

Особенности детской глаукомы: обзор литературы

ЛАЗАРЕВА А.К., врач-офтальмолог¹;

КУЛЕШОВА О.Н., д.м.н., профессор, заведующая кафедрой офтальмологии^{1,2};

АЙДАГУЛОВА С.В., д.биол.н., профессор²;

ЧЕРНЫХ В.В., д.м.н., профессор, директор¹.

¹ФГАУ Национальный медицинский исследовательский центр «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава РФ, Новосибирский филиал, 630096, Российская Федерация, Новосибирск, ул. Колхидская, 10;

²ФГБОУ ВО Новосибирский государственный медицинский университет Минздрава РФ, 630091, Российская Федерация, Новосибирск, ул. Красный проспект, 52.

Авторы не получали финансирование при проведении исследования и написании статьи. Конфликт интересов: отсутствует.

Для цитирования: Лазарева А.К., Кулешова О.Н., Айдагулова С.В., Черных В.В. Особенности детской глаукомы: обзор литературы. *Национальный журнал глаукома*. 2019; 18(2):102-112.

Резюме

Несмотря на редкую частоту встречаемости детской глаукомы в рутинной практике врача-офтальмолога, статус инвалидизирующего заболевания диктует необходимость максимально внимательно и осторожно относиться к данной группе пациентов. Трудности постановки диагноза, выбора оптимального алгоритма лечения и последующей тактики наблюдения пациентов с детской глаукомой обусловили необходимость подробного освещения данной патологии с аккумуляцией и систематизацией данных различных источников. В обзоре объединены концепции этиологии, патогенеза, классификации, а также акцентировано внимание на диагностических критериях и терапевтических подходах при ведении пациентов с детской глаукомой. Детализированы современные данные по генетике

заболевания, освещены основополагающие механизмы развития глаукомы у детей, а также рассмотрены различные классификационные системы. Приведены международные критерии для постановки диагноза. Отмечена важность выбора патогенетически обоснованной хирургической методики. Особо подчеркнута значимость своевременной верификации диагноза и, соответственно, незамедлительно начатого лечения, так как, несмотря на агрессивность и рефрактерность заболевания, при срочно и адекватно принятых мерах возможно сохранение достаточно высоких зрительных функций для ведения пациентом в дальнейшем независимого образа жизни.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: врожденная глаукома, ювенильная глаукома, диагностика, хирургия.

ENGLISH

Congenital glaucoma: literature review

LAZAREVA A.K., M.D.¹;

KULESHOVA O.N., Med.Sc.D., Professor, Head of the Ophthalmology Department^{1,2};

AIDAGULOVA S.V., Ph.D. in Biological sciences, Professor²;

CHERNYKH V.V., Med.Sc.D., Professor, Director¹.

¹The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Novosibirsk department, 10 Kolkhidskaya str., Novosibirsk, Russian Federation, 630096;

²Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health of the Russian Federation, 52 Krasnyi prospect str., Novosibirsk, Russian Federation, 630091.

Conflicts of Interest and Source of Funding: none declared.

For citations: Lazareva A.K., Kuleshova O.N., Aidagulova S.V., Chernykh V.V. Childhood glaucoma: literature review. *Natsional'nyi zhurnal glaukoma*. 2019; 18(2):102-112.

Для контактов:

Лазарева Анастасия Константиновна, e-mail: nastya.laz@mail.ru

Abstract

Despite the rare incidence of childhood glaucoma in the routine practice of an ophthalmologist, the status of a disabling disease dictates the need to treat this group of patients as carefully and warily as possible. Difficulties with the diagnosis, the choice of the optimal treatment algorithm and the subsequent tactics of monitoring patients with pediatric glaucoma necessitated detailed coverage of this pathology with the accumulation and systematization of data from various sources. The review combines the concepts of etiology, pathogenesis, classification, and also focuses on diagnostic criteria and therapeutic approaches in the management of patients with pediatric glaucoma. The current data on the genetics of the disease are detailed,

the underlying mechanisms for the development of glaucoma in children are highlighted, and various classification systems are also reviewed. International criteria for diagnosis are also included. Attention is drawn to the importance of choosing a pathogenetically substantiated surgical technique. The importance of timely verification of the diagnosis and promptly initiated treatment is emphasized. Despite the aggressiveness and refractory nature of the disease, it is possible, with promptly and adequately taken measures, to maintain sufficiently high visual functions for the patient to continue an independent lifestyle.

KEYWORDS: congenital glaucoma, juvenile glaucoma, diagnosis, surgery.

Корректное владение исходными базовыми данными по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям глаукомы у детей наряду с верной оценкой степени компенсации и динамики глаукомного процесса позволят своевременно и в полном объеме выполнить необходимые диагностические приемы и определить оптимальную тактику ведения пациентов.

Врожденная глаукома (ВГ) встречается относительно редко, по данным различных источников регистрируется 1 случай на 10-70 тысяч новорожденных, но удельный вес ВГ среди причин детской слепоты достигает 11,5% [1, 2]. Заболевание встречается во всех этнических группах, преобладая в странах средней Азии, а также в Саудовской Аравии, южной Индии вследствие большего количества близкородственных браков [3, 4]. ВГ наблюдается у лиц обоих полов, однако несколько чаще поражает мальчиков (65%). В 75-80% случаев ВГ является билатеральной патологией [5-7].

Большинство работ указывает на многофакторную этиологию заболевания. ВГ может возникнуть как вследствие наследственных аномалий органа зрения, так и в результате влияния на зародыш или плод патологических факторов (вирусные агенты, эндокринные нарушения, алиментарная недостаточность, интоксикации, внешние физические и химические воздействия).

Генетический аспект

Частота наследственных, генетически обусловленных форм ВГ варьирует от 10 до 40%. Чаще ВГ передается по аутосомно-рецессивному типу (хотя в литературе описаны доминантные и спорадические случаи), в то время как первичная ювенильная глаукома (ПЮГ) преимущественно наследуется по аутосомно-доминантному типу [8, 9].

Подтверждена основополагающая роль мутаций многих генов в развитии заболевания. Идентификация соответствующих генов, безусловно, формирует новый взгляд на патогенез детской глаукомы [10].

Превалирующей причиной дебюта ВГ является повреждение гена CYP1B1, кодирующего цитохром P450B1 [11]. В 1997 г. Stoilov идентифицировал мутации в гене CYP1B1 у больных глаукомой. Предполагается, что цитохром P450B1 участвует в метаболизме сигнальных молекул, эссенциальных для развития глаза. В настоящее время описано более 50 мутаций в гене CYP1B1, ассоциированных с развитием первичной глаукомы [12, 13]. Доля пациентов с ВГ, обусловленной мутациями гена CYP1B1, достигает 20-100% в различных популяциях [12]. При этом известны случаи ВГ, причиной которых являлось одновременное повреждение гена CYP1B1 и гена миоцилина (MYOC), мутации в котором чаще ответственны за развитие ювенильной глаукомы. Мутации в таких генах, как FOXC1, LTBP2, PITX2, PAX6, TEK, также отмечены авторами разных стран как доминирующий причинный фактор развития ВГ [14, 15]. Помимо этого, считается, что поломки в митохондриальном геноме также вносят свой вклад в патогенез заболевания [10, 16].

В 1997 г. Е.М. Stone выделил ген, ассоциированный с развитием ювенильной глаукомы и первичной открытоугольной глаукомы (ПОУГ) с аутосомно-доминантным типом наследования [17]. Этот ген был назван TIGR (trabecular meshwork induced glucocorticoid response), т. к. авторы наблюдали высокий уровень его экспрессии в клеточной культуре трабекулярной сети после длительного воздействия дексаметазона. В том же году Kubota обнаружил экспрессию гена MYOC (кодирует белок миоцилин) [18]. Было показано, что ген миоцилина связан с развитием как ювенильной глаукомы, так и ПОУГ: этот белок, продуцируемый клеточными элементами трабекулярной сети и склеры (а также миоцитами сердца и скелетных мышц), может влиять на различные биологические функции [19]. К настоящему времени в гене миоцилина описано более 70 мутаций, приводящих к развитию ПОУГ. Мутации гена миоцилина обнаруживают у 3-4% пациентов с ПОУГ [20]. При этом у пациентов с ПЮГ мутации в гене миоцилина обнаруживают в 36% случаев [21].

Таким образом, развитие ВГ может быть обусловлено как мутациями гена миоцилина, так и гена CYP1B1, а иногда может носить мультигенный характер. Ген CYP1B1 также может быть модификатором экспрессии MYOC/TIGR гена и таким образом влиять на тяжесть заболевания [22]. Все вышесказанное убеждает нас в том, что в формировании ВГ нельзя винить лишь один ген. Для точного понимания механизмов развития заболевания необходимо учитывать влияние взаимодействий между генами, а также биохимические и метаболические аспекты на разных этапах онтогенеза глаза [23].

