



ИРИДОЦИЛИАРНЫЕ ДИСТРОФИИ (УВЕОПАТИИ)

УДК 617.721
ГРНТИ 76.29.56
БАК 14.00.08

© *Е. И. Устинова*

Кафедра офтальмологии с клиникой СПбГМУ им. академика И. П. Павлова, Санкт-Петербург

✧ В лекции представлены данные литературы, а также собственные наблюдения по диагностике и лечению иридоцилиарных дистрофий (увеопатий).

✧ **Ключевые слова:** увеопатия Фукса; псевдоэкзофолиативный синдром; глаукомоциклитические кризы; иридокорнеальный синдром.

Иридоцилиарные дистрофии — это группа заболеваний радужки и цилиарного тела с неясными этиологией и патогенезом. Актуальность изучения данной проблемы состоит в следующем. Увеопатии чаще возникают у лиц молодого и среднего возраста, нередко приводят к значительному снижению зрения; методы лечения недостаточно эффективны. Некоторые отечественные и зарубежные авторы относят большинство увеопатий к воспалительным заболеваниям. Однако после работ проф. В. Н. Архангельского [4] в России чаще придерживаются концепции о нейродистрофических основах патогенеза увеопатий. Существует также мнение, что в основе увеопатий на ранних стадиях лежит вялый хронический воспалительный процесс, к которому в поздней стадии присоединяется дистрофический компонент [11]. Характерной чертой увеопатий при этом авторы считают аутоиммунизацию и аутоенсибилизацию к различным структурам оболочек глаза (увеоретинальным антигенам).

КЛАССИФИКАЦИЯ УВЕОПАТИЙ

1. Гетерохромная увеопатия Фукса.
2. Псевдоэкзофолиативный синдром.
3. Глаукомоциклитические кризы (синдром Краупа — Познера — Шлоссмана).
4. Иридокорнеальный эндотелиальный синдром (его разновидности): эссенциальная мезодермальная прогрессирующая дистрофия радужки и роговицы; прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк — Каменецкого; прогрессирующая волокнистая дистрофия мезодермального листка радужки (иридошизис); синдром Чандлера; ирисневус синдром Когана — Риза; синдром Ригера.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ УВЕОПАТИЙ

1. Гетерохромная увеопатия Фукса. Заболевание впервые описано Е. Fuchs [19]. В глазу с более светлой радужкой автор установил хронически протекающий циклит с наличием нежных серых преци-

питатов, нитевидных или хлопьевидных помутнений стекловидного тела, прогрессирующей осложненной катаракты и с развитием в части случаев вторичной глаукомы. Гетерохромию радужки Е. Fuchs считал следствием паралича симпатического нерва, а развитие циклита связывал с воздействием неизвестного токсина.

1.1. Основные клинические симптомы увеопатии Фукса (по данным литературы): гетерохромия радужек (гипохромия радужки в больном глазу); роговичные преципитаты (полупрозрачные, мелкие); осложненная катаракта. Характерны также отсутствие инъекции глазных яблок, открытый угол передней камеры, снижение чувствительности роговицы, деструкция стекловидного тела, в некоторых случаях — макулярная или пигментная дистрофия. Заболевание чаще является односторонним, но в 9—12 % случаев с самого начала имеет двусторонний характер.

Через несколько месяцев или лет от начала заболевания у части больных (1/3—2/3 случаев) может возникнуть глаукома или офтальмогипертензия.

В клиническом течении увеопатии Фукса выделены следующие 3 стадии [16].

Начальная стадия характеризуется наличием полупрозрачных мелких преципитатов в небольшом количестве и сохранением чувствительности роговицы.

Развитая стадия характеризуется наличием диссеминированных преципитатов (мелких и средних по размерам), деструкцией пигментной зрачковой каймы, снижением чувствительности роговицы, возникновением цветной переливчатости под задней капсулой хрусталика; в некоторых случаях из-за поражения сфинктера радужки возникает мириаза.

Далекозашедшая стадия характеризуется значительным снижением чувствительности роговицы, множеством преципитатов, отчетливой дистрофией радужки, выраженной пигментацией структур угла передней камеры.

1.2. Теории этиологии и патогенеза увеопатии Фукса

- Нейровегетативная теория — учитывается частое сочетание данного заболевания с синдромами шейного симпатического нерва, шейного отдела позвоночника, нарушениями вегетативной нервной системы и вазомоторного центра. В настоящее время большинство офтальмологов России придерживается этой теории.
- Конгенитально-дегенеративная теория. В литературе не представлено конкретного обоснования.
- Воспалительная теория. В течение многих десятилетий мнение о воспалительном характере увеопатии Фукса доминировало и было широко отражено в литературе. Против данной этиологии свидетельствует отсутствие 4 из 5 признаков воспалительного синдрома (гиперемии, отека, повышения температуры, болевого синдрома); имеется лишь нарушение функции глаза. Данные гистологии и результаты противовоспалительного лечения также не подтверждают воспалительный процесс.

Имеются публикации о туберкулезной и других инфекционных причинах синдрома Фукса. Здесь уместно привести наши данные о частоте выявления иридоцилиарных дистрофий (34,4 %) среди 360 больных с различными заболеваниями переднего отдела сосудистого тракта глаза (рис. 1). Следует отметить, что наибольшую группу среди больных с иридоцилиарными дистрофиями составили лица с гетерохромной увеопатией Фукса (110 человек).

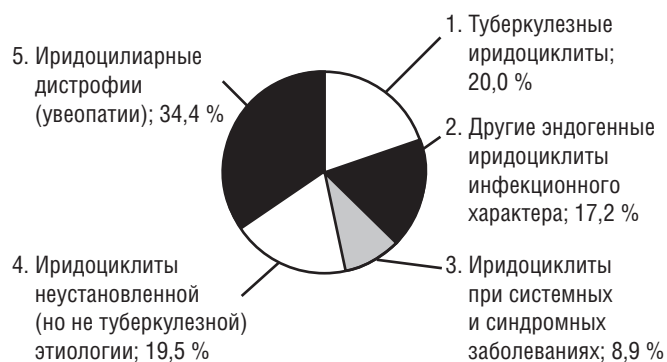


Рис. 1. Основные группы заболеваний переднего отдела сосудистого тракта глаза после углубленного обследования диспансерных больных с ошибочным диагнозом туберкулеза глаз или подозрением на него (n = 360)

1.3. Результаты собственных исследований больных с гетерохромной увеопатией Фукса [12]. Среди 110 обследованных больных преобладали лица в возрасте от 16 до 70 лет (чаще 40–45 лет); женщин — 60 %, мужчин — 40 %. Давность заболевания глаз по анамнезу — от 2–3 мес. до 25 лет. Из числа 110 больных у 101 диагностирован односторонний процесс, у 9 (8 %) — двухсторонний процесс.

