

Синдром идиопатического повышения давления в эписклеральных венах (синдром Радиуса - Маумани): дифференциально-диагностические проблемы

Еричев В.П., д.м.н., профессор, руководитель отдела глаукомы;

Витков А.А., ординатор;

Панюшкина Л.А., к.м.н., научный сотрудник отдела глаукомы.

ФГБНУ «НИИ глазных болезней», 119021, Российская Федерация, Москва, ул. Россолимо, 11А.

Авторы не получали финансирование при проведении исследования и написании статьи.

Конфликт интересов: отсутствует.

Для цитирования: Еричев В.П., Витков А.А., Панюшкина Л.А. Синдром идиопатического повышения давления в эписклеральных венах (синдром Радиуса - Маумани): дифференциально-диагностические проблемы. *Национальный журнал глаукома*. 2019; 18(3):29-33.

Резюме

Отсутствие полного знания причин возникновения и всех звеньев патогенеза глаукомы вынуждает нас признавать, что повышенный уровень внутриглазного давления (ВГД) считается одним из главных факторов риска развития глаукомы. Именно поэтому основой лечения глаукомы считается снижение уровня офтальмотонуса до значений, при которых не происходит распада зрительных функций. Среди причин развития офтальмогипертензии наименее изученными остаются состояния, при которых повышается давление в системе эписклеральных вен. В дифференциально-диагностическом поиске особое место занимает синдром идиопатического повышения давления в эписклеральных венах (синдром Радиуса - Маумани). Данное состояние

считается диагнозом исключения — при отсутствии другой значимой патологии. В настоящее время в зарубежной литературе опубликованы единичные клинические случаи, описывающие это состояние. В данном клиническом случае представлена пациентка с вторичной глаукомой правого глаза, развившейся вследствие длительного монокулярного идиопатического повышения давления в системе эписклеральных вен. Особенностью ведения данного пациента является непереносимость большинства препаратов гипотензивного действия, что влияет на тактику лечения.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: глаукома, внутриглазное давление, идиопатическое повышение давления в эписклеральных венах, синдром Радиуса - Маумани.

ENGLISH

Idiopathic elevated episcleral venous pressure (Radius - Maumenee syndrome): differential-diagnostical problems

ERICHEV V.P., Med.Sc.D., Professor, Head of Glaucoma Department;

VITKOV A.A., resident;

PANUSHKINA L.A., Ph.D., Research Associate of Glaucoma Department.

Scientific Research Institute of Eye Diseases, 11A Rossolimo st., Moscow, Russian Federation, 119021.

Conflicts of Interest and Source of Funding: none declared.

For citations: Erichev V.P., Vitkov A.A., Panushkina L.A. Idiopathic elevated episcleral venous pressure (Radius - Maumenee syndrome): differential-diagnostical problems. *Natsional'nyi zhurnal glaukoma*. 2019; 18(3):29-33.

Для контактов:

Еричев Валерий Петрович, e-mail: erichev@reic.ru

Abstract

The lack of full knowledge of the causes and all links of glaucoma pathogenesis forces us to recognize an increased level of intraocular pressure (IOP) as one of the main risk factors for glaucoma development. That is why glaucoma treatment is based on IOP level reduction to values that hold no danger of provoking visual functions decrease. Among the reasons for ocular hypertension development, the least studied are the conditions in which pressure increases in the system of episcleral veins. In differential-diagnostic search the idiopathic elevated episcleral venous pressure syndrome (Radius-Maumenee) fills a special place. This condition is

an exclusion diagnosis in the absence of other significant pathology. Currently, in foreign literature one can find single clinical cases describing this condition. In this clinical case, a patient with secondary glaucoma of the right eye resulting from a long monocular idiopathic elevated episcleral venous pressure is presented. The peculiarity of this patient's management was the intolerance of most hypotensive drugs, which affected the treatment tactics.

KEYWORDS: glaucoma, intraocular pressure, idiopathic elevated episcleral venous pressure, Radius - Maumenee syndrome.