Аутосомно-рецессивный характер наследования врожденной глаукомы особенно ярко проявляется в этнических группах с близкородственными связями: лишь у обоих родителей-носителей измененной копии гена CYP1B1 может родиться ребенок с врожденной глаукомой. Люди, наследующие одну измененную копию гена CYP1B1, не заболевают, однако являются бессимптомными носителями. Если один из родителей болен врожденной глаукомой, риск развития заболевания у ребенка составляет 5%.

Для снижения распространенности заболевания и оптимизации ведения пациентов следует проводить семейное консультирование и ДНК-диагностику врожденной глаукомы, что позволяет не только своевременно поставить или подтвердить диагноз, но и выявить гетерозиготных носителей мутации в семье. Необходимо отметить, что генетическая оценка детской глаукомы особенно важна в тех случаях, когда имеются генотипические и фенотипические корреляции [24].

Теории патогенеза

В основе развития ВГ лежат аномалии угла передней камеры (УПК) и дренажной системы глаза (гониодисгенез), возникающие в результате нарушения дифференциации этих структур и создающие препятствия оттоку внутриглазной жидкости (ВГЖ), что приводит к повышению внутриглазного давления (ВГД) [25-27]. Наиболее известны следующие теории по механизму развития повышенного ВГД.

Теория мезодермальных остатков, или мембранная теория, основана на обнаружении при гониоскопии аномальной полупрозрачной непроницаемой для водянистой влаги мембраны, покрывающей трабекулярную сеть (Barkan O., 1949; Worst J., 1964-1968). Согласно данным литературы, именно по этой причине чаще всего развивается врожденная глаукома. Согласно теории расщепления причина нарушения оттока лежит в неполном расщеплении в ходе эмбриогенеза структур УПК и персистирующем сращении радужки и ресничного тела с трабекулой, дифференцировка которой также нарушена (Allen L. et al., 1955). Компрессионная теория объясняет причину ретенции оттока ВГЖ тем, что из-за прикрепления к трабекуле ресничной мышцы при ее сокращении происходит сдавление склеральной шпоры и трабекулы (Mammett A., 1959).

Дальнейшие работы, основываясь на результатах гистологического исследования блоков тканей, удаленных при трабекулэктомии, указывают на возможную роль в патогенезе ВГ неправильно сформированной увеальной части трабекулы или всего трабекулярного аппарата, недоразвития склеральной шпоры и шлеммова канала, чрезмерно заднего положения последнего, вплетения волокон цилиарной мышцы непосредственно в трабекулу [25].

В 1991 г. Э.Г. Сидоров и М.Г. Мирзаянц на основании выявленных аномалий развития УПК разработали классификацию врожденной глаукомы с выделением трех степеней гониодисгенеза. Термин «гониодисгенез» отражает задержку в развитии и дифференцировке структур УПК. Принято выделять три степени гониодисгенеза. Признаками гониодисгенеза I степени являются широкое прикрепление пучков ресничной мышцы к гипопластичному трабекулярному аппарату, визуализация нерассосавшейся мезенхимальной ткани в виде нежной сероватой вуали над ресничным телом. Гониодисгенез II степени характеризуется выраженным трабекулодисгенезом, сочетающимся с передним прикреплением радужной оболочки, нарушением топографии склерального синуса и частым его сужением; пространство между корнем радужки и кольцом Швальбе заполнено полупросвечивающей сероватой тканью (на светлых радужках) или сплошным пластом в виде мембраны Баркана (на темных радужках). При гониодисгенезе III степени отмечается тяжелая врожденная патология всех элементов дренажной зоны: переднее прикрепление радужной оболочки к измененной трабекуле, резкое сужение склерального синуса.

С учетом того, что дифференциация структур радужно-роговичного угла в норме завершается к 38 неделе гестации, дети, родившиеся ранее данного срока, входят в группу риска по развитию глаукомы. Доля недоношенных детей достигает 57% среди всех пациентов с ВГ [28, 29].

Исследование структур радужно-роговичного угла у детей, бесспорно, представляет собой трудную задачу и чаще всего возможно лишь в условиях общей анестезии. С появлением широкопольной цифровой педиатрической ретинальной камеры стало возможным проведение исследования структур УПК у детей без необходимости применения наркоза. Данный метод исключает субъективизм при оценке выраженности гониодисгенеза, позволяет документировать результаты исследований в цифровом виде и при необходимости проводить консультирование с применением возможностей телемедицины, а также выполнять сравнительный анализ изменений в динамике.

Таким образом, в настоящее время принято полагать, что наиболее частыми причинами нарушения оттока водянистой влаги при ВГ служат сохранение эндотелиальной мембраны Баркана

и остатков увеальной эмбриональной ткани (включая гребенчатую связку и отростки радужки) в УПК и трабекулярной зоне, переднее прикрепление радужки, дефекты формирования трабекулярного аппарата и шлеммова канала, аномалии в топографии цилиарной мышцы.

В изучении патогенеза врожденной глаукомы все еще остаются открытые вопросы. Несомненный интерес представляет патоморфологическое исследование тканей дренажной системы глаза с целью углубленного изучения и уточнения механизмов развития детской глаукомы.

Место в классификации

По данным литературы, врожденная глаукома занимает разные ниши в классификационных системах. В России в основном руководствуются классификацией 1987 г. [30], в которой выделены три формы ВГ: простая, сочетанная с аномалиями глазного яблока и сочетанная с факотозами. Деление ВГ по стадиям представлено как в классификации Э.С. Аветисова с соавт., так и в классификации Е.Е. Сомова. При этом в классификации Е.Е. Сомова выделено 4 стадии заболевания, в то время как в классификации Э.С. Аветисова выделено 5 стадий: после третьей, далеко зашедшей стадии, следуют почти абсолютная (неправильная светопроекция) и абсолютная стадии [31]. Всемирная ассоциация глаукоматологов в 2013 г. приняла единую классификацию врожденной глаукомы для стран Европы и США [32], при этом в России она не нашла широкого применения, возможно, ввиду отсутствия градации заболевания по стадиям. Данная классификация делит детскую глаукому на первичную (врожденную и ювенильную) и вторичную. В свою очередь, первичная врожденная глаукома подразделяется на неонатальную (дебют до месяца), инфантильную (дебют в диапазоне от 1 до 24 месяцев) и отсроченно манифестирующую.

Классификация глаукомы в зависимости от возраста удобна в практическом применении и находит отражение в клинической картине процесса. Так, глаукома, манифестирующая до трехлетнего возраста, имеет яркую клиническую картину ввиду развития гидрофтальма, т.к. в этом возрасте коллаген роговой и склеральной оболочек глаза пластичен и имеет тенденцию к растяжению на фоне высокого ВГД [33]. У детей старшего возраста и взрослых морфометрические параметры глаза уже не будут так явно видоизменяться.

Целесообразность деления врожденной глаукомы по стадиям остается дискуссионной [34]. Дело в том, что при динамическом наблюдении детей при длительной компенсации глаукомного процесса зачастую отмечается несоответствие между ранее выставленной стадией и настоящей клинической картиной ввиду прекращения растяжения оболочек глаза и некоторого уравнивания

измененных анатомических параметров (диаметра роговицы и переднезадней оси) по мере роста глазного яблока. Также при достижении компенсации офтальмотонуса возможно уменьшение экскавации диска зрительного нерва (ДЗН), при этом данный параметр входит в оценочные критерии в классификации Е.Е. Сомова. Следовательно, разделение непрерывного глаукомного процесса на 4 (или 5) стадий у детей скорее носит условный характер.

В последние годы классификация первичной глаукомы была расширена и дополнена ориентировочной оценкой места основной ретенции оттоку ВГЖ. По месту сопротивления оттоку выделяют претрабекулярную зону, трабекулярную (включая коллапс шлеммова канала) и комбинированное поражение. Данные классификационные критерии могут быть применимы и для детской глаукомы. Так, по механизму развития ВГ относят к закрытоугольной форме, имея в виду претрабекулярный блок. Ювенильная глаукома патогенетически относится к открытоугольным глаукомам, подразумевая первичное поражение в трабекулярной зоне. При этом далеко зашедшую стадию врожденной глаукомы (буфтальм), возможно, следует рассматривать как комбинированное поражение, так как помимо наличия дисгенеза УПК той или иной степени шлеммов канал будет практически всегда облитерирован [33, 35].

Таким образом, оптимальная классификация ВГ должна быть динамичной, охватывать все варианты развития и течения процесса, позволять определить уровень ретенции оттока ВГЖ и обоснованно патогенетически подойти к хирургическому лечению.

Клиническая картина

Ввиду относительно редкой распространенности детской глаукомы врач-офтальмолог в неспециализированной клинике встретит пациента с врожденной глаукомой в среднем раз за десять лет, с ювенильной — несколько чаще. При этом, учитывая статус инвалидизирующего заболевания при наличии методов успешной терапии, пропуск данной патологии, неназначение своевременного лечения и ненаправление пациента в специализированную клинику исключают любые оправдания.

