

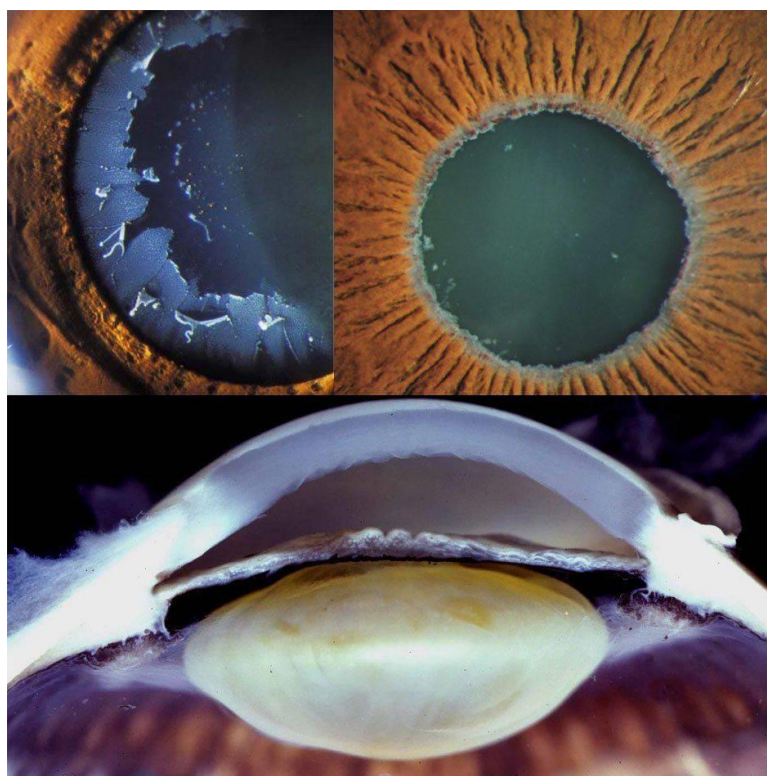
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

**Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр радиационной медицины и экологии человека»**

Т.В. Бобр, И.Г. Мацак

**Иридоцилиарные дистрофии (увеопатии):
этиопатогенез, клиника, диагностика,
принципы лечения**

Практическое пособие для врачей



Гомель, ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2022

УДК 617.723-007.17-02-071-08(075.8)

Рекомендовано к изданию решением учёного совета Государственного учреждения «РНПЦ РМ и ЭЧ» 21.02.2022 г. протокол № 3.

Авторы: Т.В. Бобр, кандидат медицинских наук, врач-офтальмолог (заведующий) хирургического отделения консультативной поликлиники ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» г.Гомеля.

И.Г. Мацак, научный сотрудник лаборатории клинических исследований ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» г.Гомеля.

Рецензенты: Л.В. Дравица доцент кафедры оториноларингологии с курсом офтальмологии УО «ГГМУ», к.м.н., доцент.

А.Н. Куриленко врач-офтальмолог, заведующий консультативно-диагностическим отделением Гомельской областной специализированной клинической больницы, к.м.н., доцент.

А.Г. Юрковец врач-офтальмолог (и.о. заведующий) офтальмологического отделения (МХГ) ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека»

Т.В. Бобр, И.Г. Мацак.

Иридоцилиарные дистрофии (увеопатии): этиопатогенез, клиника, диагностика, принципы лечения: практическое пособие для врачей/ Т.В. Бобр, И.Г.Мацак – Гомель: ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2022. – 50 с.

В практическом пособии отражена этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы лечения увеопатий. Подробно описана классификация иридоцилиарных дистрофий и описаны клинические формы течения. Большое внимание уделено диагностике и особенностям течения глаукомы и катаракты у различных видов увеопатий. Пособие сопровождается демонстративным материалом. Пособие предназначено для врачей-офтальмологов. Ил. 50, Библиогр: 34 назв.

© Авторы: Т.В. Бобр, И.Г. Мацак

© ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2022

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	4
Введение	5
Классификация увеопатий	5
Этиопатогенез.....	6
Гетерохромная увеопатия Фукса.....	6
Псевдоэксфолиативный синдром.....	9
Глаукомоциклитические кризы (синдром Краупа-Познера-Шлоссмана).....	18
Синдром пигментной дисперсии.....	20
Иридокорнеальный эндотелиальный синдром.....	34
1. Эссенциальная прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки и роговицы.....	34
2. Прогессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк-Каменецкого.....	36
3. Прогессирующая волокнистая инволюционная дистрофия мезодермального листка радужки.....	39
4. Синдром Чандлера.....	40
5. Ирис-невус синдром Когана-Риза.....	43
6. Синдром Ригера.....	44
Список литературы.....	48

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВГД	– внутриглазное давление
ВГЖ	– внутриглазная жидкость
ЗУГ	– закрытоугольная глаукома
ИД	– иридоцилиарные дистрофии
Коэффициент С	– показатель лёгкости оттока камерной влаги
Коэффициент F	– показатель минутного объёма камерной влаги
КБ	– коэффициент Беккера
МКБ-10	– международная классификация болезней 10 пересмотра
МГК	– местные глюкокортикостероиды
мм. рт. ст.	– миллиметры ртутного столба
ОКТ	– оптическая когерентная томография
ПОУГ	– первичная открытоугольная глаукома
ПЭН	– псевдоэксфолиативная глаукома
ПЭС	– псевдоэксфолиативный синдром
СПД	– синдром пигментной дисперсии
УБМ	– ультразвуковая биомикроскопия
УПК	– угол передней камеры
УЗИ	– ультразвуковое исследование

ВВЕДЕНИЕ

Иридоцилиарные дистрофии (МКБ-10: H21.2) – это группа заболеваний с преимущественным поражением радужки и цилиарного тела. Актуальность проблемы в том, что увеопатии возникают у лиц молодого и среднего возраста, приводят к значительному снижению зрения. Клинические наблюдения и данные литературы свидетельствуют о том, что различные формы увеопатий, по всей вероятности, представляют собой проявления единого заболевания. Для большинства увеопатий характерны: поражение радужки (субатрофия и атрофия стромы и пигментного листка); поражение цилиарного тела (преципитаты); осложненная катаракта и помутнения стекловидного тела деструктивного характера в связи с нарушением метаболизма; вторичная дистрофическая и рефрактерная глаукома ретенционного характера, которая особенно часто наблюдается при иридокорнеальном эндотелиальном синдроме, гетерохромной увеопатии Фукса и псевдоэксфолиативном синдроме. По всей вероятности, имеется также общность патогенетических механизмов в развитии иридоцилиарных дистрофий, о чем свидетельствует возможность перехода одной формы увеопатии в другую. Подходы к лечению различных видов увеопатий также во многом совпадают. Хотелось обратить внимание на большой диапазон нозологических «масок», под которыми проходят эти заболевания. Поэтому до сих пор для большинства офтальмологов эта тема интересна и актуальна.

КЛАССИФИКАЦИЯ УВЕОПАТИЙ

К концу XXв. классификация увеопатий включала десять разновидностей, которые до сих пор носят фамилию авторов, опубликовавших первое клиническое описание

1. Гетерохромная увеопатия Фукса.
2. Псевдоэксфолиативный синдром (ПЭС).
3. Глаукомоциклитические кризы (синдром Краупа-Познера-Шлоссмана).
4. Синдром пигментной дисперсии (СПД).
5. Эссенциальная мезодермальная прогрессирующая дистрофия радужки и роговицы.
6. Прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк-Каменецкого.
7. Прогрессирующая волокнистая дистрофия мезодермального листка радужки (иридошизис).
8. Синдром Чандлера.
9. Ирис-невус-синдром Когана-Риза.
10. Синдром Ригера.

По мере появления новых фактов стало понятно, что ряд синдромов, известных в литературе по фамилиям открывших их авторов, является

фенотипической разновидностью одного общего синдрома и имеет единый патогенетический механизм возникновения. В результате этого эссенциальная мезодермальная прогрессирующая дистрофия радужки и роговицы, синдром Чандлера, синдром Когана-Риза, были объединены в один общий иридокорнеальный эндотелиальный синдром.

К началу XXIV. классификация увеопатий сформировалась в пять групп заболеваний.

1. Гетерохромная увеопатия Фукса.
2. Псевдоэксфолиативный синдром.
3. Глаукомоциклитические кризы (синдром Краупа-Познера-Шлоссмана).
4. Синдром пигментной дисперсии.
5. Иридокорнеальный эндотелиальный синдром.

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

Причины, вызывающие иридоцилиарные дистрофии до сих пор не выяснены, нет общего понятия и о патогенезе. В разные годы и разными авторами причинами считались поражение центральной нервной системы, дефекты развития переднего отрезка глаза, в том числе генетически обусловленные, хронические интоксикации, вторичные дистрофии в исходе воспаления или травм. Некоторые авторы поддерживают воспалительную теорию возникновения и развития, в частности синдрома Фукса, придавая большое значение хроническим инфекциям, к примеру, туберкулёз. Большее число российских исследователей являются сторонниками нейродистрофической теории ИД и придают основное значение дистрофическим процессам, нарушениям нейровегетативной системы, именуемым «дизартрическим статусом». Среди общих факторов отмечают наследственность, её неблагоприятное определяет развитие самых тяжёлых форм заболеваний. Д.Б. Волошинов (1975) предположил, что увеопатии относятся к полиэтиологическим заболеваниям, в основе которых лежат нейровегетативные и нейротрофические расстройства в переднем отделе сосудистой оболочки глаза.

ГЕТЕРОХРОМНАЯ УВЕОПАТИЯ ФУКСА

Этиопатогенез синдрома Фукса весьма противоречив, на ранних этапах представлялся как воспалительный процесс, однако клинические и гистологические исследования не подтвердили это, т.к. были обнаружены склерозированные сосуды, склероз и атрофия ткани радужки. В тоже время часть авторов считают увеопатию Фукса аутоиммунным гранулематозным увеитом. Заболевание впервые описано E.Fuchs в 1902 году.

Заболевание чаще является односторонним, но в 8-12% случаев с самого начала имеет двухсторонний характер.

Основным симптомом синдрома Фукса является гетерохромия радужки, которая объясняется атрофией её пигментного листка. При этом радужная оболочка пораженного глазного яблока выглядит более светлой (рис.1).



Рисунок 1 – Гетерохромия радужки при синдроме Фукса

У пациентов с карими глазами данный клинический признак выражен менее ярко. У пациентов со светлыми глазами может развиваться обратная гетерохромия, что связано с визуализацией пигментного слоя радужки при деструкции передней стромы. Заболевание медленно прогрессирует и на протяжении нескольких лет не имеет других клинических проявлений.

Появление мелких полупрозрачных преципитатов на роговице не сопровождается инъекцией глазных яблок, фотофобией и болевым синдромом. Характерны также: открытый угол передней камеры, снижение чувствительности роговицы, деструкция стекловидного тела. Вовлечение стекловидного тела при увеопатии Фукса является важным и постоянным признаком и имеет ряд особенностей. На фоне разжижения основной массы геля деструкция носит нитчатый характер, появляются хлопьевидные и вуалеподобные включения. Нарастая по мере развития болезни, эти изменения вызывают большое количество жалоб на плавающие «мухи», хлопья перед глазами и являются основной причиной снижения зрения до появления катаракты.

Как правило, пациенты обращаются за помощью к специалисту в связи с развитием клинической картины осложненной катаракты (как частое проявление) или глаукомы. Вторичная глаукома возникает с увеличением сопротивления оттоку (ретенция) внутриглазной жидкости (ВГЖ). При гистологическом исследовании обнаруживается выраженный склероз трабекул с облитерацией интратрабекулярного пространства и развитием гиалиновой мембраны на внутренней поверхности трабекул. Эта мембрана является непосредственной причиной затруднения оттока ВГЖ и повышения внутриглазного давления (ВГД).

При синдроме Фукса наблюдается **стадийность течения**. На **начальной стадии** появляется небольшое количество мелких преципитатов, чувствительность роговицы сохранена.

Развитая стадия синдрома Фукса характеризуется наличием диссеминированных преципитатов (мелких и средних) на эндотелии роговицы (рис. 2), деструкцией пигментной зрачковой каймы, снижением чувствительности роговицы, возникновением цветной переливчатости под задней капсулой хрусталика; в некоторых случаях из-за поражения сфинктера радужки возникает мидриаз. Пациенты предъявляют жалобы на снижение остроты зрения и постоянное расширение зрачка.



Рисунок 2 – преципитаты на эндотелии роговицы

При **далекозашедшей стадии** чувствительность роговицы значительно снижена. Большое количество преципитатов разного размера, дистрофия радужки, выраженная пигментация в зоне угла передней камеры (рис. 3).

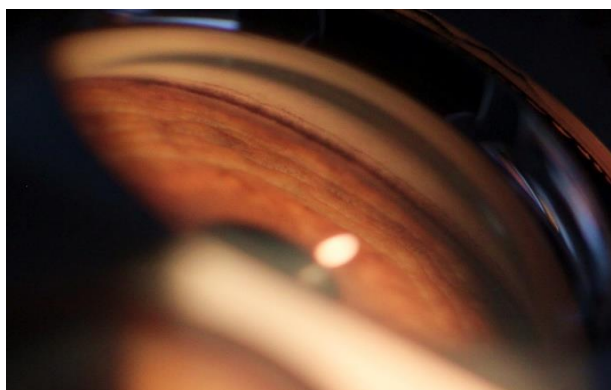


Рисунок 3 – выраженная пигментация в зоне угла передней камеры

На передней поверхности радужной оболочки появляются небольшие образования – тельца Рассела, возникновение которых связано с агрегацией иммуноглобулинов. Наиболее распространенными осложнениями синдрома Фукса являются офтальмогипертензия, глаукома, задняя субкапсулярная катаракта.

Лечение направлено на улучшение трофических процессов (местная и системная дедистрофическая терапия). При большом количестве преципитатов, снижающих остроту зрения – местные кортикостероиды. При развитии глаукомы – гипотензивная терапия, антиглаукоматозные операции.

ПСЕВДОЭКСФОЛИАТИВНЫЙ СИНДРОМ

Этиопатогенез заболевания включает как генетические, так и негенетические факторы. Исследования G. Thorleifsson с соавторами (2007) и других авторов выявили, что основным *генетическим* фактором риска развития псевдоэксфолиативного синдрома (ПЭС) являются полиморфизмы гена лизилоксидазоподобного фермента (LOXL1), ответственного за фермент, катализирующий синтез эластиновых волокон. К *негенетическим* факторам риска развития синдрома относят возраст, сердечно-сосудистую патологию, травму, состояние иммунитета, курение и даже географические районы проживания, в том числе в более высоких широтах.

Патогенез псевдоэксфолиативного синдрома является мультифакторным процессом. Многообразие и даже парадоксальность некоторых его проявлений, мозаичность исследований создают сложности в формировании окончательного понимания всех механизмов возникновения и развития ПЭС. Анализ современной литературы позволяет выделить основные факты, являющиеся составными звеньями патогенеза синдрома:

- связь ПЭС с возрастом пациента и наличием патологии сердечно-сосудистой системы;

- низкая резервная мощность системы антиоксидантной защиты глаза и нарушение репарации (от лат. *reparatio*– восстановление– особая функция клеток, заключающаяся в способности исправлять химические повреждения и разрывы в молекулах ДНК, повреждённых при нормальном биосинтезе ДНК в клетке или в результате воздействия физических или химических реагентов) при фотооксидации (усилении окислительных реакций в тканях);

- активация профиброгенных стимулов в ответ на оксидативное повреждение и включение адаптационных программ реакции клеток при развитии синдрома ишемии/реперфузии;

- нарушение гистогематических барьеров (ГГБ) сопровождающееся изменением состава внутриглазной жидкости и содержания регуляторных молекул (способных к приёму и передаче информации). К ГГБ относятся все известные барьеры между капиллярами и межклеточной средой, в том числе гематоофтальмический и гематоэцефалитный.

- преимущественное поражение структур переднего отрезка глаза;

- ассоциация псевдоэксфолиативного материала с базальной мембраной эндотелия или эпителиев, что отражает нарушение межтканевых отношений;

- нарушение метаболизма межклеточного матрикса, в частности эластических волокон и компонентов базальных мембран, что сопровождается дисбалансом между ММР (матриксные металлопротеиназы, играющие решающую роль в гомеостазе синтеза и деградации компонентов внеклеточного матрикса при различных физиологических и патологических состояниях) и ТИМР (тканевые ингибиторы протеолитической активности).

