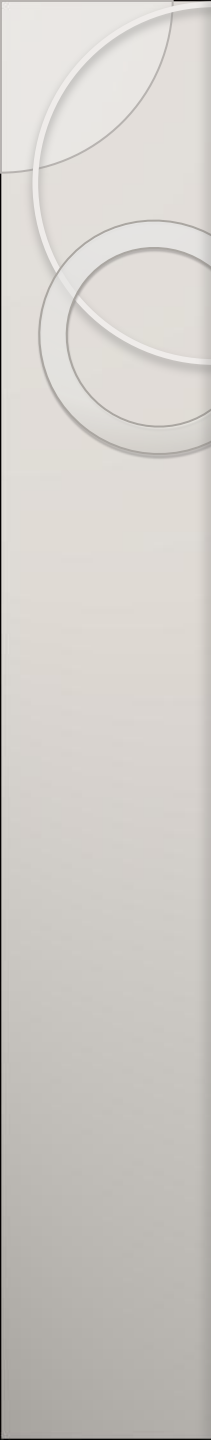


Гетерохромный циклит Фукса




Выполнил: инт. Е.В. Собанчеев



Увеит при синдроме Fuchs, или гетерохромный циклит Fuchs

— это хронический, негранулематозный увеит с постепенным развитием заболевания.


- 
- У молодых людей типично поражение одного глаза.
 - Может развиваться у детей и редко бывает двухсторонним.
 - Составляет 4% среди всех увеитов.
 - Гетерохромия может отсутствовать, или ее трудно определить, особенно у лиц с карим цветом глаз.


Течение

- Постепенное снижение зрения из-за развития вторичной катаракты.
- Постоянные плавающие помутнения.
- Разница в цвете радужки на двух глазах.
- Диагностируют случайно.

Общие признаки

Роговичные преципитаты являются характерным патогномоничным признаком.

- 
- A close-up photograph of a human eye. The cornea is highly reflective, showing a bright, circular reflection of light. The iris is visible in the background, appearing as a dark, textured area. The overall image has a soft, slightly blurred quality, emphasizing the texture and reflection of the eye's surface.
- мелкие,
 - округлой или звездообразной формы,
 - серо-белого цвета ,
 - покрывают весь эндотелий роговицы,
 - могут появляться или исчезать, но не сливаются и не пигментируются,
 - Среди РП обнаруживают нежные волокна фибрина.



Мелкие округлые или звездчатые преципитаты по всей роговице, как звезды на небе

90 11 13

Общие признаки

Опалесценция водянистой влаги

- слабая, количество клеток — до +2.

Клеточная инфильтрация стекловидного тела

- Может быть ведущим симптомом заболевания.

Гониоскопия

без изменений или определяется одно из следующих:

- Мелкие радиально расположенные сосуды, похожие на веточки, в углу передней камеры.
- Они вызывают образование геморрагии в передней камере на стороне, противоположной проколу (признак Amsler).
- Мембраны в углу передней камеры.
- Небольшого размера передние синехии неправильной формы.

Гониоскопия

без изменений или определяется одно из следующих:

- Мелкие радиально расположенные сосуды, похожие на веточки, в углу передней камеры.
- Они вызывают образование геморрагии в передней камере на стороне, противоположной проколу (признак Amsler).
- Мембраны в углу передней камеры.
- Небольшого размера передние синехии неправильной формы.

Мелкие радиально расположенные сосуды,
похожие на веточки



Изменения радужки

Задние синехии

- развиваются только после экстракции катаракты.

Диффузная атрофия стромы радужки

- Отсутствие крипт радужки — ранний признак.
- При дальнейшем прогрессировании стромальной атрофии радужка приобретает тусклый цвет, становится бледной, особенно в зрачковой части
- Выбухание радиально расположенных сосудов радужной оболочки из-за потери опорной ткани.

Диффузная атрофия стромы радужки



Изменения радужки

Атрофия заднего пигментного слоя

- имеет пятнистый характер,



- определяется при ретроиллюминации.



В 25% пораженных глаз развивается глаукома.

Белый спокойный глаз и точечные преципитаты (лимфоциты) по всей задней поверхности роговицы.

Задних синехий нет.

Атрофия стромы радужки (стрелки), лишь небольшое нарушение барьера между кровью и внутриглазной жидкостью.

Изменения радужки

Узелки на радужной оболочке.