Всем этим больным нами были проведены специальные исследования по исключению туберкулезной этиологии. При туберкулинодиагностике и пробном диагностическом лечении у 108 из 110 больных признаков туберкулезной этиологии заболевания глаз не выявлено. У остальных 2 больных результатами обследования доказано сочетание синдрома Фукса с туберкулезным иридоциклитом. После излечения последнего больные сняты с учета по выздоровлении. Картина же синдрома Фукса продолжает сохраняться.

Представляем результаты офтальмологического исследования вышеупомянутых 110 больных с гетерохромной увеопатией Фукса.

Степень выраженности гетерохромии радужки:

- отчетливая гипохромия радужки больного глаза — у 70 % больных;
- слабо выраженная гипохромия радужки на больном глазу — у 20 % больных;
- сомнительная гетерохромия или ее отсутствие (в основном при двухстороннем синдроме) — примерно у 10 % больных.

В единичных случаях радужка больного глаза была более темного цвета из-за резкого истончения ее стромы в далекозашедшей стадии увеопатии Фукса.

Роговичные преципитаты (нежные, полупрозрачные, мелких или средних размеров, диссеминированные, в большем или меньшем количестве) обнаружены у 108 больных, изредка с включением пигментных глыбок.

Чувствительность роговицы: отчетливое снижение выявлено у 95 % больных.

Угол передней камеры был, как правило, открыт: средней ширины или широкий — у 108 больных, узкий — у 2 больных.

Осложненная катаракта диагностирована у всех 110 больных, в т. ч. задняя субкапсулярная — у 97; полная или почти полная — у 7; афакия после экстракции осложненной катаракты — у 6 больных.

Вторичная (дистрофическая) глаукома — у 6 больных: I стадия — у 1 больного; II стадия — у 1 больного; III стадия — у 3 больных; IV стадия — у 1 больной.

Больной 40 лет с двухсторонней гетерохромной увеопатией Фукса ошибочно в течение 8 лет безуспешно проводили противотуберкулезное лечение и считали противопоказанной операцию экстракции осложненной катаракты. В результате возникли иридоциклит и глаукома IVc факолитического генеза (рис. 2).

Результаты проведенных исследований свидетельствуют о том, что этиология гетерохромной увеопатии Фукса не является туберкулезной. У всех больных с увеопатией Фукса также были исключены вирусная, токсоплазмозная и другие инфекционные причины заболевания глаз.

Полученные нами данные показывают, что при типичной клинической офтальмологической картине синдрома Фукса специальное обследование больных по исключению туберкулеза или других инфекционных факторов проводить не следует.

1.4. Лечение гетерохромной увеопатии Фукса

Больные подлежат диспансерному наблюдению и лечению в общей лечебной сети. Лечение направлено на улучшение трофических процессов (местная и системная дедистрофическая терапия). Рекомендуется длительное применение противокатарактальных глазных капель. При большом количестве преципитатов, снижающих остроту зрения, — повторные краткие курсы местного применения кортикостероидов и местной энзимотерапии. При показаниях назначается экстракция катаракты, а при наличии глаукомы — местная гипотензивная терапия, антиоксиданты, стимулирующая терапия, при необходимости — антиглаукоматозные операции.

2. Псевдоэкзофолиативный синдром (ПЭС)

Псевдоэкзофолиативный синдром (ПЭС) — своеобразный возрастной дистрофический процесс, наиболее выраженный в переднем отделе глаза. Точная этиология ПЭС неизвестна. Синдром впервые описан в 1917 г. J. Lindberg [21]. Экзофолиации рассценивались как субстрат отщепления зонулярной пластинки капсулы хрусталика [22]. Однако в настоящее время установлено, что отложения на различных структурах глазного яблока представляют собой псевдоэкзофолиативный материал, являющийся сложной белковой или амилоидоподобной субстанцией. Это доказано микроскопическими, биохимическими и гистохимическими исследованиями. По поводу источника псевдоэкзофолиативного материала существует множество гипотез [6].

2.1. Клиническая картина ПЭС

Клиническая картина ПЭС наиболее подробно описана проф. Д. С. Кролем [5] и проф. С. Е. Стукаловым совместно с к. м. н. М. А. Щепетневой [11]. Его симптомами являются:

- Отложения псевдоэкзофолиативного материала на радужке, передней капсуле хрусталика, волокнах цинновой связки, структурах угла передней камеры и эндотелии роговицы.
- Атрофические изменения радужки и цилиарного тела (в т. ч. легкая гетерохромия); дистрофические изменения волокон цинновой связки; катаракта.
- Экзогенная пигментация угла передней камеры (при возрастной катаракте без ПЭС — 27 %, при наличии ПЭС — 83 %); нарушения гидродинамики глаза и частое сочетание ПЭС с глаукомой (в 40–82 % случаев, по данным разных авторов).

Основной и наиболее характерный клинический признак ПЭС — отложения на поверхности различных внутриглазных структур частиц белого или сероватого цвета. Отложения данных чешуек по краю зрачка сочетаются с исчезновением пигментной каймы. Край зрачка при этом приобретает зубчатый вид. Рисунок радужки сглаживается. На эндотелии роговицы могут появляться чешуйки, похожие на крошки, имеющие вид рыхлых преципитатов, с которыми их не следует смешивать [1, 10, 14]. Они имеют неправильную форму и называются ложными преципитатами псевдоэкзофолиативного генеза.

В клиническом течении ПЭС выделяют две стадии [18].