Повышение уровня внутриглазного давления (ВГД) является одним из основных факторов риска развития глаукомной оптической нейропатии (ГОН). По причине отсутствия полных знаний этиологии и патогенеза первичной глаукомы снижение (нормализация) офтальмотонуса остается принципом лечения этого заболевания. Повышение уровня ВГД является основным фактором риска развития ГОН [1]. Одной из наиболее частых причин развития офтальмогипертензии считается затруднение оттока внутриглазной жидкости на уровне системы «трабекулярная сеть - шлеммов канал». Кроме глаукомы как самостоятельной нозологической формы, есть состояния, сопровождающиеся повышенным офтальмотонусом и классифицирующиеся как офтальмогипертензия. Различают эссенциальную, симптоматическую и ложную (индуцированную). Отличительной особенностью офтальмогипертензии является повышение уровня ВГД при отсутствии очевидных морфофункциональных изменений. Тем не менее дифференциальный диагноз данных состояний сложен. Возможен переход офтальмогипертензии в собственно первичную открытоугольную глаукому (ПОУГ), тогда уже применяются все правила лечения и мониторинга. Более редким состоянием, приводящим к повышению уровня ВГД, считается нарушение кровотока в системе эписклеральных вен. В тех случаях, когда такая ситуация возникает монолатерально, бывают дополнительные трудности в верификации диагноза.

Любое затруднение кровотока на пути оттока внутриглазной жидкости (от эписклерального венозного сплетения до верхней полой вены) может приводить к повышению давления в эписклеральных венах. В настоящее время известно несколько причин развития данного состояния, среди них различают: каротидно-кавернозное соустье, эндокринную офтальмопатию, синдром Стерджа - Вебера, тромбоз кавернозного синуса, синдром верхней полой вены, склерит, опухоли головы или орбиты, а также синдром Радиуса - Маумани.

Среди перечисленных причин офтальмогипертензии синдром Радиуса - Маумани считается диагнозом исключения, его постановка возможна лишь при отсутствии другой органической или функциональной патологии. В настоящее время опубли-

ковано несколько клинических случаев, описывающих данное состояние [2-9]. Дифференциальная диагностика синдрома идиопатического повышения давления в эписклеральных венах сложна, но важность ее усиливается как для лучшего понимания данного процесса, так и для выработки правильной тактики ведения пациента. В данном клиническом случае представлена пациентка с вторичной глаукомой правого глаза, развившейся вследствие длительного идиопатического повышения давления в системе эписклеральных вен.

Цель настоящей работы — оценить современные возможности диагностики вторичной глаукомы, вызванной идиопатическим повышением давления в эписклеральных венах.

Материалы и методы

Пациентка М., 1971 года рождения, в течение последних 10 лет ежегодно наблюдалась и лечилась в частной клинике по поводу офтальмогипертензии правого глаза (ВГД до 30 мм рт.ст.). Причиной для первичного обследования стали жалобы пациентки на выраженное покраснение глаза, эпизоды «тумана», птоза, ретробульбарной боли, снижение остроты зрения на правом глазу. Семейный анамнез по глаукоме не отягощен. Применение препаратов гипотензивного действия из большинства фармакологических групп приводило к развитию локальных и системных нежелательных явлений. Среди них различали: раздражение глаза (чувство жжения, ощущение песка в глазах, зуд, покалывание и ощущение инородного тела), гиперемии конъюнктивы — при применении монотерапии или в комбинациях, аналогов простагландинов, местных ингибиторов карбоангидразы и альфа2-адреномиметиков. Среди системных нежелательных явлений наблюдалась брадикардия при применении топических бета-блокаторов.

При очередном обследовании пациентки в марте 2018 года отмечены расширение, полнокровность и извитость эписклеральных сосудов правого глаза. Диагноз «офтальмогипертензия» был изменен на диагноз «первичная открытоугольная Пв глаукома». В связи с усилением жалоб пациентка обратилась в ФГБНУ «НИИ глазных болезней» для уточнения диагноза и коррекции лечения.

