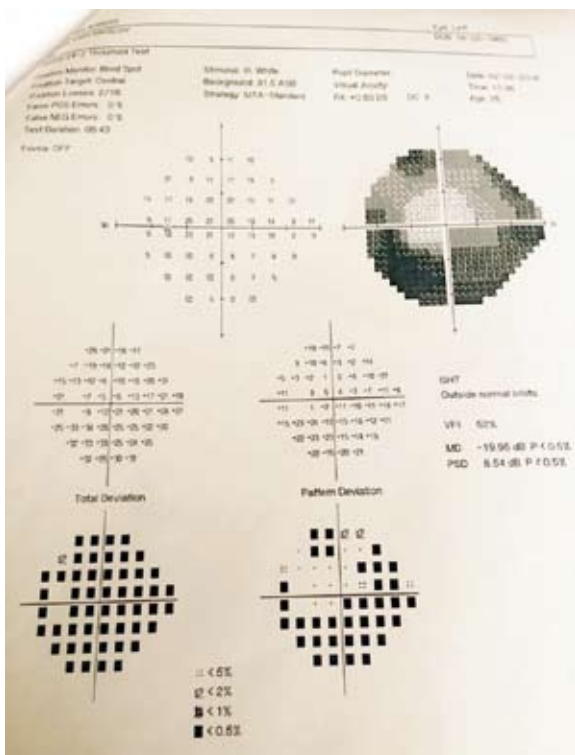
типична за APC – тапициран неравномерно с ирисова тъкан камерен ъгъл, ирисови адhezии към линията на Schwalbe, заден ембриотоксон, на места свободен от тези промени камерен ъгъл. Стандартната автоматизирана периметрия по Humphry 24–2 Sita Standart показва тежък периметричен дефект (фиг. 6). Данните от проведеното OCT показват сигнификантно изтъняване на перипапиларния RNFL и вътрешните слоеве на макулата от всички протоколи (фиг. 4, фиг. 5).



Фиг. 4. OCT на ляво око



Фиг. 5. ОСТ на преднокамерен ъгъл на ляво око



Фиг. 6. Компютърна периметрия на ляво око

На 23.03.2016 г. се направи трабекулектомия на ЛО след ретробулбарна анестезия и акинезия с 2% лидокаин. Операцията се извърши по стандартна методика с форникс базирано конюнктивно ламбо, четириъгълно склерално ламбо, пънч, иридектомия на 11 часа.

Постоперативен статус на пациента: ВОС = 0,6 с н.к. ТОС = 14 ммHg адаптирана оперативна рана, оформена филтрационна възглавница, възстановена предна камера, назад като при постъпването. Терапия: косопт 2 x 1 к, фотил 3 к 1

### Заключение

Вторичната глаукома при АРС може да бъде с много късна изява. При диагностициране на болестта в едното око е необходимо щателно изследване и проследяване на състоянието и на другото око с цел по-ранно лечение и предотвратяване на необратимите зрителни увреждания и слепота.

## Книгопис

1. Axenfeld TH. Embryotoxon cornea posterius. *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 1920; 65:381-382.
2. Rieger H. Beitrage zur Kenntnis seltener Missbildungen der Iris, II: uber Hypoplasie des Irisvorderblattes mit Verlagerung und entzündung der Pupille. *Albrecht von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol.* 1935; 133:602-635.
3. Shields MB. Axenfeld-Rieger syndrome. A theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1983; 81:736-84.
4. Shields MB. Axenfeld-Rieger and Iridocorneal Endothelial syndromes: Two spectra of Disease With Striking Similarities and Differences. *J of Glaucoma.* 2001; 10(suppl 1):S36-S38.
5. Alward WLM. Axenfeld-Rieger syndrome in the age of molecular genetics. *Am J Ophthalmol* 2000; 130:107-115.
6. Hjalt TA, Semina EV: Current molecular understanding of Axenfeld-Rieger syndrome. *Expert Rev Mol Med* 2005; 7:1-17.
7. Glaser T, Walton DS, Maas RL. Genomic structure, evolutionary conservation and aniridia mutations in the human PAX6 gene. *Nat Genet.* 1992; 2(3):232-239.
8. Semina EV, Reiter R, Leysens NJ, et al. Cloning and characterization of a novel bicoid-related homeobox transcription factor gene, RIEG, involved in Rieger syndrome. *Nat Genet.* 1996; 14(4):392-399.
9. Nishimura DY, Swiderski RE, Alward WL, et al. The forkhead transcription factor gene FKHL7 is responsible for glaucoma phenotypes which map to 6p25. *Nat Genet.* 1998; 19(2):140-147.
10. Phillips JC, del Bono EA, Haines JL, et al. A second locus for Rieger syndrome maps to chromosome 13q14. *Am J Hum Genet.* 1996; 59(3):613-619.
11. Berry FB, Lines MA, Oas JM et al: Functional interactions between FOXC1 and PITX2 underlie the sensitivity to FOXC1 gene dose in Axenfeld-Rieger syndrome and anterior segment dysgenesis. *Hum Mol Genet* 2006; 15: 905- 919.
12. Smith RS, Zabaleta A, Kume T et al. Haploinsufficiency of the transcription factors FOXC1 and FOXC2 results in aberrant ocular development. *Hum Mol Genet* 2000; 9:1021-1032.
13. Burian HM, Rice MH, Allen L. External visibility of the Schlemm's canal. *Arch Ophthalmol.* 1957; 57:651-658.
14. Alkemade, P. *Dysgenesis Mesodermalis of the Iris and the Cornea.* Van Gorcum, Assen, The Netherlands. 1969.
15. Tümer Z, Bach-Holm D. Axenfeld-Rieger syndrome and spectrum of PITX2 and FOXC1 mutations. *Eur J Hum Genet.* 2009 Dec; 17(12):1527-39. Epub 2009 Jun 10.
16. Tsai JC, Grajewski AL. Cardiac valvular disease and Axenfeld-Rieger syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1994 Aug 15;118(2):255-6.
17. Fitch N, Kaback M. The Axenfeld syndrome and the Rieger syndrome. *J Med Genet.* 1978 Feb; 15(1):30-4.
18. Boger WP, Walton DS: Timolol in uncontrolled childhood glaucoma. *Ophthalmology.* 1981; 88:253-288.
19. Hoskins HD, Hetherington J, Magee SD, et al: Clinical experience with timolol in childhood glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1985; 103:1163-1165.
20. Portellos M, Buckley EG, Freedman SF: Topical versus oral carbonic anhydrase inhibitor therapy for pediatric glaucoma. *Journal of American Association of Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 1998; 2:43-47.
21. Enyedi LB, Freedman SF, Buckley EG: The effectiveness of latanoprost for the treatment of pediatric glaucoma. *Journal of American Association of Pediatric Ophthalmology and Strabismus.* 1999; 3:33-39.
22. Black AC, Jones S, Yanovitch TL, et al. Latanoprost in pediatric glaucoma-pediatric exposure over a decade. *J AAPOS.* 2009; 13(6):558-62.
23. Carlsen JO, Zabriskie NA, Kwon YH, et al: Apparent central nervous system depression in infants after the use of topical brimonidine. *Am J Ophthalmol.* 1999; 128:255-256.
24. Wright TM, Freedman SF. Exposure to topical apraclonidine in children with glaucoma. *J Glaucoma.* 2009; 18(5):395-8.

---

# Глаукома в детска възраст и медико-генетично консултиране

А. Попова

Детски очен кабинет, УМБАЛ „Александровска“, МФ – София

## **Glaucoma in childhood and medical-genetic counseling**

A. Popova

Children's eye compartment, Medical University Hospital „Alexandrovka“,  
Medical Faculty, Sofia



---

### **Резюме**

Глаукомите в детска възраст са насочено проучвани в клиничен, етиологичен, хистологичен, цитогенетичен, молекулярно-генетичен аспект. Най-чести от детските глаукоми са генетично детерминирани (90%). Широкият клиничен полиморфизъм, наличието на богат клинично-генетичен полиморфизъм, фено- и генокопията, спорадичният характер при болинството от клиничните форми затрудняват ранната клинично-генетична (КГ) диагноза, респективно медико-генетичното консултиране (МГК).

Представят се генетично детерминирани глаукоми в детска възраст – изолирани, асоциирани с други очни и/или общи увреждания. Обсъждат се някои КГ аспекти на детските глаукоми при МГК.

**Ключови думи:** глаукома, детска глаукома, медико-генетично консултиране

### **Summary**

Glaucomas in childhood are directly studied in clinical, etiological, histological, cytogenetic, molecular genetic aspect. The most frequent childhood glaucoma are genetically determined (90%). The wide clinical polymorphism, the presence of extensive clinical and genetic polymorphism, pheno- and genokopy, sporadic in the majority of clinical forms, hamper early clinical-genetic (CG) diagnosis, respectively medical and genetic counseling (MGC).

The article presents genetically determined glaucoma in childhood - isolated, associated with other ocular and/or total disability. Discussed some CG aspects of childhood glaucoma in MGC.

**Keywords:** glaucoma, childhood glaucoma, medical and genetic counseling

---

## **Въведение**

Детските глаукоми са част от редица глобални очни и общи медико-социални проблеми, свързани с профилактиката на зрителните функции – глаукома, слепота, вродени заболявания, наследствени заболявания, редки заболявания [2–9, 13–15, 18–20] и др.