Глаз является основным местом манифестации клинических проявлений синдрома, патологическая аккумуляция ПЭ-материала –

патогномоничный признак проявления заболевания – отмечается во всех структурах переднего отрезка глаза. Наиболее ранним клиническим признаком ПЭС является пигментная дисперсия. Распыление пигмента по структурам переднего отдела глаза происходит до появления эксфолиативного материала в доступных осмотру зонах. При тщательном биомикроскопическом исследовании на всей поверхности передней капсулы хрусталика до момента образования типичных отложений ПЭ-материала можно наблюдать диффузно-матовую гомогенную пленку, состоящую из слоя микрофибрилл. Постепенно прекапсулярный слой становится толще, при экскурсиях радужной оболочки формируются очаговые дефекты в средней периферической зоне передней капсулы хрусталика (ПКХ), чаще начиная с верхнего носового квадранта – «миниПЭС», в дальнейшем увеличиваясь, сливаясь и образуя классическую картину манифестирующего ПЭС. Эти важнейшие для диагностики моменты были отражены при классификации проявлений синдрома.

Классификации ПЭС

Существующие в настоящее время классификации ПЭС можно разделить на несколько типов в зависимости от положенных в их основу признаков:

I. Изменение мидриатической функции зрачка (Е.Б. Ерошевская, 1997). Эта классификация основана на степени мидриаза, что имеет важное значение с точки зрения хирургической тактики.

Выделяют 3 клинических степени ПЭС.

При **первой степени** ПЭС сохраняется реакция зрачка на свет, причем мидриатики расширяют зрачок до 5мм. Отмечается легкая атрофия радужной оболочки, неравномерная зрачковая кайма, нежное эксфолиативное наложение на передней капсуле хрусталика, по зрачковому краю, на эндотелии роговой оболочки.

При **второй степени** отмечается снижение реакции зрачка на свет, мидриатики расширяют зрачок до 3,5-4,0 мм., характерно наличие умеренной атрофии стромы радужной оболочки и пигментной зрачковой каймы с выраженной дисперсией пигмента по поверхности радужки и в углу передней камеры. Определяются выраженные псевдоэксфолиативные наложения.

При **третьей степени** ПЭС реакция зрачка на свет отсутствует, отмечаются резкая атрофия стромы радужки, отложения ПЭМ на структурах глаза, факодонез, пигментная зрачковая кайма приобретает вид целлофановой пленки.

II. Хронология развития процесса и наличие отложений псевдоэксфолиативного материала (ПЭМ) (Н.М. Nizankowska, 2001, А.П. Нестеров, 2008). Выделяют 2 стадии.

Первая стадия может продолжаться от 1-го года до 8-ми лет и для нее характерны частичная атрофия зрачковой каймы с трансиллюминацией радужки в околозрачковой зоне. Распыление пигмента по передней капсуле хрусталика, эндотелию роговицы, по околозрачковой зоне радужки и в углу передней камеры (УПК), где пигмент накапливается в виде крупных гранул на трабекуле и часто в виде линии Sampaolesi.

На **второй стадии**, происходит накопление ПЭМ в области зрачкового края радужки, передней поверхности капсулы хрусталика в виде белесоватой пленки с вывернутыми краями, в трабекуле и на эндотелии роговицы. Отмечается ригидный зрачок, плохо реагирующий на закапывание мидриатиков.

III. Электронно-микроскопические исследования капсулы хрусталика, ткани конъюнктивы (Naumann G.O.H. et al. 1998).

Ориентиром этой классификации являются изменения капсулы хрусталика, но клинически использовать эту классификацию затруднительно, т.к. локальные дефекты в прекапсулярном слое хрусталика определяются только на поздних стадиях процесса.

IV. Характер и степень дистрофических изменений в структурах переднего отдела глаза на основании данных ультразвуковой биомикроскопии (УБМ) (Х.П. Тахчиди, Э.В. Егорова, Д.Г. Узунян, 2004-2007). В основе классификации ПЭС по данным УБМ интенсивность акустической плотности отложений, которые считаются псевдоэксфолиативными, их локализации, состояния волокон цинновой связки и наличия других анатомо-топографических изменений структур переднего отдела глаза. Выделено 4 стадии глазных проявлений ПЭС.

I стадия ПЭС характеризует начальные проявления ПЭС, при которой визуализируются точечные включения слабой акустической плотности, располагающиеся на задней поверхности радужки, иридоцилиарной борозде, цилиарных отростках (рис.4). Клинически эксфолиации не обнаруживаются.

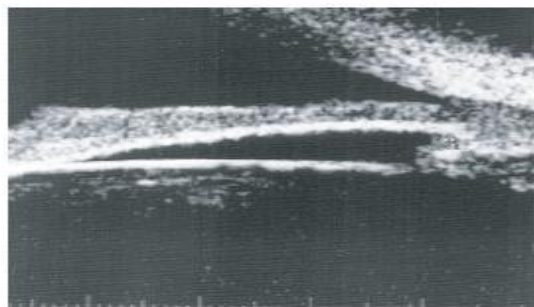
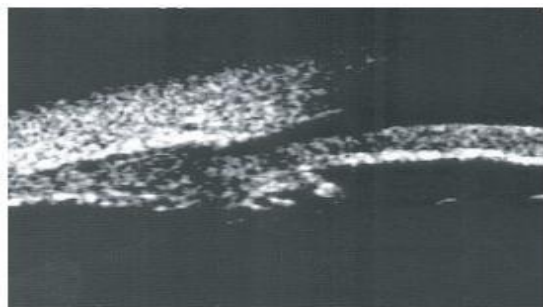


Рисунок 4 – УБМ при I стадии ПЭС

На рисунке изображены зернистые включения на радужке, в задней камере, на цилиарных отростках и цилиарном теле.

II стадия ПЭС отражает появление начальных изменений связочного аппарата хрусталика, которые проявляются разницей в длине волокон

цинновой связки в различных сегментах, их истончением, растяжением, а местами — утолщением, склеиванием волокон. Включения в виде зерен и конгломератов располагаются более густо практически на всех структурах переднего сегмента глаза и имеют большую акустическую плотность (рис.5). Клинически у больных этой группы эксфолиации не выявляются в 40% случаев.

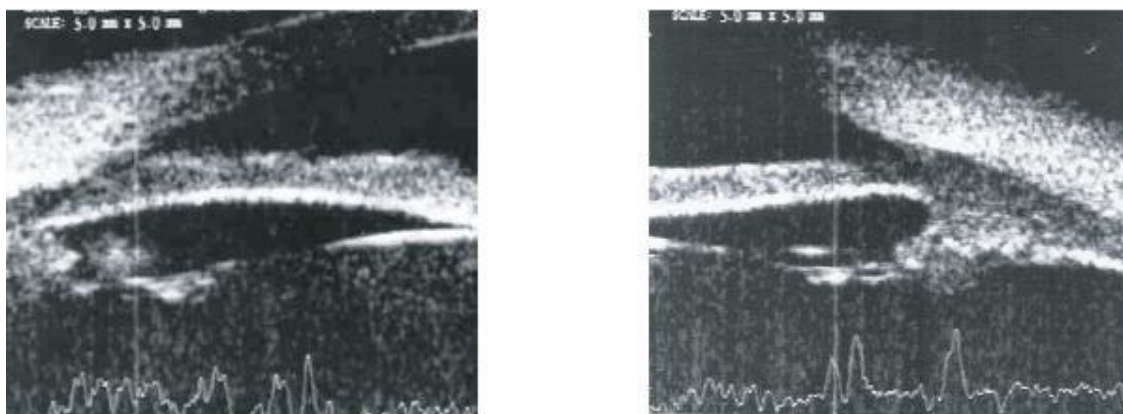


Рисунок 5 – УБМ при II стадии ПЭС

Волокна цинновой связки растянуты, местами утолщены и отличаются по протяженности от противоположного сегмента.

При *III стадии* ПЭС по данным УБМ эксфолиативные включения встречаются в виде конгломератов, которые, сливаясь между собой, образуют пласт на задней поверхности радужки. Волокна цинновой связки истончены, растянуты, складчаты, участками лизированы. Разрыв волокон проявляется характерным признаком – появлением сферофакии в местах полного лизиса волокон цинновой связки, которая характеризуется визуализацией закругленного экватора хрусталика. Также характерна резкая атрофия радужки и нарушения ее диафрагмальной функции (рис. 6).

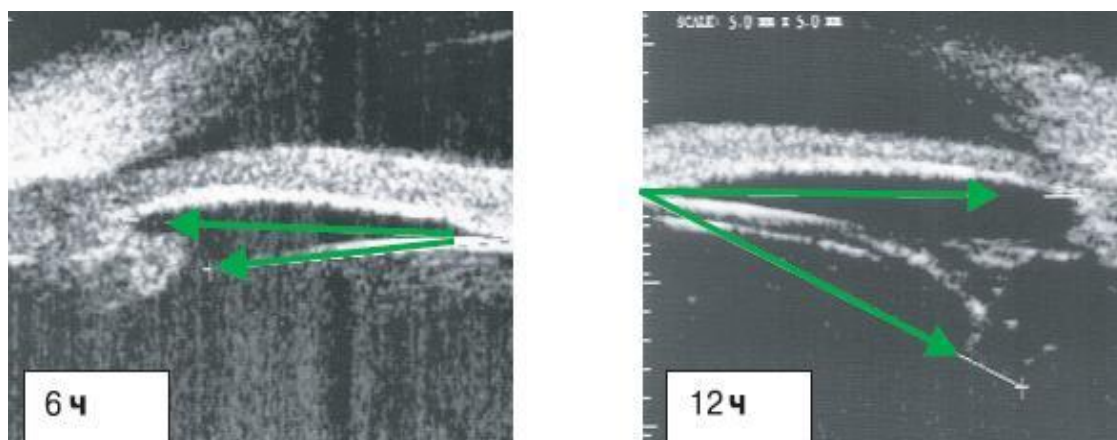


Рисунок 6 – УБМ при III стадии ПЭС

В сегменте 6ч. экваториальный угол соответствует нормальным значениям (8°). В противоположном сегменте – 12ч. – разрыв волокон цинновой связки с формированием сферофакии и увеличением экваториального угла (29°).

При *IV стадии* ПЭС по данным УБМ визуализировались обширные включения в виде конгломератов в передней камере, на задней поверхности радужки, цилиарных отростках, цилиарной борозде, капсуле хрусталика, волокнах цинновой связки, пограничной мембране стекловидного тела. Волокна цинновой связки растянуты, истончены, местами спаяны между собой или лизированы в нескольких сегментах. Для этой стадии характерно нарушение пространственных соотношений структур переднего сегмента глаза, которые проявляются асимметрией в параметрах глубины передней камеры, толщины прикорневой зоны радужки, плоской части цилиарного тела, а также в уменьшении угла передней камеры (рис. 7).

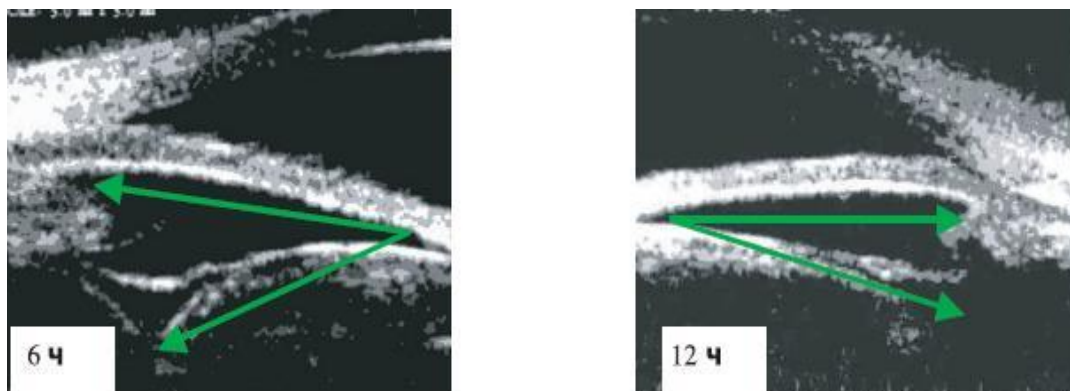


Рисунок 7 – УБМ при IV стадии ПЭС

На изображении видно, что в зоне разрывов волокон цилиарной связки формируется сферофакия, происходит увеличение экваториального угла. Асимметрия в параметрах угла передней камеры, глубины задней камеры, толщины цилиарного тела в сегментах разрыва волокон по сравнению с противоположным сегментом.

Клиника и диагностика ПЭС

Своевременная диагностика признаков синдрома имеет большое клиническое значение, так как хорошо известно, что он, являясь триггером развития катаракты и глаукомы, усугубляет течение и лечение этих заболеваний и обуславливает высокие хирургические риски.

Основной и наиболее характерный признак ПЭС – отложение на поверхности различных внутриглазных структур частиц белого или сероватого цвета. Отложение чешуек по краю зрачка сочетается с исчезновением пигментной каймы (рис.8).

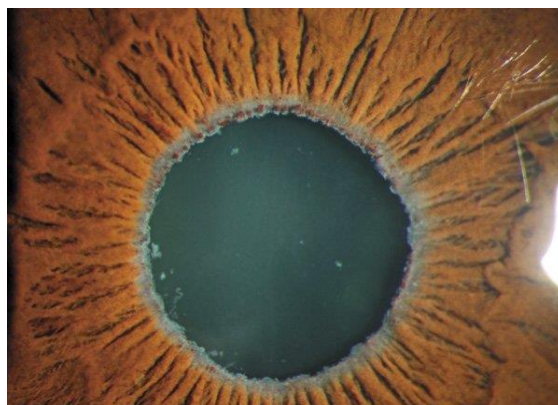


Рисунок 8 – отложение псевдоэкзофолиативного материала по зрачковому краю радужки

Край зрачка приобретает при этом зубчатый вид. Рисунок радужки сглаживается. На эндотелии роговицы могут появляться чешуйки, похожие на крошки, имеющие вид рыхлых преципитатов, с которыми их не следует смешивать. Они имеют неправильную форму и называются ложными преципитатами псевдоэкзофолиативного генеза.

Классическая картина отложений на передней капсуле хрусталика характеризуется наличием трех зон: центрального диска, периферической зоны и разделяющей их промежуточной зоны без псевдоэкзофолиативных отложений (формирующейся в результате слущивания прекапсулярной пленки за счет трения радужки при сокращении сфинктера зрачка). Наличие центрального диска не является обязательным признаком, в то время как периферические отложения присутствуют у всех пациентов (рис. (9)).

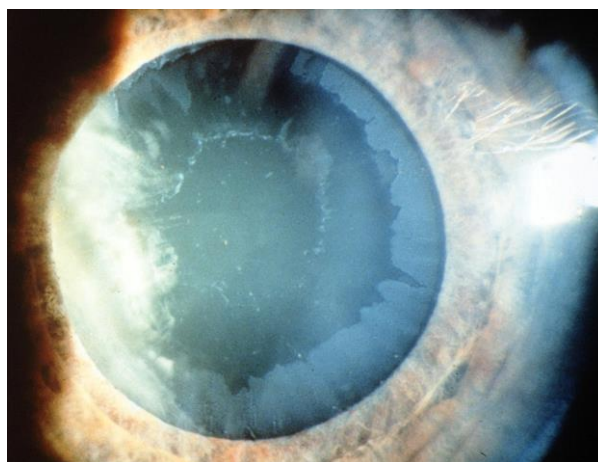


Рисунок 9 – состояние хрусталика и радужки при ПЭС

Характерна ригидность зрачка и, соответственно, затрудненный мидриаз, но исследование после расширения зрачка позволяет обнаружить ПЭС дополнительно у 10-12% пациентов.

