

An armillary sphere, a model of objects in the sky, consisting of a spherical framework of rings, centered on Earth or the Sun, that represent lines of celestial longitude and latitude and other astronomically important features such as the ecliptic. The rings are metallic and are positioned so that they all intersect at the center of the sphere. The rings are arranged in a way that they appear to be part of a single, continuous structure. The background is a warm, glowing orange and yellow gradient.

Синдром Ригера

Котлубей Г.В.



Врождённая глаукома часто может сочетаться с другими аномалиями развития, как местными, так и общими.

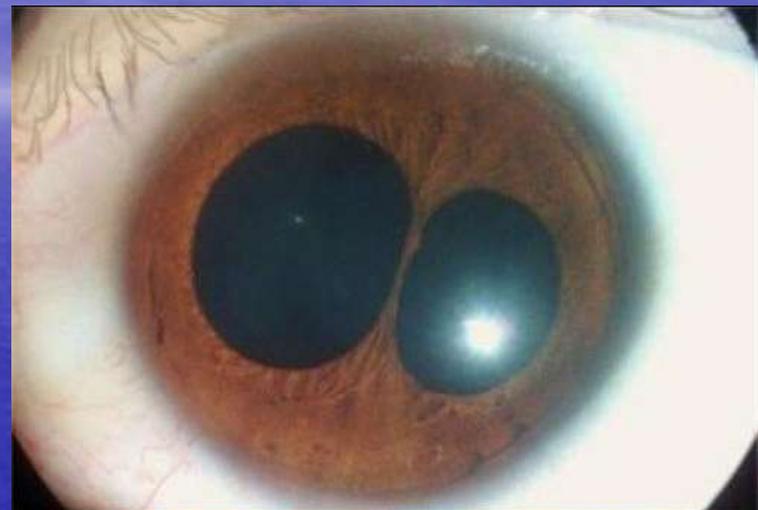
Синдром Ригера

- Наблюдают одинаково часто у мужчин и женщин.
- Может иметь спорадическое происхождение или наследственное с доминантным типом передачи.



Синдром Ригера

- Развитие синдрома связывают с аномалиями хромосом 4q23—26.



- Глаукома развивается в 60% случаев после 3-х лет, в связи с чем глазное яблоко обычно не увеличивается.





Врожденная глаукома при синдроме Ригера связана с мезенхимальным дисгенезом

Синдром Ригера (1935 г)

Синдром Ригера - состояние, при котором обнаруживают офтальмоскопические изменения, типичные для аномалии Ригера, в сочетании с мальформациями.



Мальформации при синдроме Ригера



- гипоплазия срединной линии лица
- телекантус с широким и плоским корнем носа
- аномалия развития зубов (отсутствие верхнечелюстных резцов, микродантизм, анодантия)
- пупочная грыжа



Мальформации при синдроме Ригера

- врожденные пороки сердца
- конструктивная тугоухость
- задержка умственного развития.

При офтальмологическом обследовании выявляют:

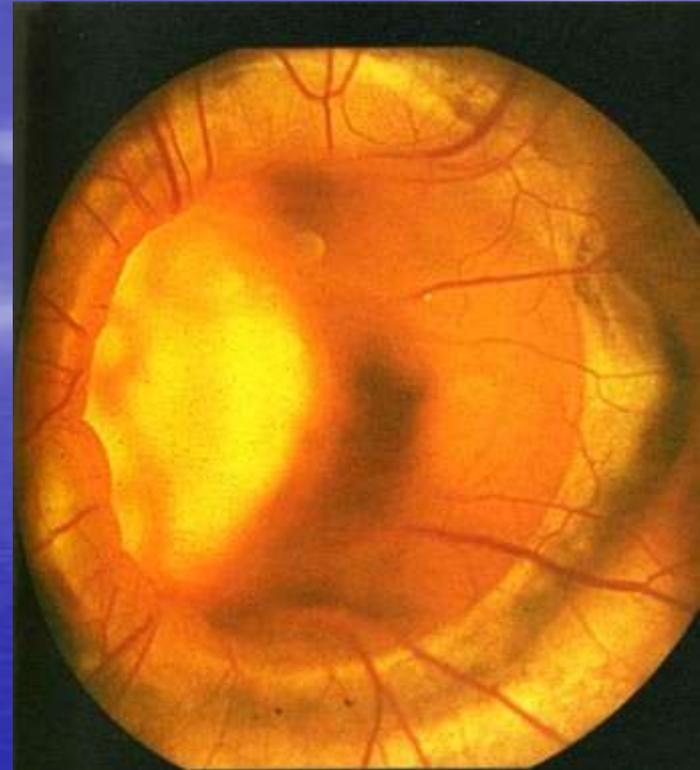
- миопическую рефракцию высокой степени;
- при биомикроскопии:
 - гипоплазию мезодермального листка радужки,
 - задний эмбриотоксон
 - иридотрабекулярные тяжи к линии Швальбе,
 - иногда врождённую катаракту (редко в сочетании с колобомой радужки)