В отличие от глаукомы взрослых, повышение офтальмотонуса у детей вызывает растяжение оболочек глазного яблока (в первую очередь роговой и склеральной), что обуславливает специфическую клиническую картину заболевания. По мере прогрессирующего увеличения диаметра роговицы появляются трещины в десцеметовой мембране (стрии Хааба) в виде тонких полупрозрачных линий. Эндотелиальный слой роговицы при его растяжении не справляется с барьерной функцией, что приводит к отеку стромы роговицы [36]. При длительно существующем отеке и отсутствии компенсации офтальмотонуса может возникнуть стойкое помутнение роговой оболочки [37, 38].

Таблица 1. Диагностические критерии при врожденной глаукоме и при подозрении на врожденную глаукому

Table 1. Diagnostic criteria for childhood glaucoma and glaucoma suspect

Врожденная глаукома <i>Childhood glaucoma</i>	Подозрение на глаукому <i>Glaucoma suspect</i>
ВГД > 26 мм рт.ст. (Po > 21 мм рт.ст.)*. IOP > 26 mmHg (Po > 21 mmHg)* Атипичный вид ДЗН: • прогрессирующее увеличение соотношения экскавации к диску (Э/Д); • асимметрия Э/Д > 0,2 при одинаковом размере диска; • локальное истончение нейроретинального пояса. Suspicious optic disc appearance: • progressive increase in cup-disc ratio; • cup-disc asymmetry > 0,2 when the optic discs are of similar size; • focal rim narrowing.	ВГД > 26 мм рт.ст. (Po > 21 mmHg) при 2-х измерениях. IOP > 26 mmHg (Po > 21 mmHg) on two separate occasions Атипичный вид ДЗН: увеличение соотношения экскавации к диску. Suspicious optic disc appearance: increased cup-disc ratio.
Атипичный вид роговицы: • центральный отек; • стрии Хааб'а; • увеличение диаметра роговицы: у новорожденных ≥ 11 мм, у детей до 1 года ≥ 12 мм, у детей любого возраста ≥ 13 мм. Corneal findings: • corneal edema; • Haab striae; • increased diameter: in new-born ≥ 11 mm, in child under 1 year of age ≥ 12 mm, at any age ≥ 13 mm.	Увеличение диаметра роговицы или переднезадней оси глаза при нормальном ВГД. Increased corneal diameter or axial length in setting of normal IOP.
Прогрессирующая миопия с увеличением размеров глаза за возрастные пределы. Progressive myopia or myopic shift coupled with an increase in ocular dimensions out of keeping with normal growth.	—
Дефекты поля зрения, соответствующие глаукомной оптической нейропатии. Visual field defect that is consistent with glaucomatous optic neuropathy with no observable reason for the visual field defect.	Дефекты поля зрения, соответствующие глаукомной оптической нейропатии. Suspicious visual field for glaucoma.

Примечание: * — при измерении ВГД необходимо учитывать вариабельность показателей при использовании тонометров разных типов и препаратов для наркоза разных групп, в случае потребности в седации ребенка [40].

Note: * — IOP measurement in children can be influenced by many factors, including different response to various types of tonometers and various anesthetic agents [40].

Лимбальная зона также подвержена растяжению и истончению, при далеко зашедшей и терминальной стадиях заболевания в данной области могут появляться стафиломы. Как правило, при ВГ растяжение роговицы и лимба выглядит асимметрично, что может являться дифференциальным критерием для исключения мегалокорнеа (обычно двухсторонний симметричный процесс). Эпителиопатия и отек роговицы вызывают роговичный синдром, заключающийся в выраженной светобоязни, слезо-

течении и беспокойном поведении ребенка. Следует помнить, что до 3-месячного возраста ребенка роговичный синдром может не проявляться в связи с незавершенным формированием чувствительной иннервации переднего отрезка глаза. Растяжение склеральной оболочки сопряжено с увеличением переднезадней оси (ПЗО) глазного яблока и прогрессированием миопической рефракции. Сопутствующее истончение сетчатки может приводить к дистрофическим изменениям, разрывам, что чаще

наблюдается в периферических отделах. Растяжению закономерно подвергается и радужная оболочка, зрачок вяло реагирует на свет. Внутриглазные структуры также претерпевают изменения по мере аномальных морфометрических преобразований. Передняя камера углубляется, волокна цинновой связки растягиваются, что может спровоцировать изменение положения и прозрачности хрусталика.

Несмотря на высокие цифры ВГД, изменения ДЗН у детей в виде расширения и углубления экскавации могут не быть критическими и не носить столь выраженный характер (в сравнении с глаукомой взрослых) ввиду того, что растяжение оболочек глаза в некоторой степени компенсирует повышение офтальмотонуса. Также может наблюдаться несоответствие между тяжестью заболевания по оценке параметров роговой оболочки и длине глаза и изменениями ДЗН [39].

Для облегчения постановки диагноза разработаны четкие критерии ВГ [32]. Для диагностирования ВГ необходимо наличие у пациента как минимум двух признаков (табл. 1). При этом, чтобы заподозрить глаукому, требуется наличие как минимум одного симптома.

Несомненно, что регистрация прогрессирующего увеличения ПЗО свыше возрастной нормы (табл. 2) при врожденной глаукоме служит важным ориентиром как при постановке диагноза, так и для оценки эффективности терапии [31, 41]. Тем не менее следует помнить, что возрастание ПЗО зависит не только от дисбаланса гидродинамических механизмов внутри глаза, но и от степени рефракции, а также от сдвига возрастной динамики роста структур глаза как в контексте патологического изменения свойств соединительной ткани, ее дисплазии, так и эволюционного преобразования, процессов акселерации/децелерации [42-44]. Следовательно, важно обращать внимание на ассоциацию врожденных глазных заболеваний, таких как миопия и глаукома, с общей наследственной патологией соединительной ткани.

Срок манифестации клинических признаков отличается при разных формах ВГ [32]. Так, для первичной детской глаукомы (простая ВГ) в 80% случаев характерно раннее развитие, до года. Из них около 25% случаев обнаруживаются сразу при рождении ребенка и еще 60% дебютируют в течение первых 6 месяцев [36]. Например, в проспективном исследовании, проведенном в Великобритании, средний возраст выявления ВГ составил 11,3 месяца, при этом у 40% новорожденных заболевание проявилось до 3 месяцев жизни, у 57% — до 6 месяцев, у 79% — до 1 года и лишь в 6% случаев дебют пришелся на возраст свыше 5 лет [7]. Для вторичной глаукомы детского возраста свойственно проявление в поздние сроки, при этом стертая клиническая картина (отсутствие увеличения параметров глазного яблока) часто является причиной запоздалой

Таблица 2. Средние нормативные величины переднезадней оси глаза в различные возрастные периоды (Зайдуллин И.С., 1991)

Table 2. Average normal limits of axial length in different age groups (Zaidullin I.S., 1991)

Возраст Age	Длина глаза, мм Eye axial length, mm
Новорожденный New born	17,23±0,6
1 год/year	20,48±0,13
2 года/year	22,08±0,24
3 года/year	22,49±0,15

диагностики [31, 45]. Необходимо особо подчеркнуть важность своевременного выявления ВГ и, соответственно, незамедлительно начатого лечения, так как, несмотря на наличие статуса инвалидизирующего заболевания, при срочно и адекватно принятых мерах возможно сохранение достаточно высоких зрительных функций для ведения пациентом в дальнейшем независимого образа жизни [46, 47].

Скрининг ВГ обязательно включает первичный осмотр новорожденного врачом-неонатологом в роддоме. Увеличение горизонтального диаметра роговицы, ее отек и признаки раздражения одного или обоих глаз служат критериями скрининга ВГ. При регистрации увеличения размера глазных яблок и диаметра роговиц (особенно при их асимметрии), появлении роговичного синдрома ребенок должен быть направлен на специализированное офтальмологическое обследование. При отсутствии симптомов глаукомы у ребенка при рождении следующий осмотр врача-офтальмолога проводится в возрасте 1 месяца.

При ювенильной глаукоме повышение ВГД происходит в старшем детском или юношеском возрасте. Следует помнить, что заболевание часто сочетается с миопией. Диагностируют ПЮГ в возрасте до 35 лет. В патогенезе заболевания ведущая роль принадлежит трабекулопатии и/или гониодисгенезу [48, 49]. Симптомы заболевания такие же, как и при ПОУГ у взрослых: ВГД повышено, изменения ДЗН и зрительных функций происходят по глаукомному типу [50]. Особенно тяжелые последствия имеет ювенильная глаукома, протекающая на фоне прогрессирующей миопии, когда первые клинические проявления глаукомы могут быть вовремя не замечены под «маской» прогрессирующей миопии [51].