Рубеоз радужки

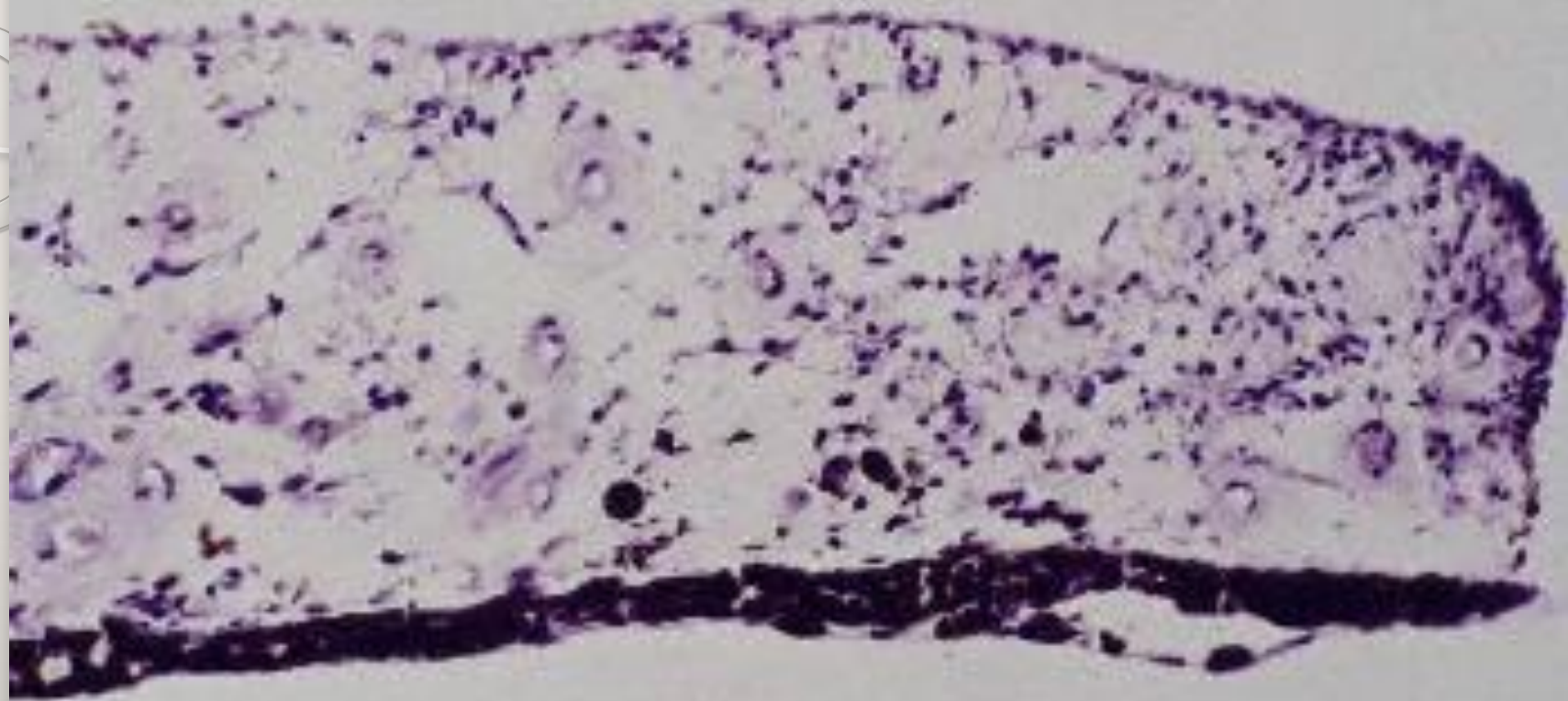
- заключается в появлении нежной, неправильной формы неоваскуляризации,
- встречается довольно часто.

Мидриаз

- развивается в результате атрофии сфинктера зрачка.

