



Псевдоэксфолиативная глаукома



- *Псевдоэксфолиативный синдром (ПЭС)* - системное заболевание, возникающее в пресенильном и сенильном возрастах и характеризующееся избыточной продукцией клетками и накоплением в тканях глаза и некоторых других органов своеобразного экстрацеллюлярного материала.
- Этот материал получил сначала название эксфолиативного, так как считали, что это чешуйки капсулы хрусталика, которые отслаиваются и откладываются в переднем сегменте глаза, а затем псевдоэксфолиативного (ПЭМ), так как было установлено, что структуры хрусталика никакого отношения к развитию этого синдрома не имеют



Исторические аспекты

- J.Lindberg в 1917 впервые обобщил клинические наблюдения, касающиеся ПЭС
- A.Vogt в 1926 году впервые связал псевдоэксфолиации с глаукомой
- R.Sampraolesi в 1954 году выявил нарушение гематофтальмического барьера при ПЭС
- A.Tarkkanen в 1962 году обнаружил вовлечение в ПЭС цилиарных отростков
- A.Garner, R.Alexander обнаружили ПЭ на зонулярных связках

Распространенность псевдоэкзофолиативного синдрома



- Скандинавия 25%
- Финляндия 20%-40%
- Дании 4%
- Норвегия 10-21%
- Франция 3,6-20,6%
- США 0,6- 5%
- Исландия 20%
- Россия 30%



Связь с возрастом

Распространенность ПЭС
увеличивается с возрастом

1 - 2,5% - 50 -59 лет

до 30% - 60-69 лет

42% - старше 70 лет

У женщин встречается чаще
чем у мужчин.

Преобладает 0-группа крови.

Семейно-наследственный характер заболевания



- Семейный характер заболевания
- Передается по аутосомно-доминантному типу с поздним проявлением и порой неполной пенетрацией признака (Orr A., 2001)
- Норвежский исследователь A. Ringvold (1988) выдвинул вирусную теорию ПЭС
- В пользу гипотезы: Поражение синдромом супружеских пар
- Частое возникновение синдрома после кератопластики, глазных операций травм органа зрения



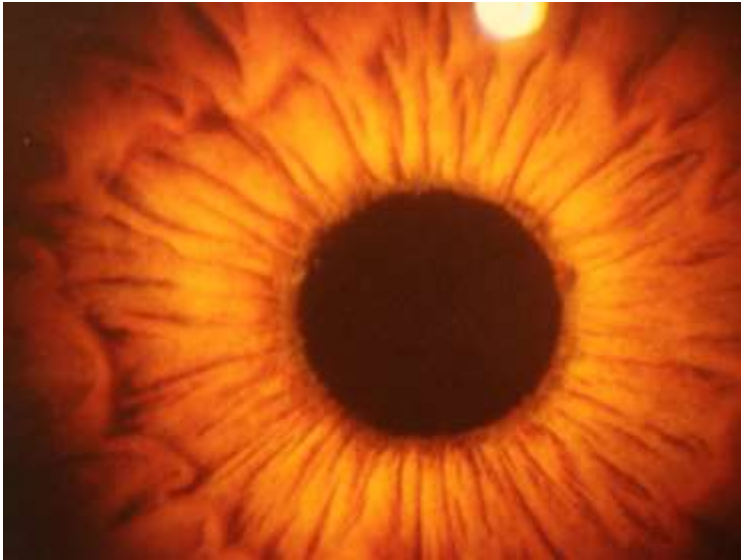
Причинами псевдоэкссфолиативных отложений могут быть:

- дегенеративные изменения сосудистой оболочки глаза;
- нарушение процессов полимеризации и выпадение в виде осадка гиалуроновой кислоты, которая перенасыщает влагу глаза;
- патологические изменения основной межуточной ткани;
- патологические биохимические процессы, приводящие к денатурации особого типа мукополисахаридов;
- нарушение функций ЦНС, обуславливающее расстройство кровообращения в цилиарном теле.