Методы терапии

Несмотря на бесспорно значимую роль гипотензивных препаратов в ведении пациентов с глаукомой, основным способом лечения глаукомы у детей остается хирургический. Консервативная терапия играет вспомогательную роль и должна применяться

в случае необходимости на дооперационном этапе или в качестве адъювантного метода при недостижении оптимальных цифр ВГД в послеоперационном периоде [52].

Хирургическое лечение детской глаукомы в сравнении с ведением взрослых пациентов представляет еще более сложную задачу. Детскую глаукому относят к рефрактерной глаукоме вследствие выраженной пролиферативной активности матрикс-продуцирующих клеток, что способствует облитерации вновь сформированных путей оттока ВГЖ и снижению гипотензивного действия [49, 53-55]. В отдаленном периоде ВГД не достигает компенсации в 10-60% случаев [46, 56-58]. При этом отмечено, что эффективность каждой последующей операции снижается в 2-3 раза. Необходимо планировать достаточный объем и оптимальную стратегию первого хирургического вмешательства, помня, что именно данная операция будет наилучшим шансом на достижение целевого ВГД и сохранение зрения. В основу хирургического лечения положено два принципа: своевременность и патогенетическая направленность. Операцию следует проводить как можно раньше, фактически сразу после установления диагноза. В литературе отсутствуют алгоритмы выбора оперативного пособия. Подход должен формироваться индивидуально, взвешивая преимущества и риски конкретного вмешательства, учитывая этиологию, наличие ассоциированных заболеваний, возраст ребенка, степень глаукомного поражения, прогноз по зрению, вероятность получения должного послеоперационного ухода. При двустороннем поражении оперировать ребенка следует одномоментно.

В основном все хирургические вмешательства при ВГ могут быть разделены на 3 группы: улучшающие естественный отток ВГЖ (гониотомия, трабекулотомия), создающие искусственный путь оттока (трабекулэктомия, дренажная хирургия) и уменьшающие продукцию ВГЖ (циклодеструкция) [25].

При выборе типа операции исходят из результатов гониоскопии. Поскольку все врожденные глаукомы относятся к закрытоугольным, то основным принципом является улучшение оттока ВГЖ. Следовательно, патогенетически обоснованными при ВГ являются операции фильтрующего типа.

При наличии в УПК эмбриональной мезодермальной ткани выполняют гониотомию. Гониотомия подразумевает рассечение трабекулы, при этом инструмент (гониотом) вводится через роговицу в УПК [59]. Гониотомию применяют только при достаточной прозрачности роговицы для хорошей визуализации структур УПК. Данная процедура может быть выполнена повторно. Эффективность гониотомии достигает 85% [60]. При этом при далеко зашедшей стадии заболевания (диаметре роговицы 14 мм и выше) гониотомия обычно не приводит к успеху, поскольку в таких случаях шлеммов канал практически облитерирован. Гониотомию

рекомендуют проводить в начальной стадии заболевания при нормальном или слегка повышенном ВГД. В развитой стадии гониотомию сочетают с гониопунктурой, что позволяет создать дополнительный ход для субконъюнктивальной фильтрации ВГЖ.

Традиционно хирургия детской глаукомы подразумевает формирование в УПК фистулизирующего компонента на основе таких операций, как трабекулотомия, трабекулэктомия, синусотрабекулэктомия и их модификаций [25, 46, 61, 62]. Как показывает практика, наиболее стабильный гипотензивный эффект позволяет достичь последний вариант фистулизирующей операции [63-66]. При синустрабекулэктомии формируется фистула из передней камеры глаза в интрасклеральное пространство (объем которого расширяется глубокой склерэктомией). Также может быть применен дозированный базальный ириденклеизис, который позволяет предотвратить блокирование зоны фистулы радужкой, формируя естественный дренаж из прикорневой зоны радужки.

Тезис академика М.М. Краснова «каждой глаукоме — свою операцию» нашел свое воплощение в системе патогенетически ориентированной микрохирургии глаукомы взрослых. Однако в случаях с детской глаукомой ни одна из известных в настоящее время операций не может считаться универсальной. Непрерывно продолжается поиск способов, направленных на усовершенствование гипотензивных вмешательств, при этом доступный ассортимент методик за последние десятилетия не претерпел существенных дополнений, преобразования в основном коснулись самих техник операций, а также их комбинаций. При первичной ВГ в мировой практике чаще всего применяется трабекулотомия [61]. Продвигается концепция увеличения зоны воздействия до 360° — круговая трабекулотомия [67, 68]. Результаты дренажной хирургии свидетельствуют о ее перспективности в лечении ВГ, особенно при повторных вмешательствах [69-71]. По мнению ряда авторов, не исключено, что имплантация дренажных систем станет операцией выбора при хирургии детской глаукомы [72-75]. В отличие от этого, использование цитостатиков в лечении ВГ не нашло широкого применения ввиду возможных осложнений [76].

К циклодеструктивным вмешательствам приходят тогда, когда другие хирургические техники уже не могут компенсировать ВГД. Необходимо отметить, что провоцируемая хроническая воспалительная реакция наряду с супрессией секреции ВГЖ ограничивают возможность перехода на другую хирургическую методику после выполнения циклодеструкции [77].

Как правило, требуется несколько сеансов циклокоагуляции для достижения желаемого результата. После первой процедуры целевое ВГД достигается в 17-34% [77]. Поскольку циклодеструкция часто сопряжена с большим количеством осложнений,

разрабатываются ее модификации. В практике закрепились методика эндоскопической циклодекструкции, обеспечивающая прецизионную доставку энергии лазерного излучения [78]. Микроимпульсное трансклеральное диодлазерное воздействие также демонстрирует эффективность и меньшее количество послеоперационных осложнений [79].

После перенесенной операции пациент должен находиться на пожизненном диспансерном наблюдении. При превышении целевых цифр ВГД необходимо назначить местную гипотензивную терапию и планировать повторное оперативное вмешательство для сохранения зрительных функций. К критериям стабилизации глаукомного процесса относятся: достижение целевого уровня ВГД, отсутствие увеличения ПЗО и диаметра роговицы за пределы возрастной нормы, исчезновение или уменьшение глаукомной экскавации ДЗН, отсутствие отрицательной динамики по данным оптической когерентной томографии (ОКТ) и периметрии [80-82]. В соответствии с утверждением Э.Г. Сидорова, при наличии сомнений в устойчивости стабилизации патологического процесса лучше повторно прооперировать больного, чем отсрочить лечение [25]. Показаниями к повторной хирургии являются: превышение «целевого» ВГД, необходимость

в назначении гипотензивных капель, увеличение размеров глаза, появление экскавации ДЗН (или отрицательная динамика по данным ОКТ, несмотря на отсутствие базы нормативных данных для пациентов моложе 18 лет), ухудшение функциональных показателей (по данным периметрии).

Ввиду наличия множества трудных задач в ведении пациентов с ВГ (искаженная анатомия из-за растянутого глазного яблока или предыдущих вмешательств, активный процесс рубцевания, отказ ребенка от взаимодействия с врачом, необходимость в повторной седации, длительное диспансерное наблюдение, коррекция сопутствующих аметропии и амблиопии), лечение следует проводить опытным хирургом в специализированных центрах, оснащенных необходимым инструментарием и безопасными препаратами для наркоза [32].

Заключение

Несмотря на редкость изучаемой патологии, своевременное выявление заболевания, определение показаний к выполнению оперативного вмешательства и выбор оптимальной хирургической методики позволяют сохранить зрительные функции и получить максимально полную реабилитацию у пациентов с детской глаукомой.

Литература

1. Biglan A.W. Glaucoma in children: Are we making progress? *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2006; 10:7-21. doi: 10.1016/j.jaapos.2005.10.001
2. Fung D.S., Roensch M.A., Kooner K.S., Cavanagh H.D. et al. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. *Clin Ophthalmol*. 2013; 7:1739-1746. doi: 10.2147/oph.s45480
3. MacKinnon J.R., Giubilate A., Elder J.E., Craig J.E. et al. Primary infantile glaucoma in an Australian population. *Clin Exp Ophthalmol*. 2004; 32(1):14-18. doi: 10.1046/j.1442-9071.2004.00750.x
4. Tamcelik N., Atalay E., Bolukbasi S., Çapar O. et al. Demographic features of subjects with congenital glaucoma. *Indian J Ophthalmol*. 2014; 62(5):565-569. doi: 10.4103/0301-4738.126988
5. Сайдашева Э.И., Сомов Е.Е., Фомина Н.В. Избранные лекции по неонатальной офтальмологии. СПб.; 2006. 272.
6. Francois J. Congenital glaucoma and its inheritance. *Ophthalmologica*. 1980; 181(2):61-73. doi: 10.1159/000309028
7. Papadopoulos M., Cable N., Rahi J., Khaw P.T., BIG Eye Study Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2007; 48(9):4100-4106. doi: 10.1167/iovs.06-1350
8. Gencik A., Gencikova A., Ferak V. Population genetic aspects of primary congenital glaucoma. I. Incidence, prevalence, gene frequency, and age of onset. *Hum Genet*. 1982; 61(3):193-197. doi: 10.1007/bf00296440
9. Сидоренко Е.И. Глаукомы детского возраста. *РМЖ. Клиническая офтальмология*. 2003; 4(2):55-57.
10. Faiq M., Sharma R., Dada R., Mohanty K. et al. Genetic, biochemical and clinical insights into primary congenital glaucoma. *J Curr Glaucoma Practice*. 2013; 7(2):66-84. doi: 10.5005/jp-journals-10008-1140
11. Stoilov I., Akarsu A.N., Sarfarazi M. Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphthalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21. *Hum Mol Genet*. 1997; 6:641-647. doi: 10.1093/hmg/6.4.641
12. Sarfarazi M., Stoilov I., Schenkman J.B. Genetics and biochemistry of primary congenital glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am*. 2003; 16(4):543-554. doi: 10.1016/s0896-1549(03)00062-2