Кристаллические отложения на радужке

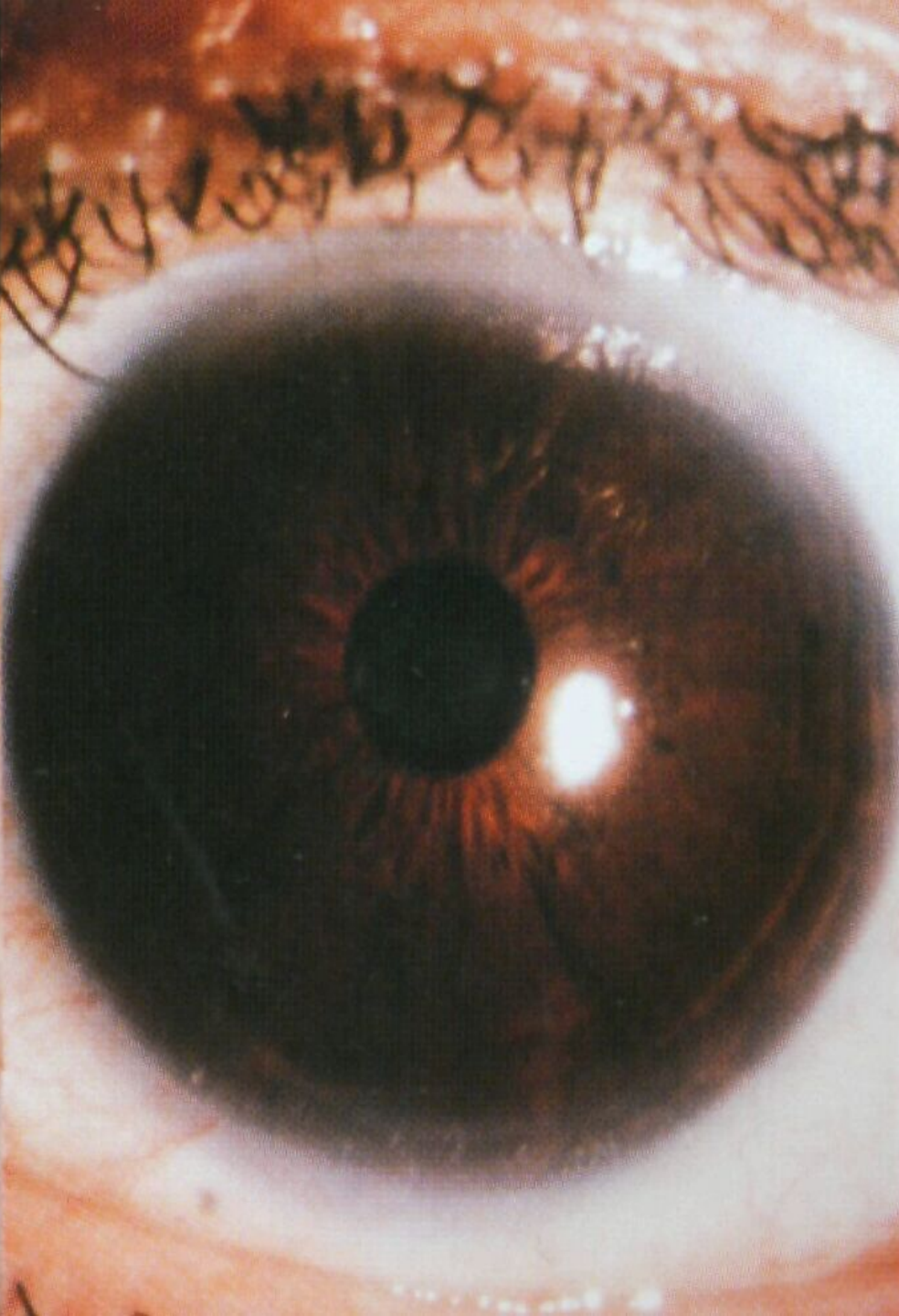
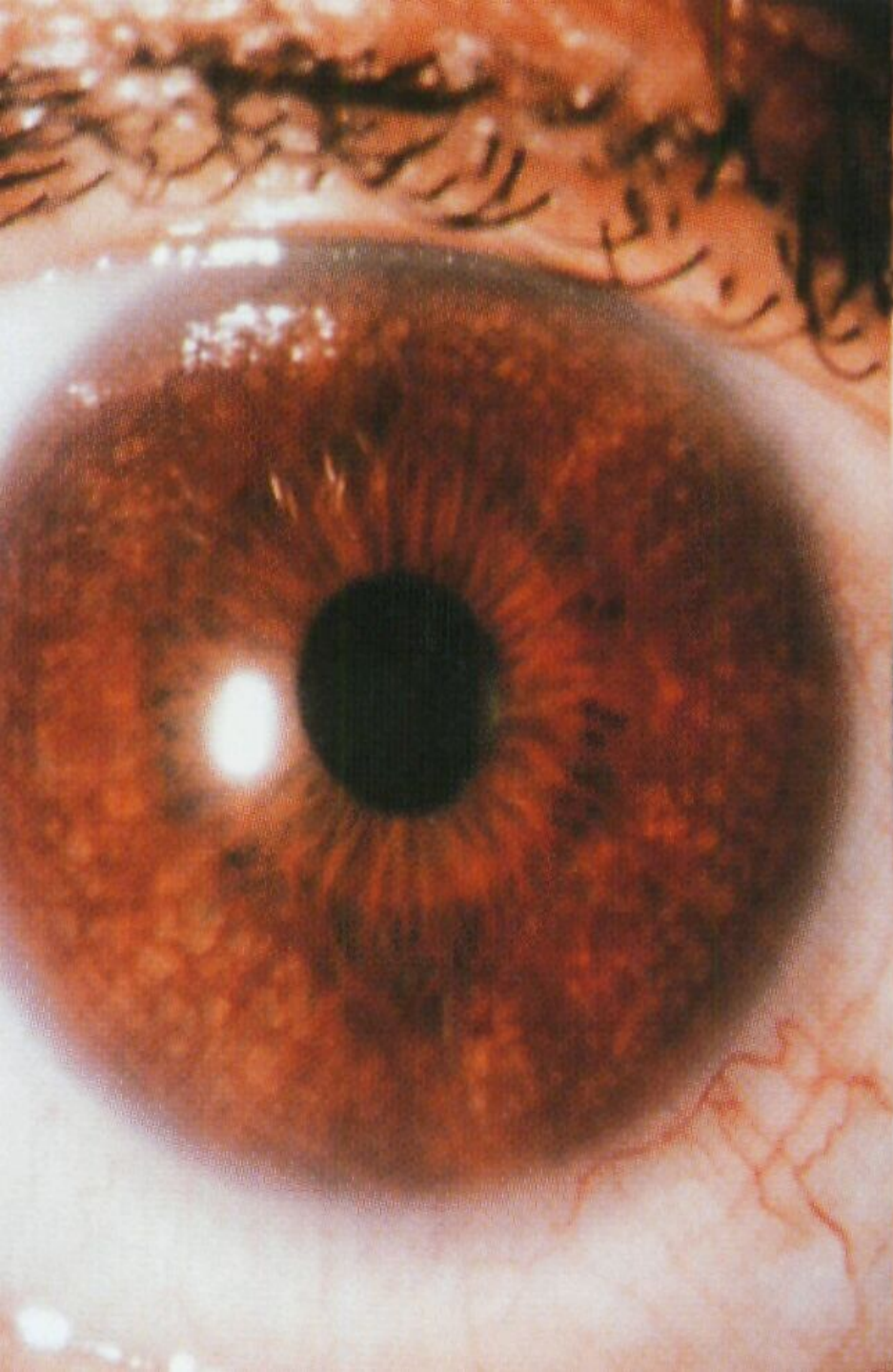
- встречаются очень редко.