Детските глаукоми са една от най-дълго изучаваните от офталмолози патология в различни аспекти – клиничен, етиологичен, морфологичен, клинично-генетичен, профилактичен и др. [2–19]. Наличният опит във всеки един от тези аспекти е огромен, има отношение и е от съществено значение за ефективността на медико-генетичното консултиране.

Клинично-генетичните аспекти на детските глаукоми започват да се изучават насочено от различни офталмолози с прилагането на генетични методи (първоначално с генеалогичен анализ) от началото на миналия век [4, 13, 36], изучаването им продължава и днес.

През 50-те години на миналия век се въвежда първото медико-генетично консултиране за индивиди с вродена глаукома. След 50–80-те години на миналия век медико-генетично консултиране става регламентирана медико-генетична специалност в редица икономически развити страни, включително и у нас (1971 г.), а в последните години и в някои развиващи се страни. Познанията за клинично-генетичните аспекти на детските глаукоми се

обогатяват, разширяват и надграждат непрекъснато, включително и у нас [1–19].

Основните принципи, цели и задачи на медико-генетичното консултиране [1, 7, 9] непрекъснато се осъвременяват. След приключването на грандиозния проект за картиране на човешкия геном (през 2003 година) огромен брой наследствени заболявания при човека, включително на очите, включително детските глаукоми, стават обект на насочени клиничко-генетични проучвания на качествено нов етап – на молекулярно ниво, в редица страни на света. С това се откри нова ера в изучаване на наследствените заболявания при човека и тяхната профилактика [7, 13, 35].

През 2014 г. European Glaucoma Society (EGS) публикува онлайн поредното (4-то) издание на Справочник за глаукома, в което глаукомата се разглежда осъвременено в различни аспекти (терминология, диагностика, диференциална диагноза, лечение, класификации, профилактика и др.). Освен това, в EGS сайта е дадена основната цел на проекта GlaucoGene (2007–2008) – да се изготвят база данни, съдържащи стандартизиране на фенотипната генетична информация на населението, живеещо в Европейската общност [15]. Всичко това заедно с глобалната инициатива на СЗО – „Зрение 2020“ [15, 20] и достиженията на съвременната генетика в медицинската практика позволява стандартизиране на информацията за глаукома в широк, международен европейски мащаб и изисква профилактика на слепотата от глаукома на качествено нов етап [7, 9, 18].

## Цел

Целта на статията е да се направи съвременен обзор на клиничко-генетичните форми на глаукома в детска възраст с оглед за своевременно медико-генетично консултиране на нуждаещите се у нас.

## Материал и методи

Споделен е личен опит от клиничко-генетичното (КГ) проучване на индивиди с детска

глаукома (ДГ) или съмнение за такава, преминали през Детско очно отделение, Детския очен кабинет на УМБАЛ „Александровска“, София и насочените за офталмологична консултация индивиди от Клиниките по генетика в София (1984–2015). Диагнозата глаукома е поставена въз основа на изследването на зрителната система по системния ход, с използване на рутинни офталмологични методи. Децата в невербална възраст са изследвани под обща анестезия. За КГ оценка на очния фенотип е използван основно генеалогичният анализ (прилаган лично), в съчетание с модифицирания близначен метод [5, 6], както и консултациите с лекари от други специалности по показания – педиатър, медицински генетик и др., както и наличната медицинска документация на боледуващите. Направен е литературен обзор на детските глаукоми и са представени най-често срещаните КГ форми на ДГ у нас.

## Резултати и обсъждане

### Актуалност на проблема профилактика на глаукомата в детска възраст

Глаукомата в детска възраст е рядка очна патология, но боледуващият изживява живота си с последиците ѝ. Ако глаукомата (а също и очната хипертензия) не бъде своевременно диагностицирана, лекувана, проследявана, профилирана, то зрителните функции на боледуващия се увреждат дефинитивно и тежко, до слепота [2–10, 13, 14, 18–20]. Затова състоянието на зрителните функции и профилактиката за всеки пациент с глаукома от детска възраст са от огромно значение за качеството на живота му. Нормалното състояние и естествената динамика на вътреочното налягане (ВОН) в детска възраст, както и симптомите, състоянието, динамиката на ВОН и промените в окото на глаукомно болните в детска възраст се отличават съществено от тези на глаукомата при възрастни [15]. Всичко това трябва да се има предвид за своевременната им диагностика, избора на лечение, проследяване и съответната профилактика.

Глаукомата в детска възраст не е единна нозологична единица, а обединява група от фенотипно сходни очни заболявания с широка клинична вариабилност, с различна екзогенна и различна генетична етиология, а това затруднява ранната им клинична диагноза, респективно клинично-генетичната диагностика [4–6, 8, 13, 18, 19].

Болшинството от глаукомите в детска възраст са вродени и генно детерминирани (резултат на различни моногенни, най-често missens мутации), с уточнен тип на унаследяване (различен за конкретните нозологични единици), някои от изолираните форми са проучени и на молекулярно ниво. Не бива да се пропуска, че причините за глаукома в детска възраст могат да бъдат и екзогенни (травми, тумори, възпаления и др.), [13]. Болшинството от изолираните форми на глаукома в детска възраст, както и някои от асоциираните форми (системно заболяване с глаукома), причинени от различни точкови мутации (моногенни) [5, 8, 13, 18]. За уточняване на причините за глаукома, а също и за уточняването на КГ форма на глаукомата в детска възраст, освен офталмологичните са необходими много параклинични и генетични изследвания и консултации с различни специалисти.

Първичната профилактика чрез медико-генетично консултиране е най-ефективната форма за ограничаване на риска за повторение на заболяването в потомството на боледувания, инвалидност, включително по зрение, и смъртността при индивидите с моногенно заболяване [1, 7, 17–19]. За ефективна и активна профилактика на детските глаукоми са необходими основно съответните специалисти, ресурси, организация, време, финансиране, участие и помощ на държавно ниво.

### **Глаукома в детска възраст и медико-генетично консултиране**

#### ***Кратка история***

Първият офталмолог и офталмогенетик, който провежда медико-генетично консулти-

ране на пациенти с глаукома от детска възраст, е Waardenburg, през 1950 г. [13, 19].

У нас първият офталмолог, който прилага генеалогичния анализ (класически метод в медицинската генетика, валиден до днес) за етиологично уточняване на вродената глаукома, както и на много други очни заболявания, и препоръчва задължително предбрачно генетично консултиране на слепите индивиди с вродена и наследствена очна патология, е Константин Пашев [4]. Пашев е основоположникът на офталмогенетиката у нас.

Регламентирано медико-генетично консултиране у нас е въведено през 1971 г. и то е от общ тип [9]. Първите регламентирани офталмогенетични консултации у нас започва да провежда Е. Филипов (офталмолог и офталмогенетик) през 1976 г., който освен генеалогичен анализ прилага комплексен КГ метод (съответно на достиженията в офталмологията и медицинската генетика за времето тогава) за етиологично уточняване на вродената и наследствената очна патология, изчислява генните честоти и риска за повторемост на съответната наследствена очна патология, включително от глаукома, и предлага първата у нас „Програма за профилактика на наследствената и вродена слепота“ [8]. По данни на М. Цонева (клиничен генетик) от 1982 г. относителният дял на индивидите с очни заболявания, посетили медико-генетичната консултация у нас, е нисък (1,6% от всички консултирани), [8]. Липсват съвременни реални епидемиологични данни за наследствената очна патология у нас.

#### ***Общи положения***

Известно е, че всяка медико-генетична консултация (МГК) започва с точната клинична диагноза [1, 7, 9, 18, 19].

Според съвременните стандарти по медицина у нас от 2010 г. МГК се осъществява от специалисти по медицинска генетика в лицензирани медико-генетични центрове (Стандарт „Медицинска генетика“, Наредба на МЗ № 38/20.08.2010). Офталмогенетич-



ната консултативна дейност у нас се осъществява от офталмолог със специалност и квалификация по медицинска генетика (Стандарт „Очни болести“, Наредба на МЗ № 36/6.08.2010) съвместно със специалист по медицинска генетика.

Наши проучвания (2000–2010 г.) на деца (от 20-дневна до 18-годишна възраст) сочат, че с глаукома са 5,3% от първично преминалите ( $n = 8447$ ), като от тях 74,8% са различни КГ форми на глаукома. Относителният дял на децата с детска глаукома е нараснал от 2,3% (2000–2005 г.) на 5,3% (2006–2010 г.,  $p < 0,001$ ), висок е относителният дял на децата със суспектна глаукома [6]. Тези резултати са в пъти по-високи от популационната честота на КГ форми на глаукома сред зрительно увредени деца [5, 8]. Липсват съвременни сведения за реалната честота на ДГ у нас. По литературни данни патологията е рядка [13].

