



<https://doi.org/10.34883/PI.2024.14.2.021>
УДК 617.7.-007.681-053.7-08



Джумова М.Ф.¹ ✉, Марченко Л.Н.¹, Чекина А.Ю.¹, Джумова А.А.², Долгая Е.В.²

¹ Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

² 3-я городская клиническая больница имени Е.В. Клумова, Минск, Беларусь

Классификация, генетические аспекты патогенеза, лечение ювенильной глаукомы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: написание статьи, редактирование – Джумова М.Ф.; редактирование – Марченко Л.Н.; сбор данных – Джумова М.Ф., Чекина А.Ю., Джумова А.А., Долгая Е.В.

Подана: 24.04.2024

Принята: 15.05.2024

Контакты: marina_dzhumova@mail.ru

Резюме

Цель. Проанализировать и описать результаты хирургического лечения пациентов с юношеской глаукомой (ЮГ).

Материалы и методы. Ретроспективно проанализированы результаты лечения 13 пациентов (24 глаза) в возрасте от 20 до 34 лет (Me 26 [24; 30]) до и после хирургического лечения ЮГ и врожденной аномалии глазного яблока, ассоциированной с глаукомой. У всех пациентов оценивали уровень внутриглазного давления (ВГД), зрительные функции, угол передней камеры. Прооперирован 1 глаз каждого пациента (13 глаз), на остальных глазах глаукома была компенсирована медикаментозно. Уровень истинного ВГД (Po) до операции составил от 27,2 до 48,8 мм рт. ст. (Me 34,5 [31,8; 43,4]), тонометрического Pt (Маклаков) – 35 [32; 40].

Результаты. В первой группе 8 пациентам хирургическое лечение выполнено впервые: 5 глаз – синустрабекулэктомия (СТЭ) (62,5%), 3 глаза – дренирование мини-шунтом ExPRESS (37,5%). Po до операции составило 38,75 [30,6; 43,4] мм рт. ст., после операции снизилось до 9,5 [6,5; 11,5]. У 5 пациентов ВГД было компенсировано на протяжении 36 месяцев (после СТЭ) на дополнительной гипотензивной терапии (62,5%). Повторные операции в различные сроки после имплантации мини-шунта ExPRESS выполнены 3 пациентам (37,5%).

Во второй группе в анамнезе были 1–2 операции. Прооперированы 5 пациентов с уровнем ВГД (Po) до операции от 31,8 до 48,8 мм рт. ст. В 2 случаях имплантирован клапан Ахмеда, в 3 – СТЭ. ВГД было компенсировано у 3 пациентов (60%) в течение 3 лет на гипотензивной терапии. Необходимость в повторных операциях возникла у 2 пациентов.

Закключение. СТЭ и имплантация клапана Ахмеда позволяют компенсировать ВГД у большинства пациентов с ЮГ на протяжении 3 лет наблюдения на гипотензивной терапии. Необходимо разрабатывать новые комбинированные методы лечения с использованием современных технологий и большее количество наблюдений.

Ключевые слова: ювенильная глаукома, внутриглазное давление, гипотензивная терапия, синустрабекулэктомия, дренирующие устройства

Dzhumova M.¹ ✉, Marchenko L.¹, Chekina A.¹, Dzhumova A.², Dolgaya E.²

¹ Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

² 3rd Clinical Hospital named after E.V. Klumova, Minsk, Belarus

Classification, Genetic Aspects of Glaucoma Pathogenesis, Treatment of Juvenile Glaucoma

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: article writing, editing – Dzhumova M.; editing – Marchenko L., data collection – Dzhumova M., Chekina A., Dzhumova A., Dolgaya E.

Received: 24.04.2024

Accepted: 15.05.2024

Contacts: marina_dzhumova@mail.ru

Abstract

Purpose. To analyze and describe the results of surgical treatment of patients with juvenile glaucoma.

Materials and methods. The results of treatment of 13 patients (24 eyes) with juvenile glaucoma and congenital eyeball abnormality associated with glaucoma before and after surgical treatment were retrospectively analyzed. The age of the patients was 20–34 years (Me 26 [24; 30]). All patients were evaluated the level of intraocular pressure (IOP), visual functions and angle of anterior chamber. One eye of each patient (13 eyes) was operated, in other eyes glaucoma was controlled with drops. The level of veritable IOP (Po) was 34,5 [31,8; 43,4] mmHg (from 27,2 to 48,8 mmHg), Pt (Maklakov) – 35 [32; 40].

