

Комбинированное поражение органа зрения при ювенильной глаукоме и болезни Беста

Фролов М.А., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой глазных болезней¹, директор центра²;

<https://orcid.org/0000-0002-9833-6236>

Воробьева И.В., д.м.н., профессор, профессор кафедры глазных болезней¹, врач-офтальмолог²;

<https://orcid.org/0000-0003-2707-8417>

Фролов А.М., к.м.н., доцент кафедры глазных болезней¹, врач-офтальмолог²;

<https://orcid.org/0000-0003-0988-1361>

Семина Д.А., ассистент кафедры глазных болезней¹; врач-офтальмолог²; <https://orcid.org/0009-0003-6567-8779>

Шаллах Сами, аспирант кафедры глазных болезней¹; <https://orcid.org/0000-0003-3576-293X>

Махамат Вару Абакар Юссуф, аспирант кафедры глазных болезней¹; <https://orcid.org/0009-0006-2864-9401>

Якубовский Л.В., ординатор кафедры глазных болезней¹. <https://orcid.org/0009-0008-0574-9068>

¹ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», 117198, Российская Федерация, Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6;

²Офтальмологический центр КДЦ РУДН имени Патриса Лумумбы, 117198, Российская Федерация, Москва, ул. Миклухо-Маклая, 10.

Финансирование: авторы не получали финансирование при проведении исследования и написании статьи.

Конфликт интересов: отсутствует.

Для цитирования: Фролов М.А., Воробьева И.В., Фролов А.М., Семина Д.А., Шаллах С., Махамат Вару А.Ю., Якубовский Л.В. Комбинированное поражение органа зрения при ювенильной глаукоме и болезни Беста. Национальный журнал глаукома. 2025; 24(1):49-57.

Резюме

ЦЕЛЬ. Мониторинг пациента с сочетанием ювенильной открытоугольной глаукомы (ЮОУГ) и болезни Беста.

МЕТОДЫ. Визометрия, авторефрактометрия, тонометрия, гониоскопия, биомикроскопия, офтальмоскопия, ультразвуковое исследование глаз, цифровая фоторегистрация глазного дна, оптическая когерентная томография (ОКТ) с ангиографией.

РЕЗУЛЬТАТЫ. У мужчины 32 лет с юности жалобы на «туман» перед правым глазом, «пятно», снижение зрения обоих глаз, больше правого, покраснение глаз, плохую переносимость гипотензивных капель. Ранее был поставлен диагноз на оба глаза: болезнь Беста, ЮОУГ. При фоторегистрации глазного дна и ОКТ с ангиографией выявлены изменения сетчатки, характерные для ЮОУГ. Выявлена плохая переносимость глазных капель с выраженной гиперемией конъюнктивы, болью в глазах. Подобран переносимый антиглаукомный режим: фиксированная комбинация биматопроста 0,3 мг/мл и тимолола 5 мг/мл (БИМОККО-СЗ); дорзоламид 20 мг/мл (Дорзоламид-СЗ);

бримонидин 2 мг/мл (Бримонидин-СЗ; все препараты — НАО «Северная звезда», РФ). Отмечена стабилизация зрения, ВГД и показателей ОКТ-ангиографии.

В ходе наблюдения выявлено увеличение толщины сетчатки свыше 700 мкм с угрозой разрыва внутренних отделов и формирования макулярного отверстия. Выявлено появление новообразованных сосудов хориоидеи с развитием активной хориоидальной неоваскуляризации. Выполнено интравитреальное введение афлиберцепта. В результате лечения достигнута стабилизация процесса.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Сочетание ЮОУГ и болезни Беста требует персонализированного наблюдения и лечения с выбором терапии, необходимой пациенту (консервативное, лазерное, хирургическое, антиангиогенное). Наблюдение за пациентом продолжается.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: ювенильная открытоугольная глаукома, медикаментозное лечение глаукомы, болезнь Беста, антиангиогенная терапия.

Для контактов:

Воробьева Ирина Витальевна, e-mail: vorobyeva_iv@pfur.ru

ORIGINAL ARTICLE

Combined ocular involvement in juvenile glaucoma and Best disease

FROLOV M.A., Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Academic Department of Eye Diseases¹, Director²;
<https://orcid.org/0000-0002-9833-6236>

VOROBYEVA I.V., Dr. Sci. (Med.), Professor, Professor at the Academic Department of Eye Diseases¹,
 ophthalmologist²; <https://orcid.org/0000-0003-2707-8417>

FROLOV A.M., Cand. Sci. (Med.), Associate Professor at the Academic Department of Eye Diseases¹,
 ophthalmologist²; <https://orcid.org/0000-0003-0988-1361>

SEMINA D.A., Assistant at the Academic Department of Eye Diseases¹; ophthalmologist²;
<https://orcid.org/0009-0003-6567-8779>

SHALLAH SAMI, postgraduate student at the Academic Department of Eye Diseases¹;
<https://orcid.org/0000-0003-3576-293X>

MAHAMAT WAROU ABAKAR YOUSSEUF, postgraduate student at the Academic Department
 of Eye Diseases¹; <https://orcid.org/0009-0006-2864-9401>

YAKUBOVSKIY L.V., resident physician at the Academic Department of Eye Diseases¹.
<https://orcid.org/0009-0008-0574-9068>

¹Patrice Lumumba Peoples' Friendship University of Russia, 6 Miklukho-Maklaya St., Moscow, Russian Federation, 117198;

²Ophthalmology Center of the Clinical Diagnostic Center, Patrice Lumumba Peoples' Friendship University of Russia,
 10 Miklukho-Maklaya St., Moscow, Russian Federation, 117198.

Funding: the authors received no specific funding for this work.

Conflicts of Interest: none declared.

For citations: Frolov M.A., Vorobyeva I.V., Frolov A.M., Semina D.A., Shallah S., Mahamat W.A.Y.,
 Yakubovskiy L.V. Combined ocular involvement in juvenile glaucoma and Best disease.
Natsional'nyi zhurnal glaukoma. 2025; 24(1):49-57.

Abstract

PURPOSE. Monitoring of a patient with a rare combined pathology of juvenile open-angle glaucoma (JOAG) and Best disease (Best vitelliform macular dystrophy, BVMD).

METHODS. Visometry, autorefractometry, tonometry, gonioscopy, biomicroscopy, ophthalmoscopy, ocular ultrasound, digital fundus photography, optical coherence tomography angiography (OCT-A).