Стадия 1 характеризуется следующими признаками: неравномерная атрофия зрачковой пигментной каймы радужки (рис. 3), появление мелких дефектов в строме вдоль зрачковой каймы с отдельными участками трансиллюминации и отложение глыбок пигмента и псевдоэкзофолиативного материала на радужке и эндотелии роговицы (рис. 4), а также на передней капсуле хрусталика и т. д.

Стадия 2. Характерные признаки стадии 2: тотальная атрофия зрачковой пигментной каймы с ее трансформацией в белый круг псевдоэкзофолиативного материала (рис. 5), тонкая псевдоэкзофолиативная мембрана в центральной зоне передней капсулы хрусталика, грубые пигментные отложения на линии Швальбе и в зоне Шлеммова канала, нарушающие отток камерной влаги (рис. 6).

ПЭС привлекает внимание офтальмологов чаще всего в связи с псевдоэкзофолиативной глаукомой, особенностями клиники и хирургического лечения катаракты, а также ретинальными поражениями (окклюзии артерий сетчатки и дегенерация макулы). Более редко ПЭС сопровождается наличием ложных преципитатов на эндотелии роговицы, что приводит к ошибочному диагнозу серозного иридоциклита [14].

2.2 Особенности клиники и диагностики псевдоэкзофолиативной глаукомы и катаракты при ПЭС [1, 5, 11, 16]

1. Необходимо учитывать ригидность зрачка, по выраженности которой можно судить о тяжести дистрофических изменений.
2. ФАГ демонстрирует повышение проницаемости сосудов радужки, что с возрастом приводит к увеличению случаев новообразования сосудов (микроангиопатия).
3. Исследования гемодинамики показывают дефицит кровоснабжения глаза, в том числе внутренних его оболочек, что усугубляет течение глаукоматозного процесса.

4. При ФАГ у больных ПЭС выявляется высокая частота случаев с пропотеванием жидкости через стенки сосудов, что увеличивает риск хирургических осложнений и способствует высокому удельному весу неоваскулярной глаукомы при ПЭС.

2.3. Особенности лечения псевдоэкзофолиативной глаукомы и катаракты [1]

1. Псевдоэкзофолиативная глаукома (ПЭГ) труднее поддается медикаментозному лечению (раньше наступает тахифилаксия, чем при других видах глаукомы).
2. При ПЭГ важен не только контроль ВГД и поля зрения, но и гемодинамики глаза.
3. Частое выявление факодонеза, дислокации хрусталика, что может приводить к выпадению стекловидного тела при экстракции катаракты.
4. Больных с ПЭГ и катарактой следует оперировать наиболее опытным офтальмологам, чтобы справиться с возможными осложнениями (раз-

рывы зрачкового края радужки из-за ригидности и миоза, разрывы задней капсулы хрусталика, выпадение стекловидного тела, геморрагическая цилиохориоидальная отслойка с реактивным гипертоническим синдромом и др.).

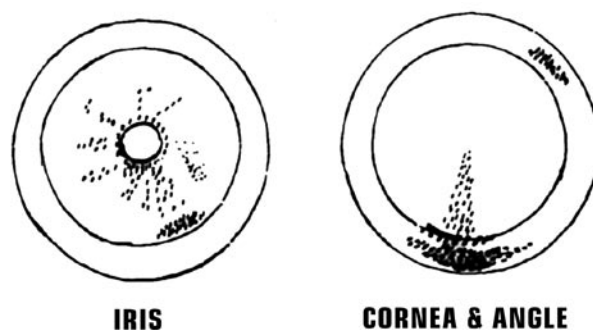


Рис. 4. Отложение глыбок пигмента на радужке и эндотелии роговицы (схематично) при первой стадии псевдоэкзофолиативного синдрома

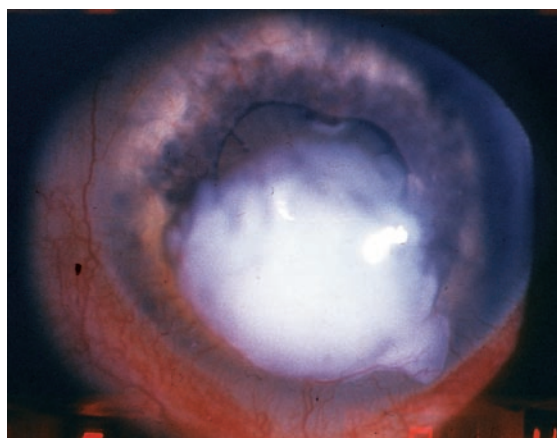


Рис. 2. Факогенный иридоциклит, факолитическая IVc глаукома и дистрофия роговицы ОД у больной с двухсторонним синдромом Фукса (пояснения в тексте)

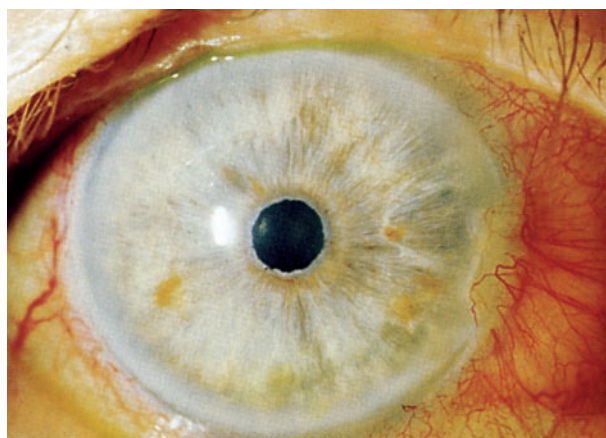


Рис. 5. Тотальная атрофия зрачковой пигментной каймы при второй стадии псевдоэкзофолиативного синдрома



Рис. 3. Неравномерная атрофия зрачковой пигментной каймы радужки при первой стадии псевдоэкзофолиативного синдрома