Инfiltrат из лимфоцитов и плазматических клеток в строме радужки.
В атрофичной строме мало меланоцитов, вместо них имеются
меланофаги.
Мышца, расширяющая зрачок, не видна.

Гетерохромия радужной оболочки — важный и частый признак.

- Наиболее часто наблюдают гипохромию радужки и в 10% случаев — гиперхромию.
- В незначительном количестве случаев гиперхромия является врожденной.
- Развитие гетерохромной радужки определяют соотношением атрофии стромы и степенью пигментации заднего эндотелия, как и образованием генетически детерминированного цвета радужной оболочки.
- Преобладание стромальной атрофии приводит к просвечиванию заднего пигментного слоя эндотелия и развитию гиперхромной радужной оболочки.
- Радужка коричневого цвета становится светлее, а голубая — приобретает более насыщенный цвет.



Осложнения

- Увеит при синдроме Fuchs переходит в хроническую форму.
- Катаракта и глаукома являются его осложнениями и развиваются при неправильном назначении местных стероидных препаратов.

Катаракта

- встречается часто и не отличается от катаракты при других типах переднего увеита.
- Результаты операции экстракции катаракты с имплантацией заднекамерной линзы хорошие, несмотря на появление гифемы как возможного осложнения хирургического вмешательства.



На пораженном левом глазу радужка более светлая, осложненная катаракта встречается в 85% случаев.

Другие типичные признаки иридоциклита отсутствуют.

Глаукома

- является осложнением, угрожающим потерей зрения,
- развивается при длительно существующем увеите.

Лечение

Местная стероидная терапия неэффективна.

Мидриатики.

- В их назначении нет смысла, т.к. задние синехии не образуются.