RESULTS. A 32-year-old male patient reported a long-standing fog before his right eye, a spot, progressive visual impairment in both eyes (more pronounced in the right eye), eye redness, and poor tolerance to hypotensive eye drops. He was previously diagnosed with Best disease and JOAG in both eyes. Fundus photography and OCT-A revealed retinal changes characteristic of JOAG. The patient exhibited poor tolerance to topical glaucoma medications, experiencing significant conjunctival hyperemia and ocular pain. A well-tolerated antiglaucoma regimen was established, consisting of

a fixed combination of bimatoprost 0.3 mg/ml and timolol 5 mg/ml (BIMOKKO-SZ); dorzolamide 20 mg/ml (Dorzolamide-SZ); and brimonidine 2 mg/ml (Brimonidine-SZ) (all manufactured by NAO Severnaya Zvezda, Russia). Vision, intraocular pressure, and OCT-A parameters stabilized.

During the follow-up, retinal thickening exceeding 700 µm was observed, with a risk of inner retinal layer rupture and macular hole formation. Emergence of new choroidal vessels and active choroidal neovascularization were observed. Intravitreal aflibercept injection was administered, resulting in disease stabilization.

CONCLUSION. The combination of JOAG and Best disease requires personalized monitoring and treatment selection, including conservative, laser, surgical, and antiangiogenic therapies as needed. Patient follow-up is ongoing.

KEYWORDS: juvenile open-angle glaucoma, drug treatment of glaucoma, Best disease, antiangiogenic therapy.

На сегодняшний день остается актуальным изучение редких заболеваний, поскольку очень часто пациенты с редко встречающейся патологией сталкиваются с диагностическими трудностями и отсутствием адекватного лечения.

К таким редким заболеваниям, представляющим научный и практический интерес, относится ювенильная открытоугольная глаукома (ЮОУГ).

ЮОУГ является одной из редких форм первичной открытоугольной глаукомы, которая выявляется у пациентов младше 40 лет [1]. Не существует определенного возраста манифестации данной патологии, заболевание проявляет себя в возрасте от 3–5 до 35 лет, но не старше 40 [2].

В патогенезе ЮОУГ лежит мутация в гене MYOC, отвечающем за синтез белка миоцилина. Это приводит к дезорганизации работы трабекулярного аппарата и затруднению оттока водянистой влаги из передней камеры и вызывает повышение внутриглазного давления (ВГД) [3].

Высокое ВГД ведет к стремительному и необратимому повреждению зрительного нерва, что является отличительными признаками глаукомы [4].

Лечение ювенильной глаукомы представляет собой серьезную проблему, поскольку заболевание прогрессирует быстро, плохо поддается медикаментозному лечению и часто требует хирургического вмешательства [5].

К редкой патологии относится и вителлиформная макулярная дистрофия сетчатки (болезнь Беста) — макулярная дистрофия, наследуемая по аутосомно-доминантному типу, проявляющаяся преимущественно в детском возрасте. Для болезни Беста характерно двустороннее поражение макулярной области [6].

В патогенезе данного заболевания лежит мутация в гене BEST1, располагающегося на хромосоме 11q13 и кодирующего белок бестрофин. Нарушение функционирования бестрофина инициирует патологическое накопление липофусцина в пигментном эпителии сетчатки и жидкости в субретинальном пространстве, что провоцирует отсоединение слоев сетчатки от пигментного эпителия [7].

Имеются данные о развитии хориоидальной неоваскуляризации при болезни Беста. Так, до недавнего времени считалось, что ее развитие характерно для 5-й (атрофической) стадии, но стали известны случаи развития хориоидальной неоваскуляризации на более ранних стадиях, например, вителлиформной или стадии псевдогипопиона [6, 8].

Появление современных методов диагностики, таких, как оптическая когерентная томография (ОКТ) с функцией ангиографии (ОКТ-А) усовершенствовало диагностику и ведение пациентов с вителлиформной макулярной дистрофией сетчатки Беста и сделало доступным раннее выявление осложнений [9–12]. Тем не менее, до сих пор не

существует определенной тактики ведения пациентов с болезнью Беста, что представляет собой существенную проблему для клиницистов [8]. Комбинированное поражение органа зрения при ЮОУГ и болезни Беста представляет особый научный и клинический интерес, в связи с чем было принято наше исследование.

Цель настоящего исследования — мониторинг пациента с редкой комбинированной патологией: ЮОУГ и болезнью Беста.

Материалы и методы

Полное офтальмологическое обследование и динамическое наблюдение проводили в офтальмологическом центре КДЦ Университета дружбы народов им. Патриса Лумумбы. Исследование включало визометрию (проектор знаков ССР-3100 Chart Projector, фороптер HDR-7000 Digital Refractor; Huvitz Corp., Южная Корея), автокераторефрактометрию (HRK-7000, Huvitz Corp., Южная Корея), бесконтактную пневмотонометрию (FT-1000 Non-contact tonometer, Tomey, Япония), биомикроскопию и биомикроофтальмоскопию (щелевая лампа eVO 300 Slit Lamp, Labomed, США); прямую офтальмоскопию (Neitz Instruments CO., LTD., Япония) с линзами 60 и 90 дптр (Volk Optical Inc, США) и трехзеркальной линзой Гольдмана (Volk Optical Inc, США); ультразвуковое сканирование (Compact Touch 1830, Quantel Medical, Франция); компьютерную периметрию (Oculus Centerfield 2, Oculus Optikgeräte, Германия); ОКТ-А (RTVue XR 100-2, Optovue, США), цифровое фотографирование глазного дна (AFC-210 Non-Mydriatic Auto Fundus Camera, Nidek CO., LTD, Япония).

Описание клинического случая

Пациент Т., мужчина 32 лет, обратился в офтальмологический центр КДЦ РУДН в 2023 году с жалобами на появившийся выраженный «туман» перед правым глазом, «пятно», снижение зрения обоих глаз, больше правого. Со слов больного, проблема со зрением впервые возникла в юношеские годы. Впервые обратился к офтальмологу в возрасте 15 лет (в 2008 г) в поликлинику по месту жительства, где был поставлен диагноз на оба глаза: макулодистрофия и подозрение на глаукому. Пациент был направлен офтальмологом поликлиники в специализированные офтальмологические учреждения г. Москвы, но в течение последующих 12 лет обследовался и наблюдался нерегулярно и не всегда четко выполнял врачебные рекомендации. В возрасте 28 лет в связи с ухудшением зрения обследовался в отделении иммунологии и вирусологии ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца», в ФГБНУ «НИИГБ им. М.М. Краснова» и за рубежом. Из представленной пациентом медицинской документации известно, что ранее был поставлен диагноз на оба глаза: болезнь Беста и ЮОУГ.