Катаракта на фоне псевдоэкзофолиативного синдрома

Несмотря на большой технологический прогресс, и в наши дни факоэмульсификация катаракты у пациентов с ПЭС представляет значительные трудности для хирургов. Наиболее распространенными интраоперационными осложнениями являются: разрыв задней капсулы хрусталика, зонулодиализ, выпадение стекловидного тела, дислокация хрусталика или интраокулярной линзы (ИОЛ), ретролентальный блок. В раннем послеоперационном периоде описывают реактивную гипертензию, воспалительные явления, проявления декомпенсации роговичного эндотелия. Среди осложнений отдаленного периода наиболее специфичными для ПЭС считаются фимоз переднего капсулорексиса с контрактурой капсульного мешка хрусталика (КМХ), помутнение задней капсулы хрусталика и дислокация комплекса «КМХ-ИОЛ».

Высокие хирургические риски и их последствия обусловлены патологическими проявлениями ПЭС. Интраокулярная локализация ПЭ-материала приводит к вовлечению в процесс структур иридоцилиарной системы с последующей васкулопатией, дистрофией и гипоксией переднего отрезка глаза; нарушению функции трабекулярного аппарата с формированием ретенции внутриглазной жидкости; полиморфизму и снижению плотности эндотелиальных клеток роговицы, развитию помутнения хрусталика. В результате формируется неблагоприятный «хирургический фон», сопровождающий катаракту при ПЭС: нарушение диафрагмальной функции радужки, дегенерация капсульного мешка, слабость связочного аппарата, дистрофия роговичного эндотелия, большое ядро хрусталика с высокой плотностью, трабекулопатия и др. Большинство авторов выделяют недостаточный мидриаз и слабость связочного аппарата в качестве основных факторов риска и причин возникновения осложнений при хирургии катаракты.

Слабая интраоперационная дилатация зрачка обусловлена тем, что патологический материал в стенках кровеносных сосудов и строме радужной оболочки вызывает ее атрофию, а также может приводить к механической обструкции, препятствующей мидриазу. Кроме того, адгезия псевдоэкзофолиативного материала к пигментному эпителию радужки и передней капсуле хрусталика может вызвать механическое ограничение движений зрачка. Недостаточный интраоперационный мидриаз препятствует созданию непрерывного криволинейного капсулорексиса оптимального размера, обуславливает ухудшение визуального контроля на всех этапах операции и возможности тщательной очистки капсульного мешка хрусталика.

Накопление фибриллярного ПЭ-материала на волокнах цинновой связки ведет к их протеолитическому распаду, что проявляется снижением упруго-эластичных свойств и самопроизвольной фрагментацией волокон, а, в итоге, утратой адекватной поддержки хрусталика. По различным данным

литературы, встречаемость подвывиха хрусталика и/или факодонеза при ПЭС колеблется от 8,4 до 10,6% случаев. Клинические признаки, указывающие на зонулярную слабость, включают факодонез, иногда иридодонез, мелкую или неравномерную переднюю камеру, узкий иридокорнеальный угол и асимметрию глубины передней камеры. Иридодонез в присутствии факодонеза обычно менее выражен из-за повышения ригидности радужки на фоне ее ишемической атрофии. Мелкая передняя камера при нормальной передне-задней оси глаза у пациентов с ПЭС, по мнению D. Chang, является самым зловещим признаком, так как неизменно указывает на чрезвычайно слабые связки.

Однако реальная степень слабости цинновых связок может быть оценена во время операции, когда хирург наблюдает чрезмерное движение хрусталика или образование капсульных складок при механическом воздействии: выполнении капсулорексиса, имплантации интраокулярной линзы и т.п.

Зонулопатия, являясь ведущим фактором риска при ПЭС, создает трудности при выполнении всех этапов факоэмульсификации, однако слабость связочной поддержки хрусталика при ПЭС следует рассматривать в комплексе с дистрофическими изменениями капсульного мешка хрусталика, формирующими комплексный синдром несостоятельности связочно-капсульного аппарата хрусталика (СКАХ).

Биомеханические характеристики КМХ определяются множеством факторов и меняются в процессе инволюции. Морфологическими исследованиями установлено, что капсульный мешок неоднороден, имеет кольцевидные зоны утолщения, толщина задней капсулы хрусталика (1-6 мкм) в 3-5 раз меньше передней. С возрастом задняя капсула истончается, а передняя капсула становится толще и неравномернее, что может затруднить выполнение переднего капсулорексиса.

Установлена прямая связь между прочностью капсулы и ее толщиной, наименьшей прочностью характеризуется центральная зона задней капсулы. На фоне ПЭС эти характеристики ухудшаются. Истончение ЗКХ в сочетании с деградацией связочной поддержки приводит к нестабильности (симптому «патологической подвижности») задней капсулы при выполнении факоэмульсификации с повышением риска ее повреждения.

Еще одним осложнением, связанным с несостоятельностью связочного аппарата, является нарушение гидродинамики при факоэмульсификации с развитием синдрома девиации (отклонении) инфузионных потоков (aqueous misdirection syndrome) и затеканием жидкости в ретролентальное пространство, что может привести к гидратации стекловидного тела и/или ретролентальному блоку.

Очевидно, что частота осложнений хирургии катаракты должна коррелировать со степенью выраженности проявлений синдрома.

Особенности клинической картины псевдоэксфолиативной глаукомы

Заболевание протекает с типичными изменениями поля зрения и диска зрительного нерва, характерными для открытоугольной глаукомы. Однако клиническая картина псевдоэксфолиативной глаукомы (ПЭГ) имеет ряд специфических признаков, отличающих её от первичной открытоугольной глаукомы (ПОУГ). Заболевание редко возникает у пациентов моложе 50 лет, средний возраст пациентов с ПЭГ выше, чем у лиц с ПОУГ. С возрастом частота ПЭГ увеличивается. Заболевание в сравнении с другими формами глаукомы протекает с более быстрой и тяжелой деградацией зрительных функций. На этапе выявления заболевания степень нарушения зрительных функций, в первую очередь поля зрения, выражена при ПЭГ сильнее. В подавляющем большинстве случаев ПЭГ относится к глаукоме высокого давления.

В сравнении с ПОУГ ПЭГ характеризуется:

- более высокими цифрами среднего уровня внутриглазного давления (ВГД);
- более выраженными суточными колебаниями офтальмотонуса;
- более высокими значениями максимального ВГД в течение суток;
- ПЭГ труднее поддается медикаментозному лечению. Монотерапия часто оказывается несостоятельной и требует дополнительных гипотензивных препаратов;
- переход к лазерному или хирургическому лечению у таких пациентов происходит чаще, чем при ПОУГ.

Возможно, именно эти особенности объясняют значительную частоту слепоты от ПЭГ, почти в 2 раза превышающую аналогичный показатель у лиц, страдающих ПОУГ. В конечном итоге, клинические характеристики глаукомы в сочетании с ПЭС обуславливают худший прогноз заболевания.

Имеет место ассиметричный характер глаукомы (в европейских странах соотношение клинически одностороннего и двустороннего процесса составляет 3:1).

При гониоскопии преобладает открытый угол, нередко (до 30% случаев) – узкий. Описан феномен «ложнооткрытого угла», когда закрытие угла передней камеры (УПК) может быть не замечено за счет его интенсивной экзогенной пигментации и множественных псевдоэксфолиативных отложений. ПЭГ сочетается с экзогенной гиперпигментацией. Пигмент локализуется преимущественно в нижней половине УПК. Одним из признаков синдрома считается отложение пигмента впереди от переднего пограничного кольца Швальбе в виде волнистой линии (так называемая линия Sampaolesi) (рис. 10).

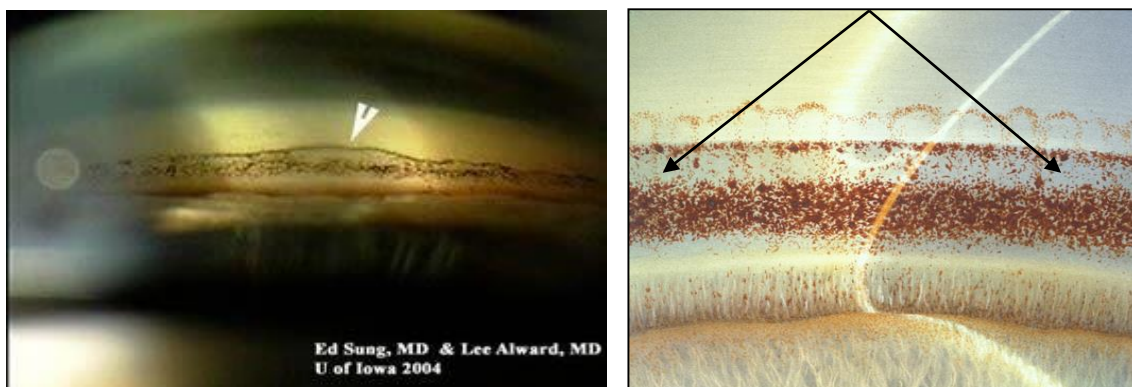


Рисунок 10 – линия Sampaolesi

Долгое время возникновение закрытоугольной глаукомы (ЗУГ) у пациентов с ПЭС считалось крайне редким. Однако работы последних десятилетий, в том числе с использованием морфологических исследований, выявили иную закономерность (показано, что более четверти случаев ЗУГ сопровождалось наличием ПЭС).

Развитие ЗУГ при ПЭС обусловлено преимущественно возникновением зрачкового блока. Последний является следствием следующих факторов или их комбинации:

- нестабильности связочного аппарата хрусталика, его сублюксации кпереди;
- ригидной радужки и снижения мидриатической способности зрачка;
- возникновения задних синехий.

Лечение ПЭС. При отсутствии осложнений – курсы дедистрофической терапии; своевременная экстракция катаракты; медикаментозное и хирургическое (по показаниям) лечение ПЭГ.

ГЛАУКОМОЦИКЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ (СИНДРОМ КРАУПА-ПОЗНЕРА-ШЛОССМАНА)

Они описаны американскими офтальмологами Познером и Шлоссманом в 1948 г. как «односторонняя приступообразная глаукома с симптомами циклита». Позднее оказалось, что в 1936 г. подобное заболевание было представлено в литературе Краупом.

Этиопатогенез. По мнению ряда авторов в основе возникновения заболевания лежит аллергический отек цилиарного тела и гиперсекреторный компонент. В ответ на действие аллергена в организме усиливается секреция иммуноглобулина Е плазмочитами. При дегрануляции мастоцитов и базофилов выделяется гистамин, цитокины, интерлейкины, лейкотриены и простагландины. Медиаторы воспаления – это вазоактивные вещества, которые приводят к расширению сосудов. Далее в очаг поражения мигрируют нейтрофилы, лимфоциты, макрофаги и эозинофилы. Следствием указанных процессов является повышенная экссудация.

При увеальной гипертензии внутриглазное давление нарастает из-за воспаления переднего сегмента сосудистой оболочки глаза и вазодилатации. При латентном течении переднего увеита, клиническая симптоматика болезни мало выражена, поэтому на первый взгляд глаз интактный. Однако, незначительное расширение сосудов конъюнктивы и появление «помутнений» перед глазами говорит о хроническом течении увеита. Большое количество приступов глаукомоциклитического криза становится причиной формирования дистрофических изменений на радужке. Из-за уменьшения пигмента с возрастом радужка становится обесцвеченной.

Клиника и диагностика

Возникает заболевание в возрасте 30-50 лет, преимущественно у мужчин, процесс односторонний. Начало заболевания внезапное.

Характерно **повышение ВГД на одном глазу**. Повышение давления не соответствует субъективным симптомам и объективным признакам циклита. ВГД достигает высоких цифр – 40-70 мм рт. ст. Продолжительность приступа – от 1-2 до 10-15 дней, редко – до месяца. Субъективные жалобы обычно невелики и сводятся к незначительным болям, чувству тяжести в глазу, затуманиванию зрения, появлению радужных кругов, мидриаз. Промежутки между приступами имеют самую разнообразную протяженность – от нескольких недель до нескольких месяцев.

Второй ведущий компонент синдрома – **циклит**, проявляющийся только единичными преципитатами через 3-4 дня после повышения ВГД. Они могут исчезать и снова появляться на протяжении одного и того же приступа, могут оставаться неизменными в течение приступа, могут не появляться вовсе. Зрение остается высоким несмотря на то, что синдром существует у пациентов многие годы.

При осмотре:

- определяется некоторое расширение конъюнктивальных сосудов, отек поверхностных слоев роговицы;
- мидриаз;
- гетерохромия радужки выражена нерезко; (рис. 11);



Рисунок 11 – глаукомоциклитический криз

- отсутствуют задние синехии;
- УПК открыт. Ширина радужно-роговичного угла соответствует референтным значениям.;
- при вторичной природе заболевания экскавация диска зрительного нерва расширена. Сосуды глазного дна выглядят полнокровными. Визуализируются небольшие очаги кровоизлияния.
- при длительном течении болезни отмечается концентрическое сужение полей зрения. Характерным проявлением глаукомоциклитического криза принято считать сужение поля зрения на белый объект более чем на 1 мм.
- нагрузочные пробы положительны.

Тоннографическое исследование показало, что в момент криза появляется резкое повышение сопротивления оттоку со снижением коэффициента С (коэффициент легкости оттока ВГЖ), при нормальном или сниженном F (минутный объем секретируемой влаги). Любопытно, что на втором, без признаков заболевания, глазу последний также снижен при нормальном коэффициенте С. Временное затруднение оттока в момент криза Ц.М. Иоффе и А.В. Супрун (1968) объяснили аллергическим отёком тканей переднего пути оттока внутриглазной жидкости. В дальнейшем, вне криза, отмечают стойкое снижение коэффициента F на обоих глазах как показателя недостаточной продукции влаги, что сближает изучаемый процесс с другими формами увеопатий.

После купирования приступа и спадания отёка роговицы острота зрения возвращается к исходной. Картина глазного дна остаётся неизменной, без проявления признаков глаукомной нейропатии.

Лечение. Во время приступа пациентам назначаются местные гипотензивные средства по общепринятым правилам с учетом противопоказаний. Кроме того, назначаются кортикостероиды в виде глазных капель 3-4 раза в день, нестероидные противовоспалительные средства (перорально), десенсибилизирующие препараты, диакарб 0,25мг 1-2 раза в день. Средняя продолжительность лечения 7 дней. В «холодный» период – курсы дедистрофической терапии.

СИНДРОМ ПИГМЕНТНОЙ ДИСПЕРСИИ

Этиопатогенез. Впервые был описан Н. Sugar в 1966г. как двухсторонний процесс, который чаще встречается у мужчин с миопической рефракцией в молодом возрасте с большой вероятностью развития пигментной глаукомы.

Синдром пигментной дисперсии (СПД) двухсторонняя разновидность увеопатии, детерминированная генетически, особым строением переднего отрезка глаза, при которой имеется пролапс радужной оболочки у корня, вследствие более высокого уровня внутриглазного давления в передней камере, чем задней. Это приводит к развитию патологического контакта пигментного листка радужки с передней капсулой хрусталика, цинновыми

связками и отростками цилиарного тела. Механическое трение этих структур приводит к выбросу и дисперсии пигмента по всем отделам камер глаза, что в свою очередь приводит в начале процесса к эпизодическому, а затем и постоянному повышению внутриглазного давления, т.е. процесс, переходит в стадию пигментной глаукомы (ПГ). СПД более чем в половине случаев приводит к ПГ. При наличии миопической рефракции пигментная глаукома развивается в 100% случаев (А.Г. Щуко, Т.Н. Юрьева, Л.Г. Чекмарёва, В.В. Малышев, 2009).

Гранулированный пигмент, проникает в водянистую влагу и оседает на всех структурах в зоне переднего отрезка глаза, в том числе на цинновой связке и цилиарном теле. Повышение ВГД, вероятнее всего, вызывает интратрабекулярная пигментная блокада, со вторичным повреждением трабекул, склерозом склерального синуса, коллапсом. Более высокое давление в передней камере (относительно задней) возникает из-за постоянного контакта хрусталикового связочного аппарата и задней поверхности радужки, с возникновением полного зрачкового блока. При разрешении блока посредством лазерной иридотомии, поверхность радужной оболочки уплощается и контакт уменьшается.

Первые клинические признаки можно обнаружить уже в возрасте 18-25 лет. Факторами риска является миопическая рефракция, глубокая передняя камера, вогнутый профиль радужки. Пигментная глаукома развивается через 10-15 лет примерно в 33% (Д.Д. Кански 2010). По данным S.Ball (1999) характерно соотношение «мужчины:женщины» – 3:1. Развитие пигментной глаукомы у мужчин происходит в возрасте 30-35 лет, у женщин 45 и старше.