Для верификации диагноза были выполнены следующие исследования:

- максимальная корригированная острота зрения: OD = 0,65 с сцл -1,0 ах 130° = 0,8; OS = 1,0;
- биомикроскопия (рис. 1): OD — эписклеральные сосуды расширены, полнокровные, извитые; OU — роговица прозрачная, блестящая; передняя камера средней глубины, реакция зрачка на свет сохранена, пигментная кайма по зрачковому краю сохранена;
- роговично-компенсированное ВГД (Ocular Response Analyzer): OD — 30,3 мм рт.ст., OS — 17,2 мм рт.ст.;
- офтальмоскопия: OD — ДЗН бледный, границы четкие, сосудистый пучок смещен в носовую сторону, соотношение Э/Д = 0,7 ДД; макулярная зона и периферия сетчатки без патологии;
- гониоскопия: OU — III степень открытия (по Shaffer), смешанная пигментация 1 степени;
- результаты стандартной автоматической периметрии (HFA III) (рис. 2) и оптической когерентной томографии (Optovue RTVue-100) (рис. 3) выявили изменения, характерные для развитой стадии ГОН.

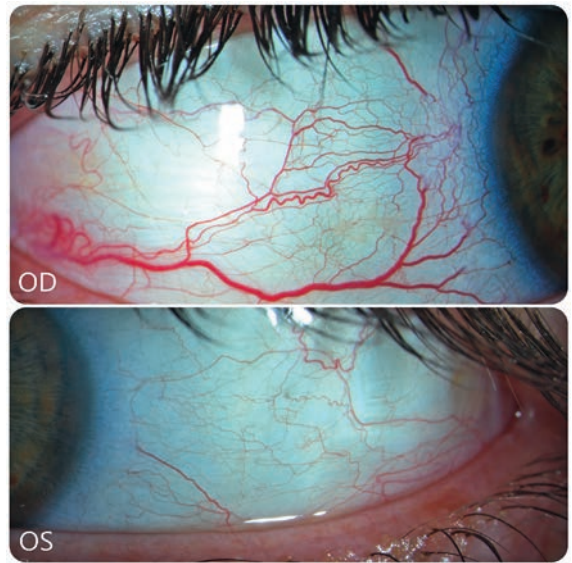


Рис. 1. Расширенные эписклеральные вены правого глаза пациентки, в сравнении с левым
Fig. 1. Dilated episcleral veins of the right eye of the patient, compared to the left

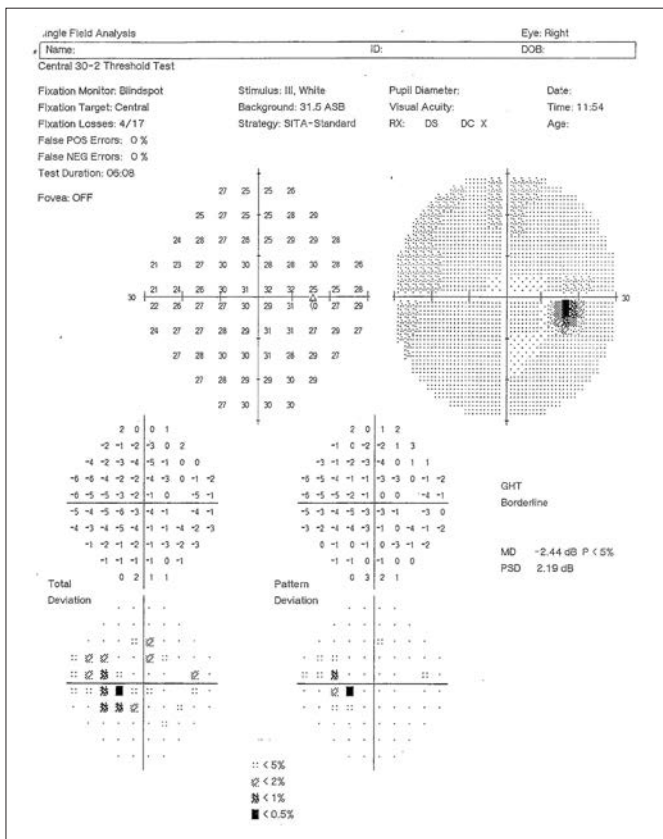


Рис. 2. Статическая периметрия (Humphrey, SITA 30-2) правого глаза — снижение светочувствительности сетчатки с носовой стороны до точки фиксации
Fig. 2. Standard automated perimetry (Humphrey, SITA 30-2) of the right eye — local decrease of light sensitivity from the nasal side to the center

