

СОЧЕТАНИЕ ВРОЖДЁННОЙ КОЛОБОМЫ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА И КОЛОБОМЫ СОСУДИСТОЙ ОБОЛОЧКИ В ПАРНЫХ ГЛАЗАХ

© И.Л. Симакова¹, Ю.А. Кириллов¹, С.В. Сосновский¹, И.А. Тихоновская¹, А.С. Харакозов², Е.Н. Николаенко¹

¹ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург;

²ФГКУ 35-й отдельный медицинский отряд ВДВ МО РФ, Псков

Для цитирования: Симакова И.Л., Кириллов Ю.А., Сосновский С.В., и др. Сочетание врождённой колобомы зрительного нерва и колобомы сосудистой оболочки в парных глазах // Офтальмологические ведомости. — 2017. — Т. 10. — № 3. — С. 85–90. doi: 10.17816/OV10385-90

Поступила в редакцию: 10.07.2017

Принята к печати: 21.08.2017

✧ В статье представлен интересный и достаточно редкий клинический случай врождённой аномалии заднего сегмента обоих глаз в виде колобомы диска зрительного нерва правого глаза и колобомы сосудистой оболочки левого глаза. Впервые данная патология была диагностирована у пациентки в возрасте 48 лет.

✧ **Ключевые слова:** врождённая аномалия; колобома; диск зрительного нерва; сосудистая оболочка; задний сегмент глаза.

COMBINATION OF CONGENITAL OPTIC NERVE COLOBOMA IN ONE EYE AND CONGENITAL CHOROIDAL COLOBOMA IN THE FELLOW EYE

© I.L. Simakova¹, Yu.A. Kirillov¹, S.V. Sosnovskiy¹, I.A. Tikhonovskaya¹, A.S. Kharakozov², E.N. Nikolaenko¹

¹S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia;

²Military Hospital, Surgical Department, Pskov, Russia

For citation: Simakova IL, Kirillov YuA, Sosnovskiy SV, et al. Combination of congenital optic nerve coloboma in one eye and congenital choroidal coloboma in the fellow eye. *Ophthalmology Journal*. 2017;10(3):85-90. doi: 10.17816/OV10385-90

Received: 10.07.2017

Accepted: 21.08.2017

✧ The article presents an interesting and fairly rare clinical case of congenital posterior segment anomaly of both eyes manifesting itself by coloboma of the optic nerve head in the right eye and choroidal coloboma in the left eye. For the first time, this pathology was diagnosed in our female patient at the age of 48.

✧ **Keywords:** congenital anomaly; coloboma; optic nerve head; uvea; posterior segment of the eye.

У пациентки К., 48 лет, при прохождении военно-врачебной комиссии в диагностическом отделении нашей клиники впервые было выявлено достаточно редкое сочетание врождённой аномалии заднего сегмента обоих глаз в виде колобомы диска зрительного нерва (ДЗН) правого глаза и колобомы сосудистой оболочки левого глаза.

Ранее пациентка неоднократно осматривалась офтальмологом различных медицинских учреждений, но поскольку жалоб она не предъявляла, то офтальмоскопия с широким зрачком не выполнялась. Из сопутствующей патологии у пациентки имеется только гипертоническая болезнь II стадии.

По данным литературы, впервые колобома ДЗН была описана de Wecker в 1886 г. [6]. Известно, что данная врождённая аномалия может передаваться по аутосомно-доминантному типу наследования с редуцированной пенетрантностью либо возникать спорадически в период с 3-й по 10-ю неделю гестации, когда происходит формирование волокон зрительного нерва. Колобома ДЗН возникает вследствие нарушения закрытия эмбриональной глазной щели [2]. В доступной нам литературе точных данных о распространённости подобной врождённой патологии заднего сегмента глаза мы не нашли. Но частота встречаемости врождённой патологии в виде колобомы различных оболочек и структур глазного яблока составляет порядка 0,5–0,7 на 10 000 новорождённых детей, причём более 60 % случаев приходится на колобому радужной оболочки.