Results. In the first group, surgical treatment was performed for the first time in 8 patients: 5 eyes – sinustrabeculectomy (STE) (62.5%), 3 eyes – drainage by mini-shunt ExPRESS (37.5%). Before surgery IOP (Po) was 38,75 [30,6; 43,4] mmHg, after operations – 9,5 [6,5; 11,5] mmHg. IOP was normal for 36 months in 5 patients (62.5%) with additional hypotensive therapy. Repeated operations were performed in 3 patients (37.5%) after implantation of mini-shunt ExPRESS.

In the second group, surgical treatment was repeated (previously 1–2 operations). There were 5 cases in total. Before operations Po was 31,8–48,8 mmHg. In 2 cases Ahmed valve was implanted, STE was performed in 3 cases. IOP was normal in 3 of patients for 3 years with additional hypotensive therapy. Repeated operations were performed in 2 patients.

Conclusions. STE and implantation of Ahmed valve allow to achieve compensation of IOP in most patients for 3 years with drops. It is necessary to develop new combined treatment methods using modern technologies and a greater number of observations.

Keywords: juvenile glaucoma, intraocular pressure, ocular hypotensive therapy, sinustrabeculectomy, drainage devices

■ ВВЕДЕНИЕ

Юношеские глаукомы характеризуются постоянным или периодическим повышением ВГД у лиц молодого возраста, приводящим к оптической нейропатии и характерным изменениям поля зрения (ПЗ). Юношеская глаукома – инвалидизирующее заболевание со сложным патогенезом, склонно к прогрессированию, часто имеет



генетическую предрасположенность. Возможно сочетание ЮГ с другими глазными или общими аномалиями и болезнями. Нет стандартного возраста возникновения заболевания, возраст манифестации сильно варьирует – от 3–5 до 35 лет, редко превышает 40 лет [1, 2]. В некоторых официальных руководствах истинную врожденную глаукому объединяют с инфантильной [1], а периодами манифестации ЮГ считают возраст старше 3 лет [3], в других выделяют ювенильную глаукому у детей старше 2 лет, после пубертатного возраста или в раннем юношеском возрасте [4]. Детскую глаукому подразделяют на первичную и вторичную [5]. Среди первичной детской глаукомы выделяют: врожденную (до 1 года), инфантильную (1–3 года) и ювенильную открытоугольную глаукому (ЮОУГ), развившуюся в возрасте старше 3, но младше 16 лет. Вторичную глаукому подразделяют на глаукому, ассоциированную с врожденными аномалиями глаза (дисгенез переднего отрезка); ассоциированную с системными заболеваниями (энцефалотригеминальный ангиоматоз и др.); развившуюся на фоне врожденной катаракты (после катарактальной хирургии в условиях афакии или псевдофакии); связанную с приемом стероидов, травмой глазного яблока, последствием развития увеита [5].

Согласно Руководству по диагностике и лечению глаукомы в Республике Беларусь, первичная ювенильная глаукома развивается в возрасте от 11 до 35 лет и связана в большинстве случаев с явлениями трабекулопатии или гониодисгенеза [6]. ЮОУГ имеет анатомо-морфологическое сходство с группой отсроченно манифестирующих детских глауком, для которых характерны врожденные аномалии строения дренажной системы глаза. Чем позже происходит развитие глаукомы, тем больше в структуре заболевания клинических признаков, характерных для первичной открытоугольной глаукомы (ПОУГ) [7]. Распространенность ЮОУГ, по разным данным, колеблется от 0,38 до 2 случаев на 100 тыс. населения в возрасте от 4 до 20 лет [8, 1, 2]. Средний возраст начала заболевания – $26 \pm 9,8$ года [1, 2], поэтому некоторые исследователи относят ЮОУГ к более агрессивному по течению подтипу ПОУГ, а не к детской глаукоме. Однако, учитывая патогенез заболевания, это утверждение критикуется [9].

Y. Kwun и др. (2016) проанализировали клинические характеристики 72 пациентов (125 глаз) с ЮОУГ (ретроспективно) [8]. Средняя продолжительность наблюдения составила $94,4 \pm 50,5$ месяца, среди заболевших преобладали мужчины (64%) и лица с миопической рефракцией ($-4,99 \pm 4,01$ дптр). Заболевание манифестировало резким повышением уровня ВГД ($35,6 \pm 10,8$ мм рт. ст.), в 58% случаев пациенты предъявляли жалобы на боль и снижение остроты зрения, одна треть пациентов жалоб не предъявляла. У 15 пациентов (21%) ЮГ была диагностирована в 1 глазу, у 57 (79%) – в 2 глазах, и они были значительно старше ($p=0,039$). В группе с прогрессированием ЮОУГ выявлено более высокое внутриглазное давление при последнем посещении, чем в группе без прогрессирования ($p=0,023$). Нередко заболевание носило семейный характер.