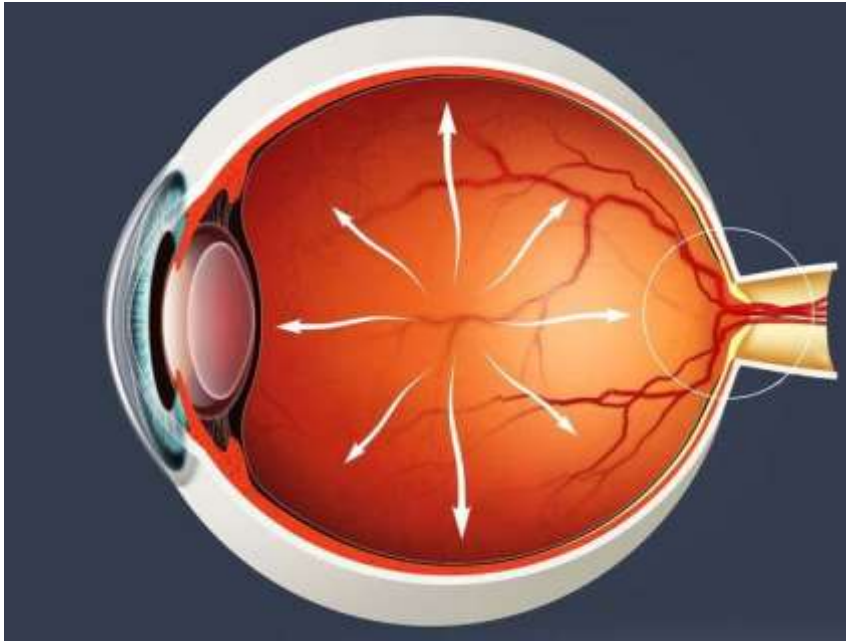
- **ПЭГ** – разновидность глаукомы, развивающаяся на фоне псевдоэкссфолиативного синдрома.
Код по МКБ-10:
- **H40.1 Capsular glaucoma with pseudoexfoliation of lens** (в русской версии – «глаукома капсулярная с ложным отслоением хрусталика»).

Псевдоэкссфолиативная глаукома



- Псевдоэкссфолиативная глаукома одна из форм вторичной открытоугольной глаукомы
- 25% пациентов с ПЭГ слепы на 1 глаз, 7% - на оба
- Риск развития глаукомы при псевдоэкссфолиативном синдроме после их появления составляет по статистике 5% случаев через 5 лет и 15% - через 10 лет.
- Пациенты с псевдоэкссфолиативным синдромом должны быть информированы о степени риска развития глаукомы и проходить ежегодный осмотр у офтальмолога.

- ПЭС встречается у 60-70 млн. человек в мире, около 25% из них имеют офтальмогипертензию, примерно в трети случаев (5-6 млн.) развивается глаукома (что почти в 10 раз чаще, чем в общей популяции).
- Частота ПЭГ заметно варьирует в различных регионах. Значительная распространенность глаукомы на фоне псевдоэксфолиативных отложений характерна для европейских стран (особенно у жителей Скандинавии), составляя в некоторых регионах до 50-60% случаев открытоугольной глаукомы. В Австралии доля ПЭГ не превышает 5,3%, в США – 12% (с преобладанием среди белого населения), на африканском континенте – около четверти случаев глауком. В азиатских странах этот показатель не столь велик
- Причины неоднородности распространения ПЭГ на планете дискутабельны. Возможно, это определяется влиянием средовых и наследственных факторов (генетическая специфичность ПЭГ подтверждена многочисленными исследованиями последних лет).
- Широко распространено заболевание на территории России. В частности в Центральном и Центрально-Черноземном регионах доля ПЭГ составила 64,6%, а в отдельных областях превысила 70%.

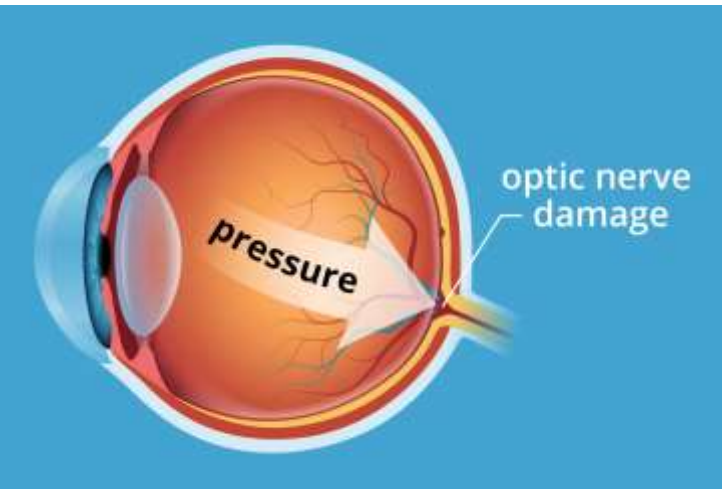


- Причиной развития глаукомы является вторичная блокада трабекулы, «засоренной» псевдоэксфолиативным материалом, и дисфункция трабекулярных эндотелиальных клеток.
- При открытом угле передней камеры вгд может резко повышаться до высоких цифр
- Взаимосвязи между изменениями угла передней камеры и тяжестью развития глаукомы нет.
- Прогноз при ПЭГ хуже, чем при первичной открытоугольной глаукоме, поскольку ПЭГ свойственен широкий диапазон флюктуаций вгд в течение суток, следствием чего является быстрое прогрессирование процесса.