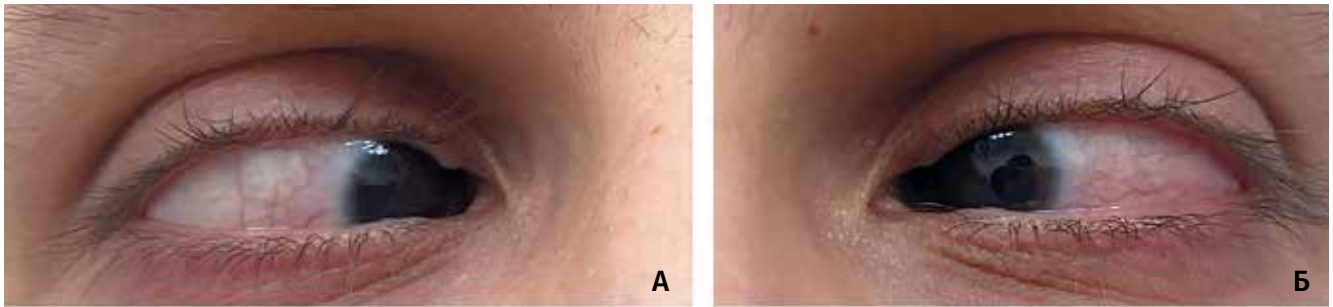


Рис. 1. А — гиперемия конъюнктивы правого глаза. Б — гиперемия конъюнктивы левого глаза.

Fig. 1. А — conjunctival hyperemia of the right eye. Б — conjunctival hyperemia of the left eye.

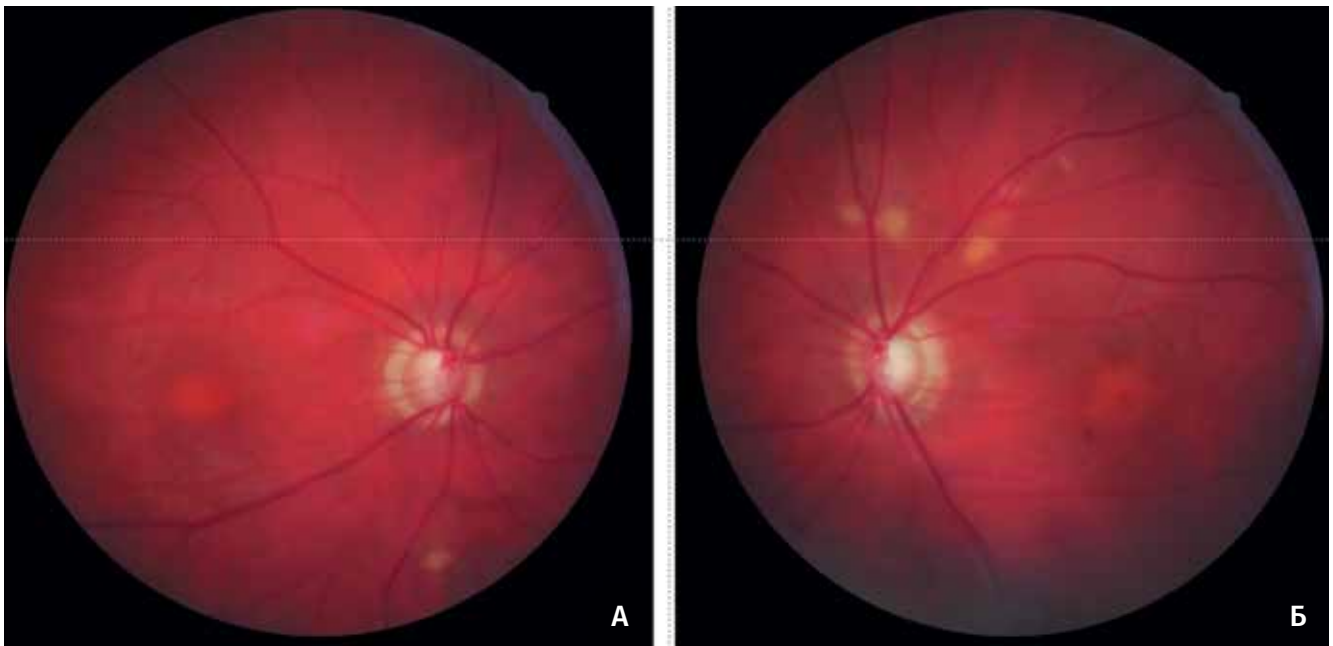


Рис. 2. Фото глазного дна правого (А) и левого (Б) глаза.

Fig. 2. Fundus photo of the right (А) and left (Б) eyes.

Результаты

При первом осмотре в мае 2023 г в офтальмологическом центре основными жалобами пациента были снижение зрения из-за появившегося «тумана» и «пятна» перед правым глазом, покраснение глаз, плохая переносимость гипотензивных глазных капель, которые часто менялись согласно назначениям врачей. На момент осмотра отмечена стойкая гиперемия конъюнктивы (рис. 1).

Острота зрения составила: OD 0,7 н/к, OS 0,3 sph -1,5 дптр = 0,6. ВГД составило: OD 15 мм рт.ст., OS 15 мм рт.ст. Конъюнктива гиперемирована, роговица прозрачна, передняя камера средней глубины, зрачок в центре, пигментная кайма частично разрушена, хрусталик прозрачный, деструкция стекловидного тела, на глазном дне диски зрительных нервов бледные, монотонные, перипапиллярная атрофия, соотношение экскавации к диску 0,8,

глубокая; справа и слева над и под диском определяются участки отслойки нейроэпителия с гиперрефлективным содержимым, в макулярной зоне определяется округлый очаг размером $\frac{3}{4}$ диаметра диска, отек сетчатки в центре, периферия без особенностей (рис. 2).

ВГД на максимальном гипотензивном режиме за двухлетний период наблюдения было в пределах нормы. Выявлено, что пациент плохо переносит длительное использование одних и тех же глазных гипотензивных капель — возникает гиперемия конъюнктивы и боль в глазах. За время наблюдения топическая терапия менялась неоднократно. Наиболее эффективной для пациента в последние 6 месяцев оказалась комбинация отечественных глазных капель отечественного производителя НАО «Северная звезда». Пациенту был назначен максимальный гипотензивный режим в оба глаза:



Рис. 3. Уменьшение гиперемии конъюнктивы на обоих глазах.

Fig. 3. Reduction of conjunctival hyperemia in both eyes.

