



Синдром Ригера

Котлубей Г.В.



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

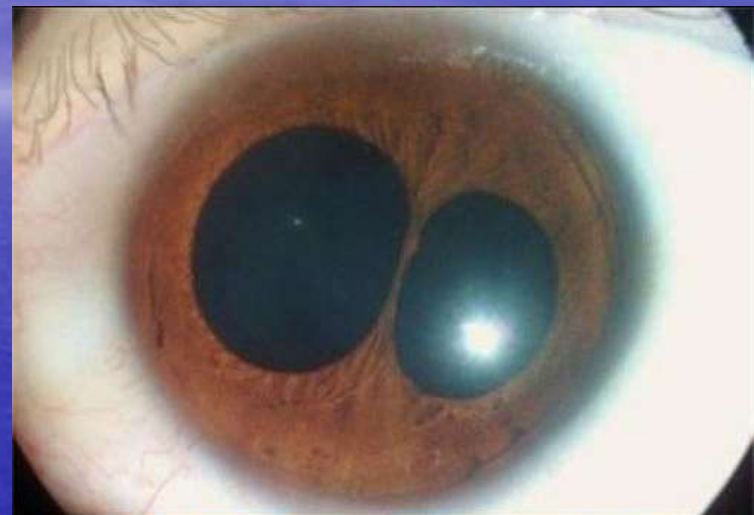
Синдром Ригера

- 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.

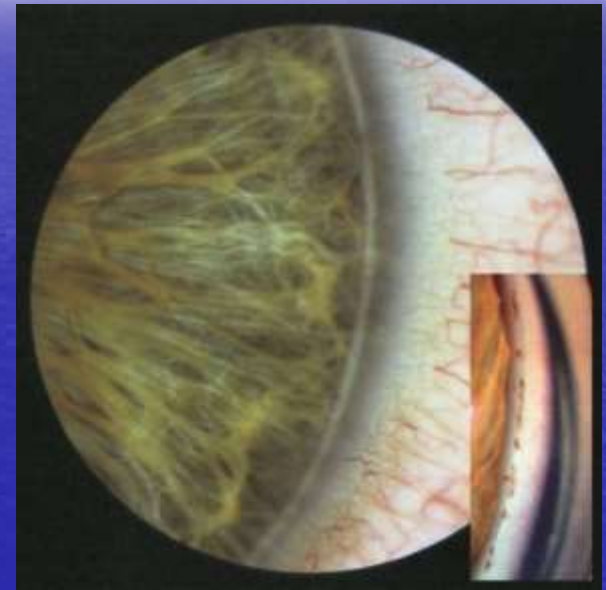




Врожденная глаукома при синдроме Ригера связана с мезенхимальным дисгенезом

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:

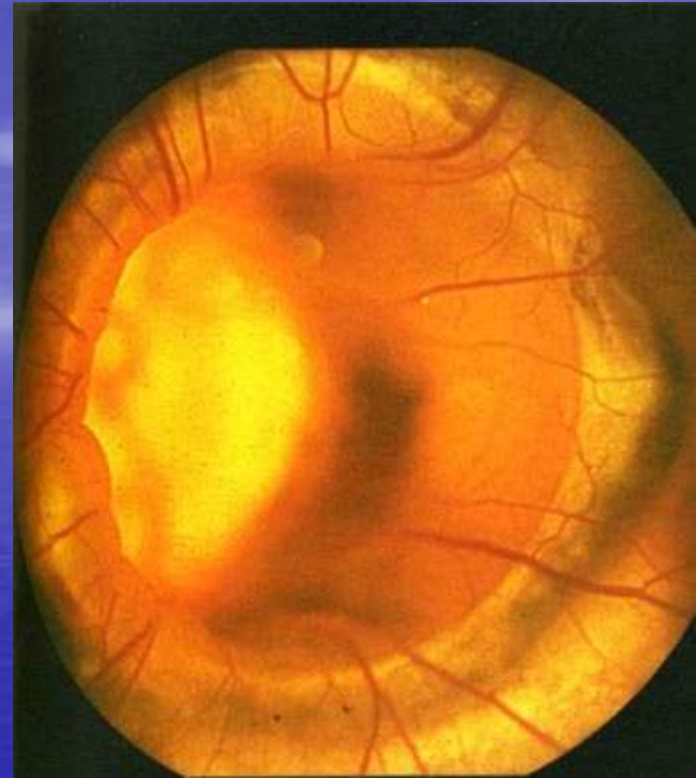
- миопическую рефракцию высокой степени;
- при биомикроскопии:
 - гипоплазию мезодермального листка радужки,
 - задний эмбриотоксон
 - иридотрабекулярные тяжи к линии Швальбе,
 - иногда врождённую катаракту (редко в сочетании с колобомой радужки)