Патогенетические этапы эксфолиативной ОУТ:

- при оттоке водянистой влаги из глаза гранулы пигмента и ЭМ оседают в трабекулярном аппарате (ТА), ухудшая его фильтрующую способность;
- ЭМ активно продуцируется локально клетками юкстаканаликулярной ткани (ЮКТ) и эндотелием внутренней стенки шлеммова канала. Накопление ЭМ в ЮКТ затрудняет отток водянистой влаги в шлеммов канал;
- ухудшение оттока водянистой влаги из глаза на уровне ТА приводит к повышению градиента давления между передней камерой и каналом, к сужению и частичной блокаде канала и, следовательно, к дальнейшему повышению ВГД;
- глаукомная оптическая нейропатия развивается из-за компрессии пучков нервных волокон в канальцах решетчатой пластинки склеры, снижения перфузионного давления крови в головке зрительного нерва и ослабления способности ее сосудов к ауторегуляции, кровообращения.

- Заболевание протекает с типичными изменениями поля зрения и диска зрительного нерва, характерными для открытоугольной глаукомы.
- Однако клиническая картина ПЭГ имеет ряд специфических признаков, отличающих её от 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.



- У пациентов с односторонней псевдоэксфолиативной глаукомой и псевдоэксфолиативным синдромом на парном глазу риск развития глаукомы в этом глазу значительно возрастает (50% случаев через 5 лет).
- Пациенты с односторонней псевдоэксфолиативной глаукомой и без псевдоэксфолиативного синдрома на парном глазу имеют незначительный риск развития глаукомы в этом глазу.

- *Клиника ПЭГ*

- Наиболее выраженным клиническим симптомом является отложение мелких сероватых чешуек, напоминающих перхоть, по краю зрачка с одновременным частичным или полным исчезновением пигментной каймы

В сравнении с ПОУГ ПЭГ
характеризуется:

- ✓ *более высокими цифрами среднего уровня ВГД;*
- ✓ *более выраженными суточными колебаниями офтальмотонуса;*
- ✓ *более высокими значениями максимального ВГД в течение суток.*

Роговица

- Снижение плотности эндотелиальных клеток
- Центральная толщина роговицы больше средне статистической нормы
- Скопление депозитов ПЭ на эндотелии роговицы
- Скопление пигментных депозитов, расположенных по периферии роговицы, кпереди от кольца Швальбе
- Каплевидная дистрофия роговицы
- Сфероидальная дегенерация роговицы у мужчин (R.Bartholomew,1989)
- Истинная кератопатия (развивается при умеренном повышении ВГД и после экстракции катаракты) (Nauman J., Schlotzer-Schrebardt U.,2003)

Радужка



- Вымывание пигментных депозитов зрачковой зоны и отложение их на структурах переднего отрезка глаза, появление феномена просвечивания
- Отложение ПЭ по краю зрачка и на сфинктере радужки в 32-94 %
- Повышенная ригидность радужки, обусловленная дегенерацией сфинктера и диллятатора
- Ригидность зрачка (1 ст.- 3-3,5мм; 2ст. 2-2,5 мм после инст. р-ра 1% мезатона)
- Подъем ВГД через 3-4 часа после расширения зрачка
- Неоваскуляризация радужки
- Инстрастромальные геморрагии