Задние субтеноновые инъекции препарата длительного действия, такого как триамцинолон ацетата

- назначают при помутнениях стекловидного тела, хотя эти изменения носят временный характер.

Витрэктомия

- показана при выраженных помутнениях стекловидного тела, не поддающихся лечению стероидными препаратами.

Дифференциальная диагностика гетерохромии радужки

Гипохромия

- Врожденная.
- Синдром Horner, особенно врожденный.

Гиперхромия

- Окулодермальный меланоцитоз (невус Ota).
- Глазной сидероз.
- Диффузный неvus радужки или меланома.
- Инстиляция латанопроста в один глаз.
- Синдром Sturge-Weber (редко).

Окулосимпатический паралич (синдром Horner)

обусловлен расстройством симпатической иннервации
глаза



Окулосимпатический паралич (синдром Horner)

- *Умеренный птоз (обычно 1-2 мм) как результат слабости мышцы Мюллера .*
- Небольшое поднятие нижнего века из-за слабости нижней тарзальной мышцы.
- Миоз вследствие беспрепятственного действия сфинктера зрачка, с возникновением анизокории, усиливающейся при слабом освещении, т.к. зрачок Horner не расширяется, подобно парному.
- Нормальная реакция на свет и приближение.
- Уменьшение потоотделения ипсилатерально, но только если поражение ниже верхнего шейного узла, т.к. волокна, иннервирующие кожу лица, идут вдоль наружной шейной артерии.
- Гипохромная гетерохромия (радужки разного цвета — зрачок Horner светлее) видна, если поражение врожденное или существует давно.
- Зрачок расширяется медленно.
- Менее важные симптомы: гиперактивность аккомодации, гипотония глаза и гиперемия конъюнктивы.

Окулосимпатический паралич (синдром Horner)

Этиология

- Повреждение (перерыв) симпатических нервных волокон, берущих начало в гипоталамусе, идущих вниз к латеральной части ствола мозга и выходящих в грудной области.
- Эти волокна образуют синапсы в шейном симпатическом ганглии, и постганглионарные волокна достигают глаза вдоль стенки сонной и глазной артерии. Идиопатический.

Факторы риска

- Апикальный бронхогенный рак Аневризма сонной или подключичной артерии Высокое поражение сонной артерии на шее Расслаивающаяся аневризма сонной артерии Оклюзия сонной артерии Сирингомиелия.

Окулосимпатический паралич (синдром Horner)

Диагностика

- Инсталляция 4% р-ра кокаина в конъюнктивальный мешок вызывает расширение зрачка при синдроме Хорнера, обусловленном повреждением центральных симпатических путей (реакция отсутствует при периферическом поражении)
- Инсталляция 1:1 000 р-ра адреналина в конъюнктивальный мешок вызывает расширение зрачка при синдроме Хорнера, обусловленном периферическим поражением симпатических волокон
- КТ/МРТ головного и спинного мозга, грудной клетки
Обследование на наличие опухоли или других сдавливающих процессов показано всем больным с синдромом Хорнера.
- Лечение этиотропное.

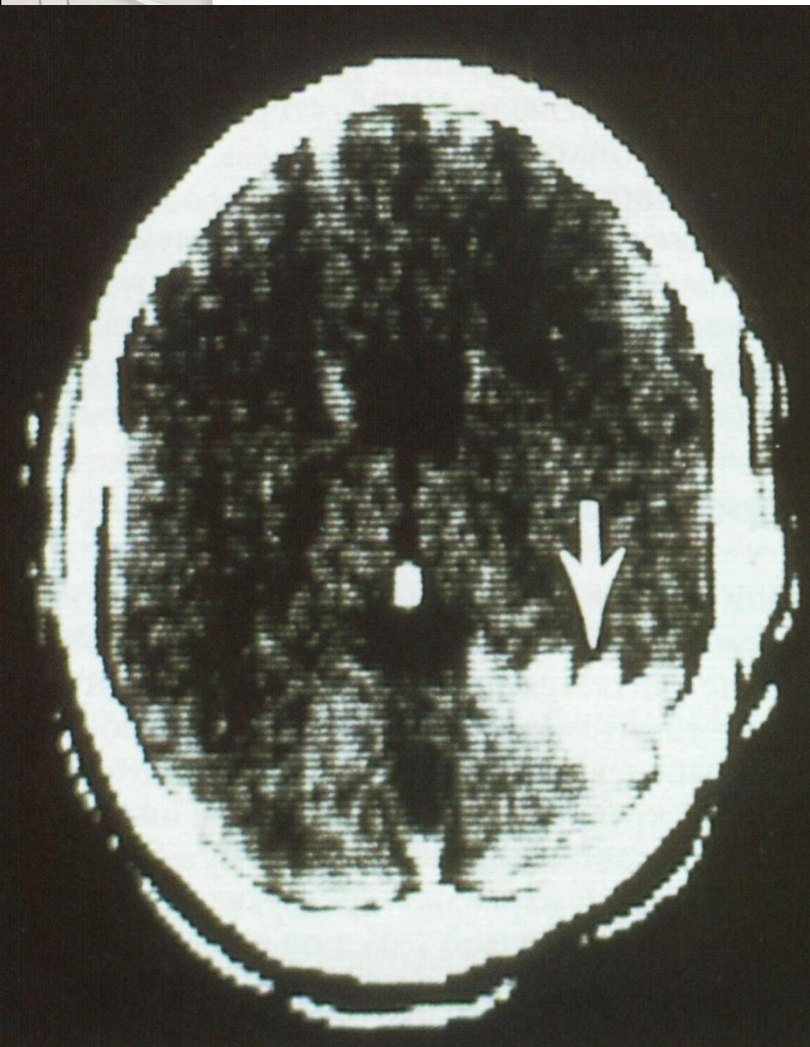
Окулодермальный меланоцитоз (невус Ота)