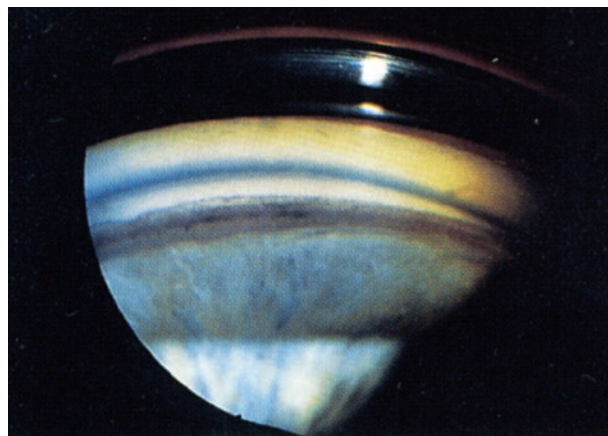


Рис. 6. Пигментные отложения по линии Швальбе и в зоне Шлеммова канала при псевдоэкзофолиативном синдроме

2.4. Дифференциальная диагностика ПЭС с хроническими серозными иридоциклитами [14] осуществляется по клинической картине

В отличие от истинных воспалительных преципитатов, ложные роговичные преципитаты псевдоэкзофолиативного генеза представляют собой сероватые или беловатые частицы рыхлой консистенции, неправильной формы в умеренном или значительном количестве. Аналогичные преципитаты обнаруживаются и в зоне зрачкового края радужки и нередко в углу передней камеры. Отмечается более или менее выраженная атрофия стромы радужки, в некоторых случаях легкая гетерохромия.

За последние 4 года в санаторий «Красный Вал» поступило 5 больных с ПЭС с ошибочным диагнозом «серозный туберкулезный иридоциклит», которым, к сожалению, по месту жительства проводилось длительное противотуберкулезное лечение и были пропущены оптимальные сроки хирургического лечения катаракты.

Дифференциальная диагностика ПЭС и хронических (в т. ч. туберкулезных) серозных иридоциклитов вполне может осуществляться без постановки провокационных проб, а лишь путем оценки особенностей преципитатов и выявления других характерных для ПЭС признаков.

2.5. Лечение

Больные с ПЭС должны находиться под наблюдением офтальмолога в связи с большой частотой развития и тяжестью псевдоэкзофолиативной глаукомы, катаракты и для своевременной дифференциальной диагностики ПЭС с хроническими иридоциклитами, а также для выявления возможных осложнений, в т. ч. сосудистого генеза. При отсутствии осложнений показана местная и системная дедистрофическая терапия, инстилляции противокатарактальных глазных капель, своевременная экстракция катаракты, а в случае глаукомы — медикаментозное и, при показаниях, хирургическое лечение.

3. Глаукомоциклитические кризы (синдром Краупа—Познера—Шлоссмана) 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.

3.1. Этиология и патогенез заболевания неясны. По мнению Н. Б. Шульпиной и соавт. (1985), в патогенезе синдрома Краупа—Познера—Шлоссмана лежит аллергический отек цилиарного тела и гиперсекреторный компонент. А. П. Нестеров относит глаукомоциклитический криз к симптоматическим увеальным гипертензиям, отмечая вместе с тем, что в некоторых случаях при данном синдро-

ме возникают дефекты в поле зрения, расширяется экскавация ДЗН. Н. Б. Лукова и Т. Д. Куданкина (1986) описали случай развития первичной глаукомы при синдроме Краупа—Познера—Шлоссмана. Подобный случай позднее описан и нами [2].

3.2. Основные клинические признаки

Синдром проявляется повторными приступами затуманивания зрения, повышением офтальмотонуса и появлением роговичных преципитатов. Большинство авторов считает, что синдром Краупа—Познера—Шлоссмана является доброкачественным заболеванием, не приводящим к снижению зрительных функций и изменениям ДЗН, несмотря на многократные приступы.

3.3. Результаты собственных клинических наблюдений

Под нашим наблюдением находились 6 больных с синдромом Краупа—Познера—Шлоссмана, которые ранее длительно (от 3 до 14 лет) состояли на диспансерном учете в противотуберкулезных диспансерах с ошибочными диагнозами — хронический серозный иридоциклит туберкулезной этиологии с гипертензией. 4 больных были молодого и среднего возраста, 2 — пожилого возраста. Туберкулезная этиология устанавливалась по месту жительства на основании результатов туберкулиновых проб при наличии слабо выраженных очаговых реакций.

Клиническое течение заболевания у 5 из 6 больных протекало типично для синдрома Краупа—Познера—Шлоссмана. Диагноз туберкулезного иридоциклита был снят при повторном обследовании на основании результатов специальных тестов на туберкулез и отсутствия эффекта от многолетней противотуберкулезной терапии. Зрительные функции были полностью сохранены.

История болезни шестого больного, состоявшего на учете 24 года, заслуживает особого внимания. Заболевание правого глаза у данного больного возникло в 1972 г., с тех пор 2—3 раза в год ежегодно повторялись характерные для синдрома Краупа—Познера—Шлоссмана приступы с затуманиванием зрения, повышением ВГД и появлением преципитатов на эндотелии роговицы. В 1982 г. в отделении туберкулеза глаз областного туберкулезного санатория ошибочно был установлен диагноз туберкулезного серозного иридоциклита на основании результатов пробы Манту с 2 ТЕ (местная гиперергическая реакция и слабо выраженная очаговая реакция).

В течение первых 4 лет по традиционной схеме больному по месту жительства проводилось противотуберкулезное лечение, без положительного эффекта. Приступы повторялись. Зрение сохранялось. В 1986 г. больной К. был переведен в неактивную группу диспансерного учета. Приступы с повыше-

нием ВГД до 35–37 мм рт. ст. продолжались. Впервые диагноз «иридоцилиарная увеопатия (глаукомоциклитические кризы)» был установлен после консультации в федеральном санатории «Выборг-3» через 24 года от начала заболевания. В это время в этом глазу диск зрительного нерва и поле зрения