References

1. Biglan A.W. Glaucoma in children: Are we making progress? *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2006; 10:7-21. doi: 10.1016/j.jaapos.2005.10.001
2. Fung D.S., Roensch M.A., Kooner K.S., Cavanagh H.D. et al. Epidemiology and characteristics of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. *Clin Ophthalmol*. 2013; 7:1739-1746. doi: 10.2147/oph.s45480
3. MacKinnon J.R., Giubilate A., Elder J.E., Craig J.E. et al. Primary infantile glaucoma in an Australian population. *Clin Exp Ophthalmol*. 2004; 32(1):14-18. doi: 10.1046/j.1442-9071.2004.00750.x
4. Tamcelik N., Atalay E., Bolukbasi S., Çapar O. et al. Demographic features of subjects with congenital glaucoma. *Indian J Ophthalmol*. 2014; 62(5):565-569. doi: 10.4103/0301-4738.126988
5. Saidasheva E.I., Somov E.E., Fomina N.V. Izbrannye lektzii po neonatal'noi oftal'mologii [Selected lectures on neonatal ophthalmology]. SPb.; 2006; 272 p. (In Russ.).
6. Francois J. Congenital glaucoma and its inheritance. *Ophthalmologica*. 1980; 181(2):61-73. doi: 10.1159/000309028
7. Papadopoulos M., Cable N., Rahi J., Khaw P.T., BIG Eye Study Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2007; 48(9):4100-4106. doi: 10.1167/iovs.06-1350
8. Gencik A., Gencikova A., Ferak V. Population genetic aspects of primary congenital glaucoma. I. Incidence, prevalence, gene frequency, and age of onset. *Hum Genet*. 1982; 61(3):193-197. doi: 10.1007/bf00296440
9. Sidorenko E.I. Glaucoma of childhood. *RMJ. Clinical Ophthalmology*. 2003; 4(2):55-57. (In Russ.).
10. Faiq M., Sharma R., Dada R., Mohanty K. et al. Genetic, biochemical and clinical insights into primary congenital glaucoma. *J Curr Glaucoma Practice*. 2013; 7(2):66-84. doi: 10.5005/jp-journals-10008-1140
11. Stoilov I., Akarsu A.N., Sarfarazi M. Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphthalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21. *Hum Mol Genet*. 1997; 6:641-647. doi: 10.1093/hmg/6.4.641
12. Sarfarazi M., Stoilov I., Schenkman J.B. Genetics and biochemistry of primary congenital glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am*. 2003; 16(4):543-554. doi: 10.1016/s0896-1549(03)00062-2