Согласно эпидемиологическому исследованию (Далласский глаукомный регистр, 2013), ЮОУГ составила 4% случаев детских глауком из 239 пациентов (376 глаз) с детской глаукомой (ретроспективное мультицентровое исследование (2005–2009 гг.)). Дети с первичной врожденной глаукомой составили 19%, 31% – дети с подзрением на глаукому, у 45% установлена вторичная глаукома. ЮОУГ была определена как идиопатическая глаукома у детей в возрасте старше 3 и до 20 лет [10]. Из 10 пациентов (19 глаз) с ЮОУГ 50% составляли европеоиды, 20% – афроамериканцы,

10% – латиноамериканцы, 10% – азиаты и 10% – дети от смешанных браков. У пациентов с ЮОУГ не было жалоб до значительного дефекта в поле зрения. Хирургическое лечение было выполнено у 37% пациентов (трабекулотомия и имплантация дренажей). Эпидемиологическое исследование подтверждает, что семейная история глаукомы повышает риск развития заболевания с 13 до 60% [10].

ЮОУГ характеризуется, как правило, аутомно-доминантным типом наследования с высокой пенетрантностью (80–96%) [11, 12, 8, 13]. Мутации в гене MYOC (myocilin, миоцилин) являются наиболее распространенным типом мутаций у пациентов с глаукомой, на которые приходится 10% ЮОУГ и 2–4% ПОУГ [14, 15]. Ген MYOC локализуется в локусе GLC1A, 1q23-q25, состоит из 504 аминокислот, кодирует миоцилин – протеин межклеточного матрикса [15–17]. MYOC экспрессируется внутри глаза в сетчатке (фоторецепторах), цилиарном теле, трабекулярной сети (внутриклеточно в клетках трабекулы), обнаруживается в водянистой влаге [7].

Описано 278 различных мутаций в гене MYOC, 37,77% из них способны вызвать патологические процессы. Мутации в MYOC связаны с тяжелыми формами глаукомы (более высокое ВГД, молодой возраст) и слепотой (при отсутствии лечения); большинство мутаций в MYOC имеют наследственный характер, спорадические случаи составляют около 20% мутаций [18].

Точная роль миоцилина в развитии глаукомы не определена. При мутации в гене, кодирующем белок миоцилин, меняется его функция, что приводит к трабекулярной дисфункции и нарушению оттока водянистой влаги [16, 19]. Существует несколько возможных гипотез влияния мутации в гене MYOC и продукции измененного белка миоцилина на патогенез глаукомы [7]. Одна из гипотез: патогенный мутантный миоцилин не способен складываться в правильную третичную структуру. Мутантные формы миоцилина образуют агрегаты в эндоплазматическом ретикулуме (тельца Рассела) и цитоплазме (агресомы), вызывают деполяризацию митохондриальных мембран, снижают продукцию АТФ, усиливают генерацию кислородных радикалов и активируют апоптоз, вследствие своего антиадгезивного эффекта нарушают структуру межклеточного матрикса трабекулярной сети, что приводит к обструкции пути оттока внутриглазной жидкости, внутриглазной гипертензии и глаукоме [16, 19]. Накопление мутантного MYOC может происходить в ганглиозных клетках сетчатки и в волокнах зрительного нерва, нарушая структурную целостность этих тканей и приводя к нейропатии, независимо от повышения ВГД [7].

Широко распространенная мутация Gln368Stop не вызывает тяжелых изменений [20]. Мутация Gln368Stop выявлена у европейцев, Arg46Stop – у азиатов [20, 21]. Мутация Pro370Leu способствует тяжелому проявлению глаукомы, вызывая митохондриальную дисфункцию трабекулы и развитие апоптоза ее клеток. [22]. Мутация 1348A/T (замена аспарагина-450 на тирозин) ответственна за 8% тяжелой ЮОУГ с неполной пенетрантностью и 3–4% ранней взрослой ПОУГ. У 80% носителей мутации развивается глаукома или повышенное ВГД [23]. Носителям такой мутации требуется постоянное наблюдение и интенсивная гипотензивная терапия.

Миоцилин стимулируется различными индукторами, включая дексаметазон, ретиноевую кислоту, трансформирующий фактор роста- $\beta 1$ и - $\beta 2$, оптиневрин, реагирует на механическое растяжение и перекись водорода. Дексаметазон индуцирует сверхэкспрессию миоцилина, что может вызывать значительное повышение уровня ВГД [14].



Описано влияние на развитие ЮОУГ мутаций в гене CYP1B1 (относится к семейству генов В, кодирующих цитохром Р450) [24]. CYP1B1 расположен на хромосоме 2p21, кодирует белок из 543 аминокислот, который экспрессируется в переднем отрезке глаза [25]. Белок является монооксигеназой и принимает участие в метаболизме витамина А, арахидоновой кислоты и мелатонина.