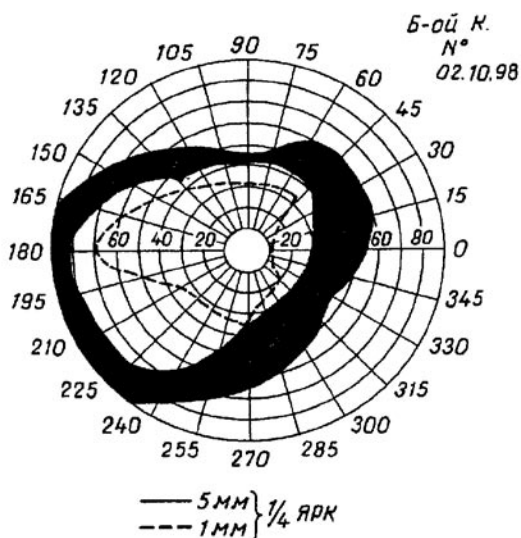


Рис. 7. Результаты исследования поля зрения правого глаза больного К. с синдромом Краупа–Познера–Шлоссмана в сочетании с первичной открытоугольной глаукомой

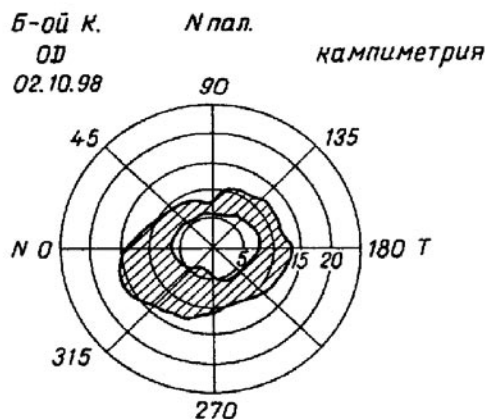


Рис. 8. Тот же больной, тот же глаз. Парацентральная кольцевидная скотома, выявленная на кампиметре

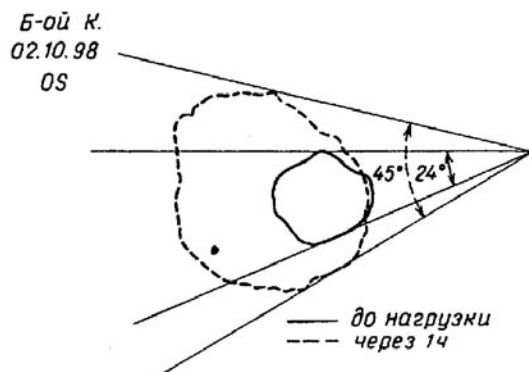


Рис. 9. Результат кампиметрической водно-темновой пробы в левом, клинически здоровом глазу больного К.

были изменены по типу развитой стадии глаукомы (рис. 7, 8). При обследовании второго, клинически здорового глаза глазное дно и поле зрения (ПРП-60) на белый тест-объект 5 мм были в норме, выявлено сужение поля зрения на белый объект 1 мм и отчетливый положительный результат нагрузочной водно-темновой кампиметрической пробы. Слепое пятно увеличилось на 21 дуговой градус по вертикали (рис. 9).

Данное наблюдение не противоречит общепринятому мнению о безопасности данного синдрома для зрительно-нервного аппарата, но свидетельствует в пользу возможности случайного сочетания данного синдрома с генетической предрасположенностью к первичной глаукоме.

3.4. Лечение больных с синдромом Краупа–Познера–Шлоссмана

В период глаукомоциклитического криза больным назначаются инстилляции местных гипотензивных средств по общепринятым правилам и с учетом обычных показаний и противопоказаний (бета-блокаторы и др.), а также инстилляции кортикостероидов 3–4 раза в день, диакарб 1 таб. 1 раз в день внутрь, десенсибилизирующие препараты внутрь. Лечение продолжается в течение 1–2 недель до полного устранения отека роговицы и офтальмогипертензии, рассасывания преципитатов. Учитывая, что данный синдром является одной из нозологических форм увеопатий, в межприступном периоде показана дедистрофическая терапия.

Данный синдром необходимо рассматривать как один из видов симптоматической офтальмогипертензии, учитывая, что в некоторых случаях (при наличии генетической предрасположенности к первичной глаукоме) возможно развитие и глаукомной оптической нейропатии.

4. Иридокорнеальный эндотелиальный синдром, его разновидности

4.1. Эссенциальная прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки и роговицы чаще возникает у женщин. Обычно это односторонний процесс. Характерные признаки: атрофия мезодермального листка радужки, изменение формы зрачка (грушевидная), поликория, вплоть до аниридии; деформация отростков цилиарного тела; дистрофия эндотелия роговицы; гониосинехии — мощные, грубые, в определенных зонах, а затем по всему периметру; зрачок смещается в сторону гониосинехий; течение медленное, в поздних стадиях присоединяются глаукома и катаракта. Обращает на себя внимание очень тяжелое течение глаукомы; медикаменты почти не помогают, эффект операций часто временный.

В качестве примера приводим иллюстрации с выраженной атрофией мезодермального листка радужки, поликорией и мощными передними синехиями (рис. 10 а, б).

4.2. Прогрессирующая мезодермальная дистрофия радужки Франк-Каменецкого — семейно-наследственное заболевание, эндемичное для Иркутской области. Болеют исключительно мужчины (с 10–15 лет). Описано проф. Франк-Каменецким в 1925 г. [15]. Заболевание передается по Х-сцепленному рецессивному типу (аналогично гемофилии и дальтонизму) женщинами больным сыновьям. Мужчины не передают заболевание своим потомкам. Сыновья больных отцов являются здоровыми. 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.

Клинические особенности. Поражение, как правило, двустороннее. Характерны: двухцветная радужка в связи с атрофией стромы цилиарного пояса, поликория, часто при сохранении формы зрачка; отек эндотелия и стромы роговицы; гониодисгенез (остатки эмбриональной мезодермальной ткани или переднее прикрепление радужки) [10, 11, 15]. Характерна также аномальная гипертрофия пигментного листка (в 3–4,5 раза толще нормы), эктопия зрачка и радиальные треугольные дефекты периферии пигментного листка основанием к лимбу [17]. Клиническое течение отличается быстрым прогрессированием и присоединением глаукомы со злокачественным течением, приводящим к слепоте. Вышеупомянутые изменения радужки и зрачка представлены на рисунках 11 и 12.

Лечение: дедистрофическое и антиглаукоматозное.

