

СИНДРОМ РАСШИРЕННОЙ ЭКСКАВАЦИИ ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА — АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕГО ОТРЕЗКА ЗРИТЕЛЬНОГО ПУТИ

Хамроева Ю. А.¹, Бобоха Л. Ю.², Махмудова Д. Т.³

1. PhD, доцент кафедры «Офтальмология, детская офтальмология», Ташкентский педиатрический медицинский институт, e-mail: namozov.azizjon@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7412>

2. Ассистент кафедры «Офтальмология, детская офтальмология», Ташкентский педиатрический медицинский институт, e-mail: lubavabobo1979@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8075-3293>

3. Ассистент кафедры «Офтальмология, детская офтальмология», Ташкентский педиатрический медицинский институт, e-mail: dts_2005@bk.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7555-2120>

Аннотация. Актуальность. Синдром расширенной экскавации (СРЭ) — врожденная полиэтиологическая прогрессирующая одно- или двусторонняя аномалия зрительного нерва, характеризующаяся значительным увеличением диаметра экскавации диска зрительного нерва. **Цель исследования.** Представить результаты дифференциальной диагностики синдрома расширенной экскавации и врожденной глаукомы. **Материалы и методы.** Клинические исследования были проведены в отделении офтальмологии клиники Ташкентского педиатрического медицинского института (ТашПМИ). I-группа — 4 пациента (8 глаз) — дети с СРЭ, II-группа 5 пациентов (10 глаз) с диагнозом «Врожденная глаукома» (ВГ). Всем пациентам провели офтальмологические и клинично-инструментальные методы исследования. **Результаты и заключение.** У пациентов I группы острота зрения без коррекции составила в среднем $0,6 \pm 0,1$, с коррекцией $0,95 \pm 0,1$. Миопическая рефракция была выявлена у всех пациентов (100% случаев), в среднем составила $2,25 \pm 0,4$ дптр, ПЗО глаза — $22,7 \pm 0,77$ мм. При гониоскопии в 100% случае УПК средней ширины, просматриваются все опознавательные элементы. Соотношение экскавации к диску (Э/Д) составила в среднем $0,55 \pm 0,2$. Центральная толщина роговицы (ЦТР) — $593,92 \pm 14,2$ мкм. ВГД Pt составило в среднем $19,4 \pm 0,6$ мм рт.ст. Во II-группе острота зрения — $0,3 \pm 0,1$ с коррекцией $0,45 \pm 0,1$. Миопическая рефракция (100%) — $6,8 \pm 0,5$ дптр., ПЗО глаза — $24,9 \pm 0,16$ мм. При гониоскопии гониодисгенез II степени. Э/Д — $0,7 \pm 0,1$, ЦТР — $589,5 \pm 10$ мкм, ВГД $26,7 \pm 0,3$ мм рт.ст. Э/Д — $0,99 \pm 0,06$. ЭРГ у детей в I-группе нормальная, во II-группе субнормальная. При ЗВП ответ на вспышку амплитудно-скоростные параметры по зрительным путям в пределах нормы, незначительная деформация пика отмечалась в 65% случаев у пациентов I-группы, в 94% случаев у пациентов II-группы. Таким образом, у пациентов с СРЭ по данным проведенного обследования, показатели ВГД, тонографии, гониоскопии, кератопахиметрии, ЭРГ и ЗВП находятся в пределах нормы.

Ключевые слова: синдром расширенной экскавации; врожденная глаукома; соотношение площади экскавации к площади ДЗН.

Для цитирования:

Хамроева Ю. А., Бобоха Л. Ю., Махмудова Д. Т. Синдром расширенной экскавации диска зрительного нерва — аномалия развития переднего отрезка зрительного пути. Передовая Офтальмология. 2024; 8(2):112-115.