Первичная ЮОУГ – редкая патология. У пациентов с ювенильной глаукомой нет жалоб до значительного дефекта в ПЗ. Заболевание характеризуется ранней манифестацией, высоким ВГД и его значительными флюктуациями без увеличения глазного яблока; ЮОУГ ассоциирована с миопической рефракцией. Алгоритм диагностики включает исследование ПЗ, ДЗН и ВГД. По сравнению с ПОУГ, гипотензивная терапия менее эффективна, требуется значительно большее количество глазных капель, снижающих ВГД (в среднем 2,5 препарата) [10]. В лечении ювенильной глаукомы применяют фильтрующие операции (СТЭ), дренажные клапанные устройства (Ahmed и др.), операции на цилиарном теле (циклофотокоагуляция). Успех фильтрационной хирургии при ЮОУГ уступает таковому при ПОУГ из-за выраженных процессов рубцевания в молодом возрасте [10]. Использование антиметаболитов в юношеском возрасте предрасполагает к риску послеоперационных осложнений (эндофтальмитам и изменениям фильтрационной подушечки), высока потребность в повторных операциях [26, 10]. У пациентов с ЮОУГ прогноз хуже по сравнению с ПОУГ.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проанализировать и описать результаты хирургического лечения пациентов с юношеской глаукомой.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Ретроспективно проанализированы результаты лечения 13 пациентов (9 женщин и 4 мужчины) в возрасте 20–34 года, Ме 26 [24; 30] до и после хирургического лечения юношеской глаукомы и врожденной аномалии глазного яблока, ассоциированной с глаукомой (всего 24 глаза). В 2 случаях диагноз ЮОУГ выставлен на 1 глазу (15,4%), в 11 – на обоих (84,6%). Срок наблюдения составил от 36 до 48 месяцев, в 3 случаях – 60, 90 и 92 месяца.

В 21 глазу (11 пациентов) выставлен диагноз первичной ЮОУГ, ассоциированной с миопией (1 глаз – миопия средней степени без глаукомы); в 1 глазу (1 пациент) – врожденная аномалия глазного яблока, ассоциированная с глаукомой (колобома радужки, оперированная глаукома, миопия высокой степени, на втором глазу – миопия слабой степени без глаукомы); у 1 пациентки – ювенильная глаукома, ассоциированная с аниридией, горизонтальный нистагм обоих глаз, афакия правого глаза, врожденная катаракта левого глаза. В 13 глазах ВГД было высокое (истинное – 34,5 [31,8; 43,4] мм рт. ст., тонометрическое – 35 [32; 40] мм рт. ст.), в 11 – компенсировано, в 2 глазах глаукома не установлена. Прооперирован 1 глаз каждого пациента (13 глаз). У всех пациентов оценивали уровень ВГД (Рт – тонометрию по Маклакову, Ро – электротонometriю), зрительные функции, визометрию, кинетическую периметрию (сферопериметр Carl Zeiss Jena, Германия), статическую периметрию (Humphrey Field Analyzer, model 745, Германия, показатели среднего отклонения и стандартное отклонение паттерна), ДЗН и толщину перипапиллярных нервных волокон (прибор Stratus OCT-3000 (Carl Zeiss)), рефрактометрию, биомикроскопию, гониоскопию,

офтальмоскопию, тонометрию на пневмотонометре AT-550 Reichert, ультразвуковую пахиметрию (Humphrey instruments Inc.). Положительным результатом считали истинное давление $P_o \leq 21$ мм рт. ст. и $P_t \leq 25$ мм рт. ст. без или на дополнительной гипотензивной терапии. Статистическую обработку результатов проводили пакетом прикладных программ версии Statistica 10. Для оценки полученных данных использовали непараметрические методы. В исследуемых группах определяли медиану и интерквартильный размах [25%; 75%] полученных показателей ВГД.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Все пациенты были разделены на 2 группы: в первой группе оперативное вмешательство было выполнено впервые, во второй группе оперативное лечение проводили повторно (в анамнезе 1–2 операции).

В первой группе оперативное вмешательство выполнено 8 пациентам с ЮОУГ: 5 глаз – СТЭ (62,5%), 3 глаза – дренирование мини-шунтом ExPRESS (37,5%)) (табл. 1, рис. 1, А). До операции P_o было высокое, составило 38,75 [30,6; 43,4], P_t – 36,5 [31; 42] мм рт. ст. (интенсивность режима – 3 препарата). После операции P_o снизилось до 9,5 [6,5; 11,5] мм рт. ст.