4.3. Прогрессирующая волокнистая инволюционная дистрофия мезодермального листка радужки — иридошизис. Болеют лица обоего пола, после 60 лет. Заболевание чаще двустороннее: мезодермальный листок радужки постепенно отслаивается от пигментного листка и в виде отдельных нитей колеблется в передней камере, больше в ее нижней половине [11, 16]. Зрачок круглый, расположен центрально. Роговица, как правило, не вовлекается в процесс. Угол передней камеры открыт, склероз трабекулярной ткани. Течение медленное. Глаукома развивается у 50 % больных. Имеются указания на частое сочетание с различной врожденной патологией глаз: абиотрофией сетчатки, хориодермией, роговичными аномалиями [11].

У наблюдавшейся нами больной 60 лет с иридошизисом сочетания с какими-либо врожденными аномалиями и глаукомой не отмечалось. Строма нижней половины радужки была представлена

многочисленными нитями, большинство из которых были фиксированы к радужке лишь своими верхними концами.

4.4. Синдром Чандлера. Чаще заболевают женщины в 20–35 лет [11]. Атрофия мезодермального листка и децентрация зрачка выражены меньше, чем при эссенциальной мезодермальной дистрофии радужки. Отмечаются пролиферация эндотелия роговицы. Десцеметоподобная мембрана покрывает все структуры переднего отдела глаза и угла передней камеры, что вызывает глаукому по закрытоугольному типу. Значительно выражены помутнение и дистрофия эндотелия и стромы роговицы, с нарушениями эпителия роговицы, синдромом буллезной кератопатии [11]. Заболевание иногда ошибочно принимают за первичную эпителиально-эндотелиальную дистрофию. У одной из больных в санатории «Выборг-3» нами диагностирован типичный синдром Чандлера. Двухслойный характер оптического среза роговицы в этом глазу, по всей вероятности, обусловлен отслойкой десцеметовой мембраны с характерными для данного синдрома наслоениями.

4.5. Ирис-невус синдром Когана–Риза. Заболевание возникает, как правило, у женщин в 30–40 лет [11]. Односторонний процесс. В радужке — атрофия стромы и пигментные узелки или диффузные пигментные изменения. Нерезко выраженная гетерохромия. Иногда зрачок грушевидной формы и поликория. Пролиферация и отек эндотелия выражены умеренно. Угол передней камеры в одном из секторов закрыт гониосинехиями и передними синехиями. Прогрессирование медленное. Глаукома по закрытоугольному типу.

Дифференциальная диагностика. Нами диагностирован случай синдрома Когана–Риза в федеральном туберкулезном санатории «Выборг-3» у больной с ошибочным диагнозом «туберкулезный иридоциклит». Но наиболее опасен ошибочный диагноз опухоли радужки. Отличия синдрома Когана–Риза от опухоли радужки состоят в следующем: опухоль отдавливает радужку, и зрачок смещается в противоположную сторону, а при мезодермальной дистрофии Когана–Риза зрачок смещается в сторону гониосинехий, принимая овальную или грушевидную форму (рис. 13).

4.6. Синдром Ригера. Описан в 1935 г. Ригер назвал данную аномалию развития радужки, роговицы и угла передней камеры мезодермальным дисгенезом роговицы и радужки [8, 10]. 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.

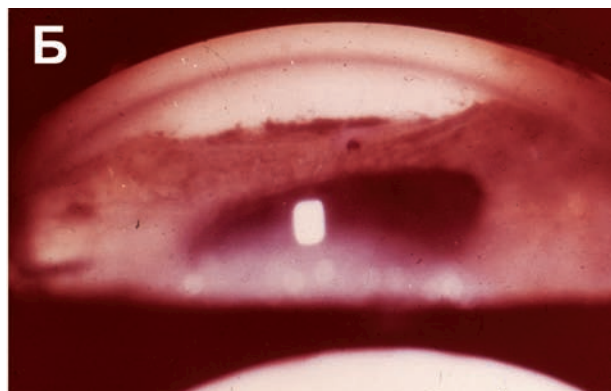
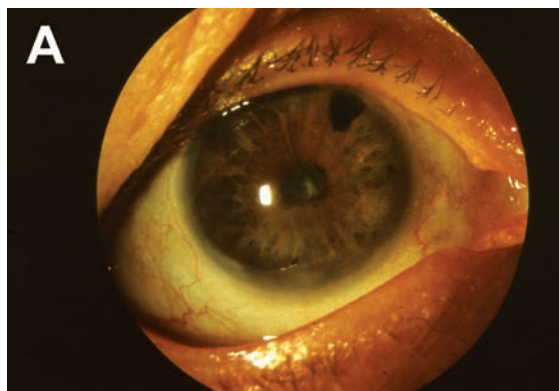


Рис. 10. Мезодермальная дистрофия радужки: А — атрофия мезодермального листка радужки, поликория; Б — мощные передние синехии

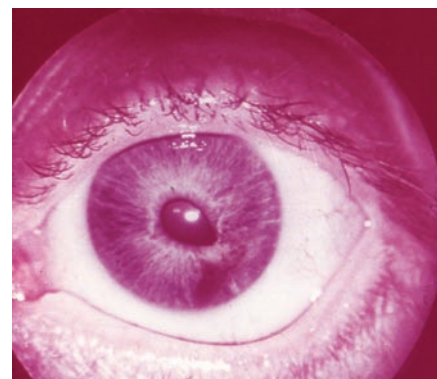
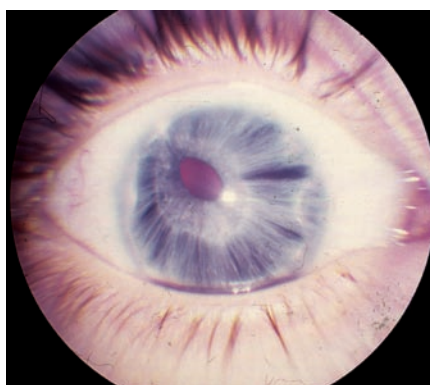
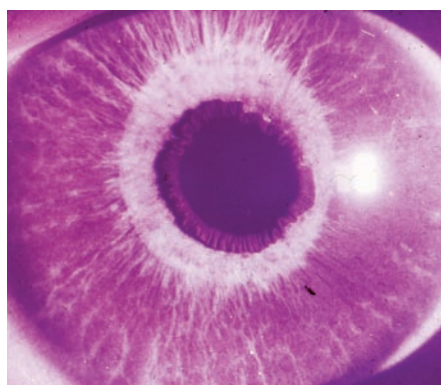


