

УДК: 616-006.311:617.7-007.681

Гаджиева Н.М.

СИНДРОМ СТЕРДЖА-ВЕБЕРА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

*Кафедра глазных болезней Азербайджанского Государственного Института
Усовершенствования врачей имени Азиза Алиева, Баку, Тбилисский проспект 3165*

РЕЗЮМЕ

В статье представлен клинический случай синдрома Стерджа-Вебера у женщины 27 лет, которая обратилась в Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой с жалобой на понижение зрения. У пациентки имеется правосторонняя гемангиома по ходу тройничного нерва, со школьного возраста носит очки в связи с миопическим астигматизмом. При обследовании ВГД выявлено его повышение до 27 мм рт. ст. После назначения гипотензивных капель Азарга ВГД нормализовалось и составило 21 мм рт. ст.

Синдром Стерджа-Вебера – (энцефалотригеминальный ангиоматоз) – выражается в триаде симптомов: гемангиома, глаукома на пораженной стороне и неврологические проявления (судорожные приступы). Однако не всегда бывают все три симптома. У нашей пациентки были выражены два симптома (гемангиома и глаукома).

Детей, рожденных с синдромом Стерджа-Вебера, с раннего детства необходимо брать на диспансерный учет у офтальмолога для раннего выявления глаукомы с целью сохранения зрительных функций. В нашем случае пациентка находится под наблюдением.

Ключевые слова: синдром Стерджа-Вебера, гемангиома, глаукома, сосудистые аномалии

Nasıyeva N.M.

STÖRC-VEBER SİNDROMU (KLİNİKİ HAL)

XÜLASƏ

Məqalədə akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinə görmənin zəifləməsi şikayəti ilə müraciət edən Störc-Veber sindromu olan 27 yaşlı pasiyentin kliniki halı təqdim olunur. Xəstədə trigeminal sinir boyunca sağ tərəfli hemangioma mövcuddur. Məktəb yaşlarından miopik astigmatizm ilə bağlı eynək taxır. Müayinə zamanı sağ gözdə GDT 27 mm c.s. olmuşdur. Azarqa hipotenziv damcılar təyin edildikdən sonra gözdaxili təzyiq 21 mm c. s.-a qədər enmişdir.

Störc-Veber sindromu – (ensefalotrigeminal angiomatoz) – simptomlar triadası ilə ifadə edilir: hemangioma, zədələnmiş tərəfdə qlaukoma və nevroloji təzahürlər (konvulsiv tutmalar). Lakin hər üç simptom həmişə mövcud deyil. Bizim pasiyentdə iki kliniki əlamət mövcud olmuşdur (hemangioma və qlaukoma).

Görmə funksiyalarının qoruması məqsədilə Störc-Veber sindromu ilə doğulan uşaqlar qlaukomanın vaxtında aşkarlanması üçün oftalmoloq tərəfindən qeydiyyata alınmalıdır. Bizim halda pasiyent nəzarət altında saxlanılır.

Açar sözlər: Störc-Veber sindromu, hemangioma, qlaukoma, damar anomaliyaları

Hajiyeva N.M.

STURGE-WEBER SYNDROME (CLINICAL CASE)

SUMMARY

The article presents a clinical case of a 27-year-old patient with Sturge-Weber syndrome, who applied to the National Centre of Ophthalmology named after acad. Zarifa Aliyeva with a complaint of decreased vision. The patient has a right-sided hemangioma along the trigeminal nerve and has been wearing glasses since school age due to myopic astigmatism. An examination of the intraocular pressure revealed an increase 27 mm Hg. After prescribing Azarga antihypertensive drops, the IOP returned to normal and was 21 mm Hg.

Sturge-Weber syndrome (encephalotrigeminal angiomatosis) is expressed in a triad of symptoms: hemangioma, glaucoma on the affected side and neurological manifestations (convulsive attacks). However, not all three symptoms are always present. Our patient had two symptoms (hemangioma and glaucoma).

Children born with Sturge-Weber syndrome should be monitored by an ophthalmologist from early childhood for early detection of glaucoma in order to preserve visual functions. In our case, the patient is under observation.

Key words: *Sturge-Weber syndrome, hemangioma, glaucoma, vascular anomalies*

Синдром Стерджа-Вебера – (энцефалотригеминальный ангиоматоз) – наиболее распространенный из факоматозов, ассоциированных с глаукомой. Это врожденный мезодермальный гамартоматозный порок развития кровеносных сосудов, поражающий кожу, мозговые оболочки и глаза. Возникает спорадически и не имеет наследственной закономерности. Отличительным признаком этого состояния является односторонний кожный капиллярный невус, поражающий область расположения тройничного нерва. Половина пациентов с синдромом Стерджа-Вебера страдает глаукомой на той же стороне, где находится кожное поражение. Наиболее распространенными механизмами повышенного ВГД являются аномалии развития переднего сегмента,

приводящие к повышенному сопротивлению оттока или передние сосудистые аномалии, приводящие к повышению эписклерального венозного давления [1, 2, 3].

Клинический случай

В Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой с жалобами на слабое зрение обратилась 27 летняя пациентка. Пациентка не имеет неврологических жалоб, работает, имеет семью. Неоднократно обращалась к офтальмологам по поводу слабого зрения в связи с миопическим астигматизмом. Со школьных лет носит очки. При осмотре у больной выявлена большая гемангиома правой половины лица, верхнего века правого глаза (рис.1).



Рис.1. Пациентка с правосторонним синдромом Стерджа-Вебера

При обследовании:

Vis OD = 0,2 с корр. – sph- 2,0 D – cyl -1,5 D = 0,9;

Vis OS = 0,3 с корр. sph -2,0 – cyl -1,0 = 1,0.

Tn OD = 27 мм рт. ст.

Tn OS = 19 мм рт. ст.

При гониоскопии – угол передней камеры средней ширины, васкуляризация не обнаружена. Офтальмобиомикроскопия не выявила видимой патологии.

Назначена двухкратная инстилляция гипотензивного препарата Азарга в правый глаз, так как только активизация венозного пути оттока при данной патологии может привести к снижению ВГД.

Через месяц ВГД правого глаза снизилось до 21 мм рт. ст.

Обсуждение

Синдром Стерджа-Вебера, традиционно включает триаду симптомов – гемангиома, поражающая область расположения тройничного нерва, глаукома и неврологические симптомы. Существует около десятка разновидностей синдрома, не включающих традиционную триаду. Обычно глаукома при синдроме Стерджа-Вебера начинается в детском возрасте и может серьезно повредить зрение. В нашем случае у больной не было ни неврологических симптомов, ни признаков врожденной или ювенильной глаукомы. Офталь-

могипертензия выявлена случайно, до 27 лет, несмотря на неоднократное обращение к офтальмологам, ни разу не было измерено ВГД. Инстилляцией гипотензивных препаратов, снижающих секрецию внутриглазной жидкости и активизирующих венозный отток хорошо подействовала. Однако подобная консервативная терапия зачастую оказывается малоэффективной при поражении трабекулярной зоны и венозного пути оттока. В таких случаях может проводиться хирургическое лечение глаукомы: трабекулотомия или трабекулеэктомия [4].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Детей, рожденных с синдромом Стерджа-Вебера с раннего детства необходимо брать на диспансерный учет у офтальмолога для раннего выявления глаукомы с целью сохранения зрительных функций. В нашем случае пациентка находится под наблюдением.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Bellows, A.R. Choroidal effusion during glaucoma surgery in patients with prominent episcleral vessels / A.R.Bellows, L.T.Chylack, D.L.Epstein [et al.] // Arch Ophthalmol., – 1979. 97, – p.493.
2. Cibis, G.W. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome / G.W.Cibis, R.C.Tripathi, B.J.Tripathi // Ophthalmology, – 1984. 91, – p.1061.
3. Weiss, D.I. Dual origin of glaucoma in encephalotrigeminalhaemangiomas // Trans Ophthal Soc UK, – 1973. 93, – p.477.
4. Board, R.J. Combined trabeculotomy-trabeculectomy for the management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome / R.J.Board, M.B.Shields // Ophthalmic Surg., – 1981. 12, – p.813.

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Для корреспонденции:

Гаджиева Нушаба Мирзали кызы – доктор философии по медицине, доцент кафедры глазных болезней Азербайджанского Государственного Института Усовершенствования врачей имени Азиза Алиева
E-mail: hnushaba@mail.ru