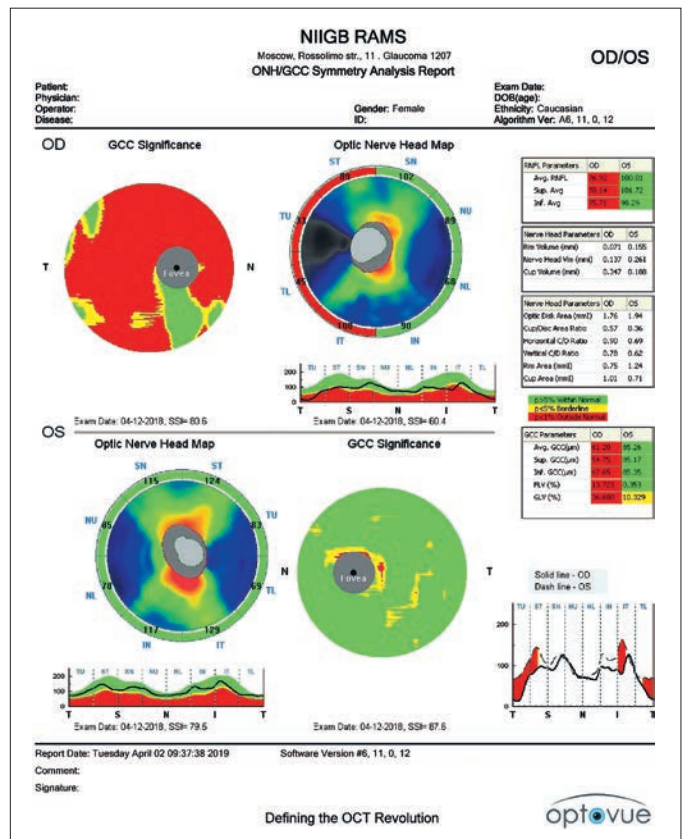


Рис. 3. Оптическая когерентная томография (Optovue RTVue-100) — снижение толщины слоя нервных волокон (СНВС) и комплекса ганглиозных клеток сетчатки (КГКС) правого глаза
Fig. 3. Optical coherence tomography (Optovue RTVue-100) — thinning of retinal nerve fiber layer (RNFL) and ganglion cell complex (GCC) of the right eye

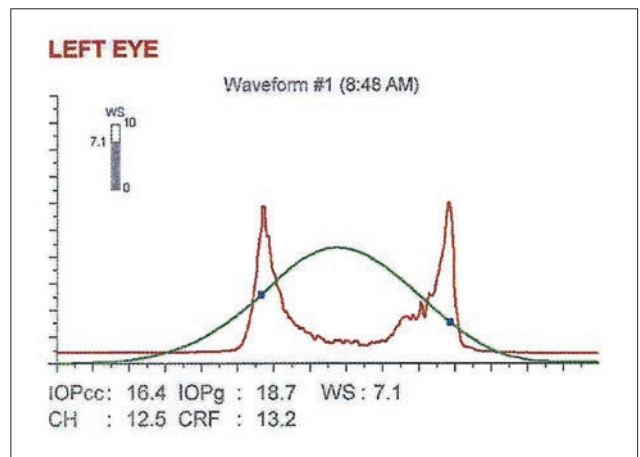
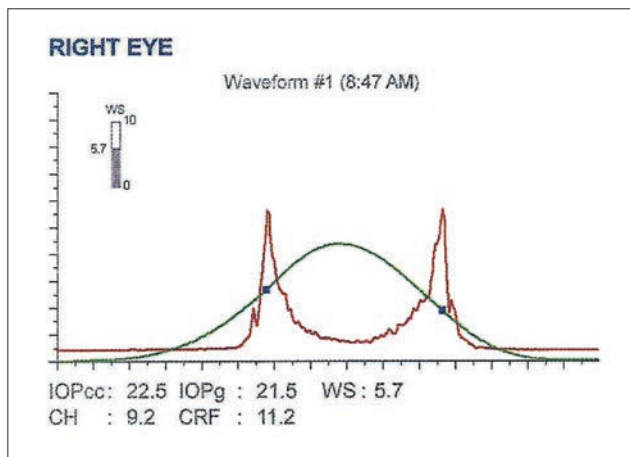