Рис. 11. Прогрессирующая мезодермальная дистрофия Франк-Каменецкого. Двухцветная радужка. Резко выраженная атрофия стромы в цилиарном поясе, значительное утолщение зрачковой пигментной каймы

Рис. 12. Резко выраженная атрофия стромы в цилиарном поясе с эктопией зрачка и треугольными дефектами в радужке через строму и пигментный листок (собственное наблюдение)

Рис. 13. Синдром Cogan-Reese. Выраженная и неравномерная атрофия стромы радужки со смещением зрачка книзу-наружу — участку с наиболее выраженными изменениями радужки и УПК

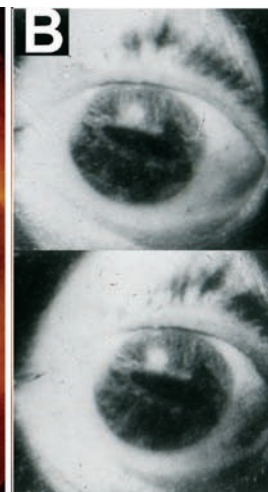
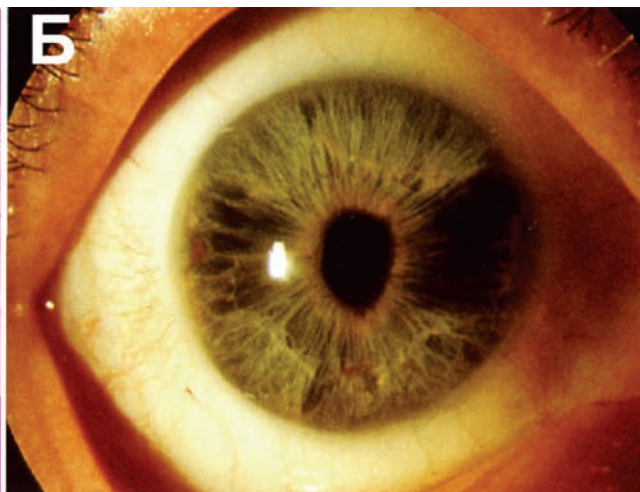
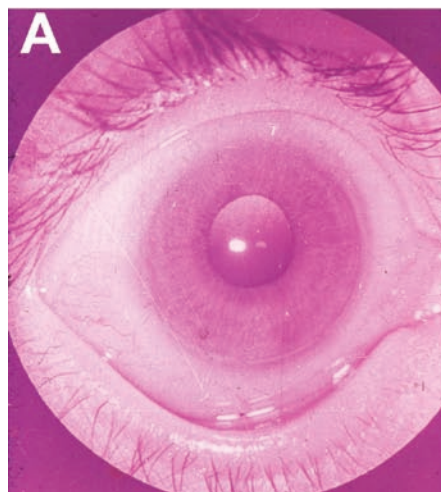


Рис. 14. Синдром Ригера в разные периоды его развития: А — начальная стадия (дистрофия выражена нерезко, зрачок не изменен); Б — развитая стадия — отчетливая дистрофия стромы в темпоральном и назальном секторах радужки по горизонтали; в одном из квадрантов вплоть до пигментного листка (наблюдение В. М. Могутина [9]); В — далекозашедшая стадия: зрачки щелевидной формы в связи с резко выраженной атрофией обоих листков радужки (И. И. Меркулов [8])

Данное заболевание часто сочетается с аномалиями развития других органов.

По описанию С. Е. Стукалова и М. А. Щепетневой [11], синдром Ригера (мезодермальная дис-

трофия) — наследственного генеза, диагностируется чаще у женщин 20–45 лет, при этом выявляют поражения радужки в виде секторов с височной и носовой сторон. В процесс вовлекаются мезо-

дермальный и пигментный листки радужки; зрачок не изменен, изменений роговицы нет. В УПК — белесоватая компактная ткань, течение медленное до присоединения глаукомы. Нередко сочетание с нарушениями психики параноидного характера.

По И. И. Меркулову [8], синдром Ригера — это гипоплазия листка радужки со смещением и изменением формы зрачка (зрачок приобретает щелевидную форму, напоминающую кошачий глаз); прослеживаются тяжи ткани на передней поверхности — от зрачкового края радужки, нередко до УПК; гониосинехии, шварты; рано или поздно — глаукома, по одним авторам — вторичная, по другим авторам — поздняя врожденная конгенитальная глаукома.

По всей вероятности, упомянутые авторы описали разные стадии развития синдрома. На рис. 14 (а, б, в) представлены изменения зрачка в разные периоды развития синдрома Ригера.

Нами совместно с Г. П. Захаренко [13] описан случай синдрома Ригера у больной 46 лет, поступившей во фтизиоофтальмологический санаторий «Красный Вал» с ошибочным диагнозом «туберкулезный иридоциклит обоих глаз». Давность заболевания, по анамнезу, более 10 лет. Общее состояние удовлетворительное, однако с неадекватным отношением к своему низкому зрению. Данные офтальмологического осмотра: резко выраженная атрофия радужки и помутнение роговицы обоих глаз, зрачки горизонтально вытянутой формы (рис. 15), нежные помутнения в кортикальных слоях хрусталика; на глазном дне ОД — выраженная картина глаукомной нейрооптикопатии, поле зрения сужено до 10–15° от точки фиксации; на глазном дне ОС патологии не выявлено, границы поля зрения в пределах нормы. ВГД в ОД — 40–42 мм рт. ст., в ОС — 30 мм рт. ст. Диагноз: синдром Ригера, осложненный вторичной глаукомой IIIc — в ОД и Ib — в ОС.