13. Reis L.M., Tyler R. C., Weh E., Hendee K.E. et al. Analysis of CYP1B1 in pediatric and adult glaucoma and other ocular phenotypes. *Mol Vis.* 2016; 22:1229-1238. PMID: PMC5070572
14. Lewis C.J., Hedberg-Buenz A., DeLuca A.P., Stone E.M. et al. Primary congenital and developmental glaucomas. *Hum Mol Genet.* 2017; 26(1):28-36. doi: 10.1093/hmg/ddx205.
15. Mauri L., Uebe S., Sticht H., Vossmerbaeumer U. et al. Expanding the clinical spectrum of COL1A1 mutations in different forms of glaucoma. *Orphanet J Rare Diseases.* 2016; 11:108. doi: 10.1186/s13023-016-0495-y.
16. Tanwar M., Dada T., Sihota R., Dada R. Mitochondrial DNA analysis in primary congenital glaucoma. *Mol Vis.* 2010; 16:518-533. PMID: PMC2846849
17. Stone E.M., Fingert J.H., Alward W.L., Nguyen T.D. Identification of a gene that causes primary open angle glaucoma. *Science.* 1997; 275(5300):668-670.
18. Kubota R., Noda S., Wang Y., Minoshima S. et al. A novel myosin-like protein (myocilin) expressed in the connecting cilium of the photoreceptor: molecular cloning, tissue expression, and chromosomal mapping. *Genomics.* 1997; 41(3):360-369.
19. Wentz-Hunter K., Ueda J., Shimizu N., Yue B.Y. Myocilin is associated with mitochondria in human trabecular meshwork cells. *J Cell Physiol.* 2002; 190: 46-53.
20. Fingert J.H., Heon E., Liebmann J.M., Yamamoto T. et al. Analysis of myocilin mutations in 1703 glaucoma patients from five different populations. *Hum Mol Genet.* 1999; 8(5):899-905.
21. Gupta V., Somarajan B.I., Gupta S., Chaurasia A.K. et al. The inheritance of juvenile onset primary open angle glaucoma. *Clin Genet.* 2017; 92(2):134-142. doi: 10.1111/cge.12906.
22. Yu-Wai-Man C., Arno G., Brookes J., Garcia-Feijoo J. et al. Primary congenital glaucoma including next-generation sequencing-based approaches: clinical utility gene card. *Eur J Hum Genet.* 2018; 26:1713-1718. doi: 10.1038/s41431-018-0227-y
23. Shohdy K.S., Rashad W.A., Fargoun M.K., Urban P. The morphogen behind primary congenital glaucoma and the dream of targeting. *Rom J Morphol Embryol.* 2017; 58(2):351-361.
24. Vincent A.L., Billingsley G., Buys Y., Levin A.V. et al. Digenic inheritance of early-onset glaucoma: CYP1B1, a potential modifier gene. *Am J Hum Genet.* 2002; 70:448-460. doi: 10.1086/338709
25. Сидоров Э.Г., Мирзаянц М.Г. Врожденная глаукома и её лечение. М.: Медицина; 1991. 208.
26. Аветисов С.Э., Кашченко Т.П., Шамшинова А.М. Зрительные функции и их коррекция у детей. М.: Медицина; 2005. 872.
27. Garcia-Anton M.T., Salazar J.J., Hoz R., Rojas B. et al. Goniodysgenesis variability and activity of CYP1B1 genotypes in primary congenital glaucoma. *PLoS One.* 2017; 12(4). doi: 10.1371/journal.pone.0176386
28. Катаргина Л.А., Коголева Л.В. Клинико-патогенетические особенности глаукомы у детей с ретинопатией недоношенных. *Российский офтальмологический журнал.* 2008; 1(1):17-21.
29. Зерцалова М.А., Бржеский В.В. Особенности течения глаукомы у детей с ретинопатией недоношенных. *РМЖ Клиническая Офтальмология.* 2007; 4:139.
30. Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. Руководство по детской офтальмологии. М.: Медицина; 1987; 496.
31. Егоров Е.А., Астахов Ю.С., Еричев В.П. Глаукома. Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-медиа; 2015; 456.
32. Weinreb R.N., Grajewski A., Papadopoulos M., Grigg G. et al. Childhood Glaucoma. The 9th Consensus Report of the World Glaucoma Association. Kugler Publication, Amsterdam, Netherlands; 2013; 270.
33. Сомов Е.Е. Первичная глаукома. СПб.: Медиздат; 2001. 24.
34. Катаргина Л.А., Тарасенков А.О., Мазанова Е.В. К вопросу о классификации врожденной глаукомы по стадиям. *Российская педиатрическая офтальмология.* 2016; 11(4):179-183. doi: 10.18821/1993-1859-2016-11-4-179-183
35. Thau A., Lloyd M., Freedman S., Beck A. et al. New classification system for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018; 29(5):385-394. doi: 10.1097/icu.0000000000000516
36. Chandler P.A., Grant W.M. Lectures on Glaucoma. Philadelphia: Lea &Febiger; 1965. 431.
37. Kim Y.J., Jeoung J.W., Kim M.K., Park K.H. Clinical features and outcome of corneal opacity associated with congenital glaucoma. *BMC Ophthalmol.* 2018; 18(1):190. doi: 10.1186/s12886-018-0865-4
13. Reis L.M., Tyler R. C., Weh E., Hendee K.E. et al. Analysis of CYP1B1 in pediatric and adult glaucoma and other ocular phenotypes. *Mol Vis.* 2016; 22:1229-1238. PMID: PMC5070572
14. Lewis C.J., Hedberg-Buenz A., DeLuca A.P., Stone E.M. et al. Primary congenital and developmental glaucomas. *Hum Mol Genet.* 2017; 26(1):28-36. doi: 10.1093/hmg/ddx205.
15. Mauri L., Uebe S., Sticht H., Vossmerbaeumer U. et al. Expanding the clinical spectrum of COL1A1 mutations in different forms of glaucoma. *Orphanet J Rare Diseases.* 2016; 11:108. doi: 10.1186/s13023-016-0495-y.
16. Tanwar M., Dada T., Sihota R., Dada R. Mitochondrial DNA analysis in primary congenital glaucoma. *Mol Vis.* 2010; 16:518-533. PMID: PMC2846849
17. Stone E.M., Fingert J.H., Alward W.L., Nguyen T.D. Identification of a gene that causes primary open angle glaucoma. *Science.* 1997; 275(5300):668-670.
18. Kubota R., Noda S., Wang Y., Minoshima S. et al. A novel myosin-like protein (myocilin) expressed in the connecting cilium of the photoreceptor: molecular cloning, tissue expression, and chromosomal mapping. *Genomics.* 1997; 41(3):360-369.
19. Wentz-Hunter K., Ueda J., Shimizu N., Yue B.Y. Myocilin is associated with mitochondria in human trabecular meshwork cells. *J Cell Physiol.* 2002; 190: 46-53.
20. Fingert J.H., Heon E., Liebmann J.M., Yamamoto T. et al. Analysis of myocilin mutations in 1703 glaucoma patients from five different populations. *Hum Mol Genet.* 1999; 8(5):899-905.
21. Gupta V., Somarajan B.I., Gupta S., Chaurasia A.K. et al. The inheritance of juvenile onset primary open angle glaucoma. *Clin Genet.* 2017; 92(2):134-142. doi: 10.1111/cge.12906.
22. Yu-Wai-Man C., Arno G., Brookes J., Garcia-Feijoo J. et al. Primary congenital glaucoma including next-generation sequencing-based approaches: clinical utility gene card. *Eur J Hum Genet.* 2018; 26:1713-1718. doi: 10.1038/s41431-018-0227-y
23. Shohdy K.S., Rashad W.A., Fargoun M.K., Urban P. The morphogen behind primary congenital glaucoma and the dream of targeting. *Rom J Morphol Embryol.* 2017; 58(2):351-361.
24. Vincent A.L., Billingsley G., Buys Y., Levin A.V. et al. Digenic inheritance of early-onset glaucoma: CYP1B1, a potential modifier gene. *Am J Hum Genet.* 2002; 70:448-460. doi: 10.1086/338709
25. Sidorov E.G., Mirzayants M.G. Vrozhdenennaya glaukoma i ee lechenie [Congenital glaucoma and its treatment]. Moscow, Meditsina Publ.; 1991. 208 p. (In Russ.).
26. Avetisov E.S., Kashchenko T.P., Shamshinova A.M. Zritel'nye funktsii i ikh korrektsiya u detei [Visual functions and their correction in children] Moscow, Meditsina Publ.; 2005. 872 p. (In Russ.).
27. Garcia-Anton M.T., Salazar J.J., Hoz R., Rojas B. et al. Goniodysgenesis variability and activity of CYP1B1 genotypes in primary congenital glaucoma. *PLoS One.* 2017; 12(4). doi: 10.1371/journal.pone.0176386
28. Katargina L.A., Kogoleva L.V. Clinical and pathogenetic features of glaucoma in children with retinopathy of prematurity. *Russian Ophthalmological Journal.* 2008; 1(1):17-21. (In Russ.).
29. Zertsalova M.A., Brzhetskii V.V. Peculiarities of glaucoma course in children with premature retinopathy. *RMJ Clinical Ophthalmology.* 2007; 4:139. (In Russ.).
30. Avetisov E.S., Kovalevsky E.I., Khvatova A.V. Rukovodstvo po detskoi oftal'mologii [Guidelines for pediatric ophthalmology]. Moscow, Meditsina Publ.; 1987. 496 p. (In Russ.).
31. Egorov E.A., Astakhov Yu.S., Eriчев V.P. Glaukoma. Natsional'noe rukovodstvo [Glaucoma. National leadership]. Moscow: GEOTAR-Media 2015; 456 p. (In Russ.).
32. Weinreb R.N., Grajewski A., Papadopoulos M., Grigg G. et al. Childhood Glaucoma. The 9th Consensus Report of the World Glaucoma Association. Kugler Publication, Amsterdam, Netherlands; 2013; 270.
33. Somov E.E. Pervichnaya glaukoma [Primary Glaucoma]. St. Petersburg: Medizdat; 1992. 24 p. (In Russ.).
34. Katargina L.A., Tarasenkova A.O., Mazanova E.V. On the problem of the classification of congenital glaucoma. *Russian Pediatric Ophthalmology.* 2016; 11(4):179-183. (In Russ.). doi: 10.18821/1993-1859-2016-11-4-179-183
35. Thau A., Lloyd M., Freedman S., Beck A. et al. New classification system for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018; 29(5):385-394. doi: 10.1097/icu.0000000000000516
36. Chandler P.A., Grant W.M. Lectures on Glaucoma. Philadelphia: Lea &Febiger; 1965. 431.
37. Kim Y.J., Jeoung J.W., Kim M.K., Park K.H. Clinical features and outcome of corneal opacity associated with congenital glaucoma. *BMC Ophthalmol.* 2018; 18(1):190. doi: 10.1186/s12886-018-0865-4