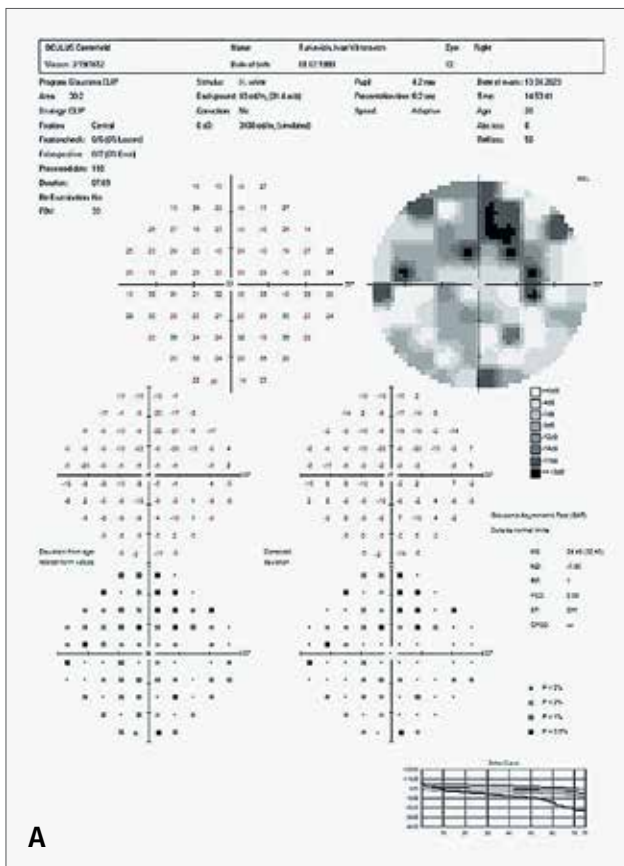
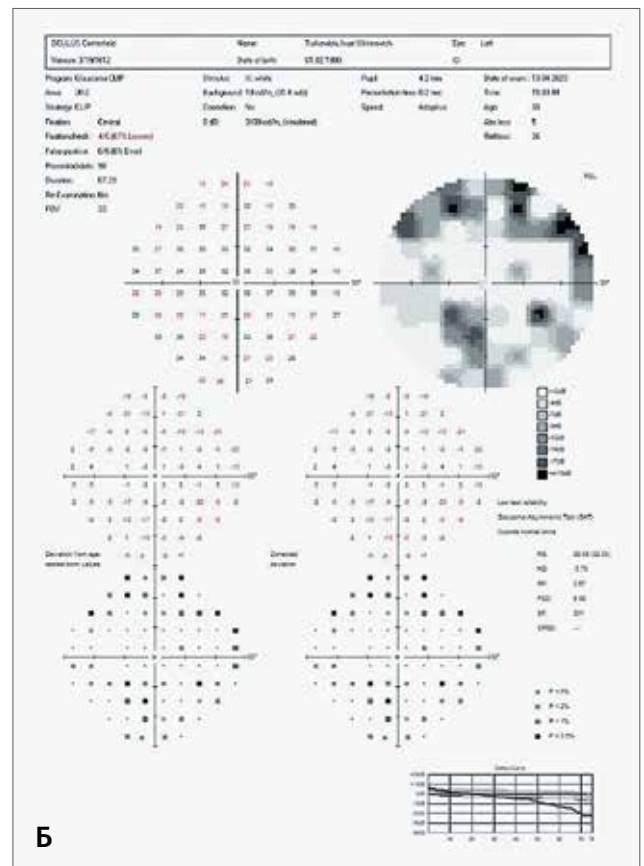


Рис. 4. Поле зрения правого (А) и левого (Б) глаза.

Fig. 4. Visual fields of the right (A) and left (B) eyes.

- комбинированный препарат биматопроста 0,3 мг/мл и тимолола 5 мг/мл (БИМОККО-СЗ по 1 капле 1 раз в сутки);
- дорзоламид 20 мг/мл (Дорзоламид-СЗ по 1 капле 2 раза в сутки);
- бримонидин 2мг/мл (Бримонидин-СЗ по 1 капле 2 раза в сутки).

Отмечен положительный эффект в виде уменьшения гиперемии конъюнктивы (рис. 3). Пациент



отмечает исчезновение боли в глазах. ВГД колебалось в пределах 13–15 мм рт.ст.

Анализ поля зрения выявил изменения периферических границ поля зрения, соответствующие III стадии глаукомы. Также выявлены изменения в центральном поле зрения (рис. 4).

Анализ состояния сетчатки, проведенного с помощью ОКТ-А в макулярной зоне, выявил отрицательную динамику. Так, на правом глазу в макуле

