

Infantilni glaukom – mogućnosti kirurškog liječenja

Robert Stanić, Martina Paradžik Šimunović*

Kongenitalni glaukom je izrazito rijetka bolest koja vodi do trajnog gubitka vida u mladoj životnoj dobi te je izrazito važno rano prepoznavanje i adekvatno liječenje. Prevalencija u Europi se kreće 1 na 10000 do 18000 živorođene djece. S obzirom na izrazitu heterogenost vrsta glaukoma potrebno je adekvatno klasificirati glaukom dječje dobi. Primarni kongenitalni glaukom je najčešćih uzrok glaukoma u onih pacijenata koji nemaju pridružene sindrome ili bolesti. Najčešće se prezentira sa simptomima fotofobije, blefarospazma i suzenja oka. Temeljni pristup u liječenju kirurško liječenje. Postoje različiti kirurški pristupi, a najčešće se koriste tehnike operacije očnog kuta – goniotomije, filtracijske operacije te ugrađivanje očnih drenažnih sustava. S obzirom na izrazitu složenost kliničke dijagnoze i kirurškog liječenja potrebno je dijete uputiti u adekvatnu ustanovu treće razine kako bih se spriječilo trajno oštećenje vida.

Ključne riječi: NOVOROĐENČE; GLAUKOM; KONGENITALNE ABNORMALNOSTI; INTRAOKULARNI TLAK; FILTRACIJSKA KIRURGIJA; TRABEKULEKTOMIJA

UVOD

Kongenitalni glaukom je izrazito rijetka bolest, a koja je povezana s povišenim intraokularnim tlakom (IOP, engl. *intraocular pressure*) te postepeno dovodi do sljepoće (1). Dijagnostički i terapijski pristup je zahtjevan te je izrazito važno rano prepoznavanje i adekvatno liječenje (2). Prevalencija u Europi se kreće 1 na 10000 do 18000 živorođene djece (3). Prema podacima Svjetske zdravstvene organizacije 1994. godine 300 000 djece diljem svijeta imalo je kongenitalni glaukom, od kojih je 200 000 bilo slijepo zbog posljedica kongenitalnog glaukoma (4). Prema novijim studijama smatra se da dječji glaukom uzrokuje oko 5 % sljepoće u svijetu u populaciji djece i adolescenata (2).

DEFINICIJA DJEČJEG GLAUKOMA

U Tablici 1 prikazana je definicija glaukoma dječje dobi prema međunarodnoj CGRN (engl. *The Collaborative Glaucoma Research Network*) klasifikaciji (5).

KLASIFIKACIJA

U Tablici 2 prikazana je klasifikacija dječjeg glaukoma prema međunarodnoj CGRN klasifikaciji (5, 6).

Primarni kongenitalni glaukom

Primarni kongenitalni glaukom (PKG) se smatra jedan od najčešćih glaukoma u pedijatrijskoj po-

* Klinika za očne bolesti, Klinički bolnički centar Split, Spinčićeva 1, Split

Tablica 1. Definicija glaukoma dječje dobi

Pedijatrijska populacija – djeca i adolescenti u dobi do 18 godina
Potrebna su dva ili više od sljedećeg:
• Intraokularni tlak: >21 mmHg
• Vidno polje: ponovljivi defekt vidnog polja koji je u skladu s glaukomskom optičkom neuropatijom bez drugog vidljivog razloga za defekt vidnog polja.
• Aksijalna duljina: progresivna miopija ili miopski pomak s povećanim dimenzijama oka koje nadmašuju normalan rast.
• Rožnica: nalazi uključujući Haabove strije, promjer rožnice >11 mm u novorođenčadi, >12 mm u djece mlađe od 1 godine i >13 mm u djece starije od 1 godine.
• Optički živac: progresivno povećanje omjera čašice i diska, asimetrija čašice i diska od 0,2 kada su optički diskovi slične veličine i žarišni stanjivanje ruba.
Visoka sumnja na glaukom u djetinjstvu potrebno je najmanje jedno od sljedećeg:
• Intraokularni tlak: >21 mmHg u dva odvojena navrata
• Vidna polja: sumnjiv defekt vidnog polja za glaukom
• Aksijalna duljina: povećana aksijalna duljina u postavci normalnog IOP-a
• Rožnica: povećani promjer rožnice u uvjetima normalnog IOP-a
• Optički živac: sumnjiv izgled optičkog diska za glaukom

pulaciji, koji nije povezan s drugim sindromima i bolestima (7). Klinički se prezentira sa simptomima fotofobije, blefarospazma i suzenja oka, ali klinički simptomi mogu biti prekriveni te se često kasno prepoznaju (2). Prema podacima velike longitudinalne studije iz Danske u trajanju od više godina nije pokazana značajna razlika dijagnostičkom vremenu u navedenom razdoblju što ukazuje na potrebu uvođenja standardiziranog pedijatrijskog probira (2). Ovisno o dobi u kojoj se prezentira glaukom PKG možemo podijeliti na neonatalni/novorođenčadi (0–1 mjesec), infantilni (>1–24 mjeseca) i kasni (>2 godine) (5). PKG najčešće se nasljeđuje autosomno recesivno, ali se može javiti kao sporadična slučaj (6). Mutacija u genu CYP1B1 je najčešći uzrok koji u potpunosti ne objašnjava kompleksni patofiziološki mehanizam nastanka PKG (6). Glavnu ulogu u etiopatogenezi nastanka PKG ima neadekvatno razvijanja izlaznih putova očne vodice, osobito u trabekularnoj mreži (6). Prema recentnom preglednom članku brojni drugi geni utječu na nastanak PKG uključujući LTBP2, MYOC, COL1A1, FOXC1, TEK i ANGTP1 što ukazuje na moguću baza za genetskom terapijom (8). Važno je naglasiti da s obzirom na to da se većinom radi o obiteljski povezanom PKG, potrebna su dodatna istraživanja koja bi uz pomoć molekularne genetike i primjene sekvenciranja cijelog egzoma i sekvenciranja sljedeće generacije (NGS,

Tablica 2. Klasifikacija dječjeg glaukoma

Primarni dječji glaukom:
• Primarni kongenitalni glaukom
• Juvenilni glaukom otvorenog kuta
Sekundarni dječji glaukom:
• Glaukom povezan s ne stečenim očnim anomalijama (npr. Axenfeld-Riegerova anomalija/sindrom, Petersova anomalija, aniridija, ...)
• Glaukom povezan s ne stečenim sistemskom bolešću ili sindromom (npr. Downov sindrom, metaboličke bolesti, Sturge-Weber sindrom, ...)
• Glaukom povezan sa stečenim stanjem (npr. uveitis, trauma, induciran steroidima, tumori i retinopatija nedonoščadi)
• Glaukom nakon operacije katarakte

engl. *next generation sequencing*) mogla dodatno razjasniti etiologiju i složeni patofiziološki mehanizam nastanka glaukoma (8).

Liječenje primarnog kongenitalnog glaukoma

Primarni terapijski pristup je adekvatno kirurško liječenje. Postoje različiti kirurški pristupi a najčešće se koriste tehnike operacije očnog kuta, filtracijska operacija i ugrađivanje očnih drenažnih sustava (4). Operacija očnog kuta, goniotomija, provodi se kod glaukoma koji nisu udruženi s drugim očnim anomalijama. Izvodi se kod rožnica koje omogućuju dobru vidljivost očnog kuta, dok su kod djece s edematoznim rožnicama kontraindicirane. Uspjeh goniotomije iznosi 30 – 90 % prema različitim autorima. Trabekulotomija i trabekulektomija su alternative goniotomiji, pogotovo u slučajevima kornealnog edema. Trabekulektomija je prvi izbor u liječenju juvenilnog glaukoma, dok kod liječenja PKG pripada zahvatima druge linije, odnosno kada je potrebno znatno snižavanje IOT kako bi se održao razvoj vidnog živca i vidnog puta. Sve više je publikacija u kojima se kombiniraju zahvati kod PKG poput duboke sklerekotomije i trabekulotomije – trabekulektomije te pokazuju usporedive rezultate. Kombinirana operacija duboke sklerekotomije poboljšava vizualizaciju Schlemmovog kanala kod narušene limbane anatomije prisutne kod PKG kako bi se sigurnije učinila trabekulotomija te time poboljšala uspješnost zahvata (9). Kombiniranim zahvatom postiže se prosječno snižavanje IOT od 12 mm Hg kod PKG. Komplikacije koje prate ovaj zahvat su pojava krvarenja u prednjoj očnoj sobici – hifema, zatim perforacija korijena šarenice ili cilijarnog tijela. Također kod operacija na očima koje su buftalmične,

sklera je vrlo osjetljiva te postoji rizik oštećenja iste. Dodatno, upotreba sredstava za modulaciju cijeljenja rane poput anti metabolita 5-fluorouracil i mitomicin C, doprinosi uspjehu kirurške operacije kod PKG.

Vrijedne terapijske alternative kod liječenja PKG su glaukomijski drenažni sustavi. Navedeni uređaji sastoje se od cjevčice kroz koju se drenira očna vodica te od drenažnog prostora – pločice koja se smješta u prostor ispod konjunktive. Same cjevčice mogu biti s valvularnim mehanizmom kako bi se spriječila postoperativna hipotonija. Najpoznatiji drenažni sustavi su Molteno, Baerveldt i Ahmed valvularni implantati (4). Kod PKG drenažni implantati se mogu koristiti kao druga linija kirurškog liječenja. U usporedbi s trabekulektomijom, djeca liječena s drenažnim implantima postižu više razine postoperativnog IOT te zahtijevaju dodatnu topičku medikamentoznu terapiju. Sam uspjeh drenažnih implantata u prvoj postoperativnoj godini iznosi 80 % dok u dugotrajnom praćenju uspjeh je oko 50 % (4). Komplikacije koje su povezane s korištenjem drenažnih uređaja su kontakt cjevčice s endotelom rožnice, razvoj katarakte i odignuće mrežnice.

ZAKLJUČAK

Kongenitalni glaukom je izrazito rijetko stanje. Prema recentnoj studiji *Gussona i sur.* na vizualni ishod PKG značajno utječe dob u trenutku postavljanja dijagnoze i pravovremenoga liječenja (1). Uz pravovremenu dijagnozu i liječenje progresija PKG može biti usporena u 90 % slučajeva u prvoj postoperativnoj godini, odnosno 70 % nakon deseto-godišnjeg liječenja, te do 58 % u dugogodišnjem praćenju od 35 godina. Najpovoljniji rezultati se postižu ako se operacija izvede unutar prve godine života. Dijagnoza bolesti iza druge godine života povezana je s 50 % uspješnosti liječenja bilo kod kasne prezentacije bilo kod kasnog postavljanja dijagnoze. Unatoč kirurškom zbrinjavanju, liječenje PKG nije gotovo s operativnim zahvatom te djeca trebaju tretmane vizualne rehabilitacije,

prevencije slabovidnosti i korekcije refraktivnih grešaka koje su često udružene s glaukomom poput miopije i astigmatizma. Potrebno je u što kraćem roku postaviti dijagnozu te uputiti dijete u adekvatnu ustanovu treće razine kako bih se spriječilo trajno oštećenje vida.

LITERATURA

1. Gusson E, Chemello F, Longo R, et al. Primary congenital glaucoma surgery: outcomes and visual function. *Int Ophthalmol.* 2021;41(12):3861–3867. doi:10.1007/s10792-021-01957-0.
2. Pedersen KB, Kappelgaard P, Kessel L, Sandfeld L, Zi-brandtsen N, Bach-Holm D. Primary congenital glaucoma in Denmark, 1977–2016. *Acta Ophthalmol.* 2020;98(2):182–189. doi:10.1111/aos.14207.
3. Grehn F. New horizons in congenital glaucoma surgery. *Acta Ophthalmol.* 2018;96(1):7–8.
4. Gagrani M, Garg I, Ghatge D. Surgical interventions for primary congenital glaucoma. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2020;(6).
5. Thau A, Lloyd M, Freedman S, Beck A, Grajewski A, Levin AV. New classification system for pediatric glaucoma: implications for clinical care and a research registry. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018;29(4):385–394.
6. Mandal AK, Chakrabarti D, Gothwal VK. Approach to primary congenital glaucoma: a perspective. *Taiwan J Ophthalmol.* 2023;13(4):451–460.
7. Coviltir V, Marinescu MC, Urse BM, Burcel MG. Primary congenital and childhood glaucoma – A complex clinical picture and surgical management. *Diagnostics.* 2025;15(1).
8. Ling C, Zhang D, Zhang J, Sun H, Du Q, Li X. Updates on the molecular genetics of primary congenital glaucoma (Review). *Exp Ther Med.* 2020;20(2):968–977. doi:10.3892/etm.2020.8767.
9. Bayoumi NHL. Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery. *Eye (Basingstoke).* 2012;26(11):1548–1553. doi:10.1038/eye.2012.215.

Adresa za dopisivanje:

Prim. **Robert Stanić**, dr. med

Klinika za očne bolesti

Klinički bolnički centar Split, Spinčićeva 1, 21000 Split

e-mail: rstanic@kbsplit.hr

S U M M A R Y

Infantile glaucoma – surgical treatment options

Robert Stanić, Martina Paradžik Šimunovic

Congenital glaucoma is an extremely rare disease that leads to permanent vision loss at a young age and early recognition and adequate treatment are extremely important. The prevalence in Europe ranges from 1 in 10,000 to 18,000 newborns. Given the extreme heterogeneity of glaucoma types, it is necessary to adequately classify childhood glaucoma. Primary congenital glaucoma is the most common cause of glaucoma in those patients who do not have associated syndromes or diseases. It most often presents with symptoms of photophobia, blepharospasm, and tearing of the eye. The first approach to treatment is surgical treatment. There are different surgical approaches, and the most commonly used techniques are angle surgery - goniotomy, filtration surgery, and implantation of glaucoma drainage devices. Given the extreme complexity of clinical diagnosis and surgical treatment, it is necessary to refer the child to an adequate third-level institution in order to prevent permanent visual impairment.

Key words: INFANT; GLAUCOMA; CONGENITAL ABNORMALITIES; INTRAOCULAR PRESSURE; FILTERING SURGERY; TRABECULECTOMY