Угол передней камеры

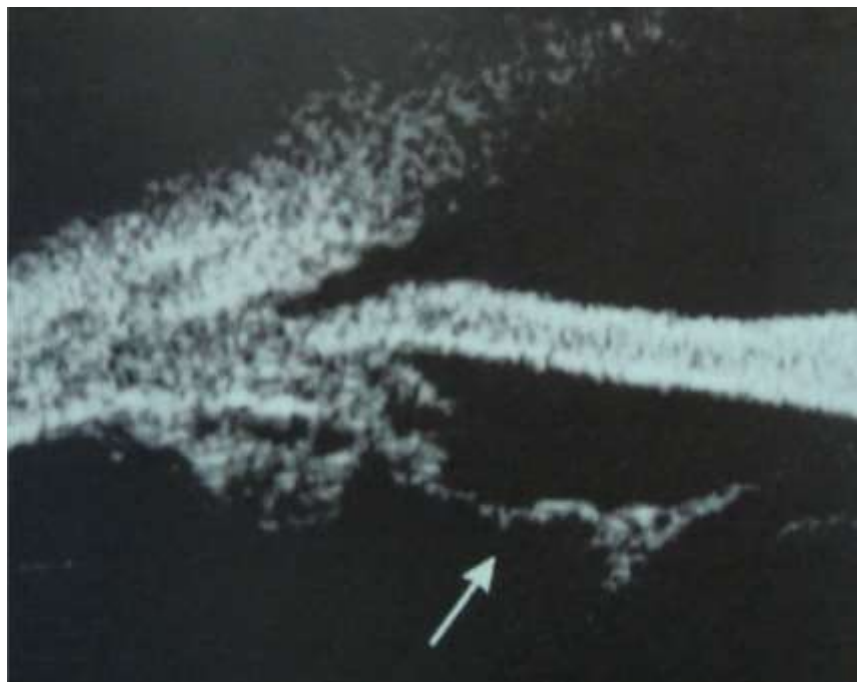
- Узкий профиль УПК в сочетании с мелкой передней камерой
- Узкий УПК у 32% (P.Wishart,1985)
- Закрытие УПК при подвывихе хрусталика и слабости связочного аппарата 29% (H.Arvinđ,2003)
- ОУГ и миопический вид рефракции в 38% пациентов (Курышева Н.И.,2007)
- Периферические гониосинехии выявляются более чем 18%.
- Повышенная, неравномерная пигментация УПК
- Появление линии Сапаолези- двойного кольца пигмента по переднему пограничному кольцу Швальбе и в склеральном синусе
- Наличие ПЭ на трабекулярной зоне, нижней части УПК, бухте УПК, эндотелии роговицы в центральной зоне



Цинновые связки и цилиарное тело

- Склерозирование и гомогенизация волокнистых структур цилиарного тела
- Облитерация сосудов цилиарного тела
- Дистрофические изменения в беспигментном эпителии
- Пятнистые отложения ПЭ на базальном участке беспигментного эпителия ресничных отростков и цинновых связках

- Признаком повреждения цинновых связок является появление «вмятин» на хрусталике в местах надрыва связок.



Изменения цинновых связок способствуют:

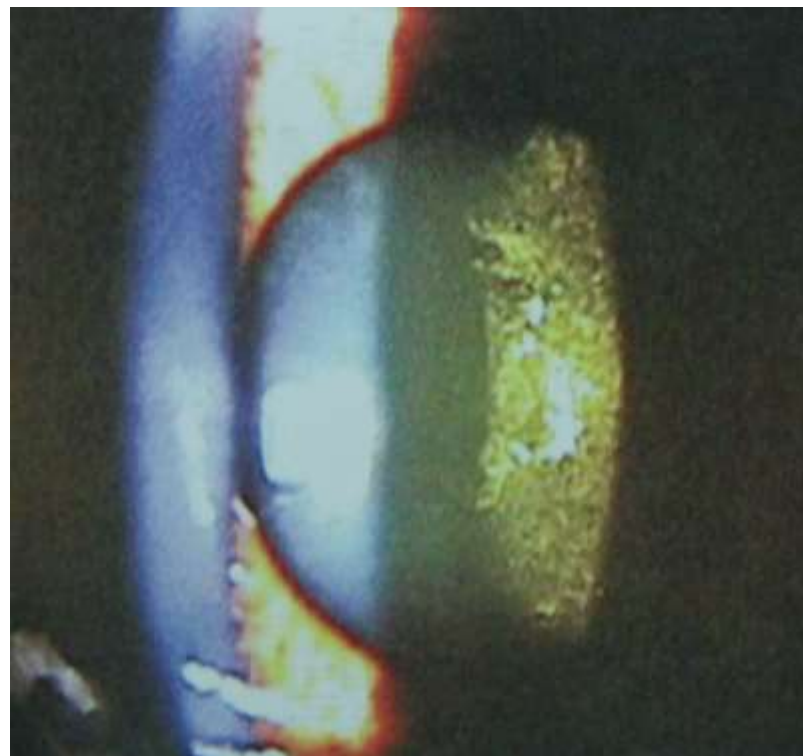
- Развитию вторичной открытоугольной глаукомы
- Развитию вторичной закрытоугольной глаукомы
- Факодонезу (тест с пилокарпином) (Ritch R.,1996)
- Спонтанному подвывиху и дислокации хрусталика