EXTENDED OPTIC DISC EXCAVATION SYNDROME — ANOMALY OF DEVELOPMENT OF THE ANTERIOR SEGMENT OF THE VISUAL PATHWAY

Khamroeva Yu. A.¹, Bobokha L. Yu.², Makhmudova D. T.³

1. PhD, Associate Professor of the Department of Ophthalmology, Pediatric Ophthalmology, Tashkent Pediatric Medical Institute, e-mail: namozov.azizjon@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7412>

2. Assistant at the Department of Ophthalmology, Pediatric Ophthalmology, Tashkent Pediatric Medical Institute, lubavabobo1979@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8075-3293>

3. Assistant at the Department of Ophthalmology, Pediatric Ophthalmology, Tashkent Pediatric Medical Institute, dts_2005@bk.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7555-2120>

Annotation. Relevance. Extended excavation syndrome (ECS) is a congenital polyetiological non-progressive uni- or bilateral optic nerve anomaly, characterized by a significant increase in the diameter of the optic disc excavation. **Purpose of the study.** Present the results of differential diagnosis of extended excavation syndrome and congenital glaucoma. **Materials and methods.** Clinical studies were conducted in the ophthalmology department of the clinic of the Tashkent Pediatric Medical Institute (TashPMI). Group I — 4 patients (8 eyes) — children with CRE, Group II — 5 patients (10 eyes) with a diagnosis of “Congenital glaucoma” (CG). All patients underwent ophthalmological and clinical-instrumental examinations. **Results and conclusion.** In patients of group I, visual acuity without correction averaged 0.6 ± 0.1 , with correction 0.95 ± 0.1 . Myopic refraction was detected in all patients (100% of cases), on average it was 2.25 ± 0.4 diopters, eye POV was 22.7 ± 0.77 mm. With gonioscopy, in 100% of cases, the UPC is of medium width, all identifying elements are visible. The excavation-to-

disc ratio (E/D) averaged 0.55 ± 0.2 . Central corneal thickness (CCT) is $593.92 \pm 14.2 \mu\text{m}$. IOP Pt averaged $19.4 \pm 0.6 \text{ mmHg}$. In group II, visual acuity was 0.3 ± 0.1 with correction 0.45 ± 0.1 . Myopic refraction (100%) – 6.8 ± 0.5 diopters, visual field of vision of the eye – $24.9 \pm 0.16 \text{ mm}$. Gonioscopy revealed grade II goniodysgenesis. E/D – 0.7 ± 0.1 , CTR – $589.5 \pm 10 \mu\text{m}$, IOP $26.7 \pm 0.3 \text{ mmHg}$. E/D – 0.99 ± 0.06 . ERG in children in group I is normal, in group II it is subnormal. During VEP, the response to the flash amplitude-velocity parameters along the visual pathways were within normal limits, a slight deformation of the peak was observed in 65% of cases in patients of group I, in 94% of cases in patients of group II. Thus, in patients with SRE, according to the examination, the indicators of IOP, tonography, gonioscopy, keratopachymetry, ERG and VEP are within normal limits.

Key words: extended excavation syndrome; congenital glaucoma; ratio of excavation area to disc area.

For citation:

Khamroeva Yu. A., Bobokha L. Yu., Makhmudova D. T. Extended optic disc excavation syndrome – anomaly of development of the anterior segment of the visual pathway. *Advanced Ophthalmology*. 2024; 8(2):112-115.

КО’РУВ НЕРВИ ДИСКИ ЕКСКАВАСИЯСИНИНГ КЕНГАЙИШИ СИНДРОМИ — КО’РУВ YO’LI OLDINGI QISMINING RIVOJLANISH NUQSONI

Xamroyeva Yu.A.¹, Boboxa L.Yu.², Maxmudova D. T.³

1. PhD, Oftalmologiya, bolalar oftalmologiyasi kafedrası dotsenti, Toshkent pediatriya tibbiyot institute, namozov.azizjon@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7412>
2. Oftalmologiya, bolalar oftalmologiyasi kafedrası assistenti, Toshkent pediatriya tibbiyot institute, lubavaboboha1979@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8075-3293>
3. Oftalmologiya, bolalar oftalmologiyasi kafedrası assistenti, Toshkent pediatriya tibbiyot institute, dts_2005@bk.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7555-2120>