Ранната клинична диагностика на глаукомата в детска възраст не винаги е своевременна поради това, че клиничните ѝ форми са много на брой, отличават се с широк полиморфизъм – както клиничен, така и етиологичен. При първичния преглед на конкретните индивиди може да липсват клинични изяви за глаукома, затова ВОН трябва да бъде насочено изследвано инструментално и периодично проследявано. Вродените форми на глаукома, макар и най-често срещани в детска възраст, (80–90%) и днес са рядка очна патология, която изисква насочено търсене на патогномичните очни прояви. Клиничната и генетичната хетерогенност на болшинството от вродените форми на глаукома, спорадичността, участието очна хипертензия/глаукома във фенотипа на редица системни моногенни заболявания и хромозомни нарушения са основателен проблем за ранната клиничногенетична диагностика на глаукома при дете, в някои случаи дори фамилно проявена.

ДГ са част от глобалния проблем за редките болести при човека [7, 17].

## Съвременни класификации на глаукомата в детска възраст

### *Клинична класификация на глаукомата в детска възраст*

Класифициране на глаукомните нозологични единици в детска възраст съществува в редица класификации: В Международната класификация на болестите (МКБ), 10-та ревизия [ICD-10], в Терминологичния справочник на глаукомите на Европейската глаукомна асоциация (EGS, 2014), в Онлайн каталога (класификацията) на наследствените заболявания (OMIM) при човека, в Списъка на редките болести (Orphanet, 2016) и др. Във всяка от тях кодовете за конкретните очни заболявания (дори за едни и същи) се различават във всяка класификация. Липсва единна съвременна КГ класификация на очната патология. По регламент у нас класифицирането на очните заболявания е по МКБ, 10-та ревизия.

### **ДГ и показания от офталмолог/офтальмогенетик за МГК**

Освен дадените в стандарта по медицинска генетика общи показания за МГК, с оглед на своевременна първична профилактика на намаленото зрение и/или слепотата от наследствените форми на ДГ, всеки офталмолог трябва да познава всички КГ форми на детската глаукома и своевременно да насочва за МГК всички „рискови“ индивиди:

- Здрави родители на вече родено дете с глаукома (с уточнена пълна клинична диагноза)
- Здрави индивиди, които имат кръвен родственик с детска глаукома
- Родител/и с глаукома, който/които ще създават потомство
- Наследниците на индивиди с детска глаукома
- Наследниците на индивиди с ПОЪГ
- Всички останали „рискови за глаукома“ пациенти [със Sturge-Weber Syndrome (AD); Neurofibromatosis (AD); Marfan's syndrome (AD); Pierre's Robin Syndrome и др.]), [17, 18].

## Най-често срещани КГ форми на детска глаукома

### *Първична вродена глаукома*

Днес първичната вродена глаукома (ПВГ), [Primary congenital glaucoma (PCG)] се счита за самостоятелна (изолирана очна) нозологична единица с конкретен фенотип (повишено ВОН, фотофобия, сълзене, увеличени роговични размери –  $\geq 12$  mm, гънки на Хааб и/или оток на роговицата, промени в камерния ъгъл), уточнен генотип и аутозомно-рецесивен (AR) начин на унаследяване [OMIM 231300], с емпиричен риск за потомството 25%. Клиничният фенотип на разгърнатата форма на ПВГ не се отличава от този на някои асоциирани с общи увреждания форми на ДГ [13, 15, 18], което затруднява ранната им КГ диагноза, особено при спорадичните и/или асоциираните със системни увреждания случаи. ПВГ е хетерогенно заболяване, което се отличава с широк КГП [5, 8, 13, 18]. *Диференциалната диагноза* на ПВГ се прави с всички генетично детерминирани глаукоми в детска възраст – изолирани или асоциирани с друга очна и/или обща патология, както и с всички екзогенни и вторично обусловени детски глаукоми. *Молекулярно-генетичните тестове* за ПВГ са: Deletion/duplication analysis; Sequence analysis of the entire coding region; Target variants analysis [14]. Генните локуси за ПВГ са различни, картирани са на различни хромозоми: *GLC3A* (2p22.2; CYP1B1 protein), *GLC3B* (1p36.2-p36.1); *GLC3C* (14q24.3-q31.1), *GLC3D* (LTBP2; 14q24.3), описан включително и при деца с ПВГ у нас (2009; 2011); *MYOC* (OMIM 601652); *FOXC1* (OMIM 601090), [7, 10, 11–13, 17, 18].

### *Синдром на неправилното разцепване на предната камера [Faulty cleavage syndrome – (FCS)]*

Синдромът на неправилното разцепване на предната камера, или акронимът FCS, днес обединява различни, но фенотипно

сходни, генетично детерминирани нозологични единици, с богата и широка клинична и етиологична характеристика [13, 18].

Наши проучвания на зрително увредени пациенти показаха, че относителният дял на различните КГ форми на FCS е 2,17% от зрително увредените деца, обучаващи се в училище за деца с нарушено зрение (УДНЗ), София, и 3,5% от зрително увредените деца с АР-заболявания от същото училище. В болшинството от случаите констатираната патология е двустранна (96,3%), но с висок относителен дял на междуочни дискорелации (85,2%). При болшинството от изследваните се касае за изолирана (засяга само зрителната система) очна патология (85,2%). Представените комбинации от фенотипни промени, някои от които неописвани в достъпната литература (синдром на Петерс с витилиго, аномалия на Аксенфелд-Ригер и детски захарен диабет и др.), обогатяват познания за КГП при FCS в българската популация [5].

В достъпната литература се обсъждат различни нозологични единици, които се отнасят към FCS. Това са: заден ембриотоксон (Posterior embryotoxon) или аномалия на Аксенфелд (Axenfeld's anomaly), аномалия на Ригер (Rieger's anomaly), синдром на Ригер (Rieger's syndrome), синдром на Аксенфелд (Axenfeld's syndrome), синдром на Аксенфелд–Ригер [Axenfeld-Rieger (AR) syndrome (ARS)], аномалия на Петерс (тип 1; 2; 3), [Peters anomaly; Peters plus syndrome]. Причините за Петерс плюс синдром са генетични, но могат да бъдат и *тератогени* [етанол (ethanol) и изотретиноин (isotretinoin)]. Почти всяко от тези заболявания е проучено вече и на молекулярно ниво чрез нова генерация секвенционирание (NGS).

### **Заклучение**

Глаукомата в детска възраст е рядка очна патология, изключително разнообразна в клиничен, в етиологичен и в КГ аспект.

Огром е броят на проучените, от чуждестранни автори, нозологични единици и на молекулярно ниво. В болшинството от случаите се касае за моногенно детерминирана патология, при която съществува генетичен риск не само за потомството на боледуващия, а и за фенотипно здрави индивиди. Необходимо е добро познаване на всичките КГ форми на детските глаукоми и техните клинични, генетични и КГ аспекти (клинико-генетичният им полиморфизъм) както от офталмолога, така също и от гене-

тика, респективно от офталмогенетик. Това не винаги е практически възможно поради различни причини.

За да бъде своевременна, активна и ефективна първичната профилактика на детските глаукоми, както и за целите на съвременното медико-генетично консултиране, е необходимо да има по-голям брой офталмогенетици у нас – поне по един във всеки от университетските офталмологични клиники и в университетските медико-генетични центрове.

#### Литература

1. Абаджиев, М. Клинико-генетични методи в лекарската практика. ЦНМИ, София, 1973, 101.
2. Василев, Ив. Генетика в офталмологията. Сп. Офталмология, год. XV, 1968, бр. 1, 45.
3. Константинов, Н. Хабилизационен труд: Конгенитална глаукома, 1968.
4. Пашев, К. Офталмологични изследвания върху наследствеността у нас. Държавна печатница, София, 1943.
5. Попова, А. Клинико-генетични форми и варианти на детската очна патология, водеща до слепота. Канд. дис., 1994, София.
6. Попова, А. Детски глаукоми – рядка очна патология, но значим проблем. Български форум глаукома, том 3, бр. 3, 2013 (154-162).
7. Тончева, Д. и кол. Редки генетични болести, част I. (1-543 с.) и част II. (544-1007), Симелпрес, 2014, 1007.
8. Филипов, Е. Н. Наследствените и вродените заболявания на окото в етиологията на детската слепота и тяхната профилактика. Канд. Дис., 1979, София.
9. Цонева, М.. Медикогенетична консултация. Съвр. Мед., 1982, 6, 353.
10. Ali M, McKibbin M, Booth A, Parry DA, Jain P, Riazuddin SA, Hejtmancik JF, Khan SN, Firasat S, Shires M, Gilmour DF, Towns K, Murphy AL, Azmanov D, Tournev I, Cherninkova S, Jafri H, Raashid Y, Toomes C, Craig J, Mackey DA, Kalaydjieva L, Riazuddin S, Inglehearn CF. Null mutations in LTBP2 cause primary congenital glaucoma. *Am J Hum Genet.* 2009 May; 84(5):664-71.
11. Al-Araimi M, Pal B, Poulter JA, van Genderen MM, Carr I, Cudrnak T, Brown L, Sheridan E, Mohamed MD, Bradbury J, Ali M, Inglehearn CF, Toomes C. A new recessively inherited disorder composed of foveal hypoplasia, optic nerve decussation defects and anterior segment dysgenesis maps to chromosome 16q23.3-24.1. *Mol Vis.* 2013 Nov 1;19:2165-72.
12. Azmanov DN, Dimitrova S, Florez L, Cherninkova S, Draganov D, Morar B, Saat R, Juan M, Arostegui JI, Ganguly S, Soodyall H, Chakrabarti S, Padh H, Lopez-Nevot MA, Chernodrina V, Angelov B, Majumder P, Angelova L, Kaneva R, Mackey DA, Tournev I, Kalaydjieva L. LTBP2 and CYP1B1 mutations and associated ocular phenotypes in the Roma/Gypsy founder population. *Eur J Hum Genet.* 2011 Mar;19(3):326-33.
13. Congenital glaucoma/Childhood glaucoma. In OMIM [Online Mendelian Inheritans In Man], 08.01.2016;
14. Congenital glaucoma/Childhood glaucoma. In Orphanet, 2016.
15. European Glaucoma Society (EGS): Terminology and guidelines for glaucoma. 3-td ed.2008 ;4-th ed. 2014.
16. Micheal S, Siddiqui SN, Zafar SN, Venselaar H, Qamar R, Khan MI, den Hollander AI. Whole exome sequencing identifies a heterozygous missense variant in the PRDM5 gene in a family with Axenfeld-Rieger syndrome. *Neurogenetics.* 2016 Jan; 17 (1):17-23.
17. Stoilov, I. M. Sarfarazi. The third genetic locus (GLC3C) for primary congenital glaucoma (PCG) maps to chromosome 14q24.3 (Abstract) *Invest. Ophthal. Vis. Sci.* 43:e3015, 2002. Note: Electronic Article.