Интраоперационная гифема зафиксирована у 1 пациента. Транзиторную потерю остроты зрения выявляли в течение первой недели после операции. К концу второй недели зрительные функции постепенно улучшались. После первичного оперативного лечения в срок наблюдения до 12 месяцев у 6 пациентов (75% случаев) достигнута компенсация ВГД без гипотензивной терапии, далее давление повысилось, в срок от 13 до 36 месяцев 5 пациентам добавлена гипотензивная терапия (1–2 препарата). Одной пациентке проведена ФЭК с имплантацией ИОЛ.

Повторные операции выполнены 3 пациентам (37,5%): 2 пациентам после имплантации мини-шунта ExPRESS – СТЭ (через 13 и 31 месяц), третьей пациентке также после имплантации ExPRESS – СТЭ и СТЭ с антиметаболитом (через 12 и 25 месяцев после первой операции), однако в связи с выраженным рубцеванием через 1,5 года дополнительно имплантирован клапан Ахмеда (44 месяца после первой операции). У этой пациентки через 4 года после последней операции на недостаточно

Таблица 1
Структура оперативных вмешательств у пациентов первой группы
Table 1
The structure of operations in patients of the first group

Пациент №	Выполненные операции				Наблюдение
1	СТЭ				36 мес.
2	СТЭ	ФЭК 12 мес.			36 мес.
3	СТЭ				36 мес.
4	СТЭ				36 мес.
5	СТЭ				36 мес.
6	ExPRESS	СТЭ 13 мес.			36 мес.
7	ExPRESS	СТЭ 31 мес.			48 мес.
8	ExPRESS	СТЭ 12 мес.	СТЭ 25 мес.	Ахмед 44 мес.	92 мес.

Примечание: мес. – месяцы.



компенсированном ВГД в период беременности (после удаления фиброзной ткани вокруг клапана Ахмеда) развилась эпителиально-эндотелиальная дистрофия (ЭЭД) роговицы и терминальная глаукома (7 лет и 8 месяцев).

Таким образом, в первой группе ВГД было компенсировано после СТЭ на дополнительной гипотензивной терапии на протяжении 36 месяцев у 5 пациентов (62,5%). Повторные операции в различные сроки после имплантации мини-шунта ExPRESS выполнены 3 пациентам (37,5%). У 1 пациентки через 7 лет и 8 месяцев развилась ЭЭД роговицы и терминальная глаукома. Всем пациентам первой группы потребовалась дополнительная гипотензивная терапия.

Во второй группе были оперативные вмешательства в анамнезе (1–2 операции). Всего прооперированы 5 пациентов. До операции Р_о было от 31,8 до 48,8 мм рт. ст., Р_т – 29–45. В 2 случаях имплантирован клапан Ахмеда: пациенту № 1 ранее была выполнена СТЭ (рис. 1, В); пациенту № 2 – после 2 СТЭ.

В 3 случаях выполнена СТЭ: пациент № 3 – ранее 1 СТЭ и 1 ExPRESS, пациент № 4 – после 1 ExPRESS, пациент № 5 – после 2 имплантаций ExPRESS (табл. 2). При выписке у всех пациентов было компенсировано ВГД (Р_о от 7 до 13 мм рт. ст.). Синдром мелкой передней камеры без цилиохориоидальной отслойки диагностирован у 1 пациента в раннем послеоперационном периоде, гифема также у 1 пациента.

Во второй группе повторно были выполнены операции 2 пациентам (40%). Пациентке № 3 через 13 месяцев имплантирована силиконовая дренаж-трубочка (после 2 СТЭ и 1 ExPRESS); в последующем в период беременности трубочка сместилась, была удалена, через 1,5 года имплантирован клапан Ахмеда (рис. 2). Срок наблюдения составил 48 месяцев, ВГД компенсировано. Пациентке № 4 через 34 месяца имплантирован клапан Ахмеда (ранее Ex-PRESS и СТЭ).