ГОНИОСКОПИЯ

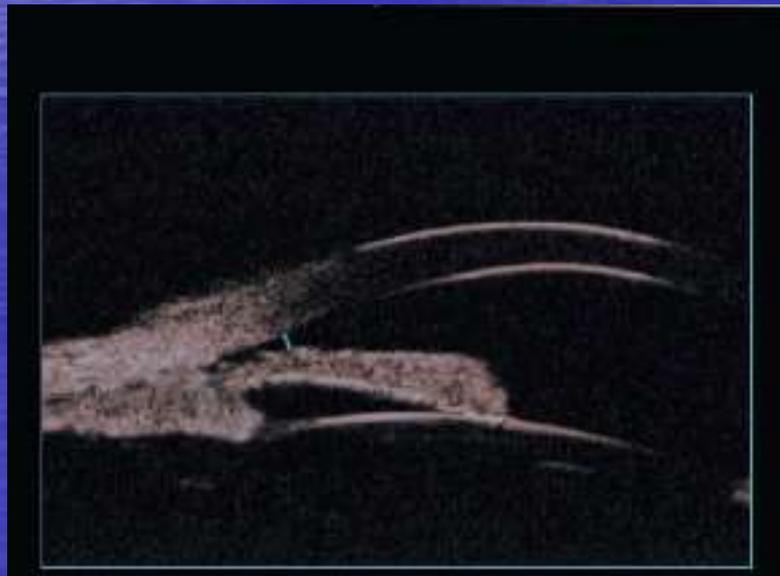
- ✓ уплотнение трабекулы
- ✓ частично или полностью закрытый иридотрабекулярными тяжами угол
- ✓ выдающуюся в переднюю камеру линию Швальбе

при офтальмоскопии:

- ✓ колобома сосудистой оболочки
- ✓ косой ход ДЗН
- ✓ миелиновые волокна ДЗН
- ✓ отслойка сетчатки



- Ультразвуковая биомикроскопия и ОСТ переднего отдела позволяют выявить иридотрабекулярные тяжи в УПК



Дифференциальный диагноз

- Аномалия Аксенфельда
- Синдром Аксенфельда
- Аномалия Ригера

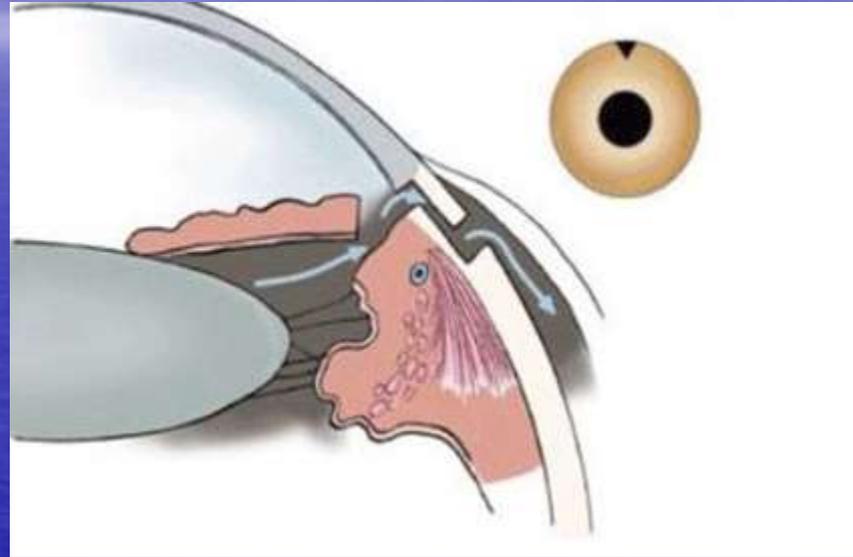
Общие принципы лечения

- Медикаментозное лечение проводят на ранних стадиях заболевания.
- Применяют препараты, угнетающие продукцию водянистой влаги:
 - β - адреноблокаторы
 - ингибиторы карбангидразы
 - симпатомиметики