---

# Предпазване от зрително увреждане и слепота при глаукоми с тесен, закриващ се и закрит ъгъл

П. Василева, Й. Кирилова

СОБАЛ „Акад. Пашев“ – София

## Prevention of Blindness in Patients with Narrow, Occludable and Closed Angle Glaucoma

P. Vassileva, Y. Kirilova

Specialized Eye Hospital „Prof. Pashev“, Sofia



### Резюме

**Въведение:** Навлизането на нови диагностични методи доведе до промяна на редица парадигми при глаукомите, включително в класификацията им. Установен е нарастващ дял на глаукомите, свързани с наличие на тесен, закриващ се и закрит преднокамерен ъгъл. Първичната закритоъгълна глаукома (ПЗЪГ) е причина за ослепяване при 10 пъти повече болни в сравнение с ослепяването при пациенти с първична откритоъгълна глаукома (ПОЪГ).

Диагностицирането на тесен ъгъл е основен предсказуем рисков фактор за развитие на първично закриване на ъгъла и последваща прогресия до хронична закритоъгълна глаукома (ХЗЪГ). При болни с наличие на ексфолиативен синдром (ХФС) нестабилността на ирисо-леещната диафрагма води до закриващ се ъгъл. Придотрабекуларен контакт възниква и при прогресиране на катарактата. AS OCT навлиза широко в клиничната практика за оценка на преднокамерния ъгъл и проследяване на резултатите от лазерно лечение.

**Цел:** Преглед на съвременните схващания за диагностицирането, класификацията, патогенезата и лечението на ПЗЪГ с обсъждане на клинични наблюдения от практиката на СОБАЛ „Акад. Пашев“.

**Резултати:** При проспективно проучване на 215 последователни болни с ПЗЪГ установяваме, че заболяването протича с класически остър глаукомен пристъп (ОГП) само при 26%, а по-често се наблюдава асимптоматична хронична форма на ПЗЪГ. Ранната диагноза на закрит или закриващ се ъгъл дава възможност за успешно приложение на лазерна периферна иридотомия (ЛПИ) на двете очи. За съжаление, по-често бяха установени обширни периферни предни синехии (32%), при които бе необходимо извършване на фистулизираща операция и факоемулсификация при налична катаракта (20%). Бе установено, че 24% от лекуваните от нас болни са диагностицирани по време на преглед за изписване на пресбиопични очила.

### Abstract

**Introduction:** Implementation of new diagnostic methods led to paradigm shift in glaucoma classification and management. Increasing number of patients with glaucoma with narrow, occludable and closed angle is established. Angle closure glaucoma (ACG) is a cause of blindness 10 times more often as compared with POAG.

Diagnosis of narrow angle is main predictable risk factor for development of angle closure with following progression to chronic ACG. Iridocorneal diaphragm instability leads to occludable angle in patients with XFS. Iridotrabeular contact occurs due to cataract progression as well. AS OCT is widely used in clinical practice for assessment of anterior chamber angle and in follow up of laser treatment.

**Aim:** Review of contemporary concepts for the diagnosis, classification, pathogenesis and treatment of ACG with a discussion of clinical observations from practice SOBAL „Acad. Pashev“.

**Results:** In prospective study of 215 consecutive patients with ACG we demonstrate that only few patients develop acute angle closure attack (26%), while majority have asymptomatic chronic form of ACG. Timely diagnosis of closed or occludable angle is the only possibility for successful application of minimally invasive laser treatment – laser peripheral iridotomy in both eyes. Unfortunately, we often diagnose peripheral synechiae (32%) – in these cases filtering surgery was performed and phacoemulsification in the presence of cataract (20%). We demonstrated that 24% of our patients have been diagnosed during eye exam for presbiopic correction.

**Conclusion:** Our observations show that ACG diagnosis is often delayed due to neglecting the rules of comprehensive eye exam, which leads to severe visual impairment.

**Keywords:** angle closure glaucoma, glaucoma attack, peripheral laser iridotomy, glaucoma blindness

**Заключение:** Нашите наблюдения показват, че заболяването често не се разпознава, тъй като се пренебрегват изискванията на системния ход на очното изследване и голяма част от пациентите достигат до тежко зрително увреждане.

**Ключови думи:** *закритоъгълна глаукома, остър глаукомен пристъп, периферна лазерна иридотомия, слепота от глаукома*

## Въведение

Първичната закритоъгълна глаукома (ПЗЪГ) е водеща причина за необратима слепота и се характеризира с много по-тежко протичане и трудно лечение. Макар че болните от ПЗЪГ са сравнително по-малък брой от тези с откритоъгълна глаукома (ОЪГ), ПЗЪГ води до слепота 10 пъти по-често (1). Нараства броят на пациентите с напреднало увреждане на зрението, при които заболяването протича хронично с постепенно закриване на ъгъла без резки покачвания на вътреочното налягане (ВОН) (2). Основните трудности пред офталмолозите са свързани с диагностицирането на заболяването, постигането на бързо понижаване на ВОН при остър глаукомен пристъп (ОГП), предотвратяване на нови пристъпи и лечението на хроничната закритоъгълна глаукома (ХЗЪГ).

Ниското зрение при повечето пациенти с ПЗЪГ се дължи на неточна или забавена диагноза, както и на неадекватно лечение. Съществуват три основни погрешни схващания за ПЗЪГ у нас:

1. че е рядко срещана форма на глаукома в България
2. че протича само с остри пристъпи
3. че е възможно да бъде лекувана с очни капки (пилокарпин).

Действителното положение е, че у нас има много болни с ПЗЪГ, броят им нараства, но при повечето от тях се наблюдава хроничната асимптоматична форма с постепенно намаление на зрението. За развитие на тази форма е значима и ролята на възникване на иридотрабекуларен контакт в процеса на прогресиране на катарактата – заболяване с

нарастваща честота в напреднала възраст. (3) По-рядко се наблюдават форми на ПЗЪГ, протичащи с ОГП.

Навлизането на нови диагностични методи доведе до промяна на редица парадигми при глаукомите относно диагнозата, класификацията и лечението. Разпознаването на открита от тясна конфигурация на камерния ъгъл е от решаващо значение още при първичния преглед на глаукомно болен, тъй като двете състояния изискват напълно различен подход при лечението: при ОЪГ – с капки, а при ПЗЪГ е необходимо незабавно извършване на периферна лазерна иридотомия (ПЛИ) или хирургическа интервенция. Диагностициране на хроничната ПЗЪГ и наличието на закриващ се ъгъл има критично значение за предпазване от усложнения и слепота. Друга вторична ЗЪГ, често срещана сред нашите пациенти и със специфично протичане, представлява глаукомата при XFS. При нея настъпва закриване на ъгъла поради нестабилна иридо-лещена диафрагма, като се наблюдават големи флуктуации на ВОН и бърза загуба на зрение. Известно е, че единствено ранната и навременна диагноза на закрит или закриващ се ъгъл дава възможност за успешно приложение на минимално инвазивните методи на лазерно лечение: YAG периферна лазерна иридотомия (ПЛИ) и аргон-лазерна периферна иридопластика (АЛПИ).

## Цел

Преглед на съвременните схващания за диагностицирането, класификацията, патогенезата и лечението на ПЗЪГ с обсъждане на клинични наблюдения от практиката на СО-БАЛ „Акад. Пашев“.

## Основни диагностични методи

Диагнозата на ПЗЪГ е предимно клинична и се извършва чрез биомикроскопия и гониоскопия.

**Гониоскопия.** Методът е въведен от Trantas. Първата гониолеща е създадена от Salsmann през 1914 г., а през 1919 г. е усъвършенствана от Коерре. Съвременната гониолеща на Goldmann е въведена през 1938 г. и досега все още се прилага. Гониоскопията представлява субективен контактен метод за оценка на камерния ъгъл с противоречиви критерии за характеристиката му. Методът все още има основна роля за диагностициране на ПЗЪГ и прилагането му е задължително, независимо от неудобствата поради необходимостта от контакт на лещата с роговицата по време на изследването.