- (описан японским офтальмологом М. Ота, 1885–1945; синоним – меланоцитоз окулодермальный) – разновидность пигментного невуса дермального меланоцитарного происхождения:
- постоянная, как правило, односторонняя пигментация в зоне иннервации первой и второй ветвей тройничного нерва (кожи лба, скуловой и периорбитальной области, крыльев носа, слизистой оболочки ротовой и носовой полостей, конъюнктивы и склеры) в виде синевато-серого пятна.
- Встречается преимущественно в Азии, чаще у женщин; может быть врожденным или проявляется на 1–2-м десятилетии жизни.
- Лечение: лазерная терапия, фотозащитные кремы; в связи с опасностью развития меланомы применение травмирующих методов лечения нецелесообразно.

- Темно-коричневая радужка, диффузная эписклеральная диссеминация меланоцитов.
- Видна синеватая кожа век с субэпидермальными меланоцитами.



Синдром Sturge-Weber



Синдром Sturge-Weber

- Синдром, описанный в 1879 году Sturge , дополненный позже Weber (1922) и Krabbe (1934),
- представляет собой полную форму энцефало-лицевого нейроангиоматоза, характеризующуюся сочетанием кожного и мозгового ангиоматоза с глазными проявлениями.
- Синдром известен и множеством синонимов: "синдром Weber ", "синдром Sturge - Weber - Dimitri ", "синдром Weber - Dimitri ", "синдром Sturge ", "синдром Kallischer ", "синдром Krabbe ", "синдром Sturge - We - ber - Krabbe - Brushfield - Wyatt ", "синдром Lawford ", "синдром Schirmer ", "синдром Milles ", "врожденная нейроэктодермальная дисплазия", "врожденный эктодермоз", "кожно-мозговая ангиома", "энцефало-лицевой нейроангиоматоз", "энцефалотройничный ангиоматоз", "ангиоматоз мозговых оболочек, глаз и лица".

Синдром Sturge-Weber

Симптоматология

- Кожный ангиоматоз. Присутствует от рождения или развивается в первом детстве, в форме ангиом лица, названных „ naevus flammeus vasculosus “;
- эти пятна тёмнокрасного цвета, плоские (не выступающие на поверхности покровов) локализованы чаще всего на одной половине лица, на территории тройничного нерва.
- Часто „ naevus flammeus “ намного переходит границы территории тройничного нерва, захватывали часть шеи, грудной клетки и даже живота;
- редко появляется и на слизистой десен, рта, губ и носа.
- Одновременно с „ naevus flammeus “ на лице могут появиться и небольшие телеангиэктические пятна.

Синдром Sturge-Weber

Глазные признаки постоянные и тяжелые:

- ангиома хороидеи, всегда распложенная в сосочко-макулляр-ной области.
Ангиома имеет вид серовато-белого пятна, в форме диска; со временем может прогрессивно развиваться или ее рост прекращается, и она кальцифицируется;
- врожденная глаукома, со стороны ангиоматозных поражений кожи, мозга, глаза;
- гидрофтальмия со стороны ангиоматоза; гемиа-нопсия;
- ангиома конъюнктивы.