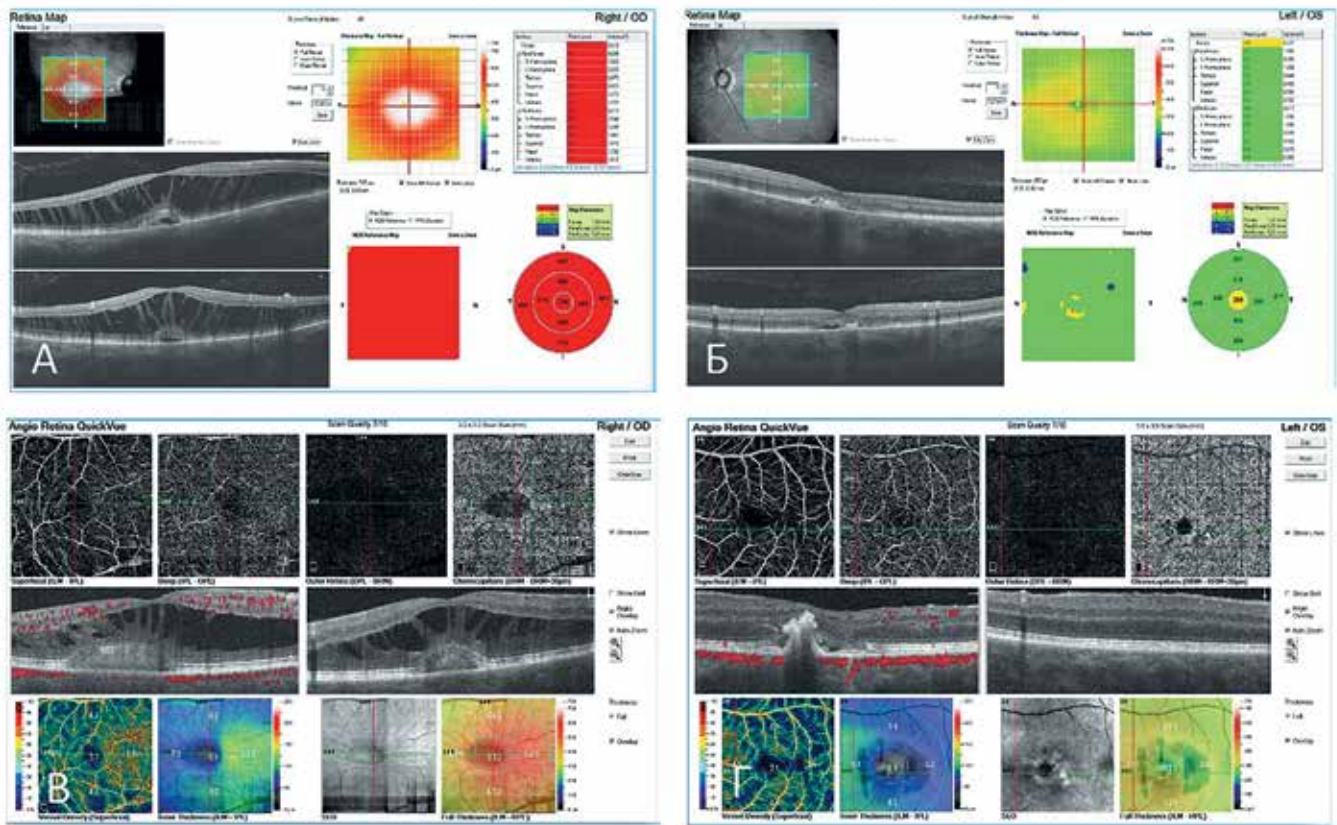


Рис 5. ОКТ макулы правого глаза (А), ОКТ макулы левого глаза (Б), ОКТ-А макулы правого глаза (В), ОКТ-А макулы левого глаза (Г).

Fig. 5. OCT of the macula: right eye (A), left eye (B); OCT-A of the macula: right eye (B), left eye (Г).

выявлены нарушение архитектоники слоев сетчатки, ретиношизис, выраженная отслойка нейроретинии, обнажение мембраны Бруха, малые дефекты пигментного эпителия, появление в хориоидее новообразованных тонких сосудов. Толщина сетчатки увеличилась на 200 мкм практически во всех зонах макулы. Центральная толщина сетчатки составил 728 мкм, резко истончились внутренние отделы сетчатки с угрозой их разрыва, а пациент упорно продолжал предъявлять жалобы на «сильный туман» перед правым глазом, «пятно» и снижение зрения, особенно по утрам. В левом глазу в макуле слои сетчатки дифференцируются, основные изменения локализованы на уровне пигментного эпителия с отслойкой нейроретинии и обнажением мембраны Бруха и появлением мелких новообразованных сосудов в хориоидее, что свидетельствовало о появлении начальной активной хориоидальной неоваскуляризации. В офтальмологическом центре КДЦ РУДН пациенту в связи с угрозой разрыва сетчатки из-за ее отека и формирования начальной активной хориоидальной неоваскуляризации была рекомендована антиангиогенная терапия поочередно в оба глаза. С целью стабилизации состояния сетчатки, с целью регрессии первых

новообразованных сосудов и уменьшения отека сетчатки (рис. 5) выполнено интравитреальное введение афлиберцепта в условиях операционной ОЦ КДЦ РУДН в оба глаза пациента.

Анализ состояния сетчатки с помощью ОКТ и ОКТ-А ДЗН показал, что отрицательной динамики комплекса ганглиозных клеток сетчатки, слоя нервных волокон сетчатки, показателей зрительного нерва за период наблюдения не выявлено. Также отмечена стабилизация полей зрения и уровня ВГД на максимальном гипотензивном режиме (рис. 6).

Динамическое наблюдение в течение 1 года за состоянием сетчатки после введения афлиберцепта выявило положительную динамику: на правом глазу отек сетчатки уменьшился на 300 мкм, сосуды хориоидеи запустели, исчезли жалобы на «туман» и «пятно» перед глазом, острота зрения повысилась до 0,8 н/к. В течение года отек макулы не увеличился, что свидетельствует о стабилизации болезни Беста после антиангиогенной терапии. На левом глазу в макуле отслойка нейроретинии прилегла, состоялась регрессия сосудов хориоидеи. На рис. 7 проиллюстрирована динамика состояния сетчатки в течении года, отражающая стабилизацию сетчатки.