Рис. 4. Пограничный уровень роговично-компенсированного ВГД (ORA) правого глаза (Kbs=1,05)

Fig. 4. Borderline level of corneal-compensated IOP (ORA) of the right eye (Kbs=1,05)

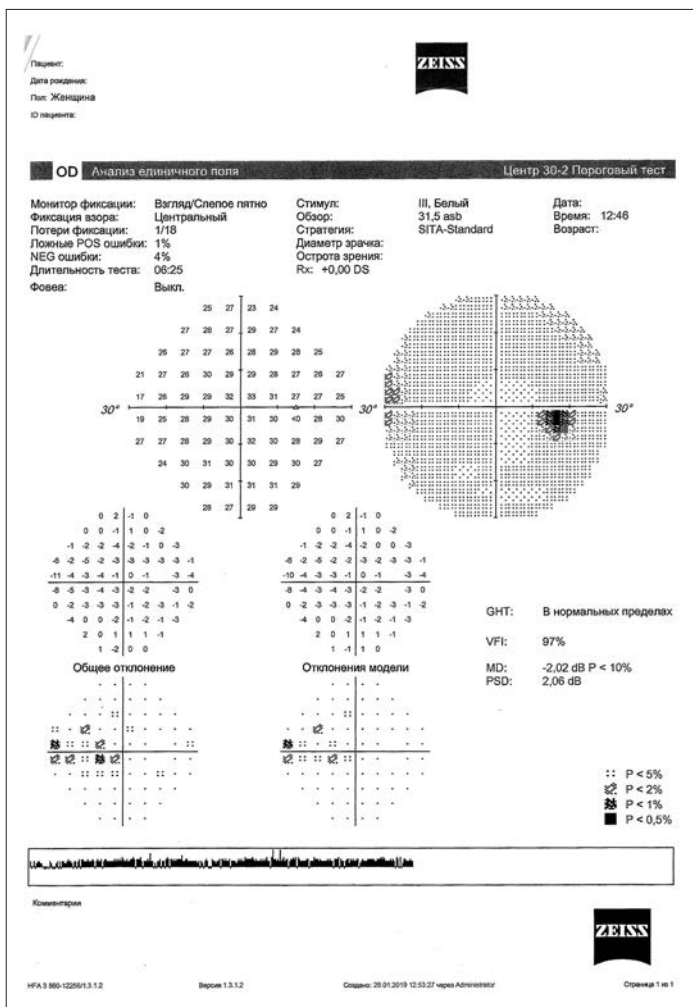


Рис. 5. По результатам САП зрительные функции стабильны

Fig. 5. According to the results of SAP visual functions are stable

Результаты проведенных обследований и данные анамнеза могут указывать на развитие вторичной глаукомы из-за повышения давления в системе эписклеральных вен. Обоснованность постановки диагноза «первичная открытоугольная глаукома» сомнительна.

С дифференциально-диагностической целью (выявление причины развития вторичной глаукомы) выполнены дополнительные исследования. Ультразвуковое β-сканирование глаза и орбиты, а также ультразвуковая доплерография (УЗДГ) интраокулярных и ретинальных сосудов не выявили изменений очагового характера в проекции УЗ-среза орбиты с обеих сторон, а также данных за каротидно-кавернозное соустье. Магнитно-резонансная ангиография интракраниальных артерий не выявила гемодинамически значимых стенозов, аневризм или артерио-венозных мальформаций интракраниальных артерий. Компьютерная томография (КТ) орбиты, магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с ангиографией не выявили признаков интракраниальной патологии. Исследование уровня тиреоидных гормонов и УЗИ щитовидной железы не выявили признаков гипертиреоза.