Клинические особенности СПД

Клинически СПД характеризуется:

1. Атрофия пигментного листка радужки. При освещении такого глаза пучком света по периферии радужки определяют множество светящихся спицевидных дефектов, напоминающих картину велосипедного колеса (рис. 12).

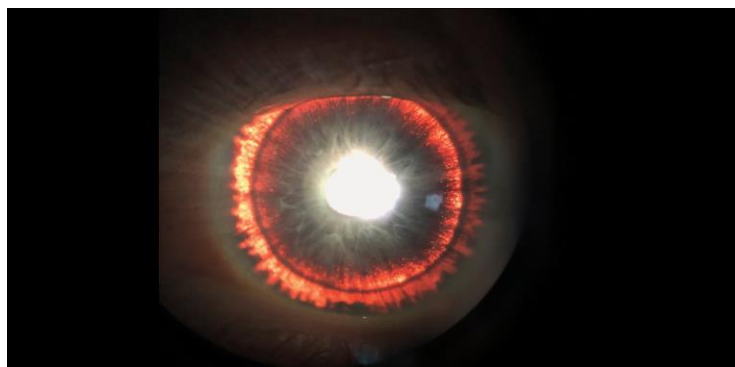


Рисунок 12 – спицевидные дефекты радужки

2. Пигментную дисперсию выявляют на эндотелии роговицы, обычно в виде веретенообразно распределенных в вертикальном направлении гранул (*веретено Крукенберга*). При этом, размер и плотность частиц пигмента, как правило, пропорционален выраженности атрофии радужки (рис. 13)

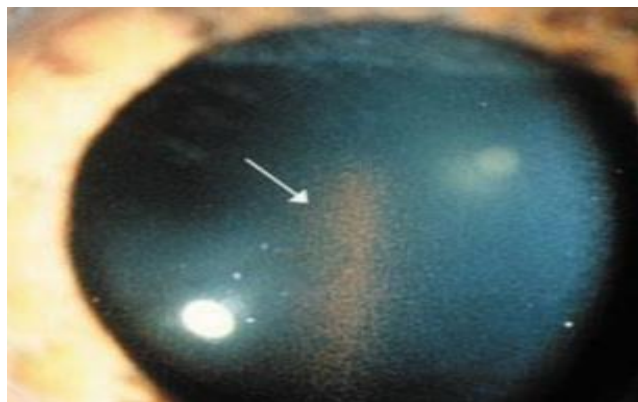


Рисунок 13 – веретено Крукенберга

Хотя веретено Крукенберга встречается часто, данное проявление, синдром пигментной дисперсии сопровождается не всегда или со временем уменьшается в размере, становясь менее заметным.

3. *Передняя камера* при данной патологии, обычно, весьма *глубокая*. В ее водянистой влаге могут обнаруживаться взвеси гранул меланина.

4. *Пигментные гранулы* зачастую локализуются *в крипах радужки*. При асимметричной пигментации это выглядит как *гетерохромия*.

5. При асимметрии процесса, *в глазу, подвергшемся большим изменениям, зрачок кажется немного шире*.

6. Как правило, *распыление пигмента происходит по передней поверхности хрусталика*. В зоне витреолентикулярного контакта задней поверхности хрусталика, пигмент обычно формирует линии. При синдроме пигментной дисперсии отмечается трабекулярный (более тонкий) тип мезодермального листка. (рис. 14).

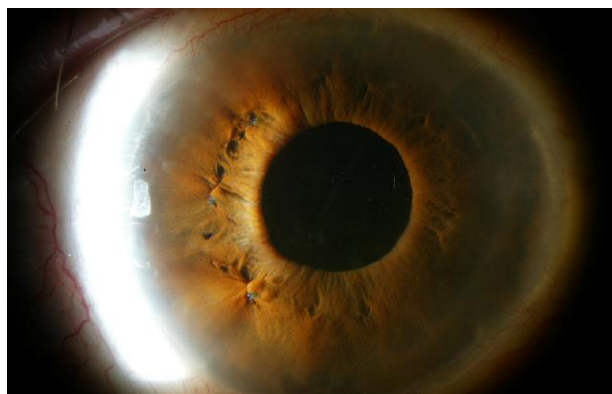
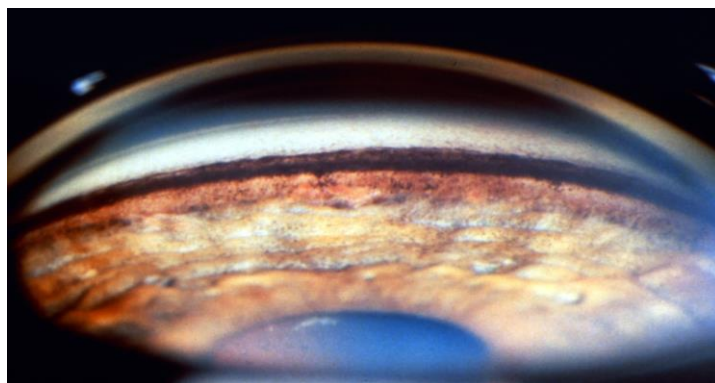


Рисунок 14 – тонкий тип мезодермального листка при СПД

У пациентов с тёмными радужками и губчатым типом строения переднего листка синдром пигментной дисперсии может развиваться на фоне миопии высокой степени, которой соответствует большая длина глазного яблока и глубокая передняя камера (А.Г. Щуко, Т.Н. Юрьева, 2012).

7. Накапливаясь в углу передней камеры, *гранулы меланина забивают трабекулярную сеть, чем нарушают дренажную функцию глаза* (рис.15).



**Рисунок 15 – Гониоскопия:
пигментация в углу передней камеры и на радужке**

При этом угол передней камеры имеет высокий канавообразный профиль высокую пигментацию.

В зависимости от пигментации угла передней камеры выделяют 3 степени (гониоскопически): 1 степень – пигментация слабая (+ или +1); 2 степень – пигментация средняя(++ или +2); 3 степень – пигментация выраженная(+++ или +3). При помощи УБМ возможно выявление пролапса радужки (прогиба радужки кзади в цилиарной зоне). В далеко зашедших случаях пигмент обнаруживают в стекловидном теле.

Более детальную картину изменений при СПД можно получить при помощи оптической когерентной томографии переднего отрезка глаза.

8. Показатели гидродинамики в начале заболевания в пределах возрастной нормы. В процессе прогрессирования ВГД повышается, снижается коэффициент лёгкости оттока, повышается коэффициент Беккера (КБ) – отношение истинного ВГД к коэффициенту легкости оттока, т.е. $КБ = P_o / c$ (норма 27-98) (М.М. Золоторёва, 1973).

Стадии СПД

1. Латентная стадия. Первый этап развития СПД, который можно обозначить как латентный, представляет собой совокупность факторов риска. То есть на этом этапе диагностируются:

1. Глубокая передняя камера (3,4-4,2мм).
2. Пролапс радужки в цилиарной зоне (в 67% случаев выраженный только в нижнем сегменте).

3. По данным УБМ – иридозонулярный контакт (рис. 16).

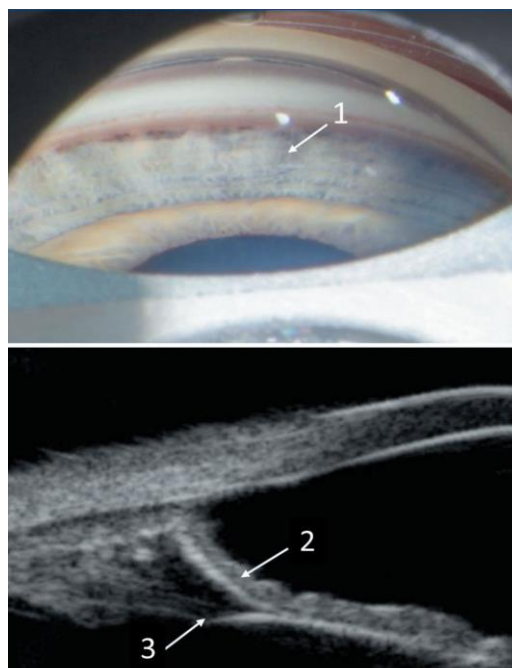


Рисунок 16 – Латентная стадия СПД

1 – пролапс радужки, 2 – канавообразный УПК, 3 – иридозонулярный контакт

Угол передней камеры широкий, с легким провисанием радужки у корня, ширина угла передней камеры увеличивается до 50 до 70°, значительно отличаясь при этом от картины угла передней камеры у лиц с сопоставимой аксиальной длиной глазного яблока (рис. 17).

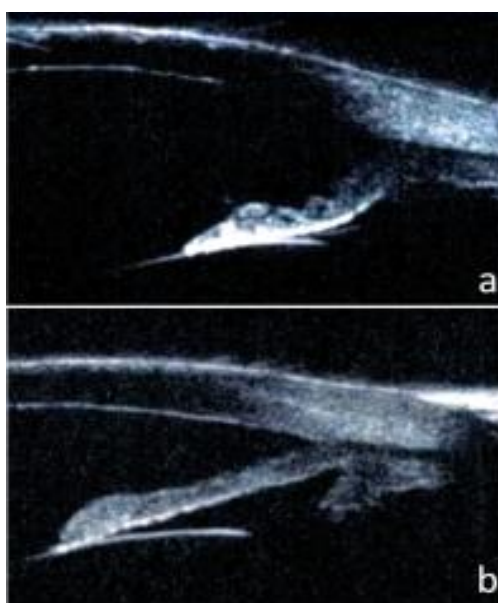


Рисунок 17 – радужка и УПК при:
а) при СПД (ПЗО 25,2 мм, УПК 53°)
б) пациент с миопией (ПЗО 26,2 мм УПК 32°),

4. IV степень открытия угла передней камеры, широкая полоса цилиарного тела.

5. Отсутствие экзогенной пигментации.

6. Показатели ВГД и тонографии в пределах возрастной нормы.

7. Отсутствуют признаки глаукомной нейрооптикопатии.

Соответственно увеличению глубины передней камеры происходит уменьшение площади задней камеры глаза. Дефекты пигментного эпителия радужки при диафаноскопии и по данным ОКТ в этой стадии не определяются. Отсутствует и распыление пигмента на эндотелии роговой оболочки, передней поверхности радужки и на трабекуле. Стабильными будут показатели гидродинамики, признаки глаукомной оптической нейропатии отсутствуют. ***То есть латентная стадия заболевания характеризуется только сдвигом структурных взаимоотношений в передней камере глаза.***

Как правило, это пациенты постпубертатного периода в возрасте от 16 до 20 лет. Наблюдение за ними позволило определить 2 варианта дальнейшего течения патологического процесса:

1) с течением времени, с нарастанием ригидности радужки, увеличением передне-заднего размера хрусталика возможна самопроизвольная ликвидация обратного зрачкового блока и выздоровление пациента;

2) при нарастании иридозонулярного контакта происходит переход латентной стадии в стадию первых клинических признаков.

II. Стадии в стадию первых клинических признаков. В этой стадии к имеющимся ранее факторам риска добавляются следующие клинические признаки:

1. Пигментация трабекулы от +1 до +3. В этой стадии у пациентов появляются признаки разрушения пигментного эпителия радужки и его дисперсии на структурах глаза. В первую очередь пигмент оседает на трабекуле в нижней половине угла передней камеры, и степень пигментации трабекулы варьирует от +1 до +3 (рис. 18).

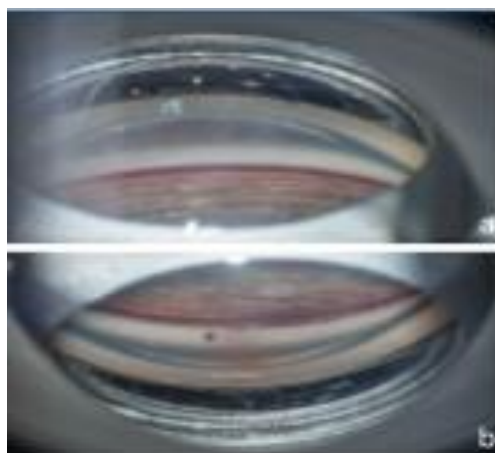
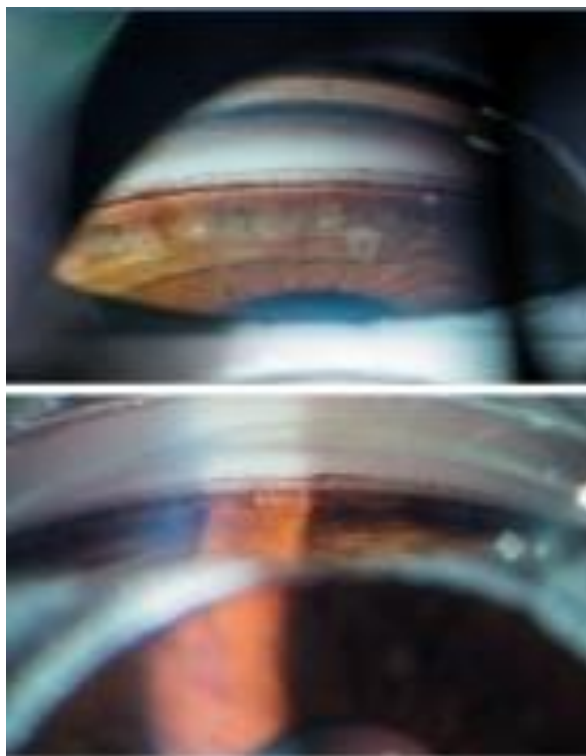


Рисунок 18 – оседание пигмента при СПД: а) верхняя половина УПК (+2), б) нижняя (+3)

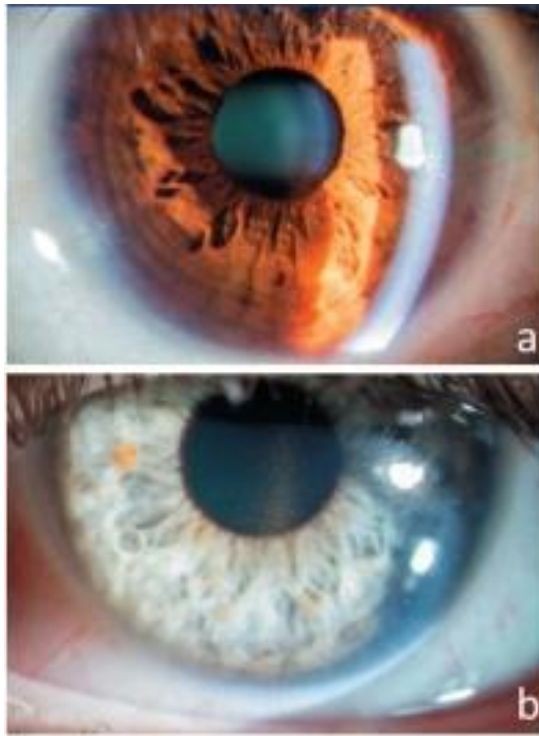
2. Эндотелиальная пигментация в виде веретена Крукенберга.
3. Дисперсия пигмента на передней поверхности радужки.
4. Щелевидные зоны трансиллюминации в нижних отделах радужки, по данным ОКТ – зоны истончения пигментного эпителия.
5. Уровень ВГД в пределах возрастной статистической нормы, признаки глаукомной нейрооптикопатии отсутствуют.

Гониоскопически определяются все зоны трабекулы, в разной степени покрытые экзопигментом, преобладает поверхностное распыление пигмента на трабекуле (рис. 19).



***Рисунок 19 – УПК при стадии
первых клинических проявлений: степень пигментации +2, +3***

Корень радужки провисает, видна широкая полоса цилиарного тела. При циклоскопии также можно увидеть отростки цилиарного тела, покрытые пигментными гранулами. Профиль угла передней камеры широкий, ближе к канавообразному. Пигментация эндотелия роговой оболочки представляет собой неоформленное напыление в нижней половине роговицы или скопление гранул меланина в виде веретена Крукенберга по линии Тюрка (рис. 20). Линия Тюрка (Эрлиха—Тюрка) – капельная линия – это наблюдаемое в норме линейное скопление лейкоцитов на задней поверхности роговицы, расположенное в нижнем ее отделе строго по средней линии).