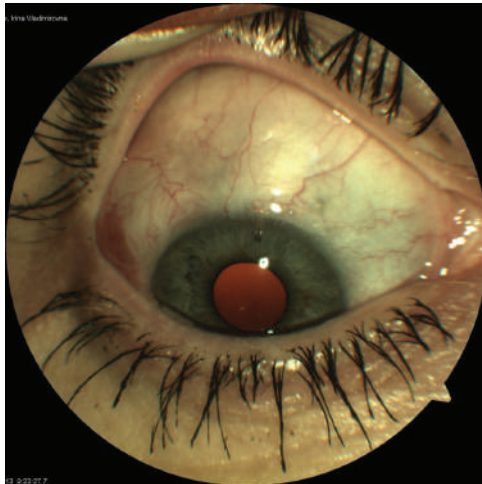
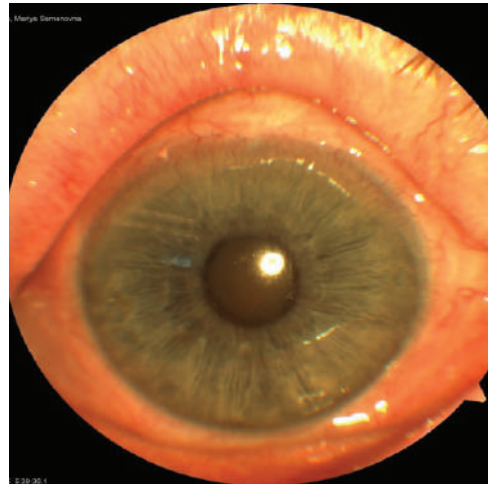
**A****B**

Рис. 1. Положение мини-шунта ExPRESS в глазу пациентки М. (№ 7) первой группы (А); положение клапана Ахмеда в глазу пациента Т. (№ 1) второй группы (В)

Fig. 1. The position of the mini-shunt ExPRESS in the eye patients M. (No 7), the first group (A); the position of the Ahmed valve in the patient's eye T. (No 1), the second group (B)

Таблица 2
Структура оперативных вмешательств у пациентов второй группы
Table 2
The structure of operations in patients of the second group

Пациент №	Оперативные вмешательства в анамнезе		Выполненные операции			Наблюдение
1	СТЭ		Ахмед			36 мес.
2	СТЭ	СТЭ	Ахмед			36 мес.
3	СТЭ	ExPRESS	СТЭ	Трубочка 13 мес.	Ахмед 31 мес.	48 мес.
4	ExPRESS		СТЭ	Ахмед 34 мес.		60 мес.
5	ExPRESS	ExPRESS	СТЭ			90 мес.

Примечание: мес. – месяцы.

Таким образом, пациентам во второй группе было выполнено от 2 до 5 операций. Пациентке № 3 с глаукомой и колобомой радужки выполнено 5 операций (срок наблюдения составил 48 месяцев, добавлена гипотензивная терапия, далее не наблюдалась). Два пациента (№ 1 и № 2) наблюдались 36 месяцев (выполнены по 2 и 3 операции), давление компенсировано (2 препарата). У пациента № 5 достигнута компенсация ВГД на гипотензивной терапии на протяжении 7,5 года с сохранением зрительных функций после 3 операций (2 ExPress и 1 СТЭ). У этого пациента заболевание было выявлено на четвертом десятилетии, в 31 год, чем, возможно, объясняется достигнутый положительный результат.

Ювенильная глаукома – редкое заболевание. За этот же период времени (2015–2019 гг.) в ОМХ № 2 3-й ГKB г. Минска были прооперированы 869 пациентов с различными формами глаукомы, пациенты с ювенильной глаукомой составили 1,49% от всех прооперированных.

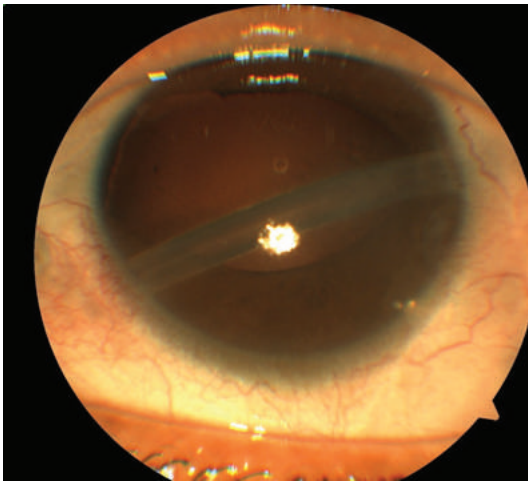


Рис. 2. Глаз пациентки П. (№ 3). Смещение силиконовой трубочки в период беременности и дренаж ExPRESS на 4 часах
Fig. 2. Eye patient P. (No 3). Displacement of the silicone tube during pregnancy and drainage at 4 o'clock



Успех составил 62,5% в первой группе и 60% во второй в течение 3 лет наблюдения на гипотензивной терапии. У 1 пациента во второй группе ВГД компенсировано на протяжении 7,5 года на гипотензивной терапии, у второй пациентки через 7 лет и 8 месяцев развилась ЭД роговицы и терминальная глаукома (недостаточная гипотензивная терапия в период беременности). При операциях проникающего типа в молодом возрасте прогноз хуже из-за выраженных процессов рубцевания. Восемью пациентам (61,5%) потребовались 2 и более операции и гипотензивная терапия (1–3 препарата). В 2 группах пациентов снижение ВГД после имплантации дренажа ExPRESS было непродолжительным. Всем пациентам в последующем была выполнена СТЭ или имплантация клапана Ахмеда. При ЮОУГ прогноз серьезный в связи с ожидаемой большой продолжительностью жизни, поэтому при отсутствии жалоб у большинства пациентов с ЮОУГ для предотвращения ухудшения зрительных функций необходимо тщательно контролировать ВГД, ПЗ и ДЗН.