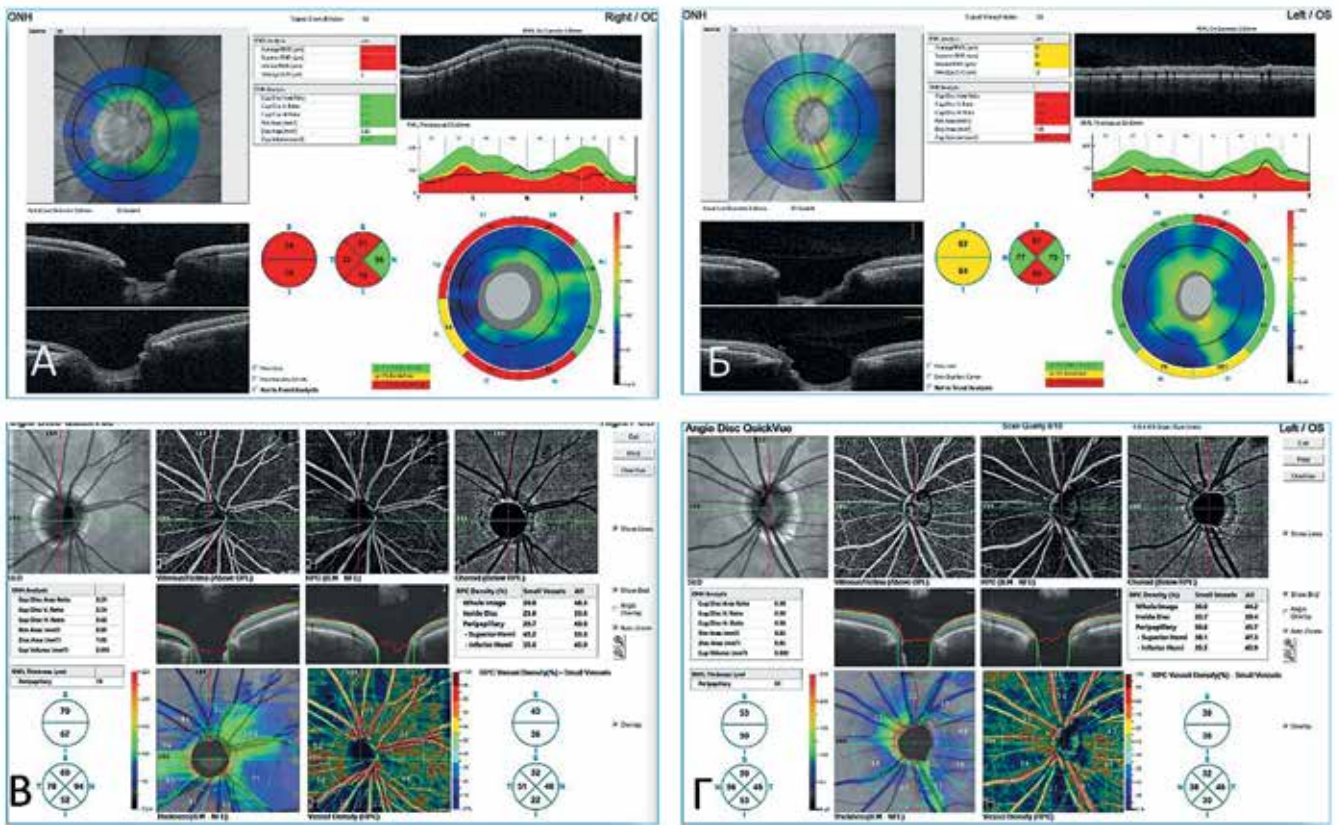


Рис 6. ОКТ ДЗН правого глаза (А), ОКТ ДЗН левого глаза (Б), ОКТ-А ДЗН правого глаза (В), ОКТ-А ДЗН левого глаза (Г).

Fig. 6. OCT of the optic nerve head (ONH): right eye (A), left eye (B); OCT-A of the ONH: right eye (B), left eye (Г).

Таким образом, у мужчины 32 лет, который был категорически против хирургического лечения глаукомы и многочисленных интравитреальных введений ингибиторов ангиогенеза, удалось временно стабилизировать состояние сетчатки и зрительно-го нерва при комбинированном поражении органа зрения при ЮОУГ и болезни Беста.

Обсуждение

Взгляды ученых на ведение и лечение пациентов при комбинированном поражении органа зрения, подобному нашему примеру, противоречивы.

В нашем случае при ЮОУГ IIIa мы предпочли консервативное лечение в виде глазных гипотензивных капель и максимальный режим капель. С чем связан такой выбор метода лечения ЮОУГ в нашем случае? Прежде всего, пациент категорически не настроен на хирургию глаукомы. При хорошей переносимости (отсутствие гиперемии, боли в глазах, дискомфорта), стабилизации зрительных функций, давления, показателей ОКТ ДЗН и ОКТ-А ДЗН нам удалось подобрать капельный режим. Мнения ученых по вопросу медикаментозной терапии ЮОУГ неоднозначны. Так, некоторые

авторы считают первой линией лечения гипотензивные препараты в каплях. А.О. Тарасенков в своей работе отмечал, что пациентам с ЮОУГ начинать лечение нужно с медикаментозной терапии [13]. Jafer Chardoub A.A. с соавт. указали, что пациентам с ЮОУГ препаратами первой линии выбора являются β -блокаторы, а при невозможности их использования предлагается их замена на ингибиторы карбоангидразы. Назначение аналогов простагландинов F2 α рекомендуется взрослым пациентам, так как их эффект у детей слабее. Агонисты α 2-адренорецепторов у детей применять стоит с осторожностью в виду выраженных системных побочных реакций [14]. Вторая линия лечения ЮОУГ связана с антиглаукомными операциями. Так, группа офтальмологов из Белоруссии в 2024 г опубликовали данные об эффективности синустрабекулоэктомии при ЮОУГ с имплантацией клапана Ахмеда и показали, что компенсация ВГД сохранялась до 3 лет с дополнительным применением гипотензивной терапии [15]. Ученые из Узбекистана получили схожие данные с применением дренажей [16]. Третьей линией лечения ЮОУГ является лазерная трабекулопластика. Селективная лазерная трабекулопластика (СЛТ) — один из методов,

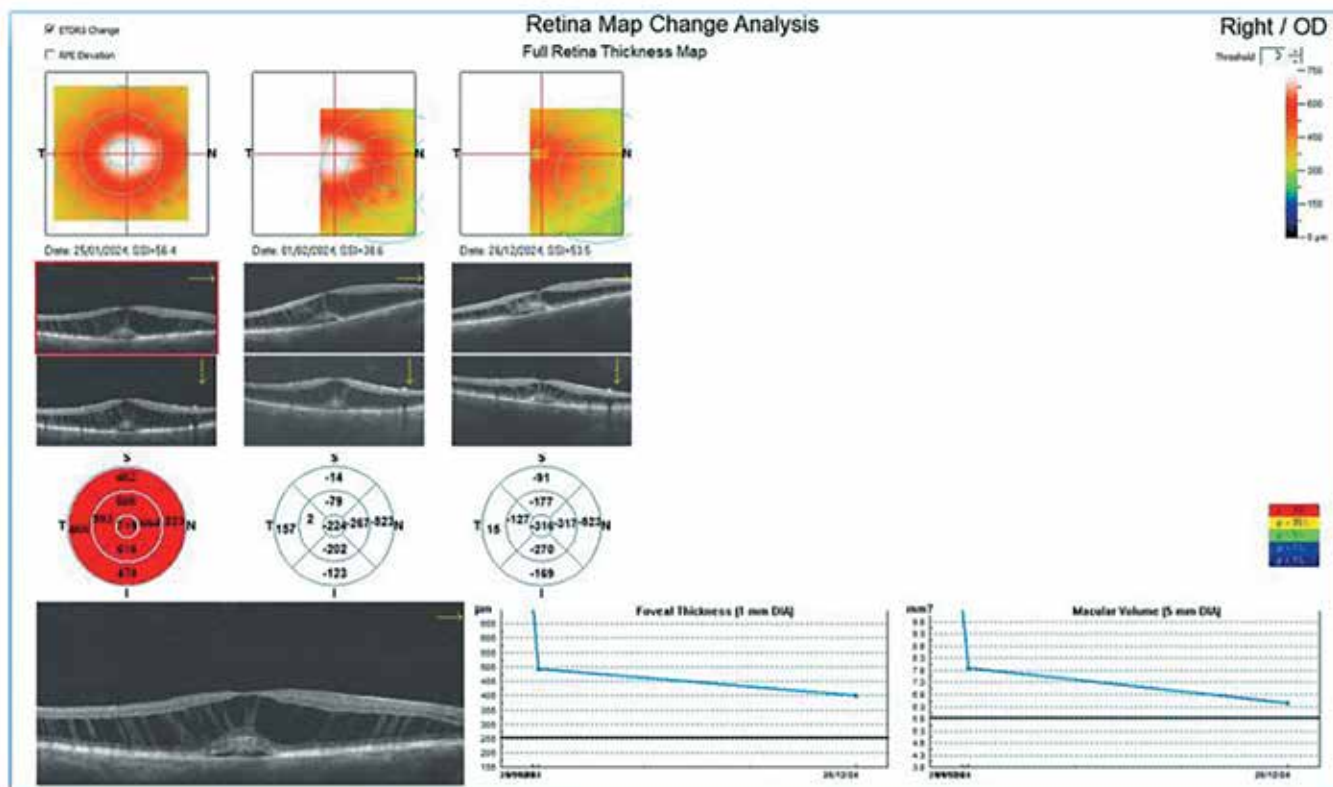


Рис 7. ОКТ макулы правого глаза в динамике после анти-VEGF-терапии препаратом афлиберцепт с выраженной положительной динамикой при сравнительном анализе.