**Рисунок 20 – Распыление пигментных гранул на заднем эпителии (эндотелии) роговицы в виде веретена Крукенберга:
 а – у пациента с СПД с карей радужкой;
 б – у пациента с СПД с голубой радужкой**

Остальные отделы роговицы свободны от экзопигмента. Данные УБМ и оптической когерентной томографии (ОКТ) подтверждают наличие патологического контакта между задней поверхностью радужки, хрусталиком и порциями цинновой связки на значительном протяжении, преимущественно в нижнем и боковых сегментах. Кроме того, детальный анализ данных УБМ показал, что у пациентов с СПД заднее положение цилиарных отростков приводит к увеличению внутреннего диаметра кольца цилиарного тела (рис. 21), что вызывает натяжение передней порции цинновой связки и меняет профиль периферических отделов радужки.

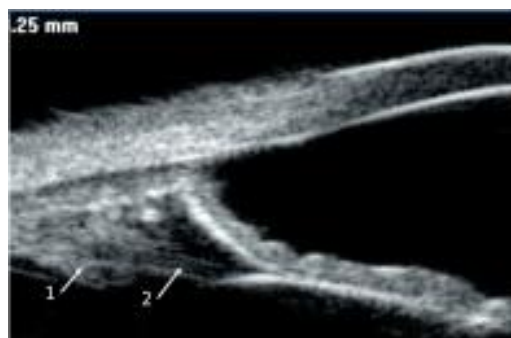


Рисунок 21 – СПД стадия первых клинических признаков. 1 – заднее положение цилиарных отростков; 2 – зоналярные связки натянуты. Профиль УПК канавообразный, УПК=82°

При длительном мидриазе это может привести к возникновению плотного контакта радужки сzonулярными связками и передней поверхностью хрусталика, то есть способствовать формированию обратного зрачкового блока.

В этой стадии появляется абсолютный клинический признак наличия дефектов пигментного эпителия – зоны трансиллюминации радужной оболочки (рис. 22).

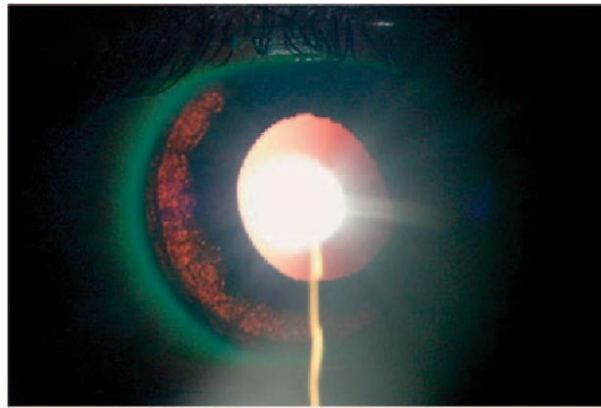


Рисунок 22 – Трансиллюминации радужной оболочки

По данным ОКТ можно определить локальное истончение пигментного листка радужки вплоть до его полного отсутствия в зонах иридозонулярного контакта (рис. 23).

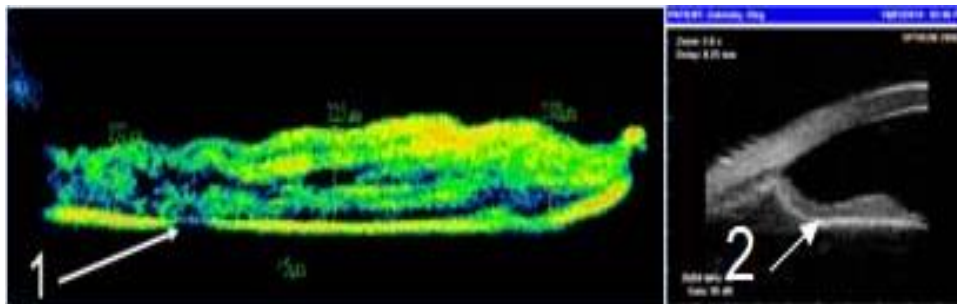


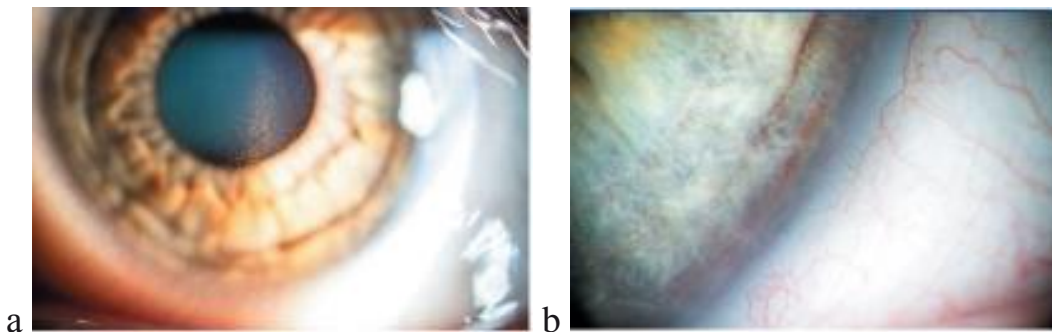
Рисунок 23– Радужка при СПД:

1– сквозной дефект пигментного эпителия, продолжающийся в строму радужки, 2 – пролапс радужки

Внутриглазное давление не превышает возрастную норму. Изменения диска зрительного нерва по данным офтальмоскопии и ОКТ, характерные для глаукомы отсутствуют.

III. Стадия манифестации. В этой стадии происходит манифестация всех признаков пигментной дисперсии. Дополнительно в этой стадии можно выявить:

1. Усиление пигментации эндотелия роговицы у лимба (рис. 24).



**Рисунок 24 – распыление пигментных гранул на:
а – эндотелии роговицы;
б – передней поверхности радужки и эндотелии роговицы**

Распыление пигментных гранул на эндотелии роговицы выходит за пределы веретена Крукенберга, может быть в виде радиальных полос.

2. Щелевидные зоны трансиллюминации по всей окружности радужки, возможны крупные, сливные дефекты (рис. 25), по данным ОКТ – сквозные дефекты пигментного эпителия.



Рисунок 25 – сливные дефекты радужной оболочки

3. Пигментация трабекулы от +3 до +4. Пигмент может выходить трабекулы. Топографические зоны не определяются (рис. 26).



Рисунок 26 – пигментация трабекулы +4

4. Дисперсия пигмента между задней поверхностью хрусталика и передним гиалоидом в виде полосы Шейе или кольца Зентмайера (рис. 27).

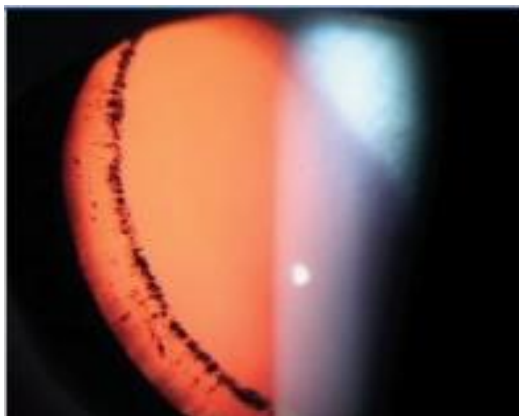


Рисунок 27 – полосы Шейе

Полосы Шейе или кольцо Зентмайера (Scheie stripe/Zentmayer ring) – пигментные отложения на зонулярных волокнах, на передней гиалоидной мембране и на капсуле хрусталика в экваториальной его области, видимые в условиях мидриаза.

5. ВГД находится на уровне средней или высокой нормы от 18 до 21 мм рт.ст., положительная нагрузочная проба с мидриатиками.

Несмотря на значительные дефекты пигментного эпителия, как и в предыдущих стадиях, по данным флюоресцентной иридоангиографии, нарушения расположения сосудов радужки и степени их проницаемости отсутствуют (рис. 28).

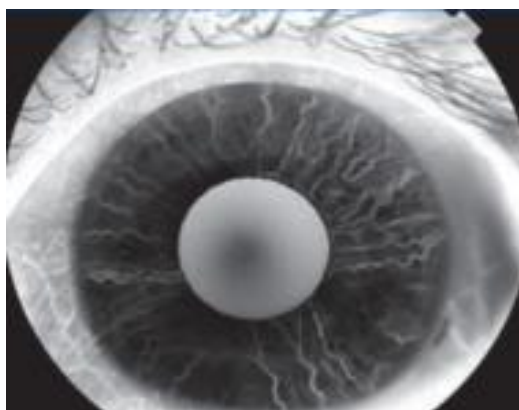


Рисунок 28 – флюоресцентная иридоангтография при СПД

Сравнивая состояние стромы и заднего пигментного листка радужки у здоровых людей и у пациентов с СПД в разных стадиях его развития, все выявленные дефекты можно распределить на три группы:

1-я степень – мелкие дефекты заднего пигментного листка в нижней половине;

2-я степень – спицеобразные дефекты заднего пигментного листка по всей окружности;

3-я степень – сливные крупные сквозные дефекты по всей окружности радужки.

Переход СПД в стадию собственно пигментной глаукомы характеризуется формированием стойкой офтальмогипертензии и появлением признаков глаукомной оптической нейропатии.

Дальнейшее углубление передней камеры и нарастание пролапса радужки приводят к уменьшению задней камеры глаза до щелевидной в нижнем сегменте. По данным УБМ, определяется плотный контакт между пигментным листком радужки и зонулярными связками на значительном протяжении. Пигментный эпителий радужки, по данным ОКТ, в проекции зон трансиллюминации полностью утрачен, его дефекты, от щелевидных до широких сливающихся, находятся в проекции цилиарных отростков по всей окружности радужки.

В стадии манифестации выраженные изменения наблюдаются и в путях оттока внутриглазной влаги: структурные элементы трабекулы не визуализируются из-за того, что вся она покрыта плотным, плащевидным темно-коричневым пигментом, с преобладанием 4-й степени пигментации, достигающей внутренней стенки шлеммова канала, что обуславливает развитие пре- и интратрабекулярной ретенции. Коэффициент легкости оттока внутриглазной влаги снижен по сравнению с референтными значениями. Практически во всех случаях можно наблюдать положительную нагрузочную пробу: после медикаментозного мидриаза через 30–40 минут ВГД повышается на 5–9 мм рт.ст.

Гидродинамика при СПД

Изменение гидродинамики глаза является очень важным показателем развития глаукомного процесса, так как нарушение способности к оттоку внутриглазной жидкости свидетельствует о значительном напряжении гомеостатических механизмов регуляции.

На фоне умеренного нарушения гидродинамики диагностируется умеренное снижение толщины слоя нервных волокон сетчатки по данным ОКТ, периметрические сдвиги еще могут отсутствовать.

Стойкое повышение ВГД, отрицательная динамика в состоянии диска зрительного нерва (ДЗН) по данным ОКТ, перипапиллярного кровотока по данным ОКТ-ангиографии, появление типичных периметрических дефектов по типу назальной ступеньки и зоны Беррума позволяют установить переход СПД в пигментную глаукому.

При начальных стадиях СПД, экзогенной пигментации трабекулы +1, +2, локальных зонах трансиллюминации, показатели ВГД и гидродинамики глаза могут не выходить за пределы нормы.

В дальнейшем, с усилением степени пигментации трабекулы до +4 или в период очищения трабекулы после проведенной лазерной иридэктомии, изменения гидродинамики можно характеризовать как пограничное состояние перехода СПД в пигментную глаукому. В этой стадии положительная нагрузочная проба с мидриатиками. В этой же стадии пациент с СПД может жаловаться на периодически возникающую головную боль, спорадическое затуманивание зрения, особенно в контексте экстремальной физической активности.

Преходящее повышение офтальмотонуса постепенно сменяется стойкой офтальмогипертензией, которая сопровождается формированием нейропатии и развитием необратимых изменений зрительных функций, характерных для глаукомы. То есть изменения в регуляции офтальмотонуса на фоне функциональной перестройки дренажной системы в процессе развития СПД можно расценивать как потенциальную возможность для развития глаукомы.

При этом необходимо учитывать, что при миопии, особенно высокой степени, риск развития глаукомы возрастает как минимум в 2 раза, а пациенты с пигментной глаукомой чаще всего имеют миопическую рефракцию. Появление лазерной рефракционной хирургии привело к увеличению числа пациентов с ятрогенно истонченной роговицей, поэтому при измерении ВГД следует учитывать анамнез перенесенных операций и делать поправку при интерпретации данных тонометрии. С момента появления оптической когерентной томографии как валидного метода диагностики глаукомы, стало возможным определение изменений на этапе перехода заболевания из стадии синдрома пигментной дисперсии в пигментную глаукому в случаях достоверной потери толщины комплекса ганглиозных клеток и слоя нервных волокон сетчатки.

Лечение. Парасимпатические миметики могут быть использованы для снятия зрачкового блока и прекращения или уменьшения иридозонулярного контакта и разрушения пигментного эпителия радужки. Так, пилокарпин, вызывая сужение зрачков, приподнимает радужку над порциями цинновой связки и передней поверхностью хрусталика, предотвращая тем самым патологический иридозонулярный контакт, способствует улучшению оттока внутриглазной влаги, и, в связи с этим, считается оптимальным при лечении пигментной глаукомы. Однако, инстилляци М-холиномиметиков сопровождаются спазмом аккомодации и затуманиванием зрения, ограничением поля зрения из-за стойкого миоза. Кроме того, существуют данные об увеличении частоты встречаемости решетчатой дегенерации и разрывов сетчатки у пациентов с пигментной глаукомой, получавших пилокарпин. Местные аналоги простагландина, β -блокаторы и ингибиторы карбоангидразы также эффективны и хорошо переносятся при лечении пигментной глаукомы.

Важными являются данные о том, что трициклические антидепрессанты, антипсихотики и селективные ингибиторы обратного захвата серотонина вызывают увеальные изменения и аккомодационные

расстройства, пролапс радужки и повышают потенциальные риски развития пигментной дисперсии.

Для достижения гипотензивного эффекта при пигментной глаукоме могут быть использованы гипотензивные препараты всех имеющихся групп. Было показано, что простагландины более эффективны при снижении ВГД у пациентов с СПД/пигментной глаукомой, чем β -блокаторы, и, как правило, должны использоваться в качестве препаратов первой линии лечения. Существуют работы, в которых описана специфическая чувствительность пациентов с СПД/пигментной глаукомой к селективным α_2 -агонистам из-за возможной гиперчувствительности адренергических рецепторов у этих пациентов.

Наблюдение за пациентами может быть разумным выбором в латентной стадии заболевания, когда отсутствуют нарастающая дисперсия пигмента в передней камере глаза и угроза повышения ВГД. Пролапс радужки кзади, наличие обратного зрачкового блока, сопровождающиеся имбибицией трабекулярных пространств гранулами меланина, являются показанием к проведению лазерной иридэктомии, которая позволяет восстановить анатомические соотношения структур переднего отрезка глаза и предупредить нарастание пигментной дисперсии.

Проведение профилактической лазерной иридэктомии в стадии первых клинических признаков приводит к регрессу патологического процесса, а в стадии манифестации – к стабилизации СПД. Это характеризуется достижением полного анатомо-реконструктивного эффекта, снижением степени пигментации эндотелия роговицы, в 78% случаев восстановлением пигментного эпителия радужки, в 50% случаев появлением зон очищения трабекулы в проекции водяных каналов, что можно считать косвенным признаком функциональной состоятельности дренажных путей. Переход СПД в пигментную глаукому требуют подключения медикаментозной гипотензивной терапии или проведения хирургических операции фильтрующего или фистулизирующего (трабекулэктомия) типа.

Селективная лазерная трабекулопластика (СЛТ) может привести к парадоксальному подъему ВГД, требующему послеоперационного вмешательства.

Хирургия показана, когда медикаментозная и лазерная терапия недостаточно контролируют ВГД у пациентов с СПД/пигментной глаукомой.

Снижение ВГД при пигментной глаукоме имеет основополагающее значение для предотвращения прогрессирования глаукоматозной оптической нейропатии и потери зрения.