38. Patil B., Tandon R., Sharma N., Verma M. et al. Corneal changes in childhood glaucoma. *Ophthalmology*. 2015; 122(1):87-92. doi: 10.1016/j.ophtha.2014.07.029
39. Ely A.L., El-Dairi M.A., Freedman S.F. Cupping reversal in pediatric glaucoma — evaluation of the retinal nerve fiber layer and visual field. *Am J Ophthalmol*. 2014; 158(5):905-915. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2014.07.030>
40. Jones L., Sung V., Lascaratos G., Nagi H. et al. Intraocular pressures after ketamine and sevoflurane in children with glaucoma undergoing examination under anaesthesia. *Br J Ophthalmol*. 2010; 94(1):33-35. doi: 10.1136/bjo.2008.148122
41. Азнабаев М.С., Зайдуллин И.С. Изменения параметров глазного яблока в течение первого года жизни у детей. *Вестник офтальмологии*. 1990; 106(4):63-64.
42. Хамроева Ю.А., Бузруков Б.Т. Сравнительный анализ размера переднезадних осей глаз с врожденной глаукомой и здоровых глаз в возрастном аспекте. *РМЖ Клиническая Офтальмология*. 2013; 1:17.
43. Кулешова О.Н., Зайдман А.М., Садовая Т.Н., Лукша Е.Б. Роль недифференцированной дисплазии соединительной ткани в развитии патологии позвоночника, сочетающегося с ювенильной глаукомой и миопией. *Хирургия позвоночника*. 2008; 1:80-85. doi: 10.14531/ss2008.1.80-85
44. Кулешова О.Н., Диковская М.А., Зайдман А.М., Лукша Е.Б. Наследственные нарушения соединительной ткани как предикторы развития первичной ювенильной глаукомы. *Офтальмохирургия*. 2012; 4:52-55.
45. Moore D.B., Tomkins O., Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58(3):278-285. doi: 10.1016/j.survophthal.2012.11.003
46. Хватова А.В., Яковлев А.А., Теплинская Л.Е. Зрительные функции и их коррекция у детей. Врожденная глаукома: современный взгляд на патогенез и лечение. М.: Медицина; 2005: 319-344.
47. Zagora S.L., Funnell C.L., Martin F.J., Smith G.E. et al. Primary congenital glaucoma outcomes: lessons from 23 years of followup. *Am J Ophthalmol*. 2015; 159(4):788-796. doi: 10.1016/j.ajo.2015.01.019
48. Тахчиди Х.П., Кулешова О.Н., Диковская М.А. Особенности диагностики и лечения первичной ювенильной глаукомы. *Офтальмохирургия*. 2008; 3:8-11.
49. Кулешова О.Н., Непомнящих Г.И., Айдагулова С.В. Анализ морфологических изменений юкстаканаликулярной ткани и склеры по операционному материалу при первичной ювенильной и открытоугольной глаукоме. *Офтальмохирургия*. 2008; 3:12-15.
50. Giangiacomo A., Beck A. Pediatric glaucoma: review of recent literature. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28(2):199-203. doi: 10.1097/ICU.0000000000000349.
51. Еричев В.П., Филиппова О.М. Особенности рефракции у пациентов с сочетанной патологией: глаукома, катаракта, миопия. *РМЖ Клиническая офтальмология*. 2003; 4(2):42-44.
52. Uva M.G., Avitabile T., Reibaldi M., Bucolo C. et al. Long-term efficacy of latanoprost in primary congenital glaucoma. *Eye*. 2014; 28(1):53-57. doi:10.1038/eye.2013.232
53. Terraciano A.J., Sidoti P.A. Management of refractory glaucoma in childhood. *Curr Opin Ophthalmol*. 2002; 13(2):97-102. doi: 10.1097/00055735-200204000-00008
54. Tanimoto S.A., Brandt J.D. Options in pediatric glaucoma after angle surgery has failed. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006; 17(2):132-137. doi: 10.1097/01.icu.0000193091.60185.27
55. Tung I., Marcus I., Thiamthat W., Freedman S.F. Second glaucoma drainage devices in refractory pediatric glaucoma: failure by fibrovascular ingrowth. *Am J Ophthalmol*. 2014; 158:113-117. doi: 10.1016/j.ajo.2014.03.017
56. Papadopoulos M., Edmunds B., Fenerty C., Khaw P.T. Childhood glaucoma surgery in the 21st century. *Eye*. 2014; 28(8):931-943. doi: 10.1038/eye.2014.140
57. Khaw P.T. What is the best primary surgical treatment for infantile glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 1996; 80(6):495-496. doi: 10.1136/bjo.80.6.495
58. O'Malley, Schotthoefer E., Yanovitch T.L., Freedman S.F. Aqueous drainage device surgery in refractory pediatric glaucomas: I. Long-term outcomes. *J Am Assoc Pediatric Ophthalmol Strabismus*. 2008; 12:33-39. doi: 10.1016/j.jaapos.2007.07.002
59. Barkan O. Goniotomy for the relief of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 1948; 32:701-728. doi: 10.1136/bjo.32.9.701
60. Barkan O. Technic of goniotomy for congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1949; 41:65-82. doi: 10.1001/archophth.1949.00900040068008
38. Patil B., Tandon R., Sharma N., Verma M. et al. Corneal changes in childhood glaucoma. *Ophthalmology*. 2015; 122(1):87-92. doi: 10.1016/j.ophtha.2014.07.029
39. Ely A.L., El-Dairi M.A., Freedman S.F. Cupping reversal in pediatric glaucoma — evaluation of the retinal nerve fiber layer and visual field. *Am J Ophthalmol*. 2014; 158(5):905-915. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2014.07.030>
40. Jones L., Sung V., Lascaratos G., Nagi H. et al. Intraocular pressures after ketamine and sevoflurane in children with glaucoma undergoing examination under anaesthesia. *Br J Ophthalmol*. 2010; 94(1):33-35. doi: 10.1136/bjo.2008.148122
41. Aznabayev M.S., Zaydullin I.S. Changes in the parameters of the eyeball in the first year of life in children. *Vestn oftalmol*. 1990; 106(4):63-64. (In Russ.).
42. Khamroev Yu.A., Buzrukov B.T. Comparative analysis of the size of the anterior-posterior axes of the eyes with congenital glaucoma and healthy eyes in the age aspect. *RMJ Clinical Ophthalmology*. 2013; 1:17. (In Russ.).
43. Kuleshova O.N., Zaidman A.M., Sadovaya T.N., Luksha E.B. The role of undifferentiated connective tissue dysplasia in the development of spinal pathology, combined with juvenile glaucoma and myopia. *Spinal surgery*. 2008; 1:80-85. (In Russ.). doi: 10.14531/ss2008.1.80-85
44. Kuleshova O.N., Dikovskaya M.A., Zaidman A.M., Luksha E.B. Hereditary connective tissue disorders as predictors of the development of primary juvenile glaucoma. *Ophthalmosurgery*. 2012; 4:52-55. (In Russ.).
45. Moore D.B., Tomkins O., Ben-Zion I. A review of primary congenital glaucoma in the developing world. *Surv Ophthalmol*. 2013; 58(3):278-285. doi: 10.1016/j.survophthal.2012.11.003
46. Khvatova A.V., Yakovlev A.A., Teplinskaya L.E. Zritel'nye funktsii i ikh korrektsiya u detei. Vrozhden'naya glaukoma: sovremennyyi vzglyad na patogenez i lechenie [Visual functions and their correction in children. Congenital glaucoma: a modern look at the pathogenesis and treatment]. Moscow, Meditsina Publ.; 2005: 319-344.
47. Zagora S.L., Funnell C.L., Martin F.J., Smith G.E. et al. Primary congenital glaucoma outcomes: lessons from 23 years of followup. *Am J Ophthalmol*. 2015; 159(4):788-796. doi: 10.1016/j.ajo.2015.01.019
48. Takhchidi Kh.P., Kuleshova O.N., Dikovskaya M.A. Features of diagnosis and treatment of primary juvenile glaucoma. *Ophthalmosurgery*. 2008; 3:8-11. (In Russ.).
49. Kuleshova O.N., Nepomnyashchikh G.I., Aidagulova S.V. Analysis of morphological changes of yuktacanalicular tissue and sclera on operating material in primary juvenile and open-angle glaucoma. *Ophthalmosurgery*. 2008; 3:12-15. (In Russ.).
50. Giangiacomo A., Beck A. Pediatric glaucoma: review of recent literature. *Curr Opin Ophthalmol*. 2017; 28(2):199-203. doi: 10.1097/ICU.0000000000000349.
51. Erichev V.P., Filippova O.M. Refractive peculiarities in patients with combined pathology: glaucoma, cataract and myopia. *RMJ Clinical Ophthalmology*. 2003; 4(2):42-44. (In Russ.).
52. Uva M.G., Avitabile T., Reibaldi M., Bucolo C. et al. Long-term efficacy of latanoprost in primary congenital glaucoma. *Eye*. 2014; 28(1):53-57. doi:10.1038/eye.2013.232
53. Terraciano A.J., Sidoti P.A. Management of refractory glaucoma in childhood. *Curr Opin Ophthalmol*. 2002; 13(2):97-102. doi: 10.1097/00055735-200204000-00008
54. Tanimoto S.A., Brandt J.D. Options in pediatric glaucoma after angle surgery has failed. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006; 17(2):132-137. doi: 10.1097/01.icu.0000193091.60185.27
55. Tung I., Marcus I., Thiamthat W., Freedman S.F. Second glaucoma drainage devices in refractory pediatric glaucoma: failure by fibrovascular ingrowth. *Am J Ophthalmol*. 2014; 158:113-117. doi: 10.1016/j.ajo.2014.03.017
56. Papadopoulos M., Edmunds B., Fenerty C., Khaw P.T. Childhood glaucoma surgery in the 21st century. *Eye*. 2014; 28(8):931-943. doi: 10.1038/eye.2014.140
57. Khaw P.T. What is the best primary surgical treatment for infantile glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 1996; 80(6):495-496. doi: 10.1136/bjo.80.6.495
58. O'Malley, Schotthoefer E., Yanovitch T.L., Freedman S.F. Aqueous drainage device surgery in refractory pediatric glaucomas: I. Long-term outcomes. *J Am Assoc Pediatric Ophthalmol Strabismus*. 2008; 12:33-39. doi: 10.1016/j.jaapos.2007.07.002
59. Barkan O. Goniotomy for the relief of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 1948; 32:701-728. doi: 10.1136/bjo.32.9.701
60. Barkan O. Technic of goniotomy for congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1949; 41:65-82. doi: 10.1001/archophth.1949.00900040068008