Fig. 7. Results of macular OCT of the right eye over time, demonstrating a marked positive response to anti-VEGF therapy with aflibercept upon comparative analysis.

в котором используется лазер Nd:YAG (532 нм). СЛТ усиливает отток водянистой влаги через трабекулярную сеть, снижая ВГД [14]. В случае нашего пациента мы использовали только первую линию лечения — консервативную терапию. Динамическое наблюдение продолжается.

Обсуждаемый и анализируемый нами пациент страдает не только ЮОУГ, но и болезнью Беста. Подходы к лечению болезни Беста также противоречивы. Одни авторы придерживаются выжидательной и наблюдательной тактики. Так, при сравнении выжидательной тактики и интравитреального введения бевацизумаба наилучший эффект наблюдался в группе антиангиогенной терапии [17]. Положительный эффект от антиангиогенной терапии описан также и в другой работе [8].

Наблюдательная тактика не всегда оправдана. Так, представлены случаи наблюдения за болезнью Беста, которая перешла в отслойку сетчатки с макулярным отверстием при ее витиллиформном варианте [18].

Заключение

При сочетанной патологии ЮОУГ и болезни Беста необходимо персонализированное наблюдение и лечение с выбором линии терапии, необходимой пациенту (консервативное, лазерное, хирургическое, антиангиогенное).

Участие авторов:

Концепция и дизайн исследования: Фролов М.А., Воробьева И.В., Фролов А.М.

Сбор и обработка материала: Семина Д.А., Якубовский Л.В., Шаллах С., Махамат В., Сабих Э..

Статистическая обработка: Семина Д.А.

Написание статьи: Воробьева И.В., Семина Д.А.

Редактирование: Фролов М.А., Фролов А.М.

Литература

1. Somarajan B.I., Gupta S., Mahalingam K., Azmira K., Gupta V. Digenic inheritance in juvenile open-angle glaucoma. *J Pediatr Genet* 2021; 12(2):150-154. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1722213>.
2. Selvan H., Gupta S., Wiggs J.L., Gupta V. Juvenile-onset open-angle glaucoma – A clinical and genetic update. *Surv Ophthalmol* 2022; 67(4):1099-1117. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2021.09.001>.
3. Helwe H., Samuel S., Gupta S., Neeson C., Chachanidze M., Solá-Del Valle D.A. Case Report: Reversal and subsequent return of optic disc cupping in a myocilin (MYOC) gene-associated severe Juvenile Open-Angle Glaucoma (JOAG) patient. *F1000Res*. 2022; 11:1361. <https://doi.org/10.12688/f1000research.127871.1>.
4. Almulhim A., Almulhim A. Age, Sex, and Clinical Characteristics of Juvenile Open-Angle Glaucoma Patients in a Saudi Tertiary Hospital: A Retrospective Study of Surgical and Non-Surgical Outcomes. *Medicina (Kaunas)* 2024; 60(10):1591. <https://doi.org/10.3390/medicina60101591>.
5. Shi Y., Wang H., Oatts J.T., Xin C., Yin P., Zhang L., Tian J., Zhang Y., Cao K., Han Y., Wang N. A Prospective Study of Intraocular Pressure Spike and Failure After Gonioscopy-Assisted Transluminal Trabeculotomy in Juvenile Open-Angle Glaucoma: A Prospective Study of GATT in JOAG. *Am J Ophthalmol* 2022; 236:79-88. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2021.10.009>.
6. Катаргина Л.А., Денисова Е.В., Арестова Н.Н., Круглова Т.Б., Осипова Н.А., Новикова О.В. ОКТ-ангиография в диагностике и мониторинге болезни Беста. *Офтальмология* 2019; 16(1S):79-84. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-1S-79-84>.
7. Johnson A.A., Guzevich K.E., Lee C.J., Kalathur RC, Pulido JS, Marmorstein L.Y., Marmorstein A.D. Bestrophin 1 and retinal diseases. *Prog Retin Eye Res* 2017; 58:45-69. <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2017.01.006>.
8. Makuloluwa A., Madhusudhan S. Clinical outcomes of treated macular neovascularisation secondary to inherited retinal diseases: a literature review. *BMJ Open Ophthalmol* 2023; 8(1):e001309. <https://doi.org/10.1136/bmjophth-2023-001309>.
9. Adiyek S.K., Ture G. Choroidal Neovascularization Associated with Best Vitelliform Macular Dystrophy. *Beyoglu Eye J* 2022; 7(2):103-108. <https://doi.org/10.14744/bej.2022.54376>.
10. Gómez-Benlloch A., Garrell-Salat X., Cobos E., López E., Esteve-García A., Ruiz S., Vázquez M., Sararols L., Biarnés M. Optical Coherence Tomography in Inherited Macular Dystrophies: A Review. *Diagnostics (Basel)* 2024; 14(9):878. <https://doi.org/10.3390/diagnostics14090878>.
11. Qaseem Y., German O., Cicinelli M.V., Mirza R.G. The Role of Optical Coherence Tomography Angiography (OCTA) in Detecting Choroidal Neovascularization in Different Stages of Best Macular Dystrophy: A Case Series. *Medicina (Kaunas)* 2021; 57(3):213. <https://doi.org/10.3390/medicina57030213>.
12. Parodi M.B., Arrigo A., Bandello F. Optical Coherence Tomography Angiography Quantitative Assessment of Macular Neovascularization in Best Vitelliform Macular Dystrophy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2020; 61(6):61. <https://doi.org/10.1167/iovs.61.6.61>.
13. Тарасенков А.О. Классификация, диагностика и лечение ювенильной глаукомы. *Вестник офтальмологии* 2021; 137(4):123-127. <https://doi.org/10.17116/oftalma2021137041123>.
14. Jafer Chardoub A.A., Zeppieri M., Blair K. Juvenile Glaucoma. StatPearls [Internet]. 2025; Treasure Island (FL).
15. Джумова М.Ф., Марченко Л.Н., Чекина А.Ю., Джумова А.А., Долгая Е.В. Классификация, генетические аспекты патогенеза, лечение ювенильной глаукомы. *Офтальмология Восточная Европа* 2024; 14(2):229-238. <https://doi.org/10.34883/PI.2024.14.2.021>.
16. Назирова З.Р., Туракулова Д.М., Бузруков С.Б. Хирургическое лечение врожденной глаукомы у детей с применением дренажа «Глаутекс». *Вестник офтальмологии* 2020; 136(6):202-206. <https://doi.org/10.17116/oftalma2020136062202>.
17. Khan K.N., Mahroo O.A., Islam F., Webster A.R., Moore A.T., Michaelides M. Functional and anatomical outcomes of choroidal neovascularization complicating best1-related retinopathy. *Retina* 2017; 37(7):1360-1370. <https://doi.org/10.1097/IAE.0000000000001357>.
18. Tewari R., Kumar V., Ravani R., Dubey D., Chandra P., Kumar A. Macular hole-associated retinal detachment in Best vitelliform dystrophy: Series of two cases and literature review. *Indian J Ophthalmol* 2018; 66(5):708-711. https://doi.org/10.4103/ijo.IJO_1046_17.