Исследователи, оценивавшие результаты СТЭ при ЮОУГ, сообщают об успехе в пределах от 50 до 87% в течение 3 лет наблюдения [26]. В большинство из этих исследований были включены пациенты с ЮОУГ и с первичной и вторичной детской глаукомой, в некоторых группах применяли митомицин С, что повлияло на достоверность результатов. Операции, выполненные на четвертом десятилетии, сопровождались 100% положительным результатом [26].

По данным [27], успех трабекулэктомии был достигнут только у 44% пациентов в возрасте до 30 лет по сравнению с 83% в возрастной группе 30–49 лет. Авторы предложили использовать дренажи для улучшения результата у более молодых пациентов.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

СТЭ и имплантация клапана Ахмеда позволяют достичь компенсации ВГД у большинства пациентов с ЮГ на протяжении 3 лет наблюдения на дополнительной гипотензивной терапии. В первой группе ВГД было компенсировано после СТЭ у 5 пациентов (62,5% случаев) на протяжении 3 лет, повторные операции выполнены 3 пациентам (37,5%). Во второй группе ВГД было компенсировано у 3 пациентов (60% случаев) в течение 3 лет наблюдения, повторные операции выполнены 2 пациентам.

При операциях проникающего типа в молодом возрасте прогноз хуже из-за выраженных процессов рубцевания. Восемью пациентам (61,5%) из 13 потребовались 2 и более операции. В 2 группах пациентов снижение ВГД после имплантации дренажа ExPRESS было непродолжительным. Всем пациентам в последующем была выполнена СТЭ или имплантация клапана Ахмеда. При ЮОУГ прогноз серьезный в связи с ожидаемой большой продолжительностью жизни, необходимо разрабатывать новые комбинированные методы лечения с использованием современных технологий, большего числа пациентов и более продолжительного наблюдения.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Mandal AK, Netland PN. *The Pediatric Glaucomas*. Edinburgh: Elsevier; 2006.
2. Weinreb RN, Grajewski A, Papadopoulos M, Grig J, Freeman S. *Childhood Glaucoma*. World glaucoma Association (Consensus Series-9). Amsterdam: Kugler Publication; 2013.
3. Kansky J. *Clinical ophthalmology: a systematic approach*. Moscow; 2006. 744 p. (in Russian)
4. *European Glaucoma Society. Terminology and Guidelines for Glaucoma*. 5th ed. Savona, Italy: PubliComm; 2020. P. 99.

