



**Факоматозы и врожденные  
глаукомы**

***Котлубей Г.В.***



Врождённая глаукома часто может сочетаться с факоматозами

к данной патологии относятся:

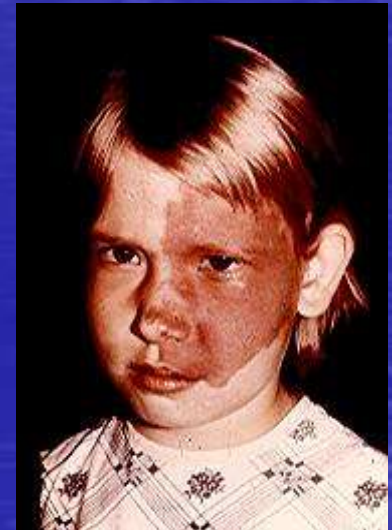
- С-м Стюрдж-Вебера
- Нейрофиброматоз

# синдром Стюарж – Вебера



- энцефалоокулофациальный гемангиоматоз – характеризуется капиллярной гемангиомой на лице, вдоль кожных и конъюнктивальных разветвлений тройничного нерва, включая веки, глазницу волосистую часть головы, а также ипсилатеральной менингеальной и хориоидальной гемангиомой, очаговыми петрификатами в головном мозге.

- Изредка встречаются и более обширные поражения, включающие кожу туловища, конечностей, слизистой оболочки носа, губ, глотки.



# Близкими к синдрому Стюрдж–Вебера–Краббе или его вариантами считаются следующие сочетания:

- 1) синдром Ширмера — капиллярный невус лица и ранняя глаукома;
- 2) синдром Мильеса — капиллярный невус лица и гемангиома сосудистой оболочки глаза без глаукомы;
- 3) синдром Кнуда–Краббе — ангиоматоз без глазных симптомов;
- 4) нейроангиоматоз энцефалотригеминальный глазокожный — телеангиэктатический невус лица, гемангиома верхней челюсти, черепно-лицевая гемигипертрофия, ангиоматоз конъюнктивы и сосудистой оболочки глаза, отслоение сетчатки;
- 5) синдром Вебера–Димитри — ангиоматозная гемигипертрофия (Паркса–Вебера), эпилепсия и идиотия.

- От степени интракраниальной патологии зависит и выраженность неврологической симптоматики.
- Может быть эпилепсия, гидроцефалия, парезы, психические нарушения.

# Наиболее характерный внешний признак этого заболевания

- обширное багровое пятно на лице – *пламенный невус*.  
Расширенные и извитые сосуды при биомикроскопии выявляются на конъюнктиве глазного яблока и эписклере – *капиллярная эписклеральная гемангиома*.





- Глаукома развивается только в том случае, когда поражены веки, особенно верхнее, и протекает обычно как доброкачественный гидрофтальм с умеренным увеличением глазного яблока.

- Патогенез гипертензии при синдроме Стюарж - Вебера представляется ещё более сложным, чем при простом гидрофтальме.

Можно выделить ведущую роль следующих факторов:

- 1 – незрелое состояние трабекулы и склерального синуса
- 2 - нарушение гемодинамики эписклеры в связи с персистенцией примордиального сосудистого сплетения.

# КЛИНИКА

## При развитии в раннем возрасте

- аналогична гидрофтальму



## При развитии в подростковом и молодом возрасте

- как вторичная сосудистая глаукома



# Лечение



- Вначале – консервативное
- При некомпенсации –  
фистулизирующие операции

# Нейрофиброматоз - Б-нь Реклингаузена (1882 г)



- Чаще поражается верхнее веко, в котором пальпируются нейрофибромы. Отмечается гемиогипертрофия лица на той же стороне.

# В патогенезе глаукомы могут играть следующие факторы:

- 1 – инфильтрация радужно – роговичного угла нейрофиброматозной тканью, вызывающая механическую обструкцию путей оттока;
- 2 – утолщение ресничного тела и сосудистой оболочки, приводящие к смещению кпереди радужно – хрусталиковой диафрагмы с сужением угла;

- 3 – развитие новообразованной фибро –  
васкулярной ткани в углу с формированием  
гоиосинехий;
- 4 – недоразвитие структур дренажного  
аппарата.



- Роль названных факторов в разных случаях может быть неодинаковой, и патогенез повышения офтальмотонуса при нейрофиброматозе нельзя считать достаточно выясненным.



- Узелки Лиша – на радужке
- «кофе с молоком» (франц. «café-at-lait») - размеры варьируют от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров
- Веснушки (симптом Кроува) – это пигментированные пятна размером 1-3 мм



# факоматозная глаукома

- развивается сравнительно быстро и рано - в первые 2 года жизни
- возможны признаки прогрессирующего гидрофтальма, как и при простой форме.

# Глаукома обусловлена

- наличием блока радужно-роговичного угла ангиоматозными или нейрофиброматозными разрастаниями.



# Лечение

- Консервативное
  - Бета – адреноблокаторы
  - Симпатомиметики
  - Ингибиторы карбангидразы
  - простагландины

# Лечение

- При некомпенсации – операции дренирующего типа





Благодарю за внимание