Многочисленные исследования сообщают об остановке развития СПД с возрастом, называя это фазой выгорания, которая наступает примерно через 10 лет от начала заболевания и может быть обусловлена увеличением передне-заднего диаметра хрусталика с последующим удалением радужки от зонулярных волокон.

ИРИДОКОРНЕАЛЬНЫЙ ЭНДОТЕЛИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

Группа увеопатий относится к редким заболеваниям, чаще встречается у женщин и преимущественно является односторонним. Как правило, заболевание появляется спорадически. Возраст пациентов варьирует от среднего до пожилого. Иридокорнеальный эндотелиальный синдром возникает вследствие первичного повреждения эндотелия роговицы и характеризуется появлением аномальных эндотелиальных клеток, которые способны пролиферировать и мигрировать с задней поверхности роговицы через угол передней камеры глаза на переднюю поверхность радужной оболочки. Соответственно основные структуры, вовлечённые в патологический процесс – это радужка, роговица и угол передней камеры.

Для группы заболеваний переднего отрезка глаза с набором определённых клинических признаков в 1979 г. G. Yanoff применил термин **иридокорнеальный эндотелиальный синдром** включающий:

1. Эссенциальная прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки и роговицы.
2. Прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк-Каменецкого.
3. Прогрессирующая волокнистая инволюционная дистрофия мезодермального листка радужки.
4. Синдром Чандлера.
5. Ирис-невус синдром Когана-Риза.
6. Синдром Ригера.

1. Эссенциальная прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки и роговицы

Эссенциально-мезодермальная дистрофия радужки имеет хроническое прогрессирующее течение. Этиопатогенез до настоящего времени не ясен, рассматриваются такие факторы, как мезодермальный дисгенез, нейротрофические нарушения, аллергические процессы. По данным литературы, заболевание чаще одностороннее, встречается в основном у женщин молодого возраста. Начинается незаметно с формирования в прикорневой зоне радужной оболочки локального фиброза, в дальнейшем это приводит к подтягиванию корня радужки и деформации зрачка (рис.29).

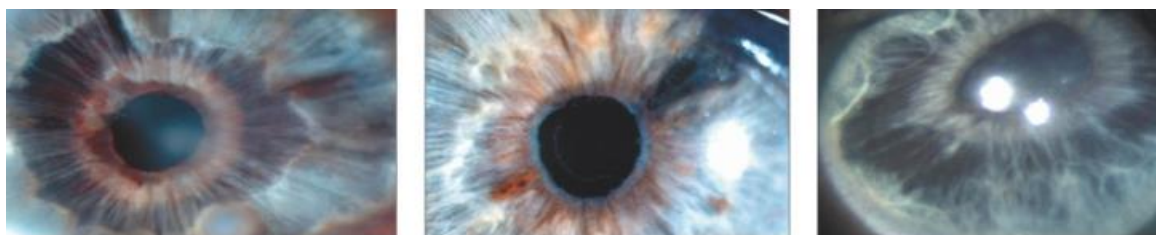


Рисунок 29 – деформация зрачка

Типичный диагностический признак этого периода – выворот пигментной каймы со стороны формирования гониосинехии (рис. 30).



Рисунок 30 – выворот пигментной каймы радужки

Характерна атрофия мезодермального листка радужки с образованием дырчатых и нитчатых дефектов, появление поликории, вплоть до аниридии (рис. 31).

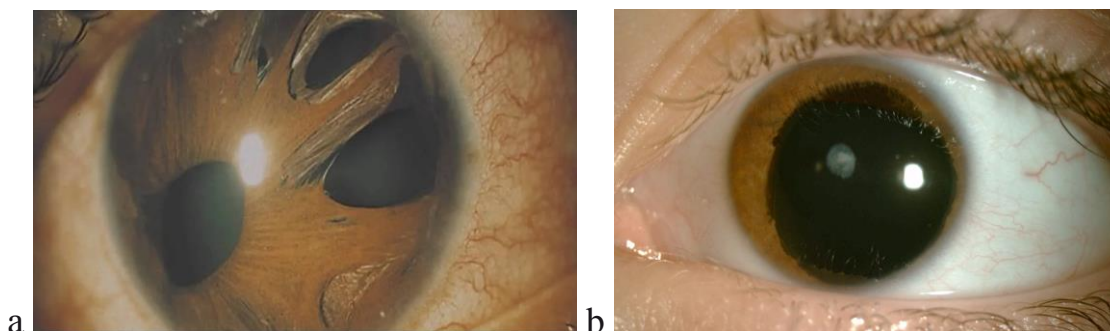


Рисунок 31 – изменения радужки: а – поликория, б – аниридия

Деформация отростков цилиарного тела; дистрофия эндотелия роговицы; гониосинехии – мощные, грубые, в определённых зонах, а затем по всему периметру; зрачок смещается в сторону гониосинехий. Разрастание фиброзной ткани в углу передней камеры, гониосинехии и передние синехии могут блокировать большую часть периметра УПК. В поздних стадиях присоединяется глаукома и катаракта.

Медикаментозное **лечение** глаукомы малоэффективно, среди хирургических методик описаны склерогониодиализ с ириденклизисом (операция на глазном яблоке, заключающаяся в ущемлении части радужной оболочки в склеральном разрезе с целью создания дополнительного пути оттока внутриглазной жидкости через угол передней камеры глаза (БМЭ)), синустрабекулэктомия (в ходе этого хирургического вмешательства для оттока ВГЖ формируется новый путь – под конъюнктиву, где образуется своеобразный дополнительный резервуар, именуемый «фильтрационной подушкой» (БМЭ)), иридоциклоретракция (операция представляет собой

введение нескольких лоскутов склеры между корнем радужки и трабекулярной сетью, при этом происходит расширение угла передней камеры, через который происходит отток внутриглазной жидкости. (БМЭ)) и др. Временный эффект операций связывают с эндотелизацией фистулы.

Наличие изменений роговицы по типу эндотелиальной дистрофии, развитие отека эндотелия, поздние и стромы роговицы, снижение её чувствительности позволяет дифференцировать данную патологию с редкой формой глаукомы Франк-Каменецкого.

2. Прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк-Каменецкого

Семейно-наследственное заболевание, эндемичное для Иркутской области. Болеют исключительно мужчины (с 10-15 лет). Описано профессором Франк-Каменецким в 1925г. Заболевание передаётся по X-сцепленному рецессивному типу (аналогично гемофилии и дальтонизму) женщинами больным сыновьям. Мужчины не передают заболевание своим потомкам. Женщины-носительницы гена передают ген своим детям с вероятностью 50%, при этом мужчины, получившие ген, будут больны, а женщины чаще всего являются лишь носительницами данного гена. Поражение, как правило, обычно двухстороннее.

Характерны: двухцветная радужка в связи с атрофией стромы цилиарного пояса, поликория, часто при сохранении формы зрачка (рис. 32).

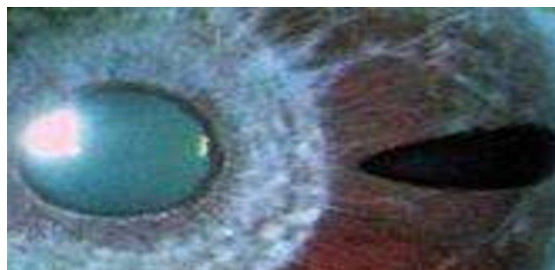


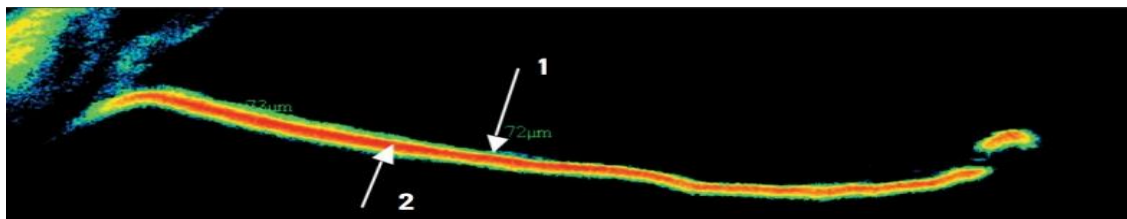
Рисунок 32– Радужная оболочка при синдроме Франк-Каменецкого

Как показано на рисунке, зрачковая зона радужки представляет собой голубое кольцо, которое резко контрастирует с обнаженным в области цилиарного пояса пигментным слоем радужки. На 3 часах имеется сквозной дефект радужки (ложный зрачок). Резкая гипоплазия стромы, определяются обнаженные сосуды, идущие в радиальном направлении.

Причиной цветового контраста является гипоплазия соединительнотканной стромы радужки. Она чрезвычайно слабо развита и в основном сохранена в зрачковой зоне, а по периферии почти отсутствует, обнажая задний пигментный листок радужки. На протяжении жизни в пигментном листке появляются и прогрессируют сквозные дефекты (в виде

треугольников основанием к лимбу) (рис. 30), что ведет к поликории вплоть до приобретенной аниридии.

Было выявлено, что резко увеличивается толщина радужки за счет аномальной гипертрофии пигментного листка (в 3-4,5 раза толще нормы, что ведет к снижению её прочности и эластичности) (рис. 33).



**Рисунок 33 – ОКТ радужки при синдроме Франк-Каменецкого:
1 – строма радужки, 2 – пигментный слой 72-78 мкм**

Так же для данной патологии характерны: отёк эндотелия и стромы роговицы (рис. 34).



Рисунок 34 – отек стромы роговицы

У всех пациентов определялся гониодисгенез: зубчатое прикрепление радужки, зоны радужно-роговичного угла практически не дифференцируются, общий фон угла передней камеры серый, нередко встречается грязно-серая вуаль и рыжие включения мезодермальной ткани. Выделяют 3 стадии гониодисгенеза (рис. 35).

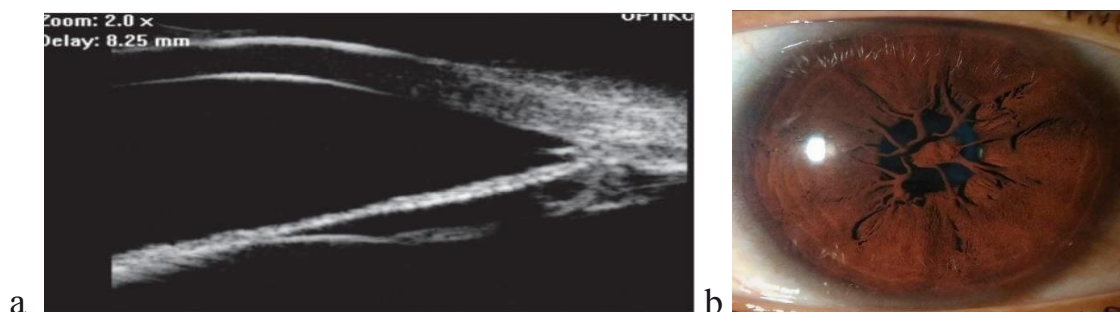


Рисунок 35 – гониодисгенез

На первом фото гониодисгенез I степени – трабекула за вуалеобразной сероватой тканью – «утренний туман», на втором – II степень – прикрепление радужки на уровне задней трети трабекулы, остатки эмбриональной ткани, на третьем – III степень – прикрепление радужки на уровне середины трабекулы или более кпереди, остатки эмбриональной ткани.

Клиническое течение отличается быстрым прогрессированием и присоединением глаукомы со злокачественным течением, приводящим к слепоте.

Особенности глаукомы при синдроме Франк-Каменецкого. Ведущими механизмами формирования глаукомы Франк-Каменецкого является гипоплазия стромы радужки и недоразвитие путей оттока внутриглазной влаги, что, наряду с результатами клинико-генеалогических исследований, свидетельствует о том, что заболевание является наследственным мезенхимальным дисгенезом. Прогностическими критериями раннего развития, рефрактерного течения и необратимой утраты зрительных функций к 3-4 десятилетию жизни при глаукоме Франк-Каменецкого является сочетанный мезенхимальный дисгенез: субтотальное недоразвитие стромы радужки, гониодисгенез II-III степени и мегалокорнеа. Благоприятный прогноз для зрения возможен при умеренном иридодисгенезе в сочетании с врожденной патологией угла передней камеры I степени. Синдром Франк-Каменецкого во всех случаях переходит в глаукому, которая протекает как открытоугольная даже при гониодисгенезе II-III степени за счет дренирования внутриглазной влаги через гипоплазированную ткань радужной оболочки, что принципиально отличает глаукому Франк-Каменецкого от других форм врожденной глаукомы. В 36,3% случаев у больных глаукомой выявляется мегалокорнеа, у каждого 4-го пациента обнаружены частичный задний эмбриотоксон (рис. 36а) и персистирующая мембрана на радужке и хрусталике (врожденная аномалия развития мезодермальной ткани радужки, представляет собой остатки передней части хрусталиковой сумки, которая питает хрусталик во время внутриутробного развития) (рис. 36 б).



**Рисунок 36 а – задний эмбриотоксон
(в виде серой полосы между роговицей и радужкой)
б– персистирующая мембрана**

Несмотря на врожденную аномалию угла передней камеры, тенденция к увеличению ВГД чаще отмечается на 2-3 десятилетия жизни. Ранние сроки повышения ВГД наблюдаются у мальчиков при сочетании выраженного гониодисгенеза с мегалокорнеа. В послеоперационном периоде даже при стабилизации ВГД и функций процесс разрушения радужки продолжается.

3. Прогрессирующая волокнистая инволюционная дистрофия мезодермального листка радужки

Прогрессирующая волокнистая инволюционная дистрофия мезодермального листка радужки – иридошизис (рис. 37).

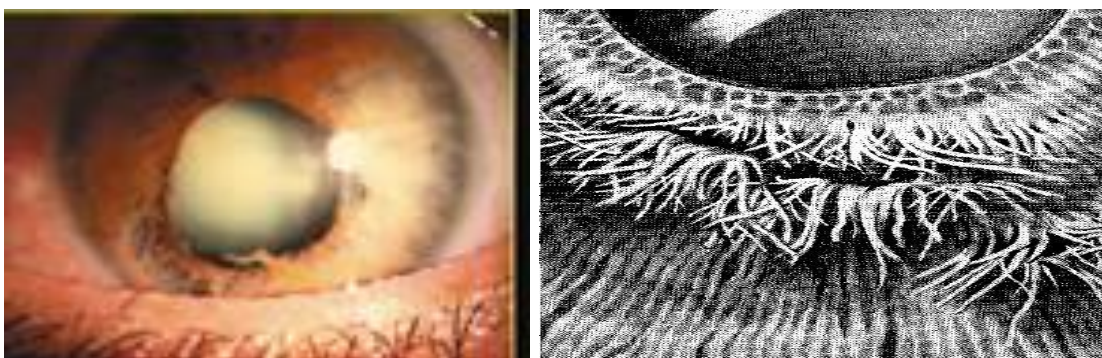
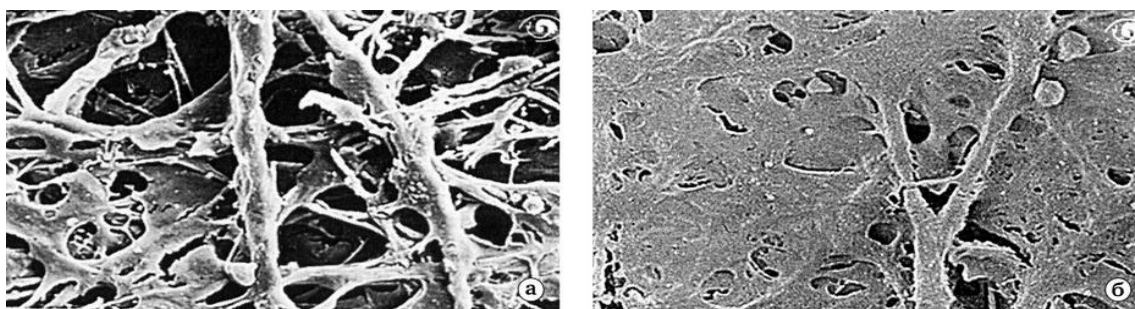


Рисунок 37 – иридошизис

Болеют лица обоего пола, после 60 лет. Заболевание чаще двухстороннее: мезодермальный листок радужки постепенно отслаивается от пигментного листка и в виде отдельных нитей колеблется в передней камере, больше в её нижней половине. Зрачок круглый, расположен центрально. Роговица, как правило, не вовлекается в процесс.