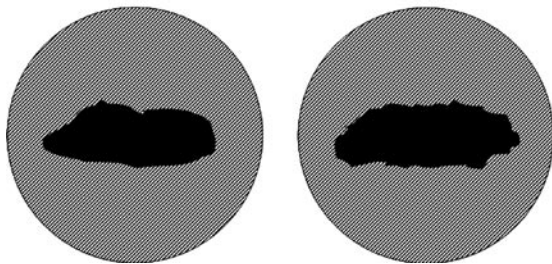


Рис. 15. Больная с синдромом Ригера. Форма зрачков (схематично) [собственное наблюдение]

ОБЩНОСТЬ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ УВЕОПАТИЙ

Клинические наблюдения и данные литературы свидетельствуют о том, что различные формы увеопатий, по всей вероятности, представляют собой проявления единого заболевания [3, 20].

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, 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 [3, 20]. В частности, у одного из больных нами отмечен переход глаукомоциклитических кризов в гетерохромную увеопатию Фукса через 10 лет, а у второго больного — присоединение к глаукомоциклитическим кризам мезодермальной дистрофии радужки (на 26-м году заболевания) [3]. Подходы к лечению различных видов увеопатий также во многом совпадают.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абдулкадырова М. Ж. Псевдо-эксфолиативная глаукома / Абдулкадырова М. Ж., Еричев В. П., Якубова Л. В., Лобыкина Л. В. // Глаукома. — 2001. — № 1. — С. 43–47.
2. Александрова Т. Е. К вопросу о синдроме Краупа–Познера–Шлоссмана / Александрова Т. Е., Носова Р. А., Устинова Е. И. // Вестн. офтальмол. — 2000. — № 3. — С. 39–41.
3. Александрова Т. Е. К клинике и дифференциальной диагностике иридоцилиарных дистрофий / Александрова Т. Е., Устинова Е. И., Александров Е. И., Голец И. Г. // 7-й Съезд офтальмологов России. — М., 2000. — Ч. 2. — С. 134.
4. Архангельский В. Н. О так называемых хронических увеитах / Архангельский В. Н. // Сборник научных трудов кафедры глазных болезней Куйбышевского мед. ин-та. — Куйбышев, 1963. — Т. 23. — С. 5–11.
5. Кроль Д. С. Псевдоэксфолиативный синдром и эксфолиативная глаукома: Автореф. дисс. докт. мед. наук. — Саратов, 1970. — 21 с.
6. Курышева Н. И. Псевдоэксфолиативный синдром / Курышева Н. И. // Вестн. офтальмол. — 2001. — № 3. — С. 47–50.
7. Лукова Н. Б. Случай сочетания глаукомоциклитического криза и первичной глаукомы / Лукова Н. Б., Куданкина Т. Д. // Вестн. офтальмол. — 1986. — № 2. — С. 71–72.
8. Меркулов И. И. Синдром Ригера / Меркулов И. И. // Клиническая офтальмология. Книга 2. — Харьков, 1971. — С. 225–227.
9. Могути Б. М. Атлас глазных болезней / Могути Б. М. — СПб., 2006. — С. 64.
10. Нестеров А. П. Глаукома / Нестеров А. П. — М.: Медицина, 1995. — С. 95–97, С. 123–125, С. 145.
11. Стукалов С. Е. Увеопатии / Стукалов С. Е., Щепетнева М. А. — Воронеж, 1990. — 88 с.

12. Устинова Е. И. Гетерохромный синдром Фукса: некоторые вопросы этиологии, клиники, дифференциальная диагностика с туберкулезными иридоциклитами / Устинова Е. И. // Офтальмол. журн. — 1995. — № 1 — С. 31–35.
13. Устинова Е. И. Синдром Ригера, ошибочно диагностированный как туберкулезный иридоциклит / Устинова Е. И., Захаренко Г. П. // Бюллетень СПбНМО. — СПб., 2002. — Май-сентябрь. — С. 1–2.
14. Устинова Е. И. О дифференциальной диагностике хронического иридоциклита и псевдоэкссфолиативного синдрома / Устинова Е. И., Безрукавая Т. И., Ляпин С. Л. и др. // Вестн. офтальмол. — 2004. — Т. 120. — № 6. — С. 32–33.
15. Франк-Каменецкий З. Г. Своеобразная наследственная форма глаукомы / Франк-Каменецкий З. Г. // Русский офтальмологический журнал. — 1925. — № 3. — С. 203–219.
16. Шульпина Н. Б. Клинические формы, диагностика и лечение иридоцилиарных дистрофий / Шульпина Н. Б., Алиева З. А., Гонтуар Н. С., Грачева Г. В. // Терапевтическая офтальмология / Под. ред. М. Л. Краснова, Н. Б. Шульпиной. — М.: Медицина, 1985. — С. 304–321.
17. Шуко А. Г. Глаукома Франк-Каменецкого / Шуко А. Г., Чекареева Л. Т., Юрьева Т. Н. // Клиническая офтальмология. — 2002. — Т. 3. — № 1. — С. 25
18. Jerndal T. The exfoliation syndrome / Jerndal T. — Medical service from Santen.: [Göteborg, s.d.].
19. Fuchs E. Über komplikationen der Heterochromie / Fuchs E. // Zeits. für Augenheilk. — 1906. — Bd. 15. — P. 191–192.
20. Kohler U. Posner-Schlossman syndrome / Kohler U. // Ophthalmologica. — 1992. — Vol. 205, N 3. — P. 158–162.
21. Lindberg J. Kliniska Undersökningar Över Demigmentering av Pupillranden och Genomlysbarhet av Iris Vid Fall av Alderstarr Samt I Normala Ögon Hos Gamla Personer: Inaug. Diss. — Helsingfors, 1917.
22. Vogt A. Graefe-Saemischs Hdb. d. ges / Vogt A. // Klin. (Mbl.) Augenheilk. — 1925. — Bd. 75. — P. 1–12.

IRIDO-CILIARY DYSTROPHIES (UVEOPATHIES)

Ustionova E. I.

✧ **Summary.** In the lecture, literature data are presented, as well as personal impressions on the diagnosis and treatment of irido-ciliary dystrophies (uveopathies).

✧ **Key words:** Fuchs uveopathy; pseudoexfoliative syndrome; glaucomatocyclitic crises; iridocorneal syndrome.

Сведения об авторах:

Устинова Елена Ивановна, д. м. н., профессор, кафедра офтальмологии СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова, 197089, Санкт-Петербург, ул. Л. Толстого, д. 6, корпус 16, e-mail: jackdupre@rambler.ru