Совокупность анамнестических сведений и данных клинического обследования (расширенные и извитые эписклеральные вены, характерные изменения для ГОН, повышенный уровень ВГД, а также открытый угол передней камеры при отсутствии другой органической или функциональной патологии) можно считать основанием для постановки диагноза «синдром Радиуса - Маумани, вторичная IIb глаукома» [2].

Рекомендовано: постоянное применение селективного бета-адреноблокатора бетаксолола 0,5% (препарат выбора) 2 раза в день, системное применение ингибиторов карбоангидразы по схеме, динамическое наблюдение каждые 3-4 месяца. При выявлении отрицательной динамики — решение вопроса о хирургическом лечении глаукомы правого глаза.

При контрольном обследовании через 4 месяца выявлен пограничный уровень ВГД на правом глазу: Kbs OD = 1,05, (рис. 4), по результатам стандартной автоматической периметрии (Zeiss) (рис. 5) и оптической когерентной томографии (рис. 6) не выявлено отрицательной динамики.

Обсуждение

Полученный комплекс сведений не может рассматриваться как убедительное доказательство наличия ПОУГ. Такие очевидные симптомы, как монокулярное расширение и извитость эписклеральных вен, могут косвенно указывать на повышение давления в них. Это состояние, возможно, стало причиной развития вторичной глаукомы. При проведении дифференциально-диагностического поиска были исключены такие патологии, как каротидно-кавернозное соустье, интракраниальная патология, патология щитовидной железы, что дополнительно позволяет нам считать, что причиной развития вторичной глаукомы является синдром идиопатического повышения давления в эписклеральных венах — синдром Радиуса - Маумани, диагноз исключения.

Заключение

Представленный случай показывает необходимость тщательного изучения анамнеза, детального анализа всех клинических проявлений, корректной трактовки результатов аппаратного и инструментального исследования для верификации диагноза

Литература

1. Le A., Mukesh B.N., McCarty C.A., Taylor H.R. Risk factors associated with the incidence of open-angle glaucoma: the visual impairment project. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2003; 44(9):3783-3789. doi:10.1167/iovs.03-0077
2. Rhee D.J., Gupta M., Moncavage M.B., Moster M.L., Moster M.R. Idiopathic elevated episcleral venous pressure and open-angle glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2009; 93(2):231-234. doi:10.1136/bjo.2007.126557
3. Minas T.F., Podos S.M. Familial glaucoma associated with elevated episcleral venous pressure. *Arch Ophthalmol.* 1968; 80(2):202-208.
4. Rong X., Li M. Advanced glaucoma secondary to bilateral idiopathic dilated episcleral veins — a case report. *BMC Ophthalmol.* 2018; 18(1):207. doi:10.1186/s12886-018-0892-1
5. Talusan E.D., Fishbein S.L., Schwartz B. Increased pressure of dilated episcleral veins with open-angle glaucoma without exophthalmos. *Ophthalmology.* 1983; 90(3):257-265.
6. Foroozan R., Buono L.M., Savino P.J., Sergott R.C. Idiopathic dilated episcleral veins and increased intraocular pressure. *Br J Ophthalmol.* 2003; 87(5):652-654. doi:10.1136/bjo.87.5.652
7. Pradhan Z.S., Kuruvilla A., Jacob P. Surgical management of glaucoma secondary to idiopathic elevated episcleral venous pressure. *Oman J Ophthalmol.* 2015; 8(2):120-121. doi:10.4103/0974-620X.159266
8. Parikh R.S., Desai S., Kothari K. Dilated episcleral veins with secondary open-angle glaucoma. *Indian J Ophthalmol.* 2011; 59(2):153-155. doi:10.4103/0301-4738.77045
9. Guven D., Karakurt A., Ziraman I., Hasiripi H. Non-penetrating deep sclerectomy in unilateral open-angle glaucoma secondary to idiopathic dilated episcleral veins. *Eur J Ophthalmol.* 2002; 12(1):66-68.