При обследовании острота зрения каждого глаза равнялась 1,0, рефракция эметропическая, уровень офтальмотонуса не превышал 20–21 мм рт. ст. (по Маклакову). При офтальмоскопии в условиях медикаментозного мидриаза диаметр ДЗН превышал нормальные размеры в обоих глазах. В правом глазу ДЗН был почти в 2 раза больше, чем в левом глазу, и почти всю его площадь занимало углубление округлой формы белого цвета, похожее на выраженную глаукоматозную экскавацию ($\text{Э/Д} = 0,8–0,9$) (рис. 1). В левом глазу размер экскавации по Армали равнялся 0,5–0,6 по отношению к диаметру увеличенного в размере ДЗН; на расстоянии 0,5

диаметра диска (PD) от нижней границы ДЗН в меридиане 6 часов определялся дефект сосудистой оболочки размером $2 \times 2,5$ PD, а в его проекции — углубление в склере (рис. 2). Переднезадняя ось правого и левого глазного яблока при измерении на IOL-мастере (Carl Zeiss, США) составила 23,89 мм (с учётом углубления в ДЗН — 24,9 мм) и 23,87 мм (с учётом углубления в склере — 25,5 мм) соответственно. При В-сканировании (AVISO Quantel Medical, Франция) было подтверждено наличие выпячивания склеры левого глаза в проекции дефекта сосудистой оболочки.

Для уточнения степени выраженности структурных и функциональных изменений, а также с целью дифференциальной диагностики с открытоугольной глаукомой псевдонормального давления (ОУГ ПНД) было проведено дополнительное обследование органа зрения пациентки.

Применены методы стандартной и нестандартной периметрии. При кинетической периметрии (периметр Гольдмана) на правом глазу выявили сужение периферических границ поля зрения снаружи и сверху до 10° от точки фиксации, а на левом глазу — нормальные периферические границы поля зрения и относительную скотому размером $20 \times 30^\circ$ в нижненосовом квадранте, соответствующую по локализации колобому сосудистой оболочки. При выполнении компьютерной периметрии по Humphrey (Humphrey Visual Field Analyzer II 745i, Германия — США, пороговая программа 24-2) определили глубокую

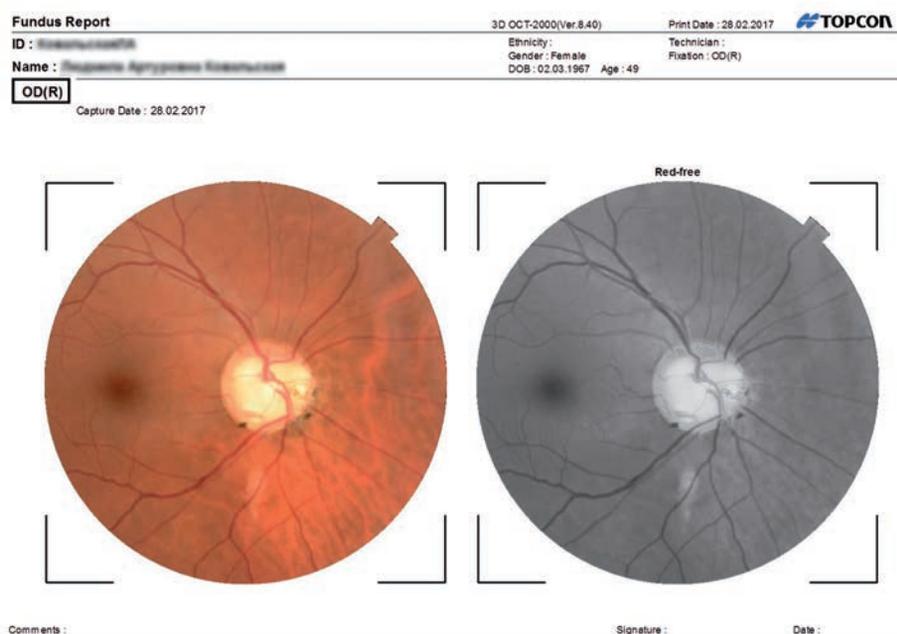


Рис. 1. Офтальмоскопическая картина колобомы диска зрительного нерва правого глаза пациентки К.