Бурното развитие на изобразителните методи доведе до значителен прогрес в изучаването на ПЗЪГ с помощта на ултразвуковата биомикроскопия (UBM), който има основна роля при наличие на непрозрачни очни среди. Въвеждането на предноsegmentната оптична кохерентна томография (AS-OCT) откри нови перспективи в диагностицирането, назначаване на подходящо лечение и при дългосрочното наблюдение на болните. AS-OCT е неконтактен метод, който дава възможност за количествени и повторяеми измервания на структурите в предния очен сегмент. Ролята на AS-OCT нараства при изследването на иридотрабекуларния контакт: установен при 60,5% здрави очи и при 77,6% от пациентите с очна хипертензия (ОХ) (4). Наличието на този контакт представлява опасност от закриване на ъгъла и развитие на ХЗЪГ. От голямо значение за лечебния подход е разграничаването на синехиално закриване на ъгъла от апозиционното му закриване. Изобразяването на преднокамерния ъгъл с AS-OCT SS-1000 CASIA Tomey доведе до създаването на нова парадигма в оценката и проследяване прогресията на периферните предни синехии. (5) AS-OCT е метод с големи възможности в

диагностиката, като се съкращава значително времето за изследване без неудобство за пациентите и се получава прецизна документация за наличието и прогресирането на синехиите. Съобщават се нови данни при използването на AS-OCT SS-1000 CASIA Tomey, Japan за биометрична характеристика на предния очен сегмент: дълбочина, ширина и обем на предната камера, площ на предната камера и на трабекуларно-ирисовото пространство, както и за дебелината, площта и извивката на ириса и положението на лещата. Понастоящем се създава база данни за различни модификации на тези структури в норма и патология (6, 7). В редица последни публикации се търсят възможности за въвеждане на автономна, масова, автоматизирана система за ефективно скриниране на ПЗЪГ. През последните няколко години броят на проучванията за приложението на предната OCT в оценка на параметрите на предния очен сегмент нарастна значително.

## Класификация

Понастоящем според новите класификации се разграничават няколко вида ПЗЪГ:

1. Суспектната ПЗЪГ се характеризира с анатомично по-тесен ъгъл без сраствания и нормално ВОН, нормален периметър и зрителен нерв без екскавация.
2. ПЗЪГ със следните видове:
  - a. първично закриващ се ъгъл
  - b. остър пристъп на закрит ъгъл със зеничен блок
  - c. остър пристъп на закрит ъгъл с плато ирис конфигурация
  - d. хронична ЗЪГ.

При първично затворен камерен ъгъл се установява тесен ъгъл със сраствания (до закрит ъгъл) и по-високо ВОН. Характерни за ПЗЪГ са наличие на затворен ъгъл с периферни предни синехии, промени в ириса, повишено ВОН и промени в периметрите и в зрителния нерв (8).

## Патогенеза. Рискови фактори

Съществуват различни механизми на закриване на преднокамерния ъгъл при ПЗЪГ:

- Зеничен блок: настъпване на иридотрабекуларен контакт и развитие на периферни предни синехии с наблюдаване на плитка предна камера при 75% от болните.
- Плато-ирис конфигурация: наличие на по-предно разположение на цилиарните израстъци, задебеляване в периферията на ириса, по-предно захващане на ириса и блокиране на преднокамерния ъгъл от него при мидриаза – наблюдава се при 12–37% от ПЗЪГ, както и при 19,2% от ПОЪГ.
- Закриване на ъгъла при предно изместване на лещата (9).

Допълнителните фактори за закриване на преднокамерния ъгъл са патологични промени при различно осветление, както и задебеляването и промяната в положението на лещата с напредване на възрастта. В интересно наблюдение се демонстрира, че промяната в обема на ириса при разширение на зеницата в очи с тесен ъгъл е по-малка в сравнение с очи с открит ъгъл. При апозиционно закриване на ъгъла е установено, че преднокамерната течност може да премине през стромата на ириса (10), като е предложен провокативен тест с AS-OCT за наблюдение на промяната в обема на ириса при преминаване от светло на тъмно (11).

Съществуват редица анатомични рискови фактори, които имат важно значение в патогенезата на ПЗЪГ. Те се дължат на променени взаимоотношения между структурите в предния очен сегмент и включват: наличие на по-дебел ирис с по-голяма кривина, на по-плитка предна камера с по-малък обем, по-предно разположение на лещата, по-къса очна ос (< 23 mm (12)). Демонстрирано е, че по-предното разположение на лещата води до 48 пъти по-висок риск от развитие на ЗЪГ.

Повишаване на ВОН и закриване на ъгъла може да настъпи и при хориоидална

експанзия. Тя се наблюдава при наличие на високо венозно налягане, супрахориоидална хеморагия, лекарствени реакции, след панретинална лазерна коагулация или след външна ретинална хирургия (пломба, серклаж), при оклузия на централната ретинална вена – състояния, водещи до оплитчаване на предната камера и повишаване на ВОН. Доказано е, че ако хориоидеята увеличи обема си само с 20%, ВОН може да се повиши до 60 mmHg (13). Демонстрирана е хориоидна експанзия при тромпетистите със стойности на ВОН до 45 mmHg. Хориоидална „ефузия“ се диагностицира често при очи със закрит ъгъл: при остри пристъпи на ПЗЪГ – при 58%, ПОЪГ контрола – 1%.

## Епидемиология

ПЗЪГ засяга около 20 милиона болни в света, като се предполага, че броят им ще се увеличи до 32 милиона до 2020 г. поради нарастване на възрастното население. Благодарение на въвеждането на нови изобразителни методи в офталмологията, знанията ни за патогенезата и различните видове и стадии на ПЗЪГ се промениха. Бе демонстрирано, че типичните прояви на остър глаукомен пристъп се наблюдават при по-малко от 20% от болните с това заболяване, а при останалите заболяването протича хронично, което води до по-трудното и закъсняло диагностициране. Слепота настъпва по-често при пациентите с тесен и закриващ се ъгъл, както и при болни с т.нар. ХЗЪГ (14).

Според епидемиологични проучвания съществува значителна разлика в честотата на ПЗЪГ в различните етноси. Етническа група с повишен риск са азиатци (Китай – 2000 ≈ 235 млн., 2006 ≈ 290 млн., 2050 ≈ 641 млн.) и ескимоси.

*При експедиция и скринингови изследвания на инуити в Северозападна Аляска екип от университета „Джонс Хопкинс“ установява голяма честота на вече ослепели пациенти със закритоъгълна глаукома (по-*

добни наблюдения е имало и при инуитите в Гренландия). Болните инуити идвали за помощ от над 100 км, като си носели храна и завивки. Чакали около един ден ред за преглед с надежда за проглеждане – оказвало се невъзможно! Офталмолозите установявали прозрачни очни среди с наличие на краеве екскавации на зрителния нерв. Член на експедицията д-р Алан Робин започва да търси решение на проблема. По-късно, по време на специализацията си в отдела по приложна физика в университета „Джонс Хопкинс“ при Irvin Pollak (създателя на Q-switched рубинов лазер). Д-р Алан Робин се включва в екипа на Coherent Medical Laboratory, ръководен от John Moore, и участва в създаването на лазерна приставка към биомикроскопа, която може да се захранва от акумулатора на джип. При организирането на нова експедиция е било извършено първото в историята широко приложение на периферната лазерна иридотомиа за профилактика на ослепяването при ПЗЪГ (15).

Рисковите фактори за развитие на ПЗЪГ могат да бъдат още генетични и свързани с оксидативен стрес (16). По-често боледуват жени и хора с нисък ръст. Рисков фактор за ПЗЪГ е възрастта, като честотата от 1,5% във възрастова група 40–49 години се повишава до 5,1% във възрастовата група 70–79 години. Установено е 3–4 пъти по-висока честота на глаукомно увреждане за всяка възрастова група при болни с нисък социално-икономически статус.

При ПЗЪГ, даже след единствен документирания пристъп на ОГП, настъпват периметрични дефекти в зрителното поле, изтъняване на слоя на ганглийните клетки и нервните влакна и избледняване на очния нерв, често без промяна в конфигурацията му (17). За наличие на закриващ се ъгъл трябва да се мисли винаги при установяване на несъответствие при структурни и функционални промени при болен с глаукома.

## Клинична картина

Необходимо е добре да се познава клиничната картина на ОГП или симптомите и признаците при по-значително повишаване на ВОН: силна болка в окото, ирадираща към съответната половина на главата, зачервяване на окото, замъгляване на зрението, цветни кръгове около светлинен източник, при докосване окото е твърдо като „камък“. При очния преглед се наблюдава: фотофобия, застойна хиперемия, оток на роговицата (понякога с гънки на десцemetовата мембрана), преципитати, извънредно плитка предна камера, зеница в средна мидриаза, понякога с неправилна форма без реакция на светлина и високо ВОН. За това при настъпване на внезапно и силно главоболие, понякога и с вегетативни смущения (чест повод за преглед в спешно отделение), трябва да се изследва задължително ВОН за спасяване на зрението (18). Може да настъпи повишаване на ВОН и когато се провежда системно лечение в спешно отделение с медикаменти, съдържащи атропин, с настъпване на разширение на зеницата, което може да доведе до закриване на ъгъла и загуба на зрение при пациенти с анатомично тесен ъгъл (19). Наблюдавахме болна, която се яви при нас с пълна слепота на едното око след като е развила ОГП по време на упойка за гинекологична операция, без да е диагностицирана ПЗЪГ. Наблюдаван е ОГП и на следващия ден след блефаропластика, както и настъпване на двустранен пристъп с хориоидална ефузия при прилагане на диамокс дори при рутинна факоемулсификация с имплантация на PC IOL (20).