References

1. Somarajan B.I., Gupta S., Mahalingam K., Azmira K., Gupta V. Digenic inheritance in juvenile open-angle glaucoma. *J Pediatr Genet* 2021; 12(2):150-154. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1722213>.
2. Selvan H., Gupta S., Wiggs J.L., Gupta V. Juvenile-onset open-angle glaucoma – A clinical and genetic update. *Surv Ophthalmol* 2022; 67(4):1099-1117. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2021.09.001>.
3. Helwe H., Samuel S., Gupta S., Neeson C., Chachanidze M., Solá-Del Valle D.A. Case Report: Reversal and subsequent return of optic disc cupping in a myocilin (MYOC) gene-associated severe Juvenile Open-Angle Glaucoma (JOAG) patient. *F1000Res*. 2022; 11:1361. <https://doi.org/10.12688/f1000research.127871.1>.
4. Almulhim A., Almulhim A. Age, Sex, and Clinical Characteristics of Juvenile Open-Angle Glaucoma Patients in a Saudi Tertiary Hospital: A Retrospective Study of Surgical and Non-Surgical Outcomes. *Medicina (Kaunas)* 2024; 60(10):1591. <https://doi.org/10.3390/medicina60101591>.
5. Shi Y., Wang H., Oatts J.T., Xin C., Yin P., Zhang L., Tian J., Zhang Y., Cao K., Han Y., Wang N. A Prospective Study of Intraocular Pressure Spike and Failure After Gonioscopy-Assisted Transluminal Trabeculotomy in Juvenile Open-Angle Glaucoma: A Prospective Study of GATT in JOAG. *Am J Ophthalmol* 2022; 236:79-88. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2021.10.009>.
6. Katargina L.A., Denisova E.V., Arestova N.N., Kruglova T.B., Osipova N.A., Novikova O.V. OCT-Angiography for the Diagnosis and Monitoring of Best's Disease. *Ophthalmology in Russia* 2019; 16(1S):79-84. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2019-1S-79-84>.
7. Johnson A.A., Guzevich K.E., Lee C.J., Kalathur RC, Pulido JS, Marmorstein L.Y., Marmorstein A.D. Bestrophin 1 and retinal diseases. *Prog Retin Eye Res* 2017; 58:45-69. <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2017.01.006>.
8. Makuloluwa A., Madhusudhan S. Clinical outcomes of treated macular neovascularisation secondary to inherited retinal diseases: a literature review. *BMJ Open Ophthalmol* 2023; 8(1):e001309. <https://doi.org/10.1136/bmjophth-2023-001309>.
9. Adiyek S.K., Ture G. Choroidal Neovascularization Associated with Best Vitelliform Macular Dystrophy. *Beyoglu Eye J* 2022; 7(2):103-108. <https://doi.org/10.14744/bej.2022.54376>.
10. Gómez-Benlloch A., Garrell-Salat X., Cobos E., López E., Esteve-García A., Ruiz S., Vázquez M., Sararols L., Biarnés M. Optical Coherence Tomography in Inherited Macular Dystrophies: A Review. *Diagnostics (Basel)* 2024; 14(9):878. <https://doi.org/10.3390/diagnostics14090878>.
11. Qaseem Y., German O., Cicinelli M.V., Mirza R.G. The Role of Optical Coherence Tomography Angiography (OCTA) in Detecting Choroidal Neovascularization in Different Stages of Best Macular Dystrophy: A Case Series. *Medicina (Kaunas)* 2021; 57(3):213. <https://doi.org/10.3390/medicina57030213>.
12. Parodi M.B., Arrigo A., Bandello F. Optical Coherence Tomography Angiography Quantitative Assessment of Macular Neovascularization in Best Vitelliform Macular Dystrophy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2020; 61(6):61. <https://doi.org/10.1167/iovs.61.6.61>.
13. Tarasenkova A.O. Classification, diagnosis and treatment of juvenile glaucoma. *Russian Annals of Ophthalmology* 2021; 137(4):123-127. <https://doi.org/10.17116/oftalma2021137041123>.
14. Jafer Chardoub A.A., Zeppieri M., Blair K. Juvenile Glaucoma. StatPearls [Internet]. 2025; Treasure Island (FL).
15. Djumova M.F., Marchenko L.N., Chekina A.Yu., Djumova A.A., Dolgaya E.V. Classification, genetic aspects of pathogenesis, treatment of juvenile glaucoma. *Ophthalmology Eastern Europe* 2024; 14(2):229-238. <https://doi.org/10.34883/PI.2024.14.2.021>.
16. Nazirova ZR, Turakulova DM, Buzrukova SB. Surgical treatment of congenital glaucoma in children using GlauTex drainage. *Russian Annals of Ophthalmology* 2020; 136(6):202-206. <https://doi.org/10.17116/oftalma2020136062202>.
17. Khan K.N., Mahroo O.A., Islam F., Webster A.R., Moore A.T., Michaelides M. Functional and anatomical outcomes of choroidal neovascularization complicating best1-related retinopathy. *Retina* 2017; 37(7):1360-1370. <https://doi.org/10.1097/IAE.0000000000001357>.
18. Tewari R., Kumar V., Ravani R., Dubey D., Chandra P., Kumar A. Macular hole-associated retinal detachment in Best vitelliform dystrophy: Series of two cases and literature review. *Indian J Ophthalmol* 2018; 66(5):708-711. https://doi.org/10.4103/ijo.IJO_1046_17.