Угол передней камеры открыт, склероз трабекулярной ткани (рис. 38).

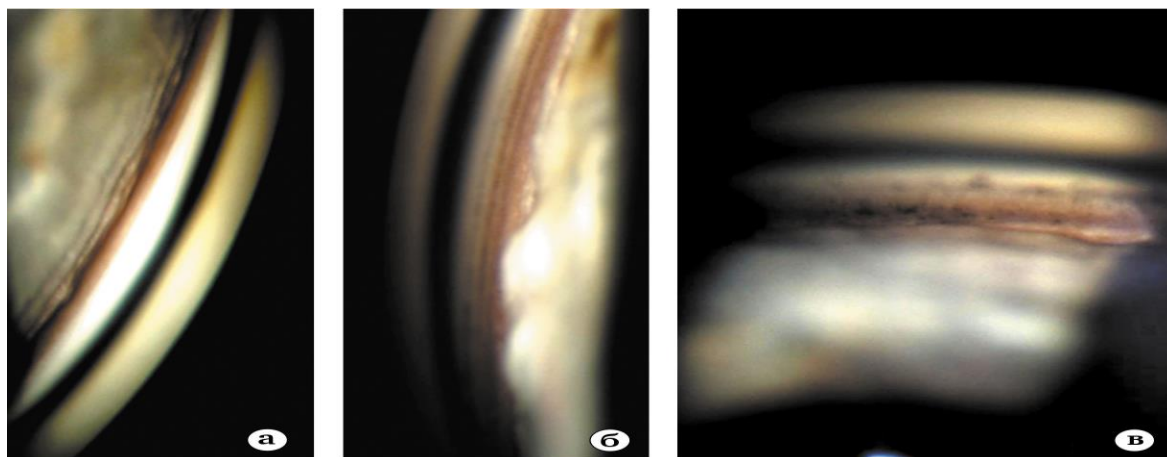


*Рисунок 38 – трабекулярная сеть:
a – в норме, b – при глаукоме*

Течение медленное. Глаукома развивается у 50 % пациентов. Нередко – частое сочетание с различной врождённой патологией глаз: абиотрофией сетчатки, хориодеремией, роговичными аномалиями.

4. Синдром Чандлера

Синдром Чандлера или «синдром льда» описан в 1956г. При этом образуются атипичные эндотелиальные клетки роговицы, которые могут прорасти в зону УПК и по поверхности радужки (рис. 39). Для описания этих изменений был предложен термин «пролиферативная эндотелиопатия».



*Рисунок 39 – угол передней камеры при синдроме Чандлера:
а – задний эмбриотоксон,
б – периферические синехии и прикрытые трабекулы
в – трабекула прикрыты грязно-белой тканью*

Преобладающая черта синдрома – отек роговицы, дебютирующий на фоне декомпенсации барьерной функции эндотелия (рис. 40).

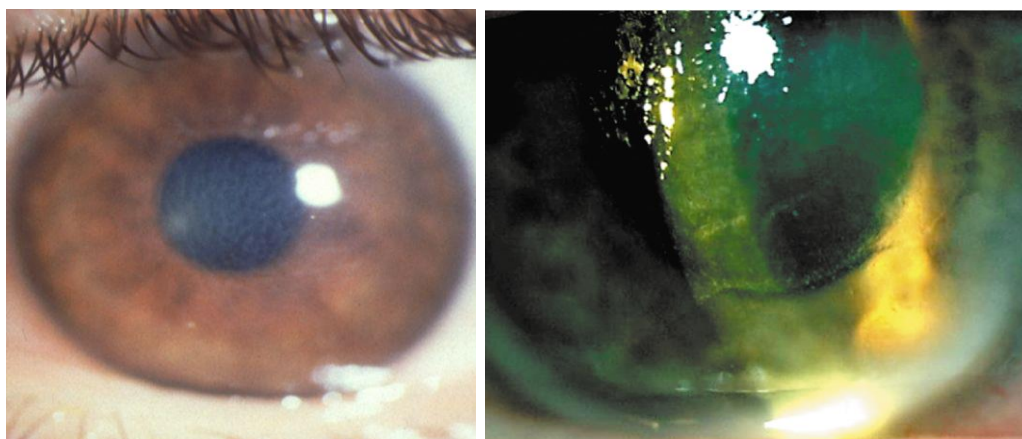


Рисунок 40 – роговица при синдроме Чандлера

Чаще заболевают женщины в 30-35 лет. Атрофия мезодермального листка и децентрация зрачка выражены меньше, чем при эссенциальной мезодермальной дистрофии радужки (рис. 41).

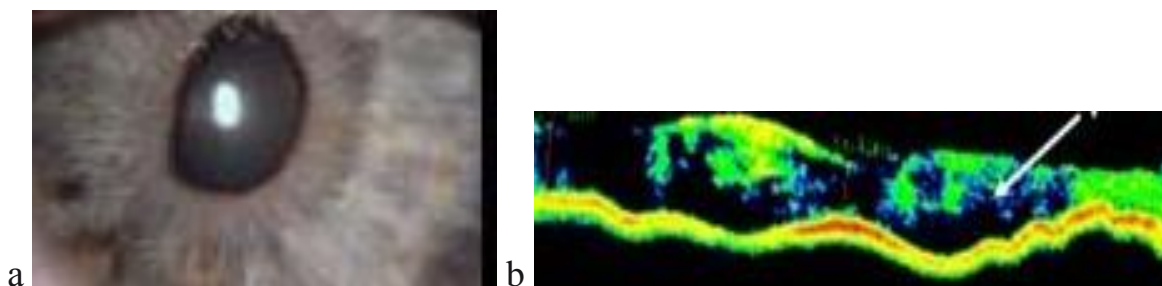


Рисунок 41 – радужка при синдроме Чандлера:
a – изменение формы зрачка,
b – ОКТ радужки (изменение толщины и плотности стромы в проекции эндотелиальной мембраны)

Возможна различная степень выраженности клинических проявлений синдрома Чандлера, что позволило выделить 5 фаз (стадий) развития заболевания (Лазарева А.К. и соав. 2018).

I стадия (латентная): кератопатия в виде метаплазии эндотелиоцитов (замещение дифференцированных клеток одного типа дифференцированными клетками другого типа при сохранении основной видовой принадлежности ткани), диагностируемая только с помощью дополнительных методов исследования. Субъективные симптомы отсутствуют.

II стадия (манифестации клинических проявлений): кератопатия по типу «чеканного серебра» (42a), легкий отек и увеличение толщины роговицы, начальные косметические изменения радужной оболочки в виде уменьшения толщины стромы, эктропиона радужки (в результате патологической миграции пигментного эпителия с задней поверхности радужной оболочки на переднюю.), деформации зрачка, корэктопии (нарушение естественного положения зрачка); единичные гониосинехии, открытый УПК (42b). Жалобы на периодическое затуманивание зрения.

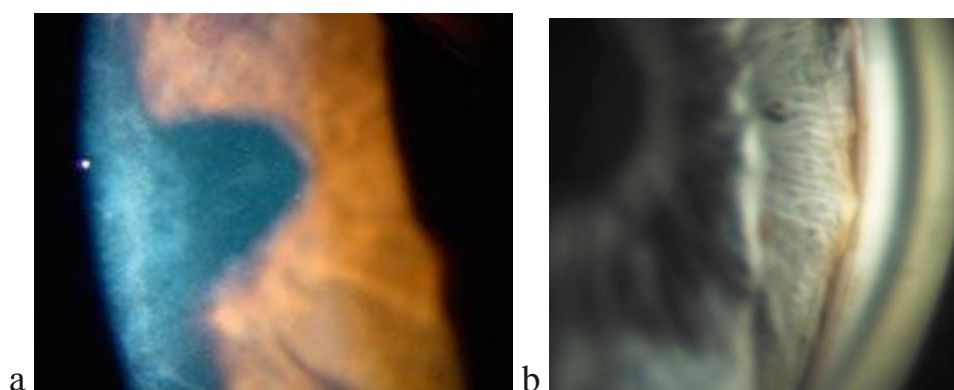


Рисунок 42 – Синдром Чандлера:
a – кератопатия, b – гониосинехии при открытом УПК

III стадия (умеренных клинических проявлений): эпителиально-эндотелиальная дистрофия роговицы (ЭЭД), прогрессирующая альтерация ткани радужки до образования сквозных дефектов, полиморфные иридокорнеальные и периферические передние синехии (рис. 43), закрытый УПК, повышение внутриглазного давления, глаукоматозные изменения диска зрительного нерва. Снижение остроты зрения, сужение поля зрения, роговичный синдром.

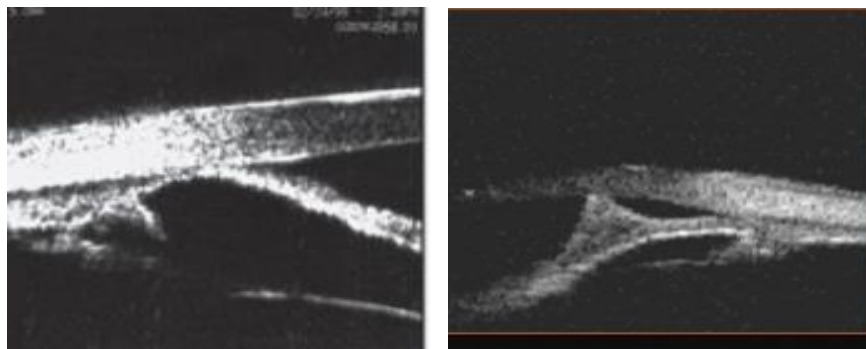


Рисунок 43 – иридокорнеальные синехии

IV стадия (выраженных клинических проявлений): интенсивное помутнение роговицы; глубжележащие отделы визуализируются с трудом. Выраженное снижение остроты зрения.

V стадия (терминальная): тотальная лейкома; нарушение трофики и иннервации роговицы запускает процесс васкуляризации и образование эрозивных и язвенных дефектов роговичной ткани. Правильная или неправильная светопроекция.

В финале заболевания у большинства пациентов развивается вторичная глаукома, обусловленная закрытием УПК в результате разрастания патологически измененных тканей («пролиферативной эндотелиопатии») и гониосинехий (рис. 44).

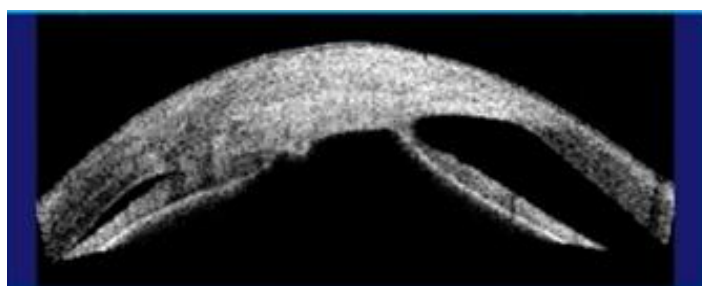


Рисунок 44 – выраженное иридокорнеальное сращение, Неравномерная толщина роговицы

Консервативное лечение чаще всего неэффективно, а хирургические методики, в т. ч. фистулизирующие, не всегда обеспечивают ожидаемую компенсацию офтальмотонуса.

5. Ирис-невус синдром Когана-Риза

Заболевание возникает, как правило, у женщин в 30-40 лет. Односторонний процесс. В радужке – атрофия стромы и пигментные узелки или диффузные пигментные изменения. Нерезко выраженная гетерохромия. Иногда зрачок грушевидной формы и поликория (рис.45). Проллиферация и отёк эндотелия выражены умеренно.

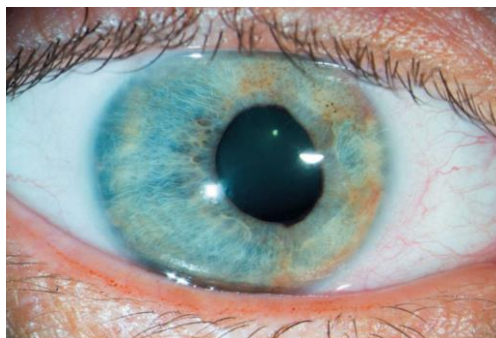


Рисунок 45– Радужка при синдроме Когана-Риза

Нижележащая строма в области узелков имеет характерный матовый вид с потерей нормальных крипт. Узелки неправильной формы, круглые или плоские, нерегулярные, гиперпигментированные. Они встречаются только в пределах полупрозрачной мембраны и не присутствуют в других местах на поверхности радужной оболочки. Считается, что в процессе пролиферации мембраны происходит «отщипывание участков стромы радужки» с образованием узелков (рис. 46).

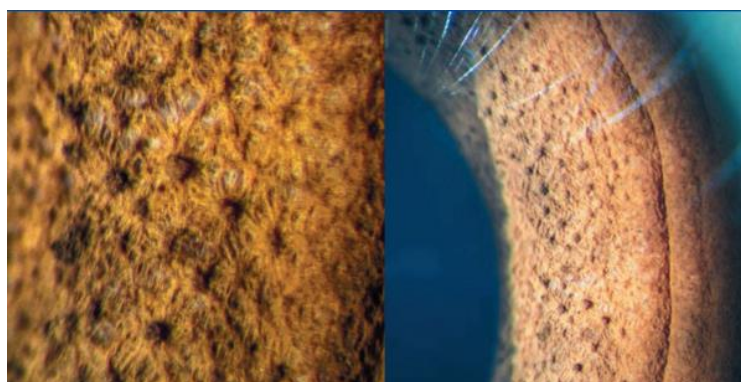


Рисунок 46– узелки радужки при большом увеличении

H.G. Scheie и M. Yanoff описали два типа пигментированных узелков при синдроме Когана-Риза. Одни из них появляются в виде тонких цветных узелков на ножке на поверхности радужки. Второй тип был описан как матовое образование на передней поверхности радужки с бархатистой поверхностью и потерей крипт радужки. Эти два типа поражения радужной оболочки редко могут сосуществовать в одних и тех же глазах.

По данным просвечивающей электронной микроскопии, узелки состоят из многогранно веретенообразных меланоцитарных клеток, имеющих поверхностные микроворсинки и длинные, тонкие переплетающиеся дендритоподобные отростки, покрывающие нижележащие стромальные клетки радужки. Они выпячиваются через фенестры в аномальной базальной мембране, покрывающей переднюю поверхность радужки. Узелки радужки находятся только в ее эндотелиализованной части.

При синдроме Когана-Риза диффузная пролиферация эндотелия роговицы с вовлечением большей части радужки и угла передней камеры не приводит к выраженному смещению и деформации зрачка. Диффузная эндотелиализация имеет тенденцию равномерно распределять напряжение на радужной оболочке, поэтому атрофии радужки и образования сквозных дефектов не происходит.

Угол передней камеры в одном из секторов закрыт гониосинехиями (рис. 47).

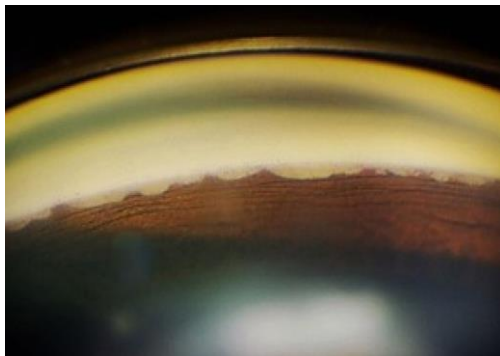


Рисунок 47 – гониосинехии

Прогрессирование медленное. Глаукома по закрытоугольному типу.

6. Синдром Ригера

Синдром Ригера является генетически детерминированной патологией, возникающей на фоне мутации в генах FOXC1 и PITX2, наследуется по аутосомно-доминантному типу с популяционной частотой 1: 200 000. При этом помимо поражения глаз встречается патология других органов и систем: гипоплазия срединной линии лица, широкий плоский корень носа, уменьшение количества и размеров зубов, пупочная грыжа, пороки сердца, тугоухость, задержка умственного развития и т.д (синдром Аксенфельда-Ригера).

