

Пигментная глаукома.

Выполнили: орд. Седова К.Н.
инт. Собанчеев Е.В.

Пигментная глаукома

- согласно российской классификации, предложенной А.П. Нестеровым в 1975 г., относится к первичной открытоугольной **глаукоме**.
- Европейское общество **глаукоматологов** в 2002 г. классифицирует **пигментную глаукому**, как вторичную открытоугольную, обусловленную синдромом **пигментной дисперсии (СПД)**.
- Как известно, СПД является латентной стадией **пигментной глаукомы** и определяется как состояние, когда экзопигмента еще недостаточно для формирования необратимых изменений трабекулы, которые приводят к стойким нарушениям гидродинамики глаза, развитию глаукомной нейрооптикопатии и формированию собственно **пигментной глаукомы**.

Синдром пигментной дисперсии

- характеризуется вымыванием пигмента из эпителия пигментного слоя радужки и его перераспределением в структурах переднего сегмента глаза;
- обычно двухсторонний;
- чаще встречается у европейцев;
- может наследоваться как аутосомно-доминантный признак с разной степенью проявления;
- близорукость предрасполагает к фенотиническому проявлению и развитию вторичной открытоугольной пигментной глаукомы.

- 
- СПД развивается в юношеский период, характеризующийся завершением морфофункционального развития глаза, когда радужка и ресничное тело приобретают окончательную структуру и функциональную организацию.
 - При этом миопический глаз, а миопия является одним из главных факторов риска СПД, достигает максимального размера, и в определенных условиях (мидриаз, физические упражнения, прыжки и т.д.), то есть при любой механической деформации радужки, ведущей к вогнутости ее периферической зоны, появляется кратковременный контакт между пигментным листком радужки и зонулярными связками.
 - Это сопровождается выбросом гранул меланина из поврежденного пигментного эпителия радужки в переднюю камеру, приводит к увеличению объема передней камеры, усугубляет пролапс радужки кзади и вызывает формирование обратного зрачкового блока.

Патогенез

У некоторых пациентов эпителий пигментного слоя может быть слишком восприимчив к потере пигмента, что ускоряет его дисперсию и приводит к повышению внутриглазного давления.

Гранулы пигмента, проникающие в водянистую влагу, оседают на всех структурах переднего отрезка глаза, включая циннову связку и цилиарное тело.



Повышение ВГД вызвано:

- интратрабекулярной пигментной блокадой,
- вторичным повреждением трабекул,
- коллапсом и склерозом склерального синуса.



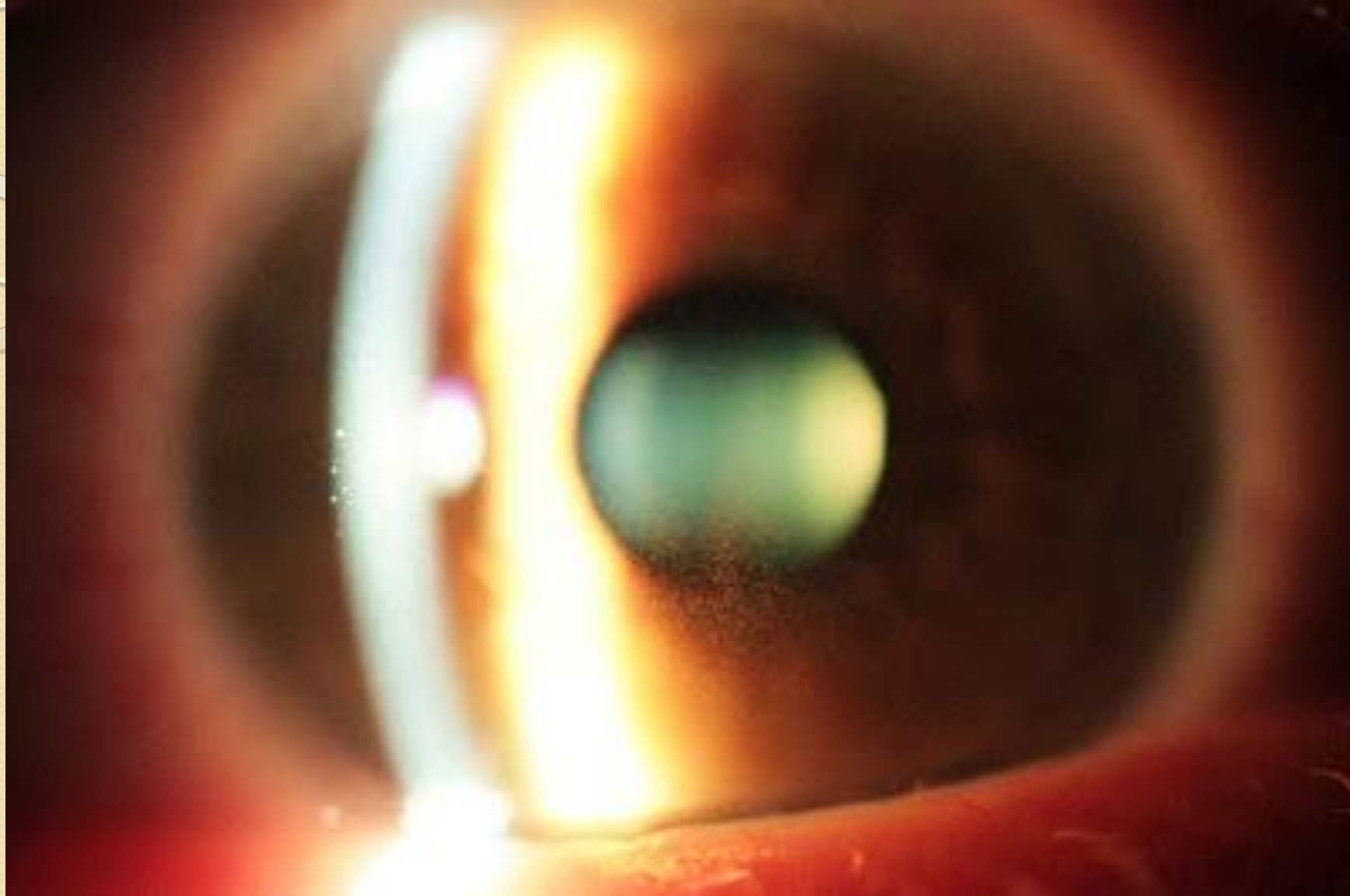
Повышение давления в передней камере (относительно давления в задней) происходит из-за перманентного контакта связочного аппарата хрусталика с задней поверхностью радужки подобно полному зрачковому блоку.

При разрешении зрачкового блока при помощи лазерной иридотомии уплощается поверхность радужки и уменьшается контакт радужки и цинновой связки.

Клинические особенности

° Роговица:

- пигментную дисперсию на эндотелии, чаще в виде веретенообразного распределения гранул в вертикальном направлении (веретено Krukenberg).
- Размер и плотность пигментных частиц обычно пропорциональны выраженности атрофии радужной оболочки.
- Веретено Krukenberg, хотя и встречается часто, не всегда характерно для синдрома пигментной дисперсии или псевдоэксфолиативный синдром и со временем становится менее заметным и уменьшается в размере.



Классическое выраженное отложение пигмента на эндотелии роговицы
(так называемое "веретено Крукенберга")



То же "веретено Крукенберга" при большем увеличении

Передняя камера:

-обычно очень глубокая;

• в водянистой влаге могут находиться в виде взвеси гранулы меланина.

Радужка:

а) пигментные гранулы обычно локализуются в криптах. Это может создать впечатление более темной радужки, что при асимметричной пигментации иногда выглядит как гетерохромия;

б) пигментная эпителиальная атрофия радужки. Из-за потери пигмента формируются радиальные трансиллюминационные дефекты от середины к периферии радужки. При асимметрии процесса зрачок в более измененном глазу может показаться немного шире.

в) При аккомодации возможно увеличение вогнутости радужки. Не исключено накопление пигмента на крайней периферической части сетчатки



Хрусталик:

-обычно распыление пигмента локализуется на передней поверхности хрусталика;

-на задней поверхности пигмент имеет тенденцию к формированию линии на участке витреолентикулярного контакта.

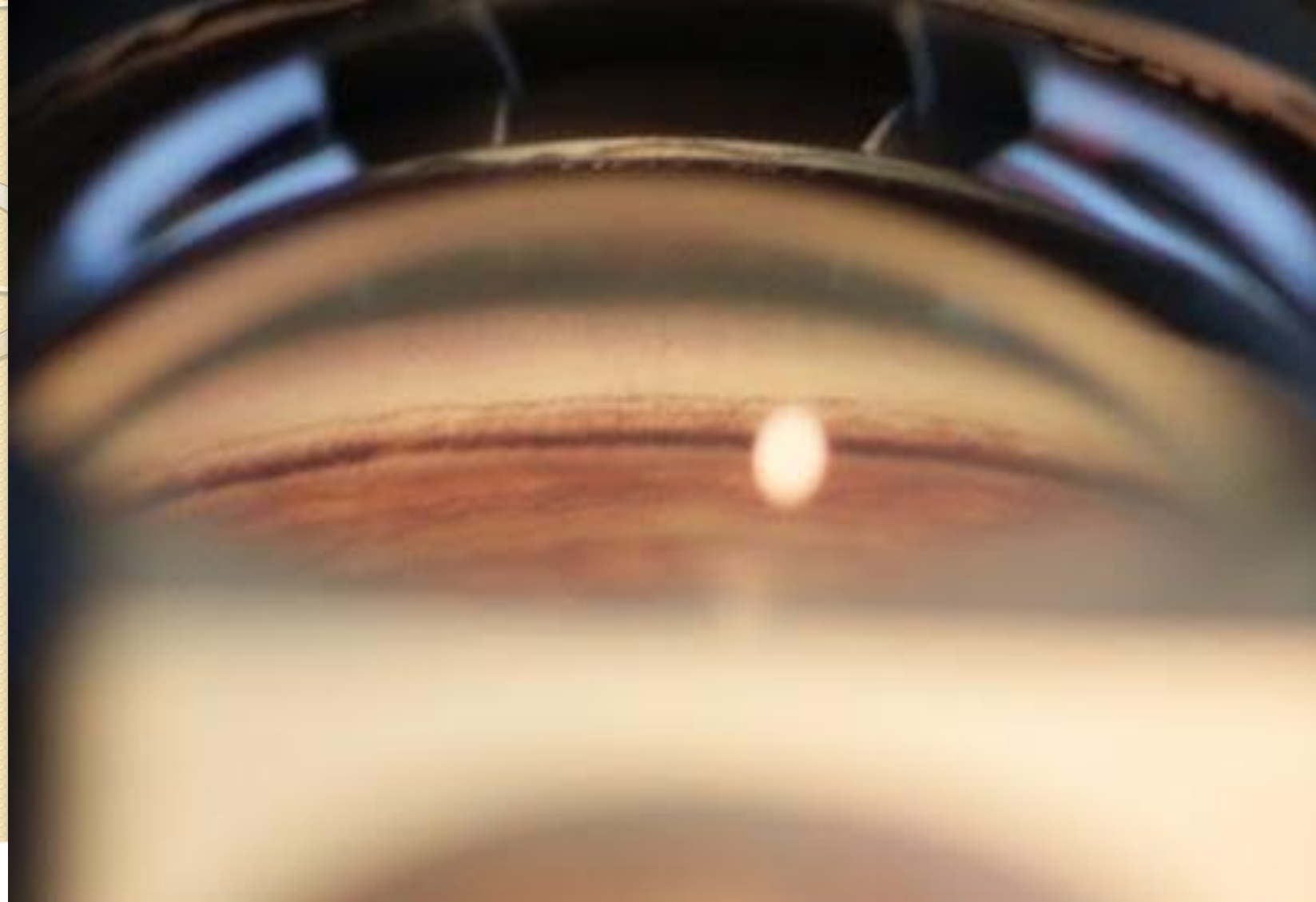
Гониоскопия:

а) прикорневой пролапс радужки, иридодонез, Угол передней камеры широкий и открытый с характерной вогнутостью радужки по средней периферии, которая может увеличиться при аккомодации;

б) гиперпигментация трабекулы больше выражена в задней части. В отличие от грубой пигментации, характерной для пигментного эпителия сетчатки, при синдроме пигментной дисперсии она более размыта и локализуется на трабекулярной ткани и межтрабекулярных пространствах.

При этом пигментация более гомогенна, формирует плотную пигментную полосу и однородна по всей окружности угла.

Пигмент может откладываться по линии Schwalbe и перед ней.



Картина угла передней камеры типична для синдрома пигментной дисперсии: выраженнейшая экзогенная пигментация, очень часто - линия Сампаолези, имитирующая для неопытного исследователя передний край трабекулярной сети



Выраженная пигментация трабекулы наблюдается по всей окружности угла передней камеры



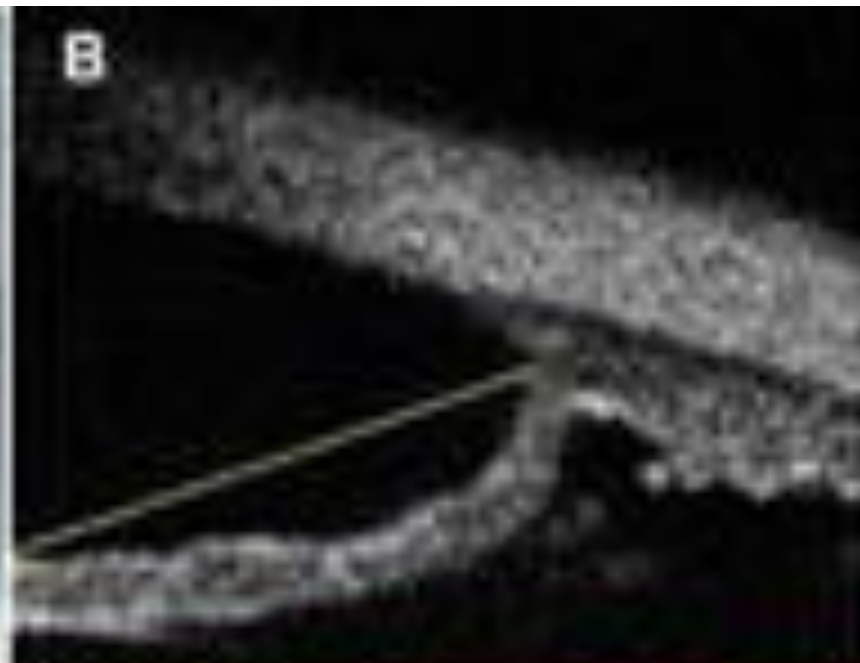
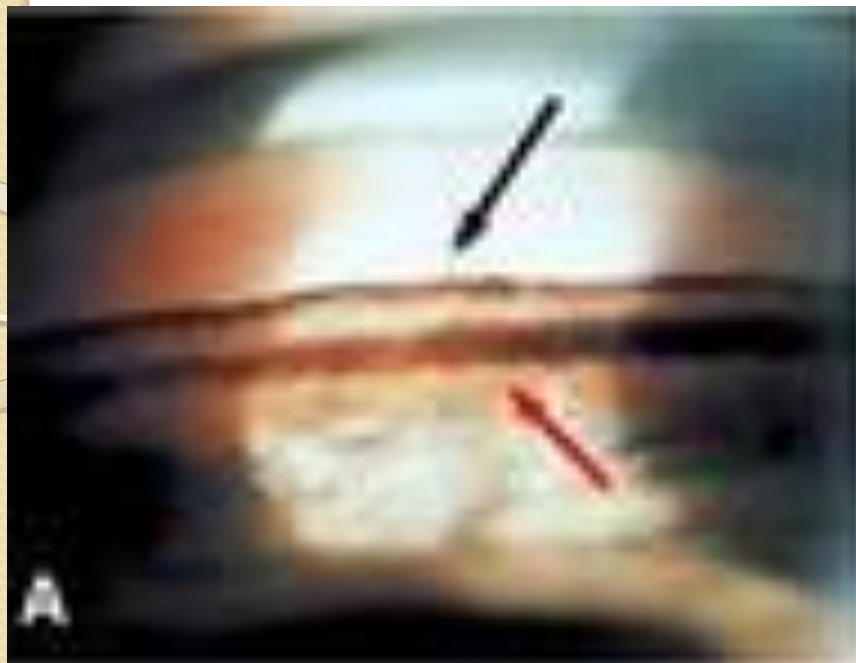
Радужно-роговичный угол сверху - также сильно пигментирован. Гониоскопия всегда показательна при данном синдроме.

Глазное дно:

- могут быть выявлены участки «решетчатой» дегенерации, что увеличивает риск развития более серьезных изменений сетчатки;
- встречается отложение пигмента на крайней периферии сетчатки.







Стадии СПД:

- Латентная стадия представлена только морфологическими изменениями глаза: глубокая передняя камера, прикорневой пролапс радужки, иридодонез, иридозонулярный контакт, выявляемый при ультразвуковой биомикроскопии.
- В стадии первых клинических признаков появляется экзопигмент.
- В стадии манифестации уже имеют место гидродинамические нарушения — это положительная нагрузочная проба с мидриатиками и снижение коэффициента легкости оттока ниже возрастной нормы (0,28–0,45 мм³/мин мм рт.ст.).
- При пигментной глаукоме ВГД стойко повышено, имеются признаки глаукомной нейрооптикопатии.

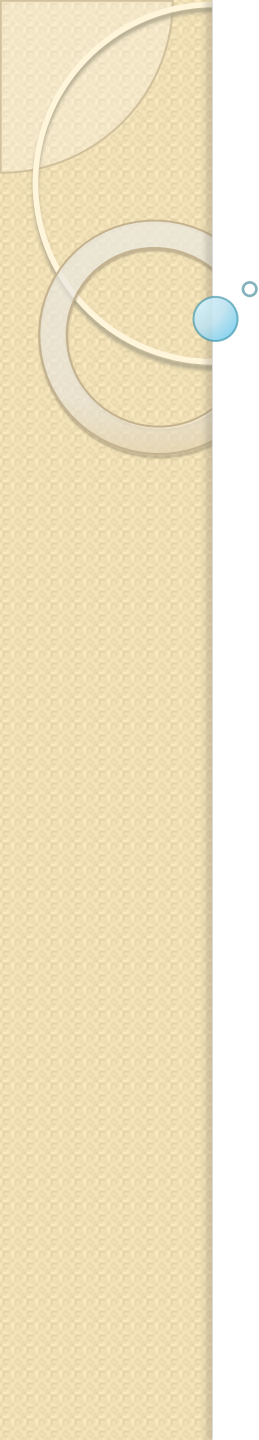
Пигментная глаукома

– развивается в молодом и средних возрастах у лиц с синдромом пигментной дисперсии, нередко сочетается с простой формой ПОУГ, возможна спонтанная стабилизация глаукомного процесса.

Факторы риска пигментной глаукомы:

- У 50% пациентов с синдромом пигментной дисперсии развивается офтальмогипертензия или хроническая открытоугольная глаукома.
- Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин,
- близорукость;
- наличие веретена Krukenberg.

Однако по уровню внутриглазного давления, соотношению диаметра диска и экскавации и степени трабекулярной гиперпигментации невозможно точно идентифицировать «кандидатов» на развитие глаукомы.



Известно, что при пигментной глаукоме имеется повышенная реакция на стероиды.

Синдром пигментной дисперсии редко развивается у пациентов с темным цветом кожи, тем не менее, они являются группой риска развития глаукомы, протекающей особенно агрессивно по сравнению с европейцами.

Клинические особенности

1. Проявляется в возрасте 30—40 лет и старше, хотя у женщин заболевание развивается на 10 лет позже.
2. Иногда внезапный выброс пигмента может быть связан с активным движением зрачка, а также с напряженными физическими упражнениями, которые могут ускорить острое повышение внутриглазного давления с отеком роговицы и радужными кругами перед глазами.



3. Уровень внутриглазного давления может значительно колебаться, поэтому однократная регистрация нормального внутриглазного давления не исключает глаукому.

4. У некоторых пациентов выявляют более высокие значения и более значительные колебания внутриглазного давления, чем при первичной открытоугольной глаукоме, тогда в момент постановки диагноза выявляют выраженные изменения в одном глазу и умеренные — на парном.

Дифференциальная диагностика

1. Первичная открытоугольная глаукома:

- может быть гиперпигментация зоны трабекул, однако в этом случае пигмент сконцентрирован в нижнем секторе угла.
- В отличие от синдрома пигментной дисперсии пациенты с первичной открытоугольной глаукомой обычно старше, и у них нет веретена Krukenberg и характерных трансллюминационных дефектов радужки.

2. Псевдоэксфолиативная глаукома:

- может сопровождаться дисперсией пигмента в зоне трабекулы.
- трансллюминационные дефекты радужки обнаруживают по краю зрачка чаще, чем по периферии.
- обычно развивается у пациентов после 60 лет, в 50%

3. Пигментная глаукома при артификации:

- возникает в результате соприкосновения гаптической и оптической частей заднекамерной интраокулярной линзы с задней поверхностью радужки, последующей дисперсии пигмента и дальнейшего препятствия циркуляции внутриглазной жидкости.

4. Передний увеит:

- может сопровождаться гиперпигментацией трабекулярной зоны и атрофией радужки.
- Скопление мелких старых пигментированных преципитатов при поверхностном осмотре могут быть ложно приняты за веретено Krukenberg.

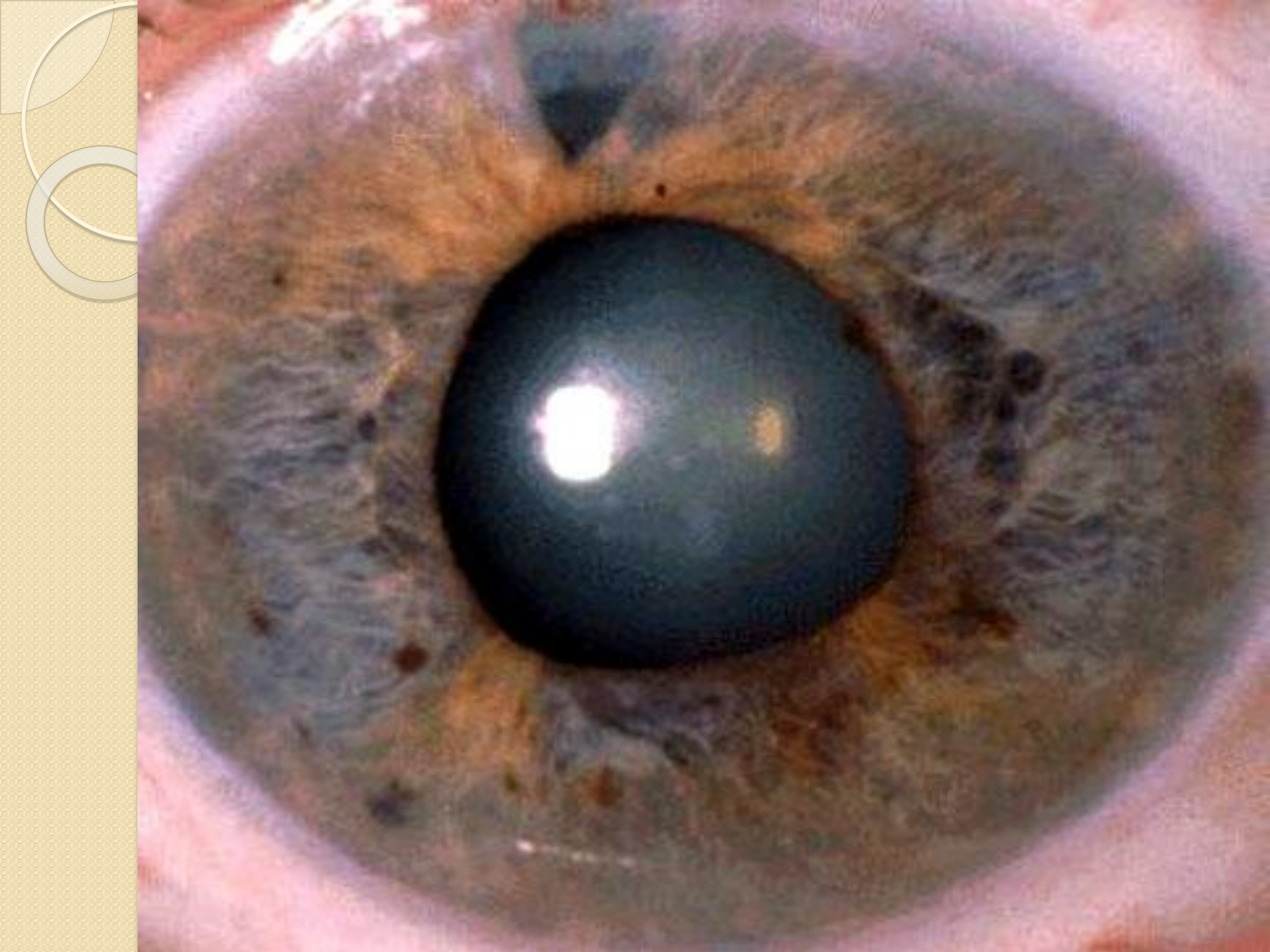
5. Подострая закрытоугольная глаукома:

- может быть связана с выраженной пигментацией трабекулярной зоны при контакте радужки со структурами угла передней камеры.

Лечение

- Основным патогенетически обоснованным принципом лечения СПД и пигментной глаукомы является ликвидация обратного зрачкового блока, которая на современном этапе достигается проведением **лазерной иридэктомии**.





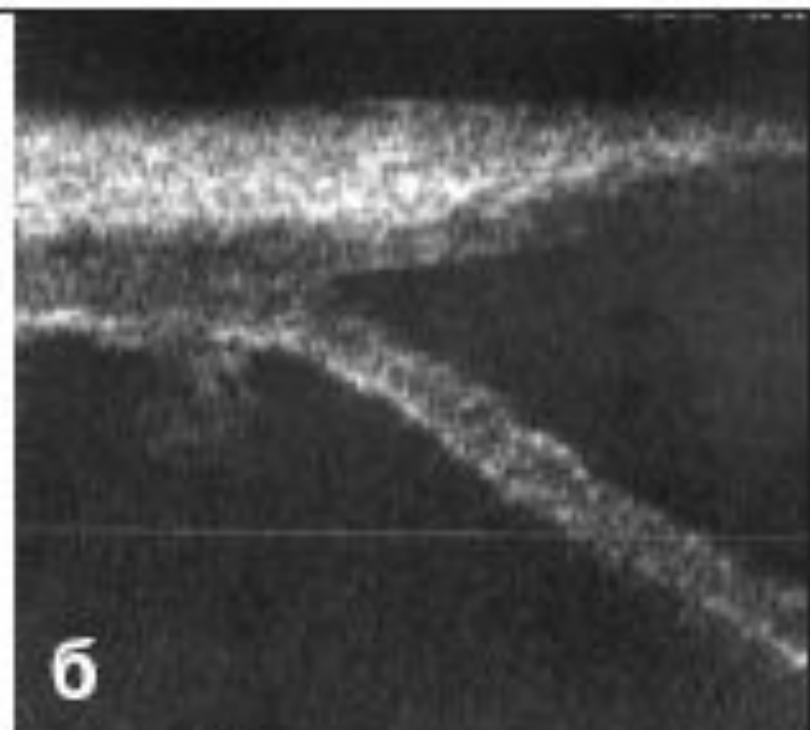
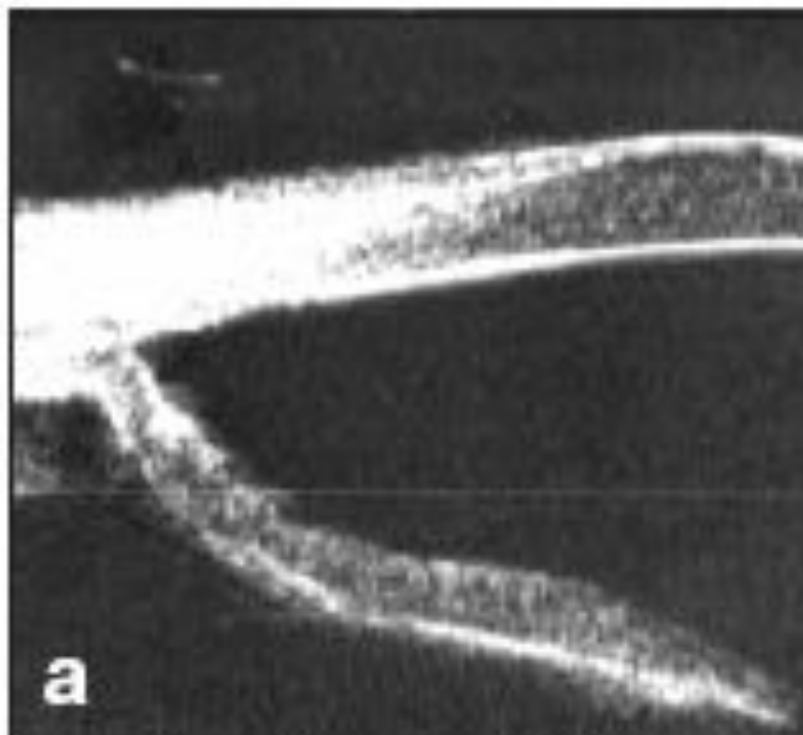


Рис. 1. а – до ЛИЭ, виден прикорневой пролапс радужки,
плотный придоzonулярный контакт;
б– после ЛИЭ, радужка приняла правильное положение,
придоzonулярного контакта нет.

Лечение

1. Медикаментозное лечение не отличается от лечения первичной открытоугольной глаукомы.

Миотики теоретически полезны, поскольку они уменьшают иридо-зонулярный контакт и вызывают дополнительное улучшение оттока водянистой влаги, однако они могут усиливать близорукость.

2. Лазерная трабекулопластика вначале часто бывает эффективной, особенно у молодых пациентов. Важно не превысить дозу в глазах с выраженной пигментацией, а начинать с относительно низкой мощности лазерного воздействия. По статистике 1/3 пациентов в течение 5 лет после лазерной трабекулопластики

Лечение

- 3. Лазерная иридотомия эффективна для предотвращения дальнейшего выброса пигмента и устранения смещения радужной оболочки.
- 4. Трабекулэктомия выполняют больным, резистентным к медикаментозному и лазерному воздействию. Результаты менее предсказуемы у молодых пациентов. Дополнительное использование антиметаболитов может улучшить результат операции. В хирургическом лечении нуждаются большее число пациентов с пигментной глаукомой, чем с первичной открытоугольной глаукомой, у мужчин показания к операции возникают в более ранние сроки.

Прогноз

- Относительно хороший, и со временем контролировать внутриглазное давление становится легче.
- Иногда уровень офтальмотонуса спонтанно возвращается к нормальному.
- Нет четкой зависимости внутриглазного давления от степени пигментации.
- Пациенты с ранее недиагностированной пигментной глаукомой могут позже быть ошибочно признаны пациентами с глаукомой нормального давления.