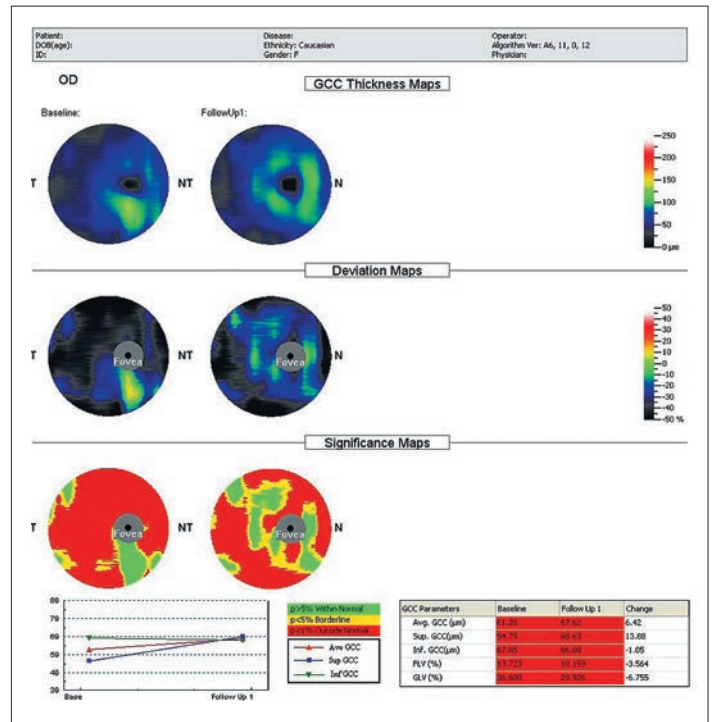


Рис. 6. По результатам ОКТ толщина КГКС стабильна
Fig. 6. According to the results of OCT thickness the GCC is stable

и выработки правильной тактики лечения. Это особенно важно в таких нестандартных ситуациях, к которым можно применить вторичную глаукому, вызванную идиопатическим повышением давления в эписклеральных венах.

References

1. Le A., Mukesh B.N., McCarty C.A., Taylor H.R. Risk factors associated with the incidence of open-angle glaucoma: the visual impairment project. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2003; 44(9):3783-3789. doi:10.1167/iovs.03-0077
2. Rhee D.J., Gupta M., Moncavage M.B., Moster M.L., Moster M.R. Idiopathic elevated episcleral venous pressure and open-angle glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2009; 93(2):231-234. doi:10.1136/bjo.2007.126557
3. Minas T.F., Podos S.M. Familial glaucoma associated with elevated episcleral venous pressure. *Arch Ophthalmol.* 1968; 80(2):202-208.
4. Rong X., Li M. Advanced glaucoma secondary to bilateral idiopathic dilated episcleral veins — a case report. *BMC Ophthalmol.* 2018; 18(1):207. doi:10.1186/s12886-018-0892-1
5. Talusan E.D., Fishbein S.L., Schwartz B. Increased pressure of dilated episcleral veins with open-angle glaucoma without exophthalmos. *Ophthalmology.* 1983; 90(3):257-265.
6. Foroozan R., Buono L.M., Savino P.J., Sergott R.C. Idiopathic dilated episcleral veins and increased intraocular pressure. *Br J Ophthalmol.* 2003; 87(5):652-654. doi:10.1136/bjo.87.5.652
7. Pradhan Z.S., Kuruvilla A., Jacob P. Surgical management of glaucoma secondary to idiopathic elevated episcleral venous pressure. *Oman J Ophthalmol.* 2015; 8(2):120-121. doi:10.4103/0974-620X.159266
8. Parikh R.S., Desai S., Kothari K. Dilated episcleral veins with secondary open-angle glaucoma. *Indian J Ophthalmol.* 2011; 59(2):153-155. doi:10.4103/0301-4738.77045
9. Guven D., Karakurt A., Ziraman I., Hasiripi H. Non-penetrating deep sclerectomy in unilateral open-angle glaucoma secondary to idiopathic dilated episcleral veins. *Eur J Ophthalmol.* 2002; 12(1):66-68.

Поступила / Received / 21.06.2019