Описан в 1935г. Автор назвал данную аномалию развития радужки, роговицы и угла передней камеры мезодермальным дисгенезом роговицы и радужки. Отмечается нарушение развития радужки и задержка обратного развития корнеосклеральной мембраны. Остатки последней обнаруживаются в виде заднего эмбриотоксона роговицы, интенсивного помутнения периферии роговицы или изменениями формы роговицы (рис. 48).

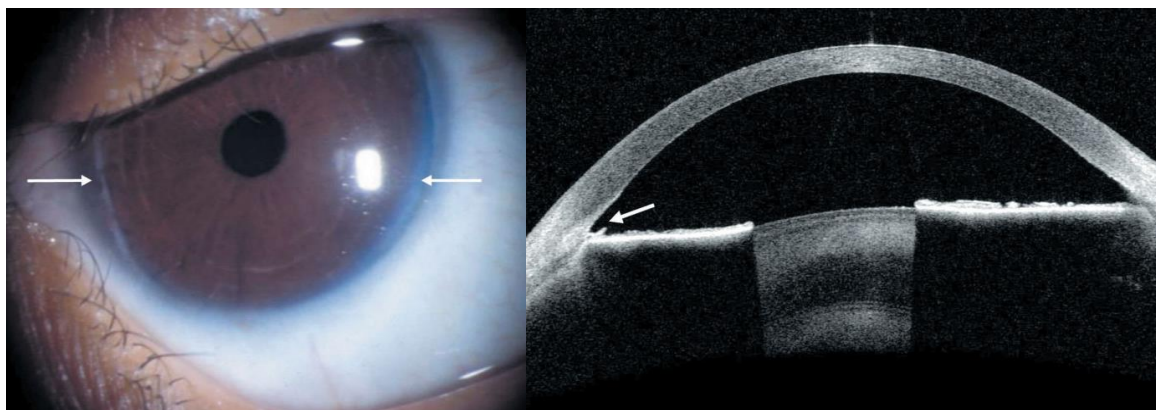
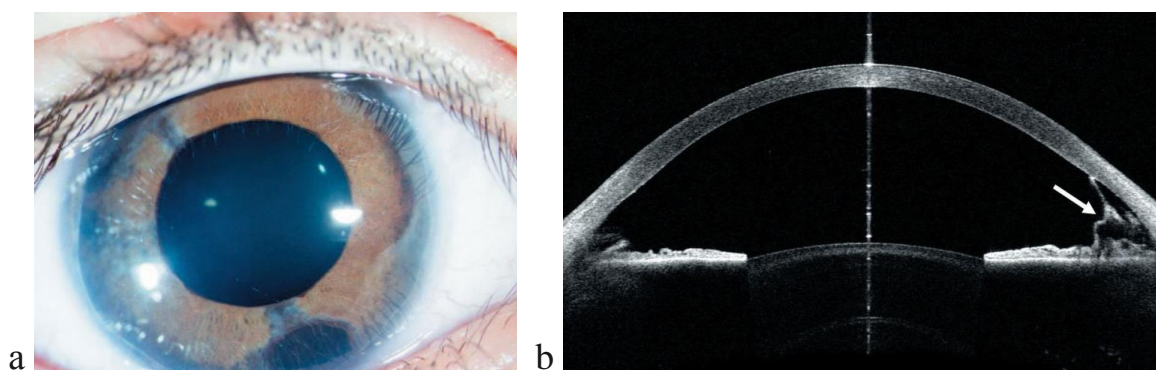


Рисунок 48 – задний эмбриотоксон

Задний эмбриотоксон – это клинический и гистологический термин, характеризующий состояние, при котором линия Швальбе выглядит как неровный периферический гребень на задней поверхности роговицы внутри лимба.

При гониоскопии и по данным УБМ и ОКТ видно, что линия Швальбе выдается в переднюю камеру, часто это сопровождается уплотнением прилегающей увеальной трабекулы. Задний эмбриотоксон является признаком гониодисгенеза и диагностируется при различных состояниях, сопровождающихся развитием глаукомы.

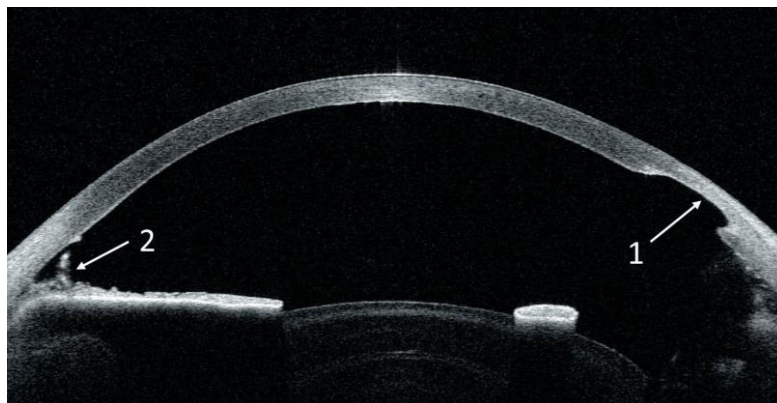
Корректопия, поликория, увеальный эктропион и повышенное ВГД являются частыми офтальмологическими находками при данном синдроме. Иногда у пациентов наблюдается мегалокорнея или микрокорнея. Изменения радужки могут быть весьма разнообразны, но обязательным симптомом является наличие иридотрабекулярных сращений (рис. 49).



***Рисунок 49 – радужка и УПК при синдроме Ригера:
а – атрофия стромы радужки,
по периферии – иридотрабекулярные сращения,
б – ОКТ картина иридотрабекулярных сращений***

Нити радужки, прикрепленные к заднему эмбриотоксону, могут варьировать от тонких нитевидных нитей до широких полос ткани радужки.

Точно так же строма радужки может иметь серьезные отклонения от нормы, в том числе генерализованную атрофию с корректопией, эктропион сосудистой оболочки глаза, и часто по клинической картине похожа на иридокорнеальный эндотелиальный синдром. В некоторых случаях состояние может осложняться помутнением роговицы на периферии, наличием заднего кератоконуса (рис. 50), врожденной катаракты, иногда в сочетании с колобомой радужки.



**Рисунок 50– ОКТ переднего отрезка глаза при синдроме Ригера:
1 – задний кератоконус,
2– иридотрабекулярные сращения**

При гониоскопии определяются зоны угла передней камеры, частично или полностью закрытые иридотрабекулярными тяжами, линия Швальбе выдается в переднюю камеру, трабекула уплотнена.

Примерно у 60% пациентов с синдромом Ригера на втором десятилетии жизни (а иногда и раньше) возникает глаукома. Оболочки глаза в этом возрасте становятся более прочными, в связи с чем клиническая картина глаукомы при синдроме Ригера отличается от классического гидрофтальма, что зачастую является причиной поздней диагностики заболевания.

По описанию С.Е. Стуканова и М.А. Щепетнёвой, синдром Ригера диагностируется чаще у женщин 20-45 лет, при этом выявляют поражения радужки в виде секторов с височной и носовой сторон.

Как и при врожденной глаукоме, хирургическое вмешательство при синдроме Аксенфельда-Ригера более эффективно, чем медикаментозное лечение. Однако добиться долгосрочного хирургического успеха достаточно сложно. Хирургические варианты включают гониотомию, трабекулотомию, трабекулэктомию с анитфибротическими агентами или без них, имплантацию дренажных систем или циклодеструктивные процедуры. По данным некоторых авторов большинству пациентов для достижения гипотензивного эффекта потребовалось в среднем 1,5 операции. Гониотомия и трабекулотомия являются менее успешными вмешательствами при онтогенетической глаукоме, чем при первичной врожденной глаукоме. Дренажные устройства, как сообщается, имеют ранний успех в 70-90%

случаев, долгосрочный – у 58-63% пациентов при 2-летнем наблюдении. Циклодеструктивные процедуры обычно назначают после того, как другие варианты были исчерпаны из-за низкого уровня успешности, частой необходимости повторного лечения и высокого уровня осложнений.

Медикаментозное лечение обычно используют в качестве дополнения к хирургическим вмешательствам. Наиболее часто в детском возрасте используют β -блокаторы, ингибиторы карбоангидразы и аналоги простагландина. Агонисты α_2 -рецепторов, особенно бримонидин, противопоказаны детям младше 2 лет, что связано с потенциально серьезными рисками развития апноэ, брадикардии, гипотонии, поражения центральной нервной системы.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аветисов, С.Э. Возможности ультразвуковой биомикроскопии в диагностике и мониторинге иридокорнеального эндотелиального синдрома / С.Э. Аветисов, А.Р. Амбарцумян // Клиническая медицина. – 2012. – № 2. – С. 57-61.
2. Агафонова, В.В. Классификация глазных проявлений псевдоэксфолиативного синдрома (обзор литературы) / В.В. Агафонова, М.С. Франковска-Герлак, Р.С. Керимова // Oftalmologiya. – 2011. – № 5. – С. 100-103.
3. Алгоритм реабилитации пациентов с пигментной глаукомой / Н.В.Волкова [и др.]. – Oftalmologiya. – 2019. – № 4. – С. 11-19.
4. Вариативность клинических проявлений синдрома Чандлера / А.К. Лазарева [и др.] // Современные технологии в офтальмологии. – 2017. – №4. – С. 132-135.
5. Бессмертный, А.М. Некоторые аспекты клинического течения псевдоэксфолиативной глаукомы / А.М. Бессметрный, О.А. Киселева, Н.Ф. Фатуллоева // Клиническая офтальмология. – 2008. – № 4. – С. 62-63.
6. Дифференциальная диагностика редких форм глауком / А.Г. Щуко [и др.]. – Иркутск: Облмашинформ, 2004. – 192с.
7. Егоров, Е.А. Офтальмологические проявления общих заболеваний / Е.А. Егоров, Т.В. Ставицкая, Е.С. Тутаева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. – с.592.
8. К вопросу о роли псевдоэксфолиативного синдрома в развитии и прогрессировании первичной открытоугольной глаукомы / В.В. Агафонова [и др.] // Офтальмохирургия. – 2012. – №3. – С. 48-50.
9. Курышева, Н.И. Распространенность псевдоэксфолиативной глаукомы в Центральном и Центрально-Черноземном регионах России / Н.И. Курышева, А.Ю. Брежнев, С.Г. Капкова // Глаукома. – 2008. – № 3. – С. 11-15. Курышева, Н.И. Псевдоэксфолиативный синдром / Н.И. Курышева // Вестник офтальмологии. – 2001. – № 3. – С. 47-50.
10. Патология глаза при псевдоэксфолиативном синдроме / Х.П. Тахчиди, [и др.]. – М.: Офтальмология, 2010. — 156 с.
11. Патогенез открытоугольной глаукомы при псевдоэксфолиативном синдроме / В.В. Агафонова [и др.]. – Oftalmologiya. — 2010. — № 3. — С. 106-114.
12. Попова, Л.И. К вопросу о патогенезе хронических иридоцилиарных дистрофий. Обзор литературы / Л.И. Попова, А.Д. Чупров, Л.В. Демакова // Точка зрения. Восток-Запад. – №2. – 2014. – С. 94.
13. Попова, Л.И. К вопросу о клинических особенностях глауком, связанных с мезодермальной атрофией радужки / Л.И. Попова, А.Д. Чупров, Л.В. Демакова // Точка зрения Восток-Запад. –2015. – №1. – С.97-101.
14. Проблемы ранней клинической диагностики псевдоэксфолиативного

- синдрома / А.Ю. Брежнев [и др.] // Офтальмология. – 2012. – № 1. – С. 49-52.
15. Редкие формы глаукомы / А.Г. Щуко [и др.]; под ред. А.Г. Щуко и Т.Н. Юрьевой. – 2-е изд., доп. – Иркутск: Офтальмология, 2021. – 172 с.
16. Роль генов антиоксидантной защиты в развитии псевдоэксфолиативной глаукомы / А.Ю. Брежнев [и др.] // Национальный журнал глаукома. – 2015. – Т. 14, № 2. – С. 38-44.
17. Случай развития эндотелиальной дистрофии фукса у больной псевдоэксфолиативной глаукомой / Н.И. Курышева [и др.] // Офтальмология. 2011. – Т. 8, № 4. – С. 33-36.
18. Тахчиди, Х.П. Ультразвуковая биомикроскопия в диагностике патологии переднего сегмента глаза / Х.П. Тахчиди, Э.В. Егорова, Д.Г. Узунян. – М., 2007. – 126 с.
19. Тахчиди Х.П., Агафонова В.В., Франковска-Герлак М.С. Клинико-морфологические признаки начальных глазных проявлений псевдоэксфолиативного синдрома / Х.П. Тахчиди, В.В. Агафонова, М.С. Франковска-Герлак // Офтальмохирургия. – 2011. – № 1. – С. 54-59.
20. Устинова, Е.И. Иридоцилиарные дистрофии (увеопатии) / Е.И. Устинова // Офтальмологические ведомости. - Том 1, №3. – 2008. – С.60-69.
21. Фатуллоева, Н.Ф. Псевдоэксфолиативная глаукома: эпидемиология, клиника, особенности терапии / Н.Ф. Фатуллоева, А.М. Бессмертный // Глаукома. – 2007. – № 2. – С. 72-78.
22. Щуко, А.Г. Глаукома и патология радужки / А.Г. Щуко, Т.Н. Юрьева, Л.Т. Чекмарева. – М.: Боргес, 2009. – 166 с.
23. Щуко, А.Г. Синдром пигментной дисперсии. Часть 1. Закономерности формирования, обоснование клинической классификации / А.Г. Щуко, Т.Н. Юрьева // Глаукома. – №4. – 2012. – С. 47-50.
24. Щуко, А.Г. Синдром пигментной дисперсии (СПД). Часть 2. Патогенетическое обоснование и оценка лазерной иридэктомии при СПД / А.Г. Щуко, Т.Н. Юрьева // Глаукома. – №2. – 2013. – С. 47-52.
25. Юрьева, Т.Н. Закономерности и механизмы формирования иридокорнеального эндотелиального синдрома / Т.Н. Юрьева // Сибирский медицинский журнал – 2009. – № 8. – С. 53-55.
26. Bryan, K.H. Intracameral injection of tissue plasminogen activator to treat severe postoperative fibrinous reaction in iridocorneal endothelial syndrome / K.H. Bryan, A.F. Brian // Digit. J. Ophthalmol. – 2013. – Vol. 19. – No. 2. – P. 21-23.
27. Descemet Stripping automated endothelial keratoplasty combined with phacoemulsification in Chandler syndrome / G.D. Kymionis [et al.] // Eu. J. Ophthalmol. – 2011. – Vol. 21. – No. 4. – P. 495-497.
28. Diagnosis and Management of Iridocorneal Endothelial Syndrome / M. Saccheti [et al.] // Biomed Res Int. – 2015. – Vol. 2015. –P. 1-9.
29. Hollo, G., Konstas A. Exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma / G. Hollo, A. Konstas. – EGS, 2009. – 161 p.
30. Factors associated with long-term progression or stability in exfoliation

glaucoma / A.G. Konstas [et al.] // Arch. Ophthalmol. – 2004. – Vol. 122, № 1. – P. 29-33.

31. Konstas, A. Current concepts in the pathogenesis and management of exfoliation syndrome and exfoliative glaucoma / A. Konstas, S. Tsironi, R. Ritch // Comp. Ophthalmol. Update. – 2006. – Vol. 7, № 3. – P. 131-141.

32. Martinez, A. Ocular haemodynamics in pseudoexfoliative and primary open-angle glaucoma / A. Martinez, M. Sanchez M. // Eye. – 2008. – Vol. 22, № 4. – P. 515-520.

33. Ritch, R. Exfoliation syndrome / R. Ritch, U. Schlotzer-Schrehardt // Surv. Ophthalmol. – 2001. – Vol. 45, № 4. – P. 265-315.

Ritch, R. Why is glaucoma associated with exfoliation syndrome? / R. Ritch, U. Schlotzer-Schrehardt, A. Konstas // Prog. Ret. Eye Res. – 2003. – Vol. 22, № 3. – P. 253-275.

34. Schlotzer-Schrehardt, U. Molecular pathology of pseudoexfoliation syndrome/ glaucoma – new insights from LOXL1 gene associations / U. Schlotzer-Schrehardt // Exp. Eye Res. – 2009. – Vol. 88, № 4. – P. 776-785.