Fig. 1. Ophthalmoscopic picture of patient K's right ONH coloboma

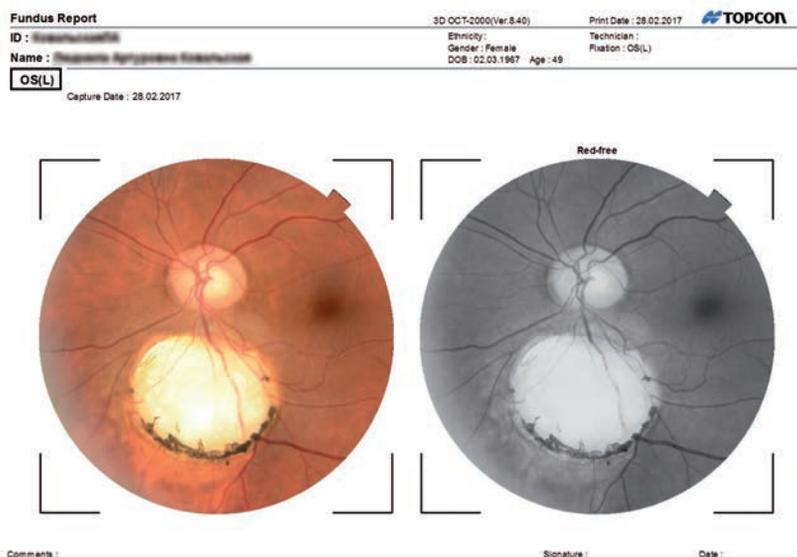


Рис. 2. Офтальмоскопическая картина диска зрительного нерва и колобомы сосудистой оболочки левого глаза пациентки К.
 Fig. 2. Ophthalmoscopic picture of patient K's left ONH and choroidal coloboma

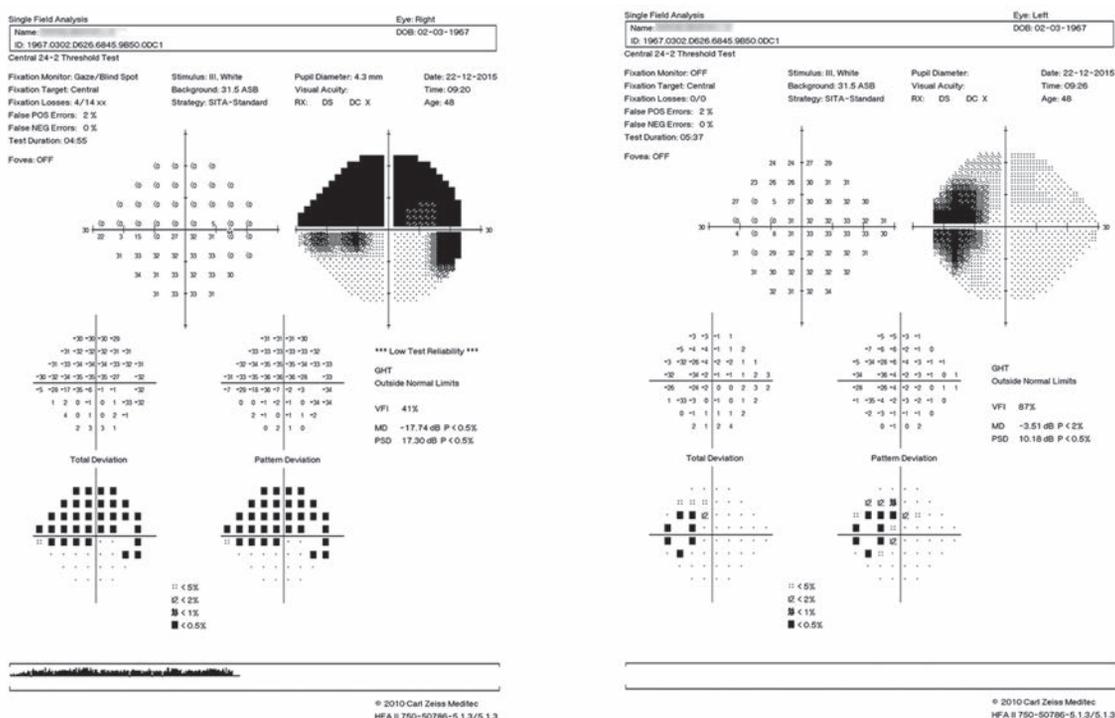


Рис. 3. Результаты стандартной пороговой периметрии по Нумпфрей правого и левого глаз пациентки К.
 Fig. 3. Patient K's SAP (Humphrey) results, both eyes