Ядерная катаракта при ПЭГ

Катаракта является наиболее частой сопутствующей патологией при ПЭГ



- Помутнение задней капсулы типично для ПЭГ и встречается в более чем 50% случаев



Внутриглазное давление

- **Офтальмотонус** колеблется в **высоких** пределах
- Значительное **снижение** легкости оттока ВГЖ уже в начальной стадии заболевания
- Раннее развитие глаукомной оптической **нейропатии** (даже при относительно не высоких значениях ВГД)
- **Высокая** степень **флюктуации** ВГД (до 10 мм рт. ст.) (O.Altintas et al.2004)
- **Агрессивное, скачкообразное прогрессирование** заболевания

Ретинальные поражения при ПЭГ

- ПЭС является фактором риска в развитии окклюзий центральной вены и артерии сетчатки
- В крови больных ПЭГ обнаружен маркер сосудистых нарушений – гомоцистеин (2003г.)
- Корреляция между ПЭС и макулярной дегенерацией (Kling F., 2001)

Диск зрительного нерва при ПЭГ

- Преимущественно малые размеры ДЗН
- Распространенное побледнение ДЗН
- Выраженные размеры и глубокая экскавация, особенно в верхне-височном и нижне-височном секторах
- Выраженное воздействие ВГД на решетчатую пластинку

Долгое время возникновение закрытоугольной глаукомы 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 впереди;*
- ✓ *ригидной радужки и снижения мидриатической способности зрачка;*
- ✓ *возникновения задних синехий.*



- *Лечение*

- В настоящее время не существует методов профилактики и лечения ПЭС.
- Для профилактики и лечения осложнений ПЭС (глаукомы, катаракты, тромбоза ЦВС) используют антиоксиданты, антигипоксантами, дезагреганты, тромболитики, вазоактивные препараты, реальная эффективность которых нуждается в дальнейшем изучении.
- Медикаментозное лечение не отличается от лечения первичной открытоугольной глаукомы. Несмотря на успех терапии вначале, она в большинстве случаев оказывается недостаточно эффективной, и у части пациентов возникает необходимость в лазерном или хирургическом вмешательствах.



Препаратами **первого**
выбора считаются
простагландины-
(Траватан, Алкон, США)

(Konstas A., 2005, 2006)

ПГ снижают исходное
ВГД при ПЭГ на 35%



- В последнее время перспективная роль при лечении ПЭГ отводится фиксировано комбинированным формам сочетающим аналоги простагландинов и бета-блокаторов («Дуотрав» Алкон ,США), которые сочетают в себе *аддитивных терапевтический эффект и уменьшение количества инстилляций.*



- Фиксированная комбинация ингибитора карбоангидразы и тимолола (« Азарга»)
(Heijl A., Strahlman E., 1997, 2005)

Выраженный **гипотензивный эффект**

Ингибитор карбоангидразы способствует **улучшению** ретинального кровотока, компенсируя негативное воздействие тимолола



- При использовании миотиков (пилокарпина !) возникает:

- угроза образования задних синехий
- развитие зрачкового и цилиарного блока
- повышение проницаемости ГОБ
- усиление помутнение хрусталика



Пилокарпин оказывает парадоксальное действие на внутриглазное давление при ПЭГ (Тачиева Т.С., 2004)

Резистентность и отрицательная динамика отмечена в 73 % случаев, позитивный эффект максимум в 27%.

Лазерное лечение

- Аргоновая трабекулопластика
- Селективный фототермолизис-селективная трабекулопластика (СТП) (M.Latina,1995)
- Эффективность СЛТ в отдаленные сроки наблюдения составляет 81% при проведении лазерного лечения до назначения местной гипотензивной терапии и 68% , которые получали местную гипотензивную терапию (Курышева Н.И.,2007)
- Компенсация ВГД в начальной стадии глаукомы составляет 58%, а при развитой -30%

- Лазерная трабекулопластика особенно эффективна, вероятно, из-за гиперпигментации зоны трабекулы. Однако после удовлетворительного результата этой процедуры через 4 года возможно повышение ВГД, как это бывает и при первичной открытоугольной глаукоме.
- Ранняя трабекулэктомия наиболее эффективна. Результат операции, частота и характер осложнений не отличаются от таковых при первичной открытоугольной глаукоме.
- Менее благоприятный по сравнению с первичной открытоугольной глаукомой, т.к. уровень офтальмотонуса плохо контролируется, размахи суточных колебаний внутриглазного давления выражены, и процесс быстро прогрессирует. В связи с этим важен строгий контроль над состоянием глаукомного процесса для предотвращения необратимых изменений.