ГОНИОСКОПИЯ

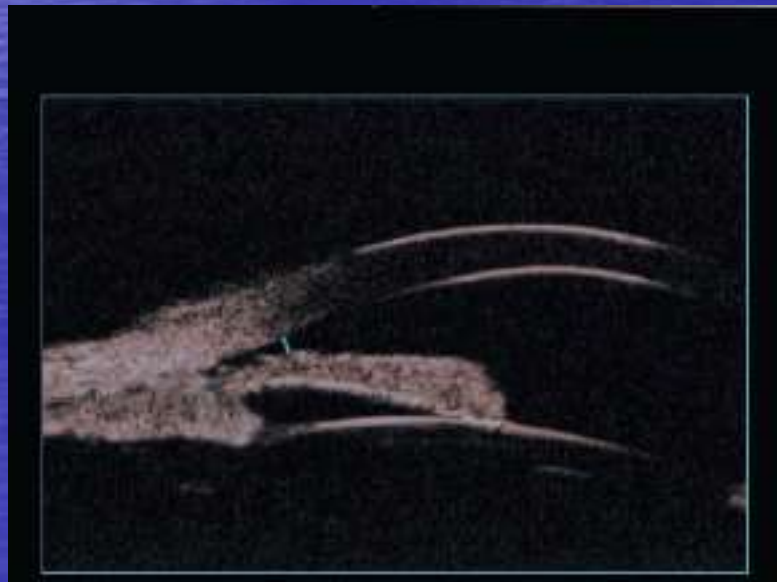
- ✓ уплотнение трабекулы
- ✓ частично или полностью закрытый иридотрабекулярными тяжами угол
- ✓ выдающуюся в переднюю камеру линию Швальбе

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

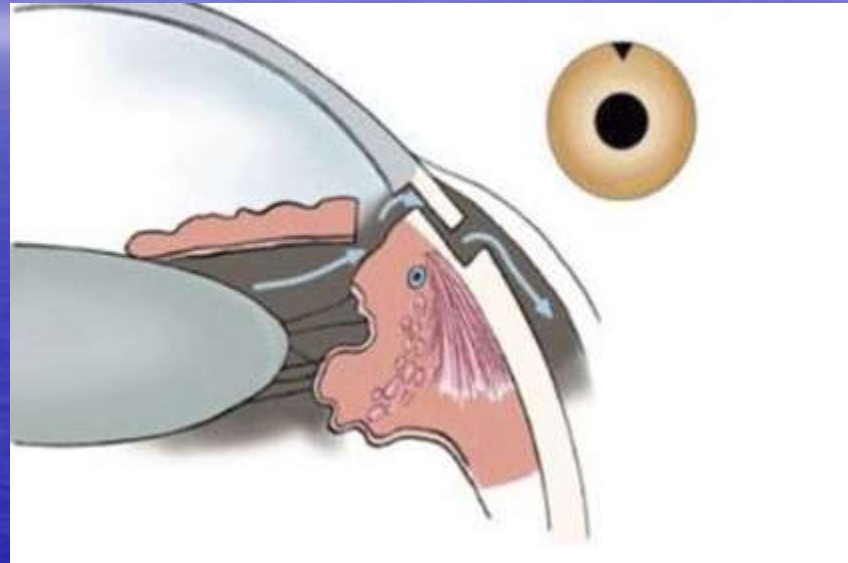
Общие принципы лечения

- 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.



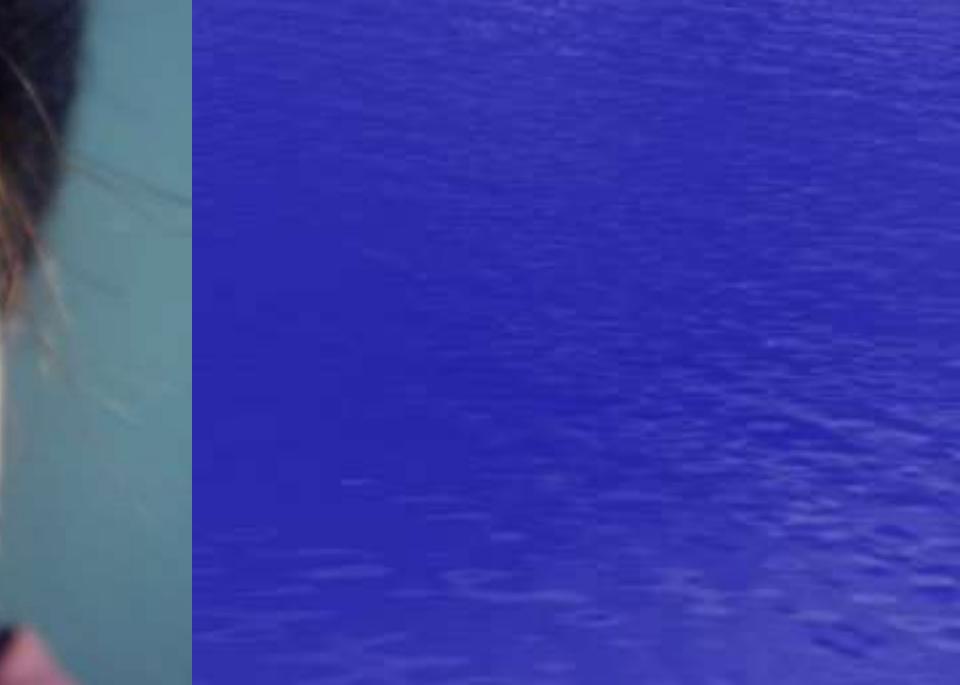
ПРОГНОЗ

- 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.



The image features a monochromatic blue-toned winter landscape. In the foreground, there are several trees, some with snow-laden branches. The background shows a dense forest of tall, thin trees. A dark blue speech bubble with a white border is positioned diagonally across the center of the image. Inside the bubble, the Russian text "Благодарю за внимание" is written in white, sans-serif font.

Благодарю за внимание