61. Huang J.L., Huang J.J., Zhong Y.M., Guo X.X. et al. Surgical outcomes of trabeculotomy in newborns with primary congenital glaucoma. *Chin Med J.* 2016; 129:2178-2183. doi: 10.4103/0366-6999.189925
62. Bayoumi N.H. Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery. *Eye.* 2012; 26:1548-1553. doi: 10.1038/eye.2012.215
63. Sood D., Rathore A., Sood I., Singh G. et al. Long-term outcome of combined trabeculotomy-trabeculectomy by a single surgeon in patients with primary congenital glaucoma. *Eye.* 2018; 32(2):426-432. doi: 10.1038/eye.2017.207
64. Al-Hazmi A., Awad A., Zwaan J., Al-Mesfer S.A. et al. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2005; 89:449-453. doi: 10.1136/bjo.2004.047761
65. Chen T.C., Chen P.P., Francis B.A., Junk A.K. et al. Pediatric glaucoma surgery: a report by the American Academy Of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2014; 121(11):2107-2115. doi: 10.1016/j.ophtha.2014.05.010.
66. Temkar S., Gupta S., Sihota R., Sharma R. et al. Illuminated microcatheter circumferential trabeculotomy versus combined trabeculotomy-trabeculectomy for primary congenital glaucoma: a randomized controlled trial. *Am J Ophthalmol.* 2015; 159(3): 490-497. doi: 10.1016/j.ajo.2014.12.001
67. Grehn F. New horizons in congenital glaucoma surgery. *Acta Ophthalmol.* 2018; 96(1):7-8. doi: 10.1111/aos.13589
68. Toshev A.P., Much M.M., Klink T., Pfeiffer N. et al. Catheter-assisted 360-degree trabeculotomy for congenital glaucoma. *J Glaucoma.* 2018; 27(7):572-577. doi: 10.1097/jig.0000000000000966
69. Ishida K., Mandal A.K., Netland P.A. Glaucoma drainage implants in pediatric patients. *Ophthalmol Clin North Am.* 2005; 18(3):431-442. doi: 10.1016/j.ohc.2005.05.009
70. Al-Omairi A.M., Al Ameri A.H., Al-Shahwan S., Khan A.O. et al. Outcomes of Ahmed glaucoma valve revision in pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 2017; 183:141-146. doi: 10.1016/j.ajo.2017.09.015
71. Molteno A.C. Children with advanced glaucoma treated by draining implants. *S Afr Arch Ophthalmol.* 1973; 1:55.
72. Mandalos A., Tailor R., Parmar T., Sung V. The long-term outcomes of glaucoma drainage device in pediatric glaucoma. *J Glaucoma.* 2016; 25(3):189-195. doi: 10.1097/jig.0000000000000164
73. Razeghinejad M.R., Kaffashan S., Nowroozzadeh M.H. Results of Ahmed glaucoma valve implantation in primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2014; 18(6):590-595. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.08.008
74. Белый Ю.А., Молоткова И.А., Ерохина Е.В. Хирургические аспекты имплантации дренажа Ahmed у детей с врожденной глаукомой. *Практическая медицина.* 2012; 59(2):9-12.
75. Pakravan M., Esfandiari H., Yazdani S., Doozandeh A. et al. Clinical outcomes of Ahmed glaucoma valve implantation in pediatric glaucoma. *Eur J Ophthalmol.* 2018; doi: 10.1177/1120672118761332
76. Fu G.L., Alexander J.L., Saeedi O.J. Persistent corneal edema associated with subconjunctival 5-fluorouracil in an infant with primary congenital glaucoma. *J Pediatric Ophthalmol Strabismus.* 2016; 22(53):54-57. doi: 10.3928/01913913-20161003-01
77. Shields M.B. Cyclodestructive surgery for glaucoma: past, present and future. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1985; 83:285-303. PMID: PMC1298702
78. Neely D.E., Plager D.A. Endocyclophotocoagulation for management of difficult pediatric glaucomas. *J AAPOS.* 2001; 5(4):221-229. doi: 10.1067/mpa.2001.116868
79. Aquino M.C., Barton K., Tan A.M., Sng C. et al. Micropulse versus continuous wave transscleral diode cyclophotocoagulation in refractory glaucoma: a randomized exploratory study. *Clin Exp Ophthalmol.* 2015; 43(1):40-46. doi: 10.1111/ceo.12360.
80. Guo C., Wu Y., Xu L., Li M. et al. Evaluation of preoperative speed of progression and its association with surgical outcomes in primary congenital glaucoma patients: a retrospective study. *BMC Ophthalmol.* 2017; 17(1):170. doi: 10.1186/s12886-017-0565-5
81. Chan J.Yu.Y., Choy B.N.K., Alex L.K. Ng, Shum J. W.H. Review on the management of primary congenital glaucoma. *J Curr Glaucoma Pract.* 2015; 9(3):92-99. doi: 10.5005/jp-journals-10008-1192
82. Ben-Zion I., Tomkins O., Moore D.B., Helveston E.M. Surgical results in the management of advanced primary congenital glaucoma in a rural pediatric population. *Ophthalmology.* 2011; 118:231-235. doi: 10.1016/j.ophtha.2010.02.027
61. Huang J.L., Huang J.J., Zhong Y.M., Guo X.X. et al. Surgical outcomes of trabeculotomy in newborns with primary congenital glaucoma. *Chin Med J.* 2016; 129:2178-2183. doi: 10.4103/0366-6999.189925
62. Bayoumi N.H. Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery. *Eye.* 2012; 26:1548-1553. doi: 10.1038/eye.2012.215
63. Sood D., Rathore A., Sood I., Singh G. et al. Long-term outcome of combined trabeculotomy-trabeculectomy by a single surgeon in patients with primary congenital glaucoma. *Eye.* 2018; 32(2):426-432. doi: 10.1038/eye.2017.207
64. Al-Hazmi A., Awad A., Zwaan J., Al-Mesfer S.A. et al. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2005; 89:449-453. doi: 10.1136/bjo.2004.047761
65. Chen T.C., Chen P.P., Francis B.A., Junk A.K. et al. Pediatric glaucoma surgery: a report by the American Academy Of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2014; 121(11):2107-2115. doi: 10.1016/j.ophtha.2014.05.010.
66. Temkar S., Gupta S., Sihota R., Sharma R. et al. Illuminated microcatheter circumferential trabeculotomy versus combined trabeculotomy-trabeculectomy for primary congenital glaucoma: a randomized controlled trial. *Am J Ophthalmol.* 2015; 159(3): 490-497. doi: 10.1016/j.ajo.2014.12.001
67. Grehn F. New horizons in congenital glaucoma surgery. *Acta Ophthalmol.* 2018; 96(1):7-8. doi: 10.1111/aos.13589
68. Toshev A.P., Much M.M., Klink T., Pfeiffer N. et al. Catheter-assisted 360-degree trabeculotomy for congenital glaucoma. *J Glaucoma.* 2018; 27(7):572-577. doi: 10.1097/jig.0000000000000966
69. Ishida K., Mandal A.K., Netland P.A. Glaucoma drainage implants in pediatric patients. *Ophthalmol Clin North Am.* 2005; 18(3):431-442. doi: 10.1016/j.ohc.2005.05.009
70. Al-Omairi A.M., Al Ameri A.H., Al-Shahwan S., Khan A.O. et al. Outcomes of Ahmed glaucoma valve revision in pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 2017; 183:141-146. doi: 10.1016/j.ajo.2017.09.015
71. Molteno A.C. Children with advanced glaucoma treated by draining implants. *S Afr Arch Ophthalmol.* 1973; 1:55.
72. Mandalos A., Tailor R., Parmar T., Sung V. The long-term outcomes of glaucoma drainage device in pediatric glaucoma. *J Glaucoma.* 2016; 25(3):189-195. doi: 10.1097/jig.0000000000000164
73. Razeghinejad M.R., Kaffashan S., Nowroozzadeh M.H. Results of Ahmed glaucoma valve implantation in primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2014; 18(6):590-595. doi: 10.1016/j.jaapos.2014.08.008
74. Bely Yu.A., Molotkova I.A., Erokhina Ye.V. Surgical aspects of implanting Ahmed drainage in children with congenital glaucoma. *Prakticheskaja medicina.* 2012; 59(2):9-12. (In Russ.).
75. Pakravan M., Esfandiari H., Yazdani S., Doozandeh A. et al. Clinical outcomes of Ahmed glaucoma valve implantation in pediatric glaucoma. *Eur J Ophthalmol.* 2018; doi: 10.1177/1120672118761332
76. Fu G.L., Alexander J.L., Saeedi O.J. Persistent corneal edema associated with subconjunctival 5-fluorouracil in an infant with primary congenital glaucoma. *J Pediatric Ophthalmol Strabismus.* 2016; 22(53):54-57. doi: 10.3928/01913913-20161003-01
77. Shields M.B. Cyclodestructive surgery for glaucoma: past, present and future. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1985; 83:285-303. PMID: PMC1298702
78. Neely D.E., Plager D.A. Endocyclophotocoagulation for management of difficult pediatric glaucomas. *J AAPOS.* 2001; 5(4):221-229. doi: 10.1067/mpa.2001.116868
79. Aquino M.C., Barton K., Tan A.M., Sng C. et al. Micropulse versus continuous wave transscleral diode cyclophotocoagulation in refractory glaucoma: a randomized exploratory study. *Clin Exp Ophthalmol.* 2015; 43(1):40-46. doi: 10.1111/ceo.12360.
80. Guo C., Wu Y., Xu L., Li M. et al. Evaluation of preoperative speed of progression and its association with surgical outcomes in primary congenital glaucoma patients: a retrospective study. *BMC Ophthalmol.* 2017; 17(1):170. doi: 10.1186/s12886-017-0565-5
81. Chan J.Yu.Y., Choy B.N.K., Alex L.K. Ng, Shum J. W.H. Review on the management of primary congenital glaucoma. *J Curr Glaucoma Pract.* 2015; 9(3):92-99. doi: 10.5005/jp-journals-10008-1192
82. Ben-Zion I., Tomkins O., Moore D.B., Helveston E.M. Surgical results in the management of advanced primary congenital glaucoma in a rural pediatric population. *Ophthalmology.* 2011; 118:231-235. doi: 10.1016/j.ophtha.2010.02.027

Поступила / Received / 12.03.2019