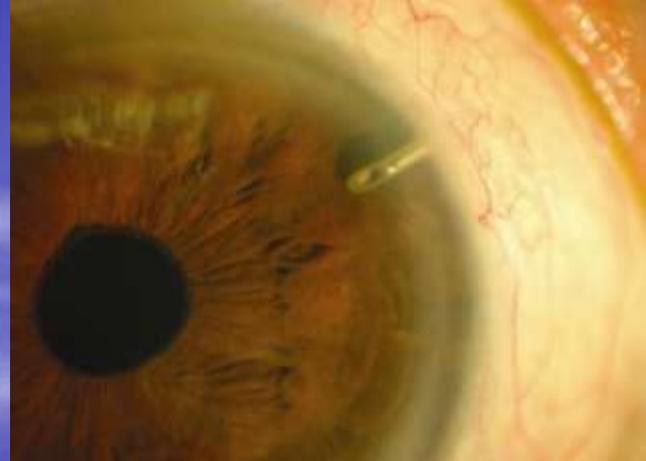
- При неэффективности медикаментозной терапии переходят к хирургическому лечению.

- На поздних стадиях заболевания более эффективны фистулизирующие операции или деструктивные вмешательства на цилиарном теле.



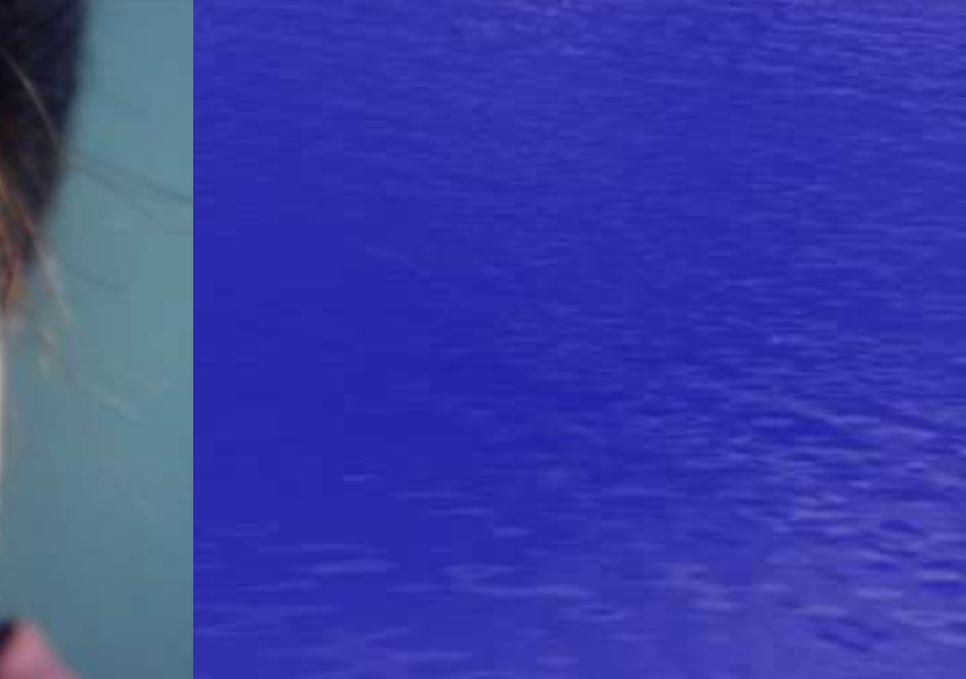
ПРОГНОЗ

- Прогноз для зрения неблагоприятный, так как данная форма глаукомы является рефрактерной
- Повторные операции при некомпенсации выполняются с использованием дренажей



Прогноз

- При синдроме Ригера зрительные функции чаще низкие и обусловлены сочетанной глазной патологией.



A blue-toned winter forest scene with a speech bubble overlay. The background is a painting of a snowy forest with bare trees and evergreens. A blue speech bubble with a white border is positioned diagonally across the center, containing the Russian text "Благодарю за внимание".

Благодарю за внимание