Аннотация. Dolzarbligi. Ko’ruv nerv diski ekskavatsiyasi kengayishi sindromi (EKS) — tug’ma polietiolitik, progressiv bo’lmagan, bir yoki ikki tomonlama ko’ruv nerv nuqsoni, ko’ruv nerv disk ekskavatsiyasi diametrining sezilarli darajada kattalashishi bilan tavsiflanadi. **Tadqiqot maqsadi.** Ko’ruv nerv diski ekskavatsiyasi kengayishi sindromi va tug’ma glaukomaning differentsial diagnostikasi natijalarini taqdim etish. **Materiallar va usullar.** Klinik tadqiqotlar Toshkent pediatriya tibbiyot instituti (ToshPTI) klinikasining oftalmologiya bo’limida o’tkazildi. I guruh — 4 bemor (8 ko’z) — EKS bo’lgan bolalar, II guruh — «Tug’ma glaukoma» (TG) tashxisi bilan 5 bemor (10 ko’z). Barcha bemorlar oftalmologik va klinik-instrumental tekshiruvdan o’tkazildi. **Natijalar va xulosa.** I guruh bemorlarida davolashdan oldin ko’rish o’tkirligi o’rtacha $0,6 \pm 0,1$, korreksiya bilan $0,95 \pm 0,1$ ni tashkil etdi. Barcha bemorlarda miopik refraksiya aniqlandi (100% hollarda), o’rtacha $2,25 \pm 0,4$ diopter, ko’zning OOO’ $22,7 \pm 0,77 \text{ mm}$. Gonioskopiya bilan, 100% hollarda, OKB o’rtacha kenglikda, barcha identifikatsiya qiluvchi elementlar ko’rinadi. Disk-ekskavatsiyasi nisbati (E/D) o’rtacha $0,55 \pm 0,2$ ni tashkil etdi. Shox pardaning markaziy qismi qalinligi (MShPQ) $593,92 \pm 14,2 \text{ mkm}$. KIB Pt o’rtacha $19,4 \pm 0,6 \text{ mmHg}$ ni tashkil etdi. II guruhda ko’rish o’tkirligi $0,45 \pm 0,1$ korreksiya bilan $0,3 \pm 0,1$ edi. Miopik refraksiya (100%) — $6,8 \pm 0,5$ diopter, ko’zning OOO’ — $24,9 \pm 0,16 \text{ mm}$. Gonioskopiya II darajali goniodisgenezi aniqladi. E/D — $0,7 \pm 0,1$, MShPQ — $589,5 \pm 10 \text{ mkm}$, KIB $26,7 \pm 0,3 \text{ mmHg}$. E/D — $0,99 \pm 0,06$. I guruhdagi bolalarda ERG normal, II guruhda esa subnormaldir. VEP paytida ko’rish yo’llari bo’ylab flesh amplitudasi-tezlik parametrlariga javob normal chegaralarda edi, I guruh bemorlarida 65% hollarda, II guruh bemorlarida 94% hollarda cho’qqi engil deformatsiyasi kuzatildi. Shunday qilib, EKS bilan og’riqan bemorlarda, tekshiruvga ko’ra, KIB, tonografiya, gonioskopiya, keratopakimetriya, ERG va VEP ko’rsatkichlari normal chegaralarda.

Kalit so’zlar: ko’ruv nerv diski ekskavatsiyasining kengayishi sindromi; tug’ma glaukoma; ekskavatsiyasi maydonining disk maydoniga nisbati.

Iqtibos uchun:

Xamroyeva Yu.A., Boboxa L.Yu., Maxmudova D. T. Ko’ruv nervi diski ekskavatsiyasining kengayishi sindromi — ko’ruv yo’li oldingi qismining rivojlanish nuqsoni. *Ilg’or oftalmologiya*. 2024; 8(2):112-115.

Актуальность. Синдром расширенной экскавации (СРЭ) — врожденная полиэтиологическая непрогрессирующая одно- или двусторонняя аномалия зрительного нерва, характеризующаяся значительным увеличением диаметра экскавации диска зрительного нерва [1]. СРЭ ДЗН — клиническая форма гипоплазии зрительного нерва у детей с пре- и перинатальными поражениями перивентрикулярного белого вещества головного мозга различной этиологии, формирующимися в период с 25 по 41 нед. гестации. Наиболее частыми этиологическими факторами, обуславливающими

развитие СРЭ, являются гипоксически-ишемические поражения ЦНС — 92% случаев, а также внутриутробные инфекции — 3,5% и хромосомные aberrации 2,3%. СРЭ сочетается с другими изменениями глаз (аметропии, косоглазие, амблиопия и др.) у 81% больных [1,2]. В развитых странах церебральные зрительные поражения являются основной причиной слабovidения и слепоты у детей, составляя 29–36% в их структуре. Huo R. et al. (1999), Поражения постгеникулярных зрительных путей встречаются у 2,4% от общего количества детей, обращающихся к офтальмологу [3].

Отношение горизонтального диаметра экскавации к диаметру диска зрительного нерва варьирует от 0,64 до 0,89 (в среднем $0,77 \pm 0,13$). У здоровых детей в раннем возрасте это соотношение составляет в среднем $0,38 \pm 0,12$. [4,5,6]. Среднестатистические размеры ДЗН у взрослых находятся в пределах от 1,9 до 2,8 мм². Диски площадью менее 1,5 мм² классифицируют как маленькие, от 1,51 до 2,5 мм² – средние; более 2,51 мм² – большие. Выделяют экстремально большие ($\geq 4,09$ мм² – макродиски) и экстремально маленькие ($\leq 1,29$ мм² – микродиски). К году размер ДЗН составляет 95% от размера ДЗН взрослого человека. Формирование ДЗН заканчивается к 3 годам, и далее увеличения его размера не происходит [1,7]. СРЭ ДЗН необходимо дифференцировать с глаукомой нейропатей, атрофией зрительного нерва, папилло-ренальным синдромом, колобомой диска зрительного нерва и разными аномалиями экскавации ДЗН.

Цель исследования. Представить результаты дифференциальной диагностики синдрома расширенной экскавации и врожденной глаукомы.

Материалы и методы. Клинические исследования были проведены в отделении офтальмологии клиники Ташкентского педиатрического медицинского института (ТашПМИ). Обследовано 4 больных (8 глаз) из них мальчиков 3 (75%), девочек 1 (25%) в возрасте от 3 до 10 лет, с синдромом расширенной экскавации. Дети с данным синдромом сформировали I-группу. Во II-группу вошли 5 больных (10 глаз) с установленным диагнозом «Врожденная глаукома» (ВГ), из них мальчиков 3 (60%), девочек 2 (40%). Анализировали анамнестические данные и результаты традиционного офтальмологического обследования, показатели электроретинографии (ЭРГ), зрительно вызванных потенциалов (ЗВП) сетчатки, оптической когерентной томографии (ОКТ) сетчатки и ДЗН на приборе «Stratus OCT-3». Детям старше 8 лет проводили статистическую автоматическую периметрию (САП) на приборе «Oculus Twinfield».

При обработке полученных результатов офтальмологического исследования использовали метод статистического анализа с помощью программ Microsoft Excel и SPSS. Различия между средними величинами ($M \pm \sigma$) считали достоверными при $P \leq 0,05$.

Результаты и обсуждение. Из анамнестических данных выявлено, что все пациенты поступили с жалобами на косоглазие, что и явилось основанием для обращения к офтальмологу. При осмотре офтальмолога у всех пациентов I группы было выявлено увеличение экскавации и рекомендована госпитализация в стационар для обследования. У пациентов I группы на 7 (87,5%) глазах наблюдалось постоянное, неаккамадационное расходящееся косоглазие с углом отклонения от 35 до 500 призмных диоптрий, на 1 (12,5%) глазу сходящее – от 15 до 300 призмных диоптрий. При обследовании установлено, что у пациентов в I-группе острота зрения без коррекции составила в среднем $0,6 \pm 0,1$, с коррекцией $0,95 \pm 0,1$. Миопическая рефракция была выявлена у всех пациентов (100% случаев) у пациентов I группы и в среднем составила $2,25 \pm 0,4$ дптр, ПЗО глаза – $22,7 \pm 0,77$ мм. При гониоскопии в 100% случае УПК средней ширины, просматриваются все опознавательные элементы. Экскавация диска зрительного нерва имела симметричный характер на обоих глазах, соотношение экскавации к диску (Э/Д) составила в среднем $0,55 \pm 0,2$. Центральная толщина роговицы (ЦТР) – $593,92 \pm 14,2$ мкм.

Во II-группе острота зрения в среднем составила $0,3 \pm 0,1$ с коррекцией $0,45 \pm 0,1$. Миопическая рефракция (в 100% случаев) составила $6,8 \pm 0,5$ дптр. ВГД Pt $26,7 \pm 0,3$ мм рт.ст., ПЗО глаза – $24,9 \pm 0,16$ мм. При гониоскопии отмечался гониодисгенез II степени. Э/Д – $0,7 \pm 0,1$, при этом отмечалась асимметрия по сравнению с другим глазом. ЦТР – $589,5 \pm 10$ мкм.

По данным литературы, ЦТР у здоровых детей, в возрастной группе соответствующей возрасту обследуемых пациентов, имеет следующие показатели (согласно классификации Krzyzanowska-Berkowska, 2012 г): $561,7 \pm 33,0$ мкм, 588 ± 19 и $563 \pm 3,0$ мкм, поэтому, «возрастная детская» роговица, согласно классификации Л. И. Балашевича и соавт. относится к «толстой» [8].

У пациентов I-группы показатели ЦТР относятся к «толстой» роговице, ВГД Pt составило в среднем $19,4 \pm 0,6$ мм рт.ст., при этом отмечается увеличение объема ДЗН – макропалле, соотношение площади экскавации к площади ДЗН составила $0,52 \pm 0,1$. Во II – группе увеличение ЦТР связано с отеком эндотелия роговицы, отмечается высокое ВГД

Таблица 1. Тоннографические показатели глаз обследуемых детей ($M \pm m$)

Показатель тонографии	I-группа (n=8)	II- группа (n=10)
Истинное ВГД P0 (мм рт.ст.)	' $16,1 \pm 0,2$	* $26,2 \pm 0,8$
Коэффициент легкости оттока (C) мм ³ /мин/мм рт.ст	' $0,25 \pm 0,02$	** $0,08 \pm 0,02$
Минутный объем водянистой влаги (F) мм ³ /мин	* $3,2 \pm 1,2$	* $1,2 \pm 0,08$
Коэффициент Беккера (P0/C)	* $60,8 \pm 10,2$	** $108 \pm 20,3$

Примечание: n - количество глаз
* $P < 0,05$; ** $P < 0,01$; ' $P > 0,05$

Таблица 2. Динамика морфометрических показателей сетчатки у обследуемых пациентов обеих групп (M±σ)

Периоды наблюдения/Морфометрические показатели	Нормальные параметры у детей	I- группа (n=8)	II- группа (n=10)
		При поступлении	При поступлении
Площадь ДЗН, мм2	2,34±0,27	2,83±0,2	2,54±0,5
Площадь экскавации, мм2	0,88±0,09	0,91±0,01	2,68±0,36
Соотношение площади экскавации к площади ДЗН	0,35±0,09	0,52±0,1	0,99±0,06
Линейное соотношение экскавации к диску	0,58±0,08	0,82±0,02	1,0 ±0,39
Среднее значение нейроретинального кольца, мм2	0,14±0,02	0,13±0,03	0,18±0,02*
Объем нейроретинального кольца, мм3	0,24± 0,06	0,19±0,03	0,29±0,04
Объём экскавации, мм	0,21±0,09	0,72±0,03	1,74±0,10*

Примечание: * – достоверные различия показателей (P≤0,05) n-количество глаз

26,7±0,3 мм рт.ст. соотношение площади экскавации к площади ДЗН составило – 0,99±0,06, при среднем размере ДЗН.

В таблице 1 представлены тонографические показатели глаз обследуемых пациентов.

Анализ гидродинамики во II-группе, показал повышение истинного ВГД по мере тяжести заболевания, при этом высокие показатели P0 и коэффициента Беккера, по нашему мнению, могут указывать на нарушение баланса между продукцией внутриглазной жидкости и ее оттоком при ВГ. При этом параметры тонографии у пациентов I-группы без нарушений.

Морфометрические показатели сетчатки у пациентов I-группы без изменения, во II-группе наблюдаются патологические изменение площади экскавации, экскавации к площади ДЗН, толщины нейроретинального пояска.

ЭРГ у детей в I-группе нормальная, во II-группе субнормальная. При регистрации ЗВП ответ на вспышку амплитудно-скоростные параметры по зрительным путям в пределах нормы, незначительная деформация пика отмечалась в 65% случаев у пациентов I-группы, в 94% случаев у пациентов II-группы.

Закключение. Таким образом, у пациентов с синдром расширенной экскавации, по данным проведенного обследования, показатели ВГД, тонографии, гониоскопии, кератопахиметрии, ЭРГ и ЗВП находятся в пределах нормы. Дети с синдромом расширенной экскавации ДЗН должны постоянно находится под наблюдением у врача офтальмолога, при этом необходимо каждые 6 месяцев повторно проводить все диагностические мероприятия для исключения других патологий ДЗН.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Мосин И.М., Балаян И. Г., Селин Д. С., Славинская Н. В. Результаты исследования диска зрительного нерва, толщины слоя нервных волокон сетчатки у здоровых детей с различной рефракцией при оптической когерентной томографии. Российская педиатрическая офтальмология. 2007; 3:34–37. [Mosin I. M., Balayan I. G., Neudahina E. A., Slavinskaya N. V., Selin D. S. Results of optic coherent study of optic nerve disc, thickness of neuroepithelium, and nerve fiber layer of retina in healthy children with various refraction. Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2007; 3:34–37. (in Russ.)]
2. Anderson D.R., Varma R. et al. Determinants of retinal nerve fiber thickness measured by Status OCT. Ophthalmology. 2007; 4(144):1046–1052. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2006.08.046>.
3. Хамраева Л. С., Усманова Е. А., Бобоха Л. Ю. Клинические особенности изменений органа зрения у детей с перинатальным поражением центральной нервной системы. Российская педиатрическая офтальмология. 2015; 3(10):37–40. [Khamraeva L. S., Usmanova E. A., Bobokha L. Yu. The specific clinical features of the changes in the organ of sight of the children presenting with the perinatal lesion of the central nervous system. Rossiyskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2015; 3: 37–40. (In Russ.)].
4. Hermann M.M., Theofylaktopoulos I., Bangard N. et al. Optic nerve head morphometry in healthy adults using confocal laser tomography. Brit. J. Ophthalmol. 2004; 4 (88):761–765. <https://doi.org/10.1136/bjo.2003.028068>.
5. Hess D.B., Asrani S. G., Bhide M. et al. Macular and retinal nerve fiber layer analysis of normal and glaucomatous eyes in children using optical coherence tomography. Am. J. Ophthalmol. 2005; 139:509–517. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2004.10.047>.
6. Mrugacz M., Bakimowicz-Lazarczyk A., Sredzinska-Kita D. Use of optical coherence tomography in myopia. J. Pediatr. Ophthalmol. & Strabism. 2004; 3(41):159–162. <https://doi.org/10.3928/0191-3913-20040501-08>.
7. Samarawickama C., Wang X. Y., Huynh S. C. et al. Effects of refraction and axial length on childhood optic disc parameters measured by optical coherence tomography. Am. J. Ophthalmol. 2007; 3(144):459–461. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2007.05.010>.
8. Хамроева Ю., Хамраева Л. С., Бобоха Л. Ю. Показатели центральной толщины роговицы и внутриглазного давления при врожденной инфантильной глаукоме. in Library. 2021: 2(21):4–8. [Khamroeva YuA, Khamraeva LS, Bobokha LYu. Central corneal thickness and intraocular pressure in children with congenital glaucoma. in Library. 2021: 2(21):4–8. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17116/oftalma202113705152>.