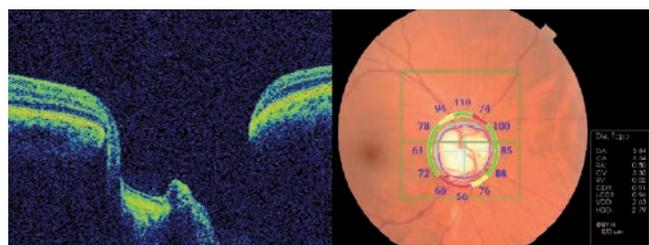


Рис. 4. Результат оптической когерентной томографии. Колобома диска зрительного нерва и параметры ДЗН правого глаза пациентки К.
 Fig. 4. OCT data. Patient K's right eye ONH coloboma and ONH parameters

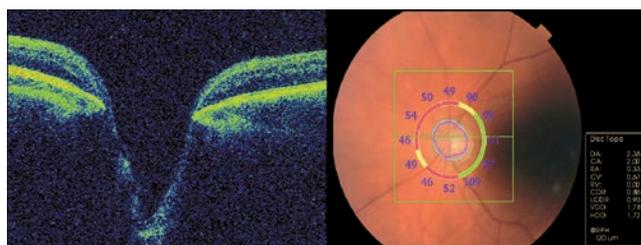


Рис. 5. Результат оптической когерентной томографии. Эскавация диска зрительного нерва при открытоугольной глаукоме III стадии и параметры ДЗН левого глаза пациента Г.
 Fig. 5. OCT data. Patient G's left eye ONH cupping and other parameters in advanced OAG

депрессию светочувствительности в верхней половине центрального поля зрения (ЦПЗ), достигающую до точки фиксации и захватывающую зону слепого пятна правого глаза, и слабо выраженную депрессию светочувствительности за счёт расширения зоны слепого пятна левого глаза, индекс MD составил $-17,74$ и $-3,51$ dB соответственно (рис. 3). Данные пороговой периметрии с удвоением пространственной частоты — Frequency Doubling Technology (FDT) perimetry в модификации И.Л. Симаковой и др. [4] соответствовали изменениям в ЦПЗ обоих глаз, выявленным по Humphrey.

По результатам конфокальной лазерной сканирующей томографии (Heidelberg Retina Tomograph, HRT, Германия) и оптической когерентной томографии (3D OCT-2000 TOPCON, Япония) подтвердилось наличие «макродисков» обоих глаз и выраженной асимметрии между ними в размерах. По данным HRT площадь ДЗН правого глаза равнялась $5,5$ и $5,84$ мм² — по данным OCT, а площадь ДЗН левого глаза — $3,64$ и $3,21$ мм² соответственно. Отношение площади экскавации к площади ДЗН правого и левого глаз составило $0,81$ и $0,54$ соответственно. По данным OCT правого глаза в ДЗН определялся большой дефект ткани, распространявшийся вглубь зрительного нерва. Решётчатая мембрана в области этого дефекта не определялась, вероятнее всего, она просто отсутствовала. Средняя толщина слоя нервных волокон сетчатки в нижневисочном отделе ДЗН была снижена (рис. 4).

На первый взгляд, результат OCT ДЗН правого глаза нашей пациентки (см. рис. 4) соответствовал картине глаукоматозной экскавации, характерной для далекозашедшей глаукомы, но, как видно на рис. 5, решётчатая мембрана пациента Г. с ОУГ III стадии левого глаза сохранена на всём её протяжении. По данным OCT левого глаза нашей пациентки толщина слоя нервных волокон сетчатки была в пределах нормы, под ДЗН определялся участок углубления в склере со значительным истончением нейросенсорной сетчатки, с отсутствием пигментного эпителия и хориоидеи над ним, что соответствовало колобому сосудистой оболочки и стафиломе склеры в её проекции.

Полученные результаты структурно-анатомических исследований заднего сегмента обоих глаз позволили установить наличие углубления в ДЗН правого глаза, которое можно было трактовать как его колобому, или как глаукоматозную экс-

кавацию, либо как их сочетание, а также наличие колобомы сосудистой оболочки левого глаза и стафиломы склеры в её проекции.

Данные стандартной и нестандартной компьютерной пороговой периметрии свидетельствовали о наличии глубокой депрессии светочувствительности в верхней половине ЦПЗ правого глаза и слабо выраженной депрессии светочувствительности за счёт расширения зоны слепого пятна левого глаза.

Для объективной оценки биоэлектрической активности нейронов зрительного анализатора в соответствии со стандартами международного общества клинической электрофизиологии зрения выполнили электрофизиологические исследования (ЭФИ) обоих глаз в следующем объёме: общая электроретинография (ОЭРГ), ритмическая электроретинография 30 Гц (РЭРГ 30 Гц), зрительные вызванные корковые потенциалы (п-ЗВКП) на реверсивный шахматный паттерн [7, 8]. ЭФИ проводили с использованием электрофизиологической системы Tomey ER-1000 Multifocal (Tomey Corporation, Япония). Результаты ОЭРГ и РЭРГ 30 Гц свидетельствовали об отсутствии отклонений от нормативных значений показателей электрогенеза сетчатки обоих глаз как на уровне фоторецепторов и биполярных клеток, так и в системе колбочковых элементов сетчатки. При исследовании п-ЗВКП выявлены признаки нарушения функциональной активности проводящих путей правого глаза в виде снижения амплитуды пика N80 на 3 мкВ (56 %) и увеличения его латентности на 16,5 мс (21,6 %) по сравнению с нормальными данными левого глаза. Полученные результаты соответствуют данным немногочисленных публикаций, в которых изучались электрофизиологические показатели зрительного анализатора при аналогичной патологии [3, 9]. Отсутствие патологических изменений в результатах ОЭРГ и РЭРГ 30 Гц правого глаза соответствует нормальному анатомическому состоянию его наружных слоёв сетчатки. Отсутствие патологических изменений в данных ОЭРГ и РЭРГ 30 Гц левого глаза, где имеется колобома сосудистой оболочки, с нашей точки зрения, объясняется относительно небольшими её размерами (не более 2,5 PD), в связи с чем её влияние на электрогенез наружных слоёв сетчатки оказалось незначимым.

Выявленная межкокулярная разница показателей п-ЗВКП совпадает с данными всех использованных структурно-анатомических и функцио-

нальных методов исследования, подтверждая фундаментальный закон единства структуры и функции.

Результаты выполненных исследований позволили сделать вывод о наличии у нашей пациентки оптической нейропатии правого глаза. С целью исключения ОУГ ПНД выполнили известную нагрузочную вакуумпериметрическую пробу Волкова – Сухиной – Тер-Андриасова, а также разработанную нами её модификацию на основе FDT-периметрии [1, 5]. Результаты обеих нагрузочных проб оказались отрицательными на обоих глазах.

Не совсем типичная для глаукомы форма экскавации с дефектом ткани зрительного нерва и отсутствием в области этого дефекта решётчатой мембраны, снижение толщины слоя нервных волокон сетчатки на ограниченном участке — только в нижненаружном отделе, центральное расположение сосудистого пучка, нормальный уровень офтальмотонуса, отрицательный результат обеих нагрузочных проб и, что особенно важно, стабильность зрительных функций на протяжении многих лет послужили основанием считать, что причиной оптической нейропатии правого глаза на момент обследования является не глаукоматозный процесс, а врождённая колобома ДЗН.

Данный клинический случай, по нашему мнению, представляет интерес, исходя из следующих соображений.

Вызывает удивление, что впервые данная врождённая аномалия заднего сегмента обоих глаз была диагностирована у пациентки только в возрасте 48 лет. Вероятно, высокая острота зрения и отсутствие жалоб послужили основанием выполнять офтальмоскопию при узких зрачках и не детализировать описание глазного дна.

Несмотря на врождённый характер заболевания, стабильность зрительных функций, пациентка должна постоянно находиться под динамическим наблюдением офтальмолога. Имеющиеся у неё изменения поля зрения (преимущественно правого глаза) являются неблагоприятным фоном, который может маскировать и затруднять трактовку нарушений зрительных функций в случае развития иного заболевания зрительно-нервного пути или сетчатки: глаукомы, неврита, нарушения кровообращения в стволе зрительного нерва и сетчатке, заболеваний головного мозга. Для дифференциальной диагностики данных заболеваний следует использовать комплекс современных методов исследования, в частности компьютерную ретинотомографию,

стандартную и нестандартную компьютерную периметрию, электрофизиологические исследования, при необходимости нагрузочные пробы и другие методы.

Пациентка продолжает находиться под нашим наблюдением с декабря 2015 г.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Волков В.В., Сухина Л.Б., Устинова Е.И. Глаукома, пре-глаукома, офтальмогипертензия. — Л.: Медицина, 1985. — 216 с. [Volkov VV, Sukhinina LB, Ustinova YeI. Glaucoma, preeglaucoma, ophthalmohypertension. Leningrad: Meditsina; 1985. 213 p. (In Russ.)]
2. Горбачев Д.С., Коровенков Р.И. Врожденный микрофтальм с кистой // Офтальмологические ведомости. — 2015. — Т. 8. — № 1. — С. 61–68. [Gorbachev DS, Korovenkov RI. Congenital microphthalmos with cyst. *Ophthalmology journal*. 2015;8(1):61-68. (In Russ.). doi: 10.17816/OV2015161-68.]
3. Мосин И.М. Аномалии экскавации зрительного нерва: клинические проявления и дифференциальная диагностика // Вестник офтальмологии. — 1999. — Т. 115. — № 5. — С. 10–14. [Mosin IM. Anomalies of optic nerve excavation: the clinical manifestations and differential diagnosis. *Vestn Oftalmol*. 1999;115(5):10-14. (In Russ.)]
4. Симакова И.Л., Волков В.В., Бойко Э.В., и др. Создание метода периметрии с удвоенной пространственной частотой за рубежом и в России // Глаукома. — 2009. — Т. 8. — № 2. — С. 15–21. [Simakova IL, Volkov VV, Boiko EV, et al. Creation of the method of frequency-doubling technology perimetry: an international and Russian experience. *Glaucoma*. 2009;8(2):15-21. (In Russ.)]
5. Симакова И.Л., Сухинин М.В., Тихоновская И.А., и др. Новая нагрузочная проба для выявления и мониторинга глаукомы // Новости глаукомы. — 2017. — № 1. — С. 78–82. [Simakova IL, Sukhinin MV, Tikhonovskaya IA, et al. New stress test for the detection and monitoring of glaucoma. *News glaucoma*. 2017;(1):78-82. (In Russ.)]
6. De Wecker. Le faux glaucoma. *Ann d'Oculistique*. 1896;116: 249-262.
7. McCulloch DL, Marmor MF, Brigell MG, et al. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography: [2015 update]. *Doc Ophthalmol*. 2015;130:1. Available at: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10633-014-9473-7>.
8. Odom JV, Bach M, Brigell MG, et al. ISCEV Standard for clinical visual evoked potentials: [2016 update]. *Doc Ophthalmol*. 2016;130:1. Available at: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10633-016-9553-y>.
9. Tormene AP, Riva C. Electroretinogram and visual-evoked potentials in children with optic nerve coloboma. *Doc Ophthalmol*. 1998;96(4):347-354. doi: 10.1023/a:1001720210698.

Сведения об авторах

Ирина Леонидовна Симакова — доцент, кафедра офтальмологии. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург. E-mail: irina.l.simakova@gmail.com.

Юрий Алексеевич Кириллов — доцент кафедры, кафедра офтальмологии. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург.

Сергей Викторович Сосновский — доцент кафедры, кафедра офтальмологии. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург. E-mail: svsosnovsky@mail.ru.

Ирина Александровна Тихоновская — врач-офтальмолог, кафедра офтальмологии. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург. E-mail: irenpetrova@yandex.ru.

Александр Сергеевич Харакозов — старший ординатор хирургического отделения. ФГКУ «35-й Отдельный медицинский отряд ВДВ» МО РФ, Псков. E-mail: Kharakozoff@mail.ru.

Евгения Николаевна Николаенко — врач-офтальмолог, кафедра офтальмологии. ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» МО РФ, Санкт-Петербург. E-mail: e.n.nikolaenko@mail.ru.

Information about the authors

Irina L. Simakova — Med.Sc.D., Associate professor. Ophthalmology Department. S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. E-mail: irina.l.simakova@gmail.com.

Yuriy A. Kirillov — PhD, Associate professor. Ophthalmology Department. S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia.

Sergey V. Sosnovskiy — PhD, Associate professor. Ophthalmology Department. S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. E-mail: svsosnovsky@mail.ru.

Irina A. Tikhonovskay — MD, Ophthalmology Department. S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. E-mail: irenpetrova@yandex.ru.

Aleksandr S. Kharakozov — MD, senior physician. Military Hospital, Surgical Department, Pskov, Russia. E-mail: Kharakozoff@mail.ru.

Evgenia N. Nikolaenko — MD, Ophthalmology Department. S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. E-mail: e.n.nikolaenko@mail.ru.