5. Hoguet A, Grajewski A, Hodapp E, Chang TC. A retrospective survey of childhood glaucoma prevalence according to Childhood Glaucoma Research Network classification. *Indian J Ophthalmol*. 2016;64(2):118–123. doi: 10.4103/0301-4738.179716
6. Marchenko LN, Batyutova AV, Lagoykaya NYu, eds. *Guidelines for the diagnosis and treatment of glaucoma in the Republic of Belarus*. Minsk; 2012. P. 105. (in Russian)
7. Tarasenkova A.O. Classification, diagnosis and treatment of juvenile glaucoma. *Russian Annals of Ophthalmology=Vestnik Oftal'mologii*. 2021;137(4):123–127. doi: 10.17116/oftalma2021137041123. (in Russian)
8. Kwun Y, Lee EJ, Han JC, Kee C. Clinical Characteristics of Juvenile-onset Open Angle Glaucoma. *Korean J Ophthalmol*. 2016;30(2):127–133. doi: 10.3341/kjo.2016.30.2.127
9. Elgin U, Sen E, Uzel M, Yilmazbas P. Comparison of Refractive Status and Anterior Segment Parameters of Juvenile Open-Angle Glaucoma and Normal Subjects. *Turk J Ophthalmol*. 2018;48(6):295–298. doi: 10.4274/tjo.68915
10. Fung DS, Roensch MA, Kooner KS, Cavanagh HD, Whitson JT. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. *Clin Ophthalmol*. 2013;7:1739–1746. doi: 10.2147/OPTH.S45480
11. Turalba AV, Chen TC. Clinical and genetic characteristics of primary juvenile-onset open-angle glaucoma (JOAG). *Semin Ophthalmol*. 2008;23(1):19–25. doi: 10.1080/08820530701745199
12. Wiggs JL, Del Bono EA, Schuman JS, Hutchinson BT, Walton DS. Clinical features of five pedigrees genetically linked to the juvenile glaucoma locus on chromosome 1q21-q31. *Ophthalmology*. 1995;102(12):1782–1789. doi: 10.1016/s0161-6420(95)30793-2
13. Fingert JH, Stone EM, Sheffield VC, Alward WL. Myocilin glaucoma. *Surv Ophthalmol*. 2002;47:547–61. PMID: 12504739
14. Wang H, Li M, Zhang Z, Xue H, Chen X, Ji Y. Physiological function of myocilin and its role in the pathogenesis of glaucoma in the trabecular meshwork (Review). *Int J Mol Med*. 2019;43(2):671–681. doi: 10.3892/ijmm.2018.3992
15. Fingert JH, Heon E, Liebman JM, Yamamoto T, Craig JE, Rait J, Kawase K, Hoh ST, Buys YM, Dickinson J, Hockey RR, Williams-Lyn D, Trope G, Kitazawa Y, Ritch R, Mackey DA, Alward WL, Sheffield VC, Stone EM. Analysis of Myocilin mutations in 1703 glaucoma patients from five different populations. *Hum Mol Genet*. 1999;8:899–905. PMID: 10196380
16. Frezzotti P, Pescucci C, Papa FT, Lester M, Mittica V, Motolese I, Peruzzi S, et al. Association between primary open-angle glaucoma (POAG) and WDR36 sequence variance in Italian families affected by POAG. *Br J Ophthalmol*. 2011;95:624–626.
17. Boyko E.V., Churashov S.V., Kamilova T.A. Molecular genetic aspects of glaucoma pathogenesis *Russian Annals of Ophthalmology=Vestnik Oftal'mologii*. 2013;129(4):76–82. (in Russian)
18. Souzeau E, Burdon KP, Dubowsky A, et al. Higher prevalence of myocilin mutations in advanced glaucoma in comparison with less advanced disease in an Australasian disease registry. *Ophthalmology*. 2013;120(6):1135–43.
19. Jia L.Y., Gong B., Pang C.P., Huang Y., Lam D.S., Wang N., Yam G.H. Correction of the disease phenotype of myocilin-causing glaucoma by a natural osmolyte. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2009;50:3743–3749.
20. Nag A, Lu H, Arno M, Iglesias AI, Bonnemaier P, Broer L, Uitterlinden AG, Klaver CC, van Duijn C, Hysi PG, Hammond CJ. Evaluation of the Myocilin Mutation Gln368Stop Demonstrates Reduced Penetrance for Glaucoma in European Populations. *Ophthalmology*. 2017;124(4):547–553. doi: 10.1016/j.ophtha.2016.11.018
21. Hewitt AW, Mackey DA, Craig JE. Myocilin allele-specific glaucoma phenotype database. *Hum Mutat*. 2008;29:207–11. PMID: 17966125
22. Campos-Mollo E, Sanchez-Sanchez F, Lopez-Garrido MP, Lopez-Sanchez E, Lopez-Martinez F, Escibano J. MYOC gene mutations in Spanish patients with autosomal dominant primary open-angle glaucoma: a founder effect in southeast Spain. *Mol Vis*. 2007;13:1666–1673
23. Zhao X., Yang C., Tong Y., Zhang X., Xu L., Li Y. Identification a novel MYOC gene mutation in a Chinese family with juvenile-onset open angle glaucoma. *Mol Vis*. 2010;16:1728–1735.
24. Acharya M, Mookherjee S, Bhattacharjee A, Bandyopadhyay AK, Daulat Thakur SK, Bhaduri G, Sen A, Ray K. Primary role of CYP1B1 in Indian juvenile-onset POAG patients. *Mol Vis*. 2006;12:399–404.
25. Souzeau E, Hayes M, Zhou T, et al. Occurrence of CYP1B1 Mutations in Juvenile Open-Angle Glaucoma With Advanced Visual Field Loss. *JAMA Ophthalmol*. 2015;133(7):826–33.
26. Mermoud A, Salmon JF, Murray AD. Trabeculectomy with mitomycin C for refractory glaucoma in blacks. *Am J Ophthalmol*. 1993;116(1):72–78. doi: 10.1016/s00002-9394(14)71747-7
27. Gressel MG, Heuer DK, Parrish RK. Trabeculectomy in young patients. *Ophthalmology*. 1984;91(10):1242–1246. doi: 10.1016/s0161-6420(84)34179-3