Типичните клинични белези за тесен/затворен ъгъл и на предишен ОГП са: наличие на периферно плитка предна камера, предни синехии, пигментни гранули по предната лещена капсула (glaucomaflecken) и зони на частична атрофия на ириса. Тези признаци може да се наблюдават дори при болни с ВОН в границите на нормата, с нормален зрителен нерв и без увреждане в периметъра.



## Лечение

ОГП е спешно състояние, което изисква неотложно и интензивно лечение: пилокарпинова баня, системна осмотична терапия (манитол, глицерин), карбоанхидразни инхибитори системно и локално, бета-блокери. При опрозряване на роговицата се извършва спешна YAG ПЛИ и/или аргон лазерна периферна иридопластика (АЛПИ). При непрозрачна роговица е показана и оперативна иридотомия.

Точна преценка за опасността от настъпване на закриване на преднокамерния ъгъл е възможна единствено при изследване структурите на предния очен сегмент с гониоскопия и/или предно AS-OCT. При такива болни ПЛИ е ефективно средство за предотвратяване настъпването на ОГП при закриване на ъгъла с увреждане на зрението. Тази процедура е показана при установяване на закрит/закриващ се ъгъл. Най-добри резултати се наблюдават при периферната иридотомия, когато е извършена навреме, преди развитие на синехии (между 65 и 76%). За съжаление, често установяваме обширни периферни предни синехии, при които ПЛИ не е достатъчна за понижаване на ВОН и предотвратяване на нов пристъп и вече е необходимо допълнително медикаментозно и хирургическо лечение.

### Клинично проучване при болни с ПЗЪГ

При проведено от нас в клиниката проспективно интервенционно проучване на 215 последователни болни с ПЗЪГ установихме сериозни проблеми при диагностицирането и лечението на пациентите. Развитие на класически остър глаукомен пристъп при явяване за преглед наблюдавахме при 60 пациенти (26%). При преглед на болни за изписване на очила бяха установени признаци на прекаран пристъп и наличие на тесен закриващ се ъгъл при 52 пациенти (24%). Най-голямата група обаче представляваха болните, вече диагностицирани с глаукома другаде, но лекувани само с капки – 69 пациенти (32%), с типична клинич-

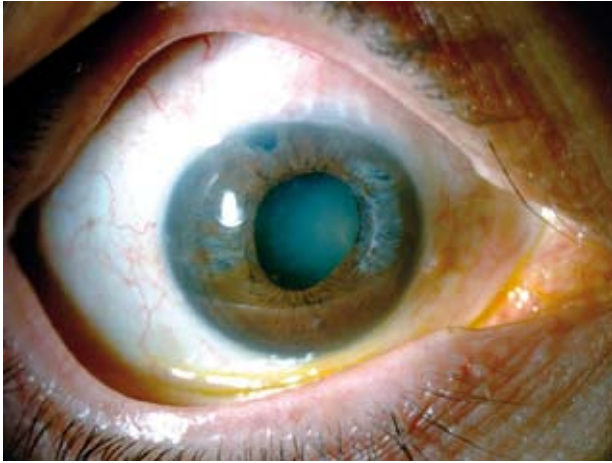
на картина на ПЗЪГ. Немалка бе и групата от 39 пациенти (18%) на болни с ПЗЪГ, погрешно диагностицирани другаде с конюнктивит, иридоциклит, катаракта. При проведените от нас изследвания (гониоскопия и AS-OCT) бе установен закрит ъгъл с иридотрабекуларен контакт при 60 пациенти (26%) и ХЗЪГ с периферни предни синехии и зони на ирисова атрофия при 159 пациенти (74%). При компютърната периметрия наблюдавахме дифузни увреждания без наличие на типичните парacentрални скотомии при 116 пациенти (54%) и нормални периметри при 99 пациенти (46%)

Лазерно лечение бе проведено при почти всички болни (210) и на двете очи. При 52 болни (25%) – ПЛИ и/или АЛПИ, като при 100 пациенти (52%) се е наложило допълнително лечение с антиглаукомни медикаменти. Трабекулектомия (ТЕ) е извършена при 47 пациенти (22%) и факоемулсификация при наличие на катаракта – при 43 пациенти (20%).

Основните причини за диагностичните грешки при наблюдаваните от нас болни с ПЗЪГ са неспазване на системния ход на очното изследване, както и липсата на диагностична насоченост по отношение на ПЗЪГ.

### Клиничен случай 1

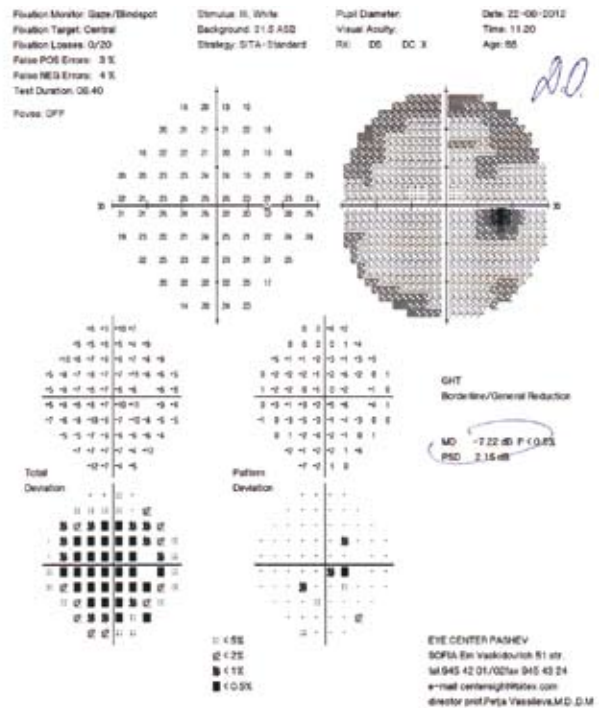
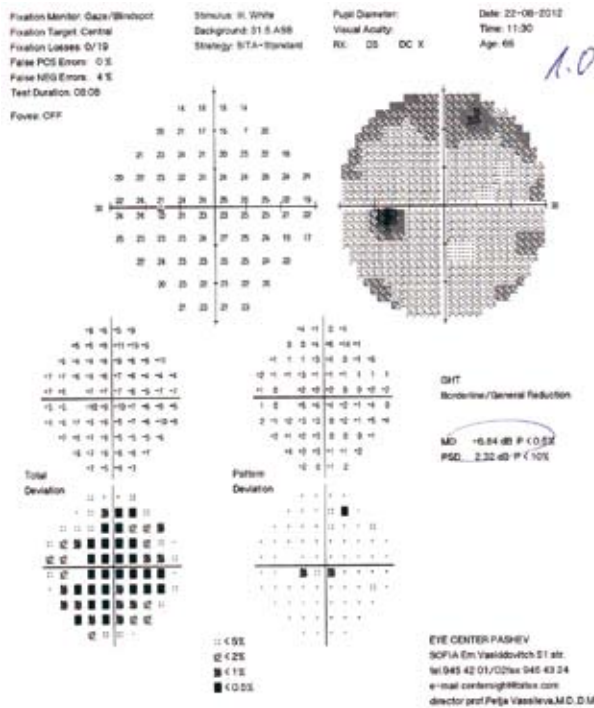
ММ, 62-годишна жена, диагностицирана с „глаукома“ другаде и лекувана с Azopt и Fotil в продължение на 2 години. На преглед в нашата клиника бе установено високо ВОН на двете очи (TOD = 39 mmHg, TOS = 45 mmHg) и двустранна ирисова атрофия, широка зеница, периферни предни синехии и затворен ъгъл. На двете очи бе извършена ПЛИ, като при промяна на медикаментозното лечение с Cosopt и Lumigan ВОН се поддържаеше високо: TOD = 37 mmHG, TOS 28 mmHG. Последователно през 1 месец бе извършена трабекулектомия на двете очи и по-късно – факоемулсификация на съществуващите нуклеарни катаракти. След оперативното лечение ВОН бе компенсирано без антиглаукомни капки (TOD = 14 mmHg и TOS = 15 mmHg) с леко увредено зрение за далече (0,8) и пълна зрителна острота за близо.



След ТЕ на ДО



Зона с обширна атрофия на ириса след многократни ОГП на ЛО. Състояние след ТЕ и факоемулсификация на катаракта



Дисоциация между клиничната картина и периметричните увреждания

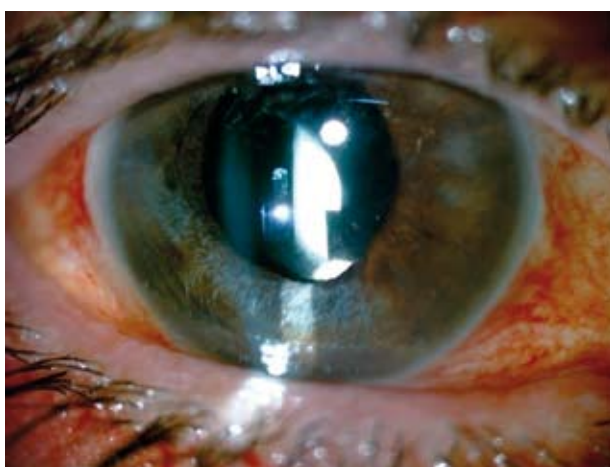
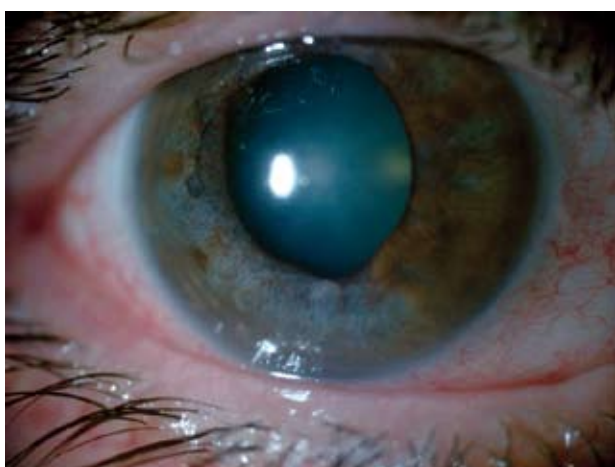
## Клиничен случай 2

И. С., 58-годишна жена, диагностицирана погрешно и неправилно лекувана за конюнктивит другаде. При нас се яви с TOD = 35 mmHg и намалено зрение на дясно око (0.6) и TOS = 18 mmHg и зрение 0.9 и начални глаукомни увреждания в ляво око и начални

нуклеарни катаракти. Бе извършена ПЛИ на двете очи, като ВОН на дясното око не се компенсира поради наличие на предни синехии. След извършване на факоемулсификация при извънредно плитка предна камера на дясно око постигнахме пълна компенсация на повишеното ВОН (ТОД = 15 mmHg) и с допълнително антиглаукоматозно лечение.



Екстремно плитка предна камера с атрофични участъци на ириса



След факоемулсификация на катаракта и имплантация на ИОЛ – задълбочаване на предната камера

### Заклучение

Нашите наблюдения дават основания за тревога относно навременното диагностициране и подходящото лечение при болни с ПЗЪГ, което води до лоша дългосрочна прогноза. Заболяването често не се разпознава и голяма част от пациентите достигат до тежко зрително увреждане и слепота поради:

- липса на насочена анамнеза за типичните прояви при повишено ВОН (временни притъмнявания на зрението и цветни кръгове около светлинен източник);
- неизвършване на гониоскопия и забавяне на диагноза;
- погрешно лечение на ПЗЪГ с капки.

Основен проблем при ПЗЪГ остава недиагностицирането на тесен, закриващ се или закрит преднокамерен ъгъл. Нуждаем се от

промяна в диагностичния подход при болни в пресбиопична възраст за насочено търсене на признаци на ПЗЪГ, както и на последици от предшестващ ОГП. От основно значение за запазване на зрението при болните с ПЗЪГ е да се осигури извършване на ПЛИ на двете очи в ранен стадий, преди периоди на високо ВОН, и да се предотврати и настъпване на ОГП и развитие на периферни предни синехии. Смятаме, че у нас има достатъчен брой YAG лазери за извършване на показаното и така необходимото и навременно лечение на ПЗЪГ.

Закритоъгълната глаукома е заболяване с голям риск от ослепяване с нарастваща значимост в световен мащаб. Първи избор за лечение би следвало да бъде ранна периферна иридотомия, иридопластика (по-добри резул-

тати в комбинация), а при наличие на начална катаракта – екстракция на лещата с гониосинехиолиза (при наличие на периферни пред-

ни синехии). ПЗЪГ е агресивно заболяване, при което може да настъпи пълна слепота за среден период от около 10 години.

#### Библиография

1. S Sawaguchi et al. Prevalence of Primary Angle Closure and primary Angle Closure Glaucoma in Southwestern Rural Population of Japan. *Ophthalmology* Volume 119, N6, June 2012, 1134-1142
2. H A Quigley et al. The number of people with glaucoma worldwide in 2010 and 2020, *Br J Ophthalmol* 2006;90:262-267 doi:10.1136/bjo.2005.081224
3. M Ozaki et al. Increased lens vault as a risk factor for angle closure: confirmation in Japanese population, *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* (2012) 250:1863-1868
4. Liu L. Anatomical changes of the anterior chamber angle with anterior-segment optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol*. 2008 Dec; 126 (12): 1682-6.
5. I. Lai et al. Anterior chamber angle imaging with swept-source optical coherence tomography: measuring peripheral anterior synechia in glaucoma; *Ophthalmology*, Vol. 120, N 6, June 2013
6. I. Lai et al. Anterior chamber angle imaging with swept-source optical coherence tomography: measuring peripheral anterior synechia in glaucoma; *Ophthalmology*, Vol. 120, N 6, June 2013
7. R. George et al. Ocular biometry in occludable angles and angle closure glaucoma: a population based survey; *Br J Ophthalmol* 87:399-402
8. Foster PJ. The definition and classification of glaucoma in prevalence survey. *Br J Ophthalmol*. 2002; 86:238-242
9. DL Junqueira et al. Non-pupillary block angle-closure mechanisms: a comprehensive analysis of their prevalence and treatment options. *Arq Bras Oftalmol*, 2014 Dec; 77(6): 360-3
10. Quigley, Harry. The iris is a sponge: a cause of angle closure. *AAO Ophthalmology*, 2010.
11. F Hirose. Light-dark changes in iris thickness and anterior chamber angle width in eyes with occludable angles. *Graefes arch Clin exp Ophthalmol* (2013) 251:2395-2402
12. M. E. Nongpiur et al. Classification algorithms based on anterior segment optical coherence tomography measurements for detection of angle closure, *Ophthalmology*, Vol. 120, N1, January 2013
13. Silver, Geyer. 2000. *Current Eye Research* Sihota et al. 2006. *European Journal of Ophthalmology*
14. Congdon N, Quigley HA, Hung PT, et al. Screening techniques for angle-closure glaucoma in rural Taiwan. *Acta Ophthalmol* 1996;74:113–19.
15. A. Robin. 5 Questions with Alan L. Robin, MD. *Glaucoma Today*, January/February 2013
16. Dong Chang, Qian Sha, Xuefei Zhang, Peipei Liu, Shengzhong Rong, Tao Han, Ping Liu, Hongzhi Pan. The evaluation of the oxidative stress parameters in parents with primary angle-closure glaucoma. *PLoS One*. 2011; 6(11):e27218.
17. Sang CC, See JS, Ngo CS, Singh M, Chan YH, Aquino MC, Tan AM, Shabana N, Chew PT. Changes in retinal nerve fibre layer, optic nerve head morphology, and visual field after acute primary angle closure. *Eye (Lond)* 2011 May; 25(5):619-25. Epub 2011 Mar 25.
18. Renton BJ, Bastawrous A. Acute angle closure glaucoma (AACG): an important differential diagnosis for acute severe headache. *Acute Med*. 2011; 10(2):77-8
19. A. Akal et al. Do we really need to panic in all acute vision loss in ICU? Acute angle closure glaucoma; *J Pak Med Assoc* 2014 Aug; 64(8): 960-2
20. R. Mancino et al. Acute bilateral angle-closure glaucoma and choroidal effusion associated with acetazolamide administration after cataract surgery. *J Cataract Refract Surg*, Vol. 37, February 2011, P415-417

---

# БЪДЕЩИ ГЛАУКОМНИ СЪБИТИЯ, СВЪРЗАНИ С БГД

---



## Покана за XV симпозиум на БГД

*Уважаеми колеги,*

С решение на Общото събрание на членовете на Националната глаукомна асоциация, проведено на 19 март 2016 год. Националната глаукомна асоциация бе преименувана на Българско глаукомно дружество (БГД). Тази стъпка бе продиктувана от факта, че всички национални глаукомни сдружения са членове на Световната глаукомна асоциация (WGA) и трябва да имат обозначение от коя страна са. Всички подобни структури носят наименования дружество (society), към което се придържахме и ние.

Следващият пореден симпозиум на Българското глаукомно дружество (БГД) – XV симпозиум, ще се проведе на 24 март (14–18 ч.) и 25 март 2017 год. (09–18 ч.), в Пловдив, Гранд хотел Пловдив (бивш Новотел „Пловдив“, ул. „Златю Бояджиев“ 2). Предвижда се първият ден на симпозиума да е посветен на глаукомната хирургия с организиране на хирургия на живо.

Срокът за изпращане на заглавия и резюмета е от 01.12.2016 г. до 01.02.2017 г. Подробна информация за основни теми, гостуващи лектори, срокове за регистрация и такси, ще получите допълнително.

Награда „млад учен“ ще бъде присъдена на участници до 35 ненавършени години, с най-добре представена и оформена презентация на завършен самостоятелен труд в областта на глаукомата, представляваща научен интерес. Желаетелите да участват за тази награда трябва да я изпратят, представена на 6–7 стандартни машинописни страници (кратко въведение, цел, материал и методи, резултати, кратко обсъждане, заключение, книгопис и резюмета с ключови думи на български и английски) до 01.02.2017 г. Изпращането на резюмета и доклади е на следните електронни адреси:

– проф. Мариета Конарева: marieta\_ikk@abv.bg;

– д-р Чарита Ранкова: rankova@hotmail.com

Запазете датите!

*С уважение!*

*Проф. Мариета Конарева-Костянева  
(Председател на БГД)*



## 11 Глаукомен курс за обучаващи се (17–18.02.2017 г. Майнц, Германия)

**(11<sup>th</sup> EGS Glaucoma Residents Course  
(17–18.02.2017, Mainz, Germany)**



Интензивен двудневен курс ще се проведе от водещи европейски глаукомни специалисти, с обзорни лекции, представяне на нови технологии и хирургични техники, интересни случаи, практически занятия и хирургични упражнения по предварително определено време за всеки участник, който ще получи сертификат за участието и билет за обща вечеря.

Повече информация може да се получи от Секретариата на курса:

<http://www.egsmainz2017.com>

Адрес на провеждане: University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz Eyes Department (Ophthalmology), Building 102, Langenbeckstr. 1, 55131 Mainz

# VII Световен глаукомен конгрес – Хелзинки, Финландия

## VII World Glaucoma Association Congress WGC – 2017, Helzinki, Finland



Конгресът ще се състои в Messukeskus Helzinki Expo и Конгресен център от 28 юни до 1 юли в Хелзинки.

Организаторите поздравяват всички занимаващи се с глаукома: глаукомни специалисти, научни работници, лекари, офталмолози, оптометристи, сестри, технически персонал, проявяващи интерес към глаукомата. В изложбена зала ще бъдат представени последни диагностични и терапевтични технологии и възможности.

Messukeskus Helsinki, Expo and Convention Centre,  
[www.messukeskus.com](http://www.messukeskus.com)



### Важни дати:

<b>10 октомври, 2016</b>	Начало на изпращане на резюмета, конгресна и хотелска регистрация
<b>30 януари, 2017</b>	Краен срок за изпращане на резюмета
<b>31 март, 2017</b>	Край на ранната регистрация
<b>15 май, 2017</b>	Край на късната регистрация
<b>28 юни – 1 юли, 2017</b>	Конгресни дати



Поканени сме на поредното важно глаукомно събитие, което безспорно ще обогати нашите познания и опит в глаукомната диагностика и терапия – още една стъпка към нашето усъвършенстване като глаукомни специалисти.

*Доц. Н. Петкова*

---

## Важни съобщения

**1. КОНКУРС ЗА ЧАСТИЧНО СПОНСОРИРАНЕ НА 3 УЧАСТНИЦИ В 11 ГЛАУКОМЕН КУРС ЗА ОБУЧАВАЩИ СЕ** (17–18.02.2017 г., Майнц, Германия) (11<sup>th</sup> EGS Glaucoma Residents Course (17–18.02.2017, Mainz, Germany)

<http://www.egsmainz2017.com>

УС на БГД обявява конкурс за спонсориране с такса правоучастие на 3 млади членове на БГД под 35-годишна възраст, платили предварително самостоятелно таксата си.

Изборът на спечелилите е по реда на заявката за спонсориране, която да се изпрати на следните адреси: [marieta\\_ikk@abv.bg](mailto:marieta_ikk@abv.bg); [rankova@hotmail.com](mailto:rankova@hotmail.com).

Сумата за спонсориране ще бъде преведена по банков път.

**2. КОНКУРС ЗА ЧАСТИЧНО СПОНСОРИРАНЕ НА 3 УЧАСТНИЦИ В VII СВЕТОВЕН ГЛАУКОМЕН КОНГРЕС** (28.06–01.07.2017 г., Хелзинки, Финландия) (VII World Glaucoma Congress (28.06–01.07, Helsinki, Finland /[www.worldglaucoma.org/wgc-2017-helsinki-finl/](http://www.worldglaucoma.org/wgc-2017-helsinki-finl/)

УС на БГД обявява конкурс за спонсориране с такса правоучастие на 3 членове на БГД под 40 години с приети резюмета от доклади за участие в конгреса. За целта се изисква да се изпрати съобщението от Организационния комитет на конгреса за прието резюме, както и самото резюме на съответното научно съобщение в срок до 15.04.2017 г. на един от следните адреси:

[marieta\\_ikk@abv.bg](mailto:marieta_ikk@abv.bg); [rankova@hotmail.com](mailto:rankova@hotmail.com).

Спечелилите конкурса участници ще бъдат определени от УС на БГД до 25.04.2017 г., като имената им ще бъдат съобщени по интернет. Класирането ще е базирано на начина на представяне, научния и практичен интерес на научното съобщение. Спечелилите конкурса трябва сами да се регистрират за конгреса, като изразходваната за регистрация сума ще им бъде преведена по банков път от БГД срещу представен документ за платена такса за правоучастие и подписване на съответен договор за спонсорство до 01.05.2017 г.

В случай, че някой от спонсорираните участници не посети мероприятиято, платената такса за правоучастие се връща на спонсора след приключване на конгреса.

Пожелаваме успешно представяне!

*УС на БГД*



## Нова рубрика „За вашия очен кабинет“

*Уважаеми колеги,*

В тази рубрика ще се представят апаратура и инструменти и други необходими за вашия очен кабинет вещи, втора употреба, които ще се предлагат на приемлива цена за продаване или закупуване от интересувачи се колеги.

За тази услуга можете да се обърнете към д-р Станислава Костова, водеща на рубриката, с e-mail адрес: [stasiko@abv.bg](mailto:stasiko@abv.bg).

Ако решите да участвате, следва да съобщите името на предлаганата за продаване или закупуване вещь, фирма производител, предполагаема цена и съответен e-mail, които ще бъдат публикувани в следващия брой на списанието, и по този начин ще бъде осъществена връзката с лицето, с което ще се осъществи сделката.

*Редколегия на списание „Глаукоми“*

---

# Календар на Европейското глаукомно дружество (European Glaucoma Society/EGS/ за бъдещи глаукомни събития 2016–2017 г.

**2<sup>nd</sup> Trends in Glaucoma. International Meeting on new Imaging Technologies, Lasers and Glaucoma Surgery (18/11/2016)**  
Website: <http://www.imo.es/en/professionals/schedule/2nd-trends-in-glaucoma>

**13<sup>th</sup> ISOPT Clinical**  
(01-03/12/2016) Rome, ITALY  
<http://www.isoptclinical.com>

**XIV Russian Glaucoma Society Annual Meeting, with HRT/Spectralis Club Russia – 2016**  
(02/12/2016, Moscow, RUSSIA  
Web-sites: <http://www.GlaucomaNews.ru>  
or <http://http://www.HRTClubRussia.ru>

**The Obergurgl Optic Nerve Meeting 2016**  
(13–15/12/2016) Obergurgl, AUSTRIA  
<http://www.optic-nerve-online.com/index.php/agendaneu>

**The 3<sup>rd</sup> Asia-Australia Congress on Controversies in Ophthalmology (COPHy AA)**  
(09–12/02/2017) Seoul, SOUTH KOREA,  
<http://www.comtecmed.com/cophy/aa/2017/contact.aspx>.

**11<sup>th</sup> EGS European Glaucoma Residents' Course**  
(17–18/02/2017) MAINZ, GERMAN  
<http://www.egsmainz2017.com>

**The 8<sup>th</sup> World Congress on Controversies in Ophthalmology (COPHY)**  
(30.03–01.04/2017) MADRID, SPAIN  
[www.comtecmed.com/](http://www.comtecmed.com/)

**GOA Glaucoma 2017**  
(31.03–01.04/2017) GENUA, ITALY  
Email: [infoagoaglaucoma@oic.it](mailto:infoagoaglaucoma@oic.it)

**ARVO 2017**  
(07–11.05/2017) BALTIMORE, MARYLAND  
[http://www.arvo.org/Annual\\_Meeting/future\\_Annual\\_Meetings/](http://www.arvo.org/Annual_Meeting/future_Annual_Meetings/)

**7<sup>th</sup> World Glaucoma Congress**  
(28.06-01.07/2017) HELSINKI, FINLAND  
[www.worldglaucoma.org/wgc-2017-helsinki-finl](http://www.worldglaucoma.org/wgc-2017-helsinki-finl)

**19<sup>th</sup> International Congress on Glaucoma Surgery**  
(25/09/2017) September 25-26<sup>th</sup>, 2017, London, UK  
<https://www.waset.org/conference/2017/09/.../ICG>

**ARVO 2018**  
(29.04-03.05/2018) Honolulu, Hawaii, USA  
[http://www.arvo.org/Annual\\_Meeting/future\\_Annual\\_Meetings/](http://www.arvo.org/Annual_Meeting/future_Annual_Meetings/)

**13<sup>th</sup> EGS Congress**  
(19–22.05.2018) Florence, Italy  
[www.eugs.org](http://www.eugs.org)