ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РФ ГБОУ ВПО КРАСГМУ ИМ. ПРОФ. В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО МЗ и СР РФ

Кафедра офтальмологии имени профессора М.А.Дмитриева с курсом ПО

**РЕФЕРАТ**

**Гетерохромный иридоциклит Фукса**

 Выполнила: Снегирева А.Д.

 ординатор 2 года обучения

 Проверила: ассистент кафедры

 Балашова П.М.

г. Красноярск 2024 год

СОДЕРЖАНИЕ:

1. ВВЕДЕНИЕ………………………………………………………………2
2. Причины …………………………………………………………………3
3. Этиология и патогенез……………………………………………….….4
4. Клиника……....…………………………………………………….…….6
5. Симптомы………………………………………………………………...7
6. Диагностика………………………………………………………………7
7. Лечение……………………………………………………………………8
8. Профилактика и прогноз…………………………………………………9
9. ЗАКЛЮЧЕНИЕ ………………………………………………………....11

10.СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ………………………………………………12

ВВЕДЕНИЕ

 **Гетерохромный иридоциклит Фукса**  - хронический односторонний  [увеит](https://en.wikipedia.org/wiki/Uveitis), проявляющийся триадой [гетерохромии](https://en.wikipedia.org/wiki/Heterochromia%22%20%5Co%20%22%D0%93%D0%B5%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%BE%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B8%D1%8F), предрасположенностью к [катаракте](https://en.wikipedia.org/wiki/Cataract) и [глаукоме](https://en.wikipedia.org/wiki/Glaucoma), а также кератитовыми отложениями на задней поверхности роговицы. Пациенты часто протекают бессимптомно, и заболевание часто обнаруживают путем исследования причины гетерохромии или катаракты. Возможна неоваскуляризация (рост новых аномальных сосудов), и любая глазная хирургия, такая как операция по удалению катаракты, может вызвать кровотечение из хрупких сосудов атрофированной радужки, вызывающее скопление крови в передней камере глаза, также известное как [гифема](https://en.wikipedia.org/wiki/Hyphema%22%20%5Co%20%22%D0%93%D0%B8%D1%84%D0%B5%D0%BC%D0%B0).На сегодняшний день гетерохромная увеопатия Фукса – наиболее хорошо известная форма из числа хронических иридоцилиарных дистрофий. В силу сочетания набора характерных клинических признаков, по сравнению с другими увеопатиями, она вызывает меньше всего сложностей в диагностике. Тем не менее, как показывает практика, наличие некоторых общепринятых стереотипов часто приводит к несвоевременной диагностике и отсутствию должного внимания к данной патологии, в особенности у молодых пациентов

ПРИЧИНЫ

 Зачастую синдром Фукса развивается спорадически, установить этиологию заболевания не удается. В редких случаях прослеживается аутосомно-доминантный тип наследования. При этом степень пенетрантности слабо выражена, что приводит к редкому фенотипическому проявлению аллеля в популяции. Результаты гистологического исследования указывают на то, что пусковым механизмом может выступать воспалительный процесс с внутриорбитальной локализацией. Подтверждением данной теории развития синдрома Фукса является нарушение функций органа зрения, но отсутствие других признаков воспаления и низкая эффективность противовоспалительной терапии исключают этот вариант патогенеза у ряда пациентов.

В то же время, наблюдаются клинические случаи развития синдрома Фукса у больных с нейродистрофическими изменениями в передних отделах сосудистой оболочки глазного яблока. Триггером являются нарушения симпатической иннервации, спровоцированные патологией развития спинного мозга на уровне цилиоспинального центра Будге. Кроме того, согласно нейровегетативной теории патогенеза, к факторам риска возникновения синдрома Фукса относятся нарушение симпатической иннервации шейного отдела позвоночника и аномалии вазомоторного центра. Конгенитально-дегенеративная теория развития не имеет научных обоснований.

Гетерохромная увеопатия может возникать на фоне глазной формы [токсоплазмоза](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/toxoplasmosis), поскольку токсоплазменная инфекция провоцирует развитие хориоретинита с последующим вовлечением в патологический процесс всего увеального тракта. Причиной появления симптомов синдрома Фукса в детском возрасте становится пренатальный или постнатальный [ирит](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/iritis). Описаны случаи выявления данной патологии у пациентов с [хориоретинитом](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/chorioretinitis)  при болезни Бенье-Бёка Шаумана, [иридоциклитах](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/iridocyclitis)  туберкулезного и инфекционного происхождения.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

 Нейровегетативная теория — учитывается частое сочетание данного заболевания с синдромами шейного симпатического нерва, шейного отдела позвоночника, нарушениями вегетативной нервной системы и вазомоторного центра. В настоящее время большинство офтальмологов России придерживается этой теории. Конгенитально-дегенеративная теория. В литературе не представлено конкретного обоснования. Воспалительная теория. В течение многих десятилетий мнение о воспалительном характере увеопатии Фукса доминировало и было широко отражено в литературе. Против данной этиологии свидетельствует отсутствие 4 из 5 признаков воспалительного синдрома (гиперемии, отека, повышения температуры, болевого синдрома); имеется лишь нарушение функции глаза. Данные гистологии и результаты противовоспалительного лечения также не подтверждают воспалительный процесс. Имеются публикации о туберкулезной и других инфекционных причинах синдрома Фукса. Здесь уместно привести наши данные о частоте выявляемости иридоцилиарных дистрофий (34,4 %) среди 360 больных с различными заболеваниями переднего отдела сосудистого тракта глаза. Основным симптомом синдрома Фукса является гетерохромия радужки. При этом радужная оболочка пораженного глазного яблока выглядит более светлой. У пациентов с карими глазами данный клинический признак выражен менее ярко. У больных со светлыми глазами может развиваться обратная гетерохромия, что связано с визуализацией пигментного слоя радужки при деструкции передней стромы. Заболевание медленно прогрессирует и на протяжении нескольких лет не имеет других клинических проявлений. Увеит при синдроме Фукса не сопровождается гиперемией, фотофобией и болевым синдромом. Как правило, пациенты обращаются за помощью к специалисту в связи с развитием клинической картины осложнений – [катаракты](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/cataract) или [глаукомы](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/glaucoma).

Появление мелких полупрозрачных преципитатов на роговице не сопровождается инъекцией глазных яблок и закрытием угла передней камеры. Наблюдается стадийность течения. На начальной стадии появляется небольшое количество мелких преципитатов, которые не влияют на чувствительность роговой оболочки. Вторая стадия синдрома Фукса характеризуется диссеминацией процесса. При этом преципитаты мелкого и среднего размера приводят к появлению помутнений перед глазами с дальнейшей деструкцией пигментной зрачковой каймы. Пациенты предъявляют жалобы на снижение остроты зрения и постоянное [расширение зрачка](https://www.krasotaimedicina.ru/symptom/vision/mydriasis).

На третьей стадии синдрома Фукса чувствительность роговицы значительно снижена. Большое количество преципитатов разного размера приводит к дистрофии радужки и выраженной пигментации в зоне угла передней камеры глаза. На передней поверхности радужной оболочки появляются небольшие образования – тельца Рассела, возникновение которых связано с агрегацией иммуноглобулинов. Наиболее распространенными осложнениями синдрома Фукса являются глаукома, задняя субкапсулярная катаракта,  [офтальмогипертензия](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/ocular-hypertension). Проведение биомикроскопического исследования выявляет у больных некую стушеванность структур радужки, иногда ее рубеоз. В редких случаях может отмечаться боль либо покраснение глаза. Клеточная реакция в передней камере не выражена, клетки могут присутствовать в стекловидном теле. Обнаруживаются характерного вида преципитаты: нежные, звездчатой формы, с нитевидными отложениями, которые видны между самыми большими. Преципитаты занимают заднюю поверхность роговицы полностью (в отличие от клинической картины при прочих передних увеитах, когда локализация преципитатов происходит в нижней половине роговой оболочки и, зачастую, имеет вид, обращенного основанием книзу, треугольника). Изменения в составе внутриглазной жидкости, приводят к помутнению хрусталика, может развиться катаракта или вторичная глаукома.

КЛИНИКА

 Визитной карточкой увеопатии Фукса являются мелкие, множественные, звездчатоподобные, полупрозрачные преципитаты на «спокойном» глазу, которые «беспорядочно» рассыпаны по эндотелию и являются первым признаком, по которому можно заподозрить это заболевание. Следует отметить, что признак гетерохромии радужки присутствует не всегда. В частности, у людей с коричневыми радужками гетерохромии может не быть либо она неярко выражена и нечетко диагностируется. Вместо данного признака при подробном осмотре можно выявить очаговые структурные изменения радужки. В группу клинических признаков данного синдрома также входит осложненная, чаще заднекапсулярная катаракта, вторичная офтальмогипертензия и вовлечение стекловидного тела. Вовлечение стекловидного тела при увеопатии Фукса является важным и постоянным признаком и имеет ряд особенностей. На фоне разжижения основной массы геля деструкция носит нитчатый характер, появляются хлопьевидные и вуалеподобные включения. Важным клиническим признаком при увеопатии Фукса может являться гиперфлюоресценция диска зрительного нерва. Проанализировав флюоресцентно — ангиографические данные у пациентов с увеопатией Фукса, показали на большом клиническом материале, что практически в 100% случаев была выявлена гиперфлюоресценция диска зрительного нерва. Являясь преимущественно односторонним заболеванием, в 8 — 12% случаев увеопатия Фукса может носить двусторонний характер.
 Через несколько лет от начала развития болезни чувствительность роговицы снижается, что является следствием глубоких нейротрофических расстройств. При подробном осмотре можно выявить ослабление зрачковых реакций вследствие дистофических изменений в зрачковом поясе радужки. По этой же причине развивается ригидность зрачка и нерезко выраженный мидриаз.
 Актуальность проблемы состоит в несвоевременной диагностике и, как следствие, неправильной тактике ведения пациентов с синдромом Фукса, что, возможно, обусловлено дефицитом современной информации по данному вопросу.

ДИАГНОСТИКА

 Диагностика синдрома Фукса основывается на результатах наружного осмотра, [биомикроскопии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/biomicroscopy), [гониоскопии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/gonioscopy),кератоэстезиометрии, [тонометрии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/intraocular-pressure/non-contact-tonometry), [визометрии](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ophthalmic-test/visual-acuity), ультразвукового исследования в [В-режиме](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-ophthalmology/AB-scan). При проведении наружного осмотра определяется степень выраженности гетерохромии радужной оболочки, которая варьирует от сомнительной до отчетливо выраженной. Как правило, сомнительные результаты или отсутствие гетерохромии наблюдаются у пациентов с бинокулярным поражением.

Метод биомикроскопии позволяет выявить роговичные преципитаты, размер которых зависит от стадии синдрома Фукса. Они имеют вид нежных полупрозрачных образований, которые в редких случаях содержат пигментные включения. У 20-30% пациентов на поверхности радужки определяются мезодермальные узелки Буссака, а по краю зрачка – узелки Кеппе. Проведение УЗИ глаза в В-режиме свидетельствует об очаговом или диффузном изменении структуры радужки. Преципитаты при синдроме Фукса визуализируются в виде гипоэхогенных образований.

При кератоэстезиометрии ([альгезиметрии роговицы](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ophthalmic-test/corneal-dolorimetry)) определяется снижение ее чувствительности. При диагностике угла передней камеры глаза методом гониоскопии, как правило, он открыт, имеет среднюю ширину, в редких случаях уже нормы. Развитие вторичной (дистрофической) глаукомы при синдроме Фукса приводит к постепенному сужению его просвета с дальнейшим закрытием.

Внутриглазное давление (ВГД) при тонометрии в норме или повышено незначительно. Присоединение вторичной глаукомы сопровождается повышением ВГД выше 20 мм. рт. ст. Проведение инвазивных вмешательств (гониоскопия, операция, [контактная тонометрия](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/intraocular-pressure/contact-tonometry)) может сопровождаться развитием нитевидной геморрагии из угла передней камеры, что связано с резким снижением ВГД. Возникновение осложнений синдрома Фукса (катаракта, глаукома) приводит к снижению остроты зрения, что выявляется в ходе визометрии.

ЛЕЧЕНИЕ

Тактика лечения синдрома Фукса зависит от стадии заболевания и выраженности вторичных осложнений. На начальной стадии специфическое лечение не показано. Коррекция цвета глаз проводится при помощи косметических цветных [контактных линз](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/vision-correction/contact-lenses). На второй и третьей стадии заболевания рекомендована местная и системная дедистрофическая терапия, направленная на улучшение трофических процессов. В комплекс лечения синдрома Фукса включены ангиопротекторы, ноотропы, сосудорасширяющие препараты и витамины. В случае образования большого количества преципитатов курс лечебных мероприятий необходимо дополнить кортикостероидами для местного применения в виде капель и провести энзимотерапию.

При развитии вторичной задней субкапсулярной катаракты на начальных стадиях на фоне синдрома Фукса показано медикаментозное лечение. При отсутствии эффекта рекомендовано проведение микрохирургического вмешательства, заключающегося в [факоэмульсификации катаракты](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/cataract/soft-IOL) с последующей имплантацией интраокулярной линзы. Возникновение [вторичной глаукомы](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/secondary-glaucoma) является показанием к назначению местной гипотензивной терапии параллельно с основным курсом лечения синдрома Фукса. Для лечения увеита при синдроме Фукса, местная терапия стероидами неэффективна. Бессмысленно и назначение мидратиков. Возможно назначение задних субтеноновых инъекций препарата длительного действия, например триамцинолона ацетата, при помутнениях в стекловидном теле, хотя такие изменения являются временными. Эффективность терапии невысока и ведет лишь к замедлению процесса.При ухудшении зрения вследствие развития катаракты, назначают ее хирургическое лечение. При невозможности стабилизировать внутриглазное давление консервативными способами показано хирургическое лечение вторичной глаукомы. При выраженных помутнениях стекловидного тела, рекомендована витрэктомия.

ПРОГНОЗ И ПРОФИЛАКТИКА

 Специфической профилактики синдрома Фукса не разработано. Пациентам с данной патологией необходимо 2 раза в год проходить обследование у офтальмолога с обязательным проведением биомикроскопии, гониоскопии, визометрии и тонометрии с целью ранней профилактики и диагностики вторичных осложнений в виде катаракты и глаукомы. Также рекомