

## ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА СТЕРДЖА-ВЕБЕРА

Давлетшина Л.М.\*<sup>1,2</sup>, Загидуллина А.Ш.<sup>1</sup>, Батыршин Р.А.<sup>1</sup>

DOI: 10.25881/20728255\_2023\_18\_4\_S1\_80

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет, Уфа<sup>2</sup> ГБУЗ РБ Клиническая больница скорой медицинской помощи, Уфа

**Резюме.** Представленный в статье синдром Стерджа-Вебера у женщины 54 лет – это клинический случай спорадического энцефалотригеминального ангиоматоза с офтальмологическими проявлениями в виде вторичной открытоугольной глаукомы, выявленной на поздней стадии. Первичное обращение с жалобами со стороны органа зрения позволило выставить основной диагноз и назначить местное гипотензивное и общее синдромальное лечение.

**Ключевые слова:** синдром Стерджа-Вебера, вторичная глаукома, факоматоз, энцефалотригеминальный ангиоматоз, клинический случай.

**Актуальность**

Синдром Стерджа-Вебера (энцефалотригеминальный ангиоматоз) – это врожденное, спорадически возникающее заболевание, характеризующееся ангиоматозом сосудов мозговых оболочек, капилляров лица и глаз. Синдром относится к группе дегенеративных заболеваний – факоматозам [1]. В классическом варианте проявляется триадой симптомов: ангиоматозом кожных покровов, судорожными приступами и глаукомой. Течение медленно прогрессирующее. Заболевание возникает, как правило, спорадически, семейные случаи являются исключением. Большинство пациентов с этим заболеванием живут довольно долго (многие годы), но часто имеют резидуальный интеллектуальный дефект и гемипарез [2; 3].

**Описание случая**

Пациентка Р., 54 лет, обратилась в поликлинику по месту жительства г. Уфа ко врачу-офтальмологу с жалобами на боли, чувство «распирания» в левом глазу, ухудшение зрения обоих глаз (преимущественно левого).

Из анамнеза: родилась с сосудистым невусом в области нижнего века, подглазничной области, на 2/3 щеки слева. Наследственность по данной патологии не отягощена. Гипертоническая болезнь более 5 лет.

**Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования**

При осмотре определяется гемангиома левой половины лица. OD – конъюнктивы бледно-розовая, чистая; OS – застойная инъекция глазного яблока, роговица несколько отечная, умеренный мидриаз; OU – радужка без особенностей, передняя камера средней глубины, зрачок круглый, начальные помутнения в хрусталике.

**OPHTHALMOLOGICAL MANIFESTATIONS OF STURGE-WEBER SYNDROME**Davletshina L.M.\*<sup>1,2</sup>, Zagidullina A.Sh.<sup>1</sup>, Batyrshin R.A.<sup>1</sup><sup>1</sup> Bashkir State Medical University, Ufa<sup>2</sup> Clinical Emergency Hospital, Ufa

**Abstract.** The Sturge-Weber syndrome presented in the article in a 54 year old woman is a clinical case of sporadic encephalotrigeminal angiomas with ophthalmological manifestations in the form of secondary open-angle glaucoma, detected at a late stage. Primary treatment with complaints from the organ of vision made it possible to be set the main diagnosis and prescribe local antihypertensive and general syndromic treatment.

**Keywords:** Sturge-Weber syndrome, secondary glaucoma, phakomatosis, encephalotrigeminal angiomas, case report.

При авторефрактометрии OD: sph +1,25 cyl +0,5 ax 86°/ OS: sph +0,25 cyl +1,0 ax 5°.

При визометрии OD: 0,5 +1,25D = 0,7/ OS: 0,2 н.к.

При пневмотометрии внутриглазное давление (ВГД): OD/ OS 13/ 38 мм рт. ст.

При периметрии по Ферстеру определены границы поля зрения по 8 меридианам: в OD верхняя 35°, верхне-носовая 40°, носовая 55°, нижне-носовая 50°, нижняя 57°, нижневисочная 65°, височная 65°, верхневисочная 40°; в OS верхняя 10°, верхне-носовая 10°, носовая 12°, нижне-носовая 10°, нижняя 12°, нижневисочная 16°, височная 12°, верхневисочная 10°.

При офтальмоскопии: OD – диск зрительного нерва (ДЗН) бледно-розовый, границы четкие, экскавация физиологическая, OS – ДЗН бледный с сероватым оттенком, границы четкие, выраженная экскавация, сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону. Артерии сетчатки спазмированы, извиты, вены незначительно расширены, полнокровные, сетчатка прилежит.

Установлен диагноз: OS – Вторичная открытоугольная ПС глаукома. Синдром Стерджа-Вебера. OU – пресбиопия. Начальная возрастная катаракта. Ангиопатия сетчатки.

Было назначено лечение местно в OS комбиган по 1 капле 2 раза в день.

Через 2 недели на фоне гипотензивной терапии женщина отмечала улучшение самочувствия (левый глаз болит значительно меньше). При пневмотометрии ВГД OD/ OS 12/ 27 мм рт. ст. Дополнительно в OS назначен ганфорт по 1 капле 1 раз утром.

При контрольной тонометрии через 2 недели ВГД OD/ OS 13/ 22 мм рт. ст.

Пациентка была направлена в лазерное отделение офтальмологического центра г. Уфа, где ей была проведена

\* e-mail: davletsh\_98@mail.ru

лазерная иридотомия. После лазерного вмешательства жалоб не предъявляла. При визометрии OD: 0,5 +1,25D = 0,7/ OS: 0,2 +0,5D +0,75D 5° = 0,3 При проведении пневмотонометрии ВГД OD/ OS 12/ 20 мм рт. ст. Объективно: OS – спокойны, конъюнктивы бледно-розовая, роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, зрачок круглый, умеренный мидриаз, на 6 часах радужки – базальная колобома, начальное помутнение в хрусталике. Глазное дно без динамики.

Пациентка консультирована неврологом и нейрохирургом. Из анамнеза: заболела в 2020 году. Последнее время женщина отмечала ухудшение самочувствия с потерей сознания, восходящей горячей волной, одышкой, сердцебиением, страхом, напряжением в левой руке длительностью несколько минут, которые самопроизвольно проходили. Во время таких состояний повышалось АД до 180/ 100 мм рт. ст. После приступа пациентка не помнила, что ела, какой сегодня день. Со слов родственников, у женщины происходило отключение сознания с замиранием и с фиксацией взгляда продолжительностью до 1–3 минут с последующей заторможенностью. Во время приступа она непроизвольно причмокивала. На обращенную речь не реагировала или реагировала неадекватно.

Подобные эпизоды случались с частотой 1 раз в неделю. Противосудорожные препараты не принимала.

Неврологом и нейрохирургом рекомендовано проведение компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. На КТ-снимках головного мозга описаны артериовенозные мальформации левой височно-теменно-затылочной области, двусторонняя каудальная эктопия миндалин мозжечка.

На МРТ-снимках головного мозга выявлены признаки сосудистой энцефалопатии, аномалия Арнольда-Киари I типа (0,8 см), артериовенозная мальформация левой височно-затылочной области, сосудистая мальформация – венозная ангиома правой височной области.

Неврологом и нейрохирургом выставлен диагноз: Левосторонний энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Стерджа-Вебера). Аномалия Арнольда Киари I типа. Не исключается эпилепсия (структурная) с вегетативными, дискогнитивными, сенсорными, тоническими, фокальными приступами с немоторным началом с нарушением сознания. Некомпенсированное состояние без приема противосудорожных препаратов.

Назначены антиконвульсанты, нейропротекторы и антиоксиданты по показаниям. Рекомендовано наблюдение в динамике, ведение дневника состояния, исключение провоцирующих факторов (алкоголь, перегревание, недосыпание, резкая отмена противоэпилептических препаратов, злоупотребление психостимуляторами), контроль АД, уровня холестерина крови, консультация кардиолога, ЭЭГ мониторинг в плановом порядке.

### Заключение

Представленный клинический случай является спорадическим случаем энцефалотригеминального ангиоматоза с офтальмологическими проявлениями в виде вторичной открытоугольной глаукомы, выявленной на поздних стадиях. Первичное обращение с офтальмологическими жалобами позволило выставить основной диагноз – синдром Стерджа-Вебера и назначить местное гипотензивное и общее синдромальное лечение. Данный пример подчеркивает важность нейроофтальмологического мониторинга пациентов с синдромом Стерджа-Вебера для раннего выявления поражения глаз до появления серьезных осложнений с целью сохранения зрительных функций.

Дополнительная информация

Согласие пациента.

Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов (The authors declare no conflict of interest).**

### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Гасанова К.М., Загидуллина А.Ш., Еникеева Р.Т. Атипичная форма синдрома Стерджа-Вебера-Краббе (Ловфорда) // Медицинский вестник Башкортостана – 2015 – Т. 10 – № 2 – С. 141-145. [Gasanova K.M., Zagidullina A.Sh., Enikeeva R.T. Atypical form of Sturge-Weber-Krabbe (Lawford) syndrome // Medical Bulletin of Bashkortostan 2015;10(2): p.141-145. (In Russ)]
2. Басинский В.А., Горбунова Э.А., Невген Д.В. О синдроме Штурге-Вебера // Журнал Гродненского государственного медицинского университета – 2010 – № 1 – С. 103–104. [Basinsky V.A., Gorbunova E.A., Nevgen D.V. About Sturge-Weber syndrome // Journal of the Grodno State Medical University 2010;1:p103–104. (In Russ)]
3. Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В., Козина Е.В., Чешейко Е.Ю., Ильенков С.С., Цуприкова М.Е. Поражение органа зрения при синдроме Штурге-Вебера // ЭНИ Забайкальский медицинский вестник – 2017 – № 2 – С. 196-203. [Olshanskaya A.S., Schneider N.A., Dmitrenko D.V., Kozina E.V., Chesheiko E.Yu., Ilyenkov S.S., Tsuprikova M.E. Damage to the organ of vision in Sturge-Weber syndrome // ENI Transbaikal Medical Bulletin 2017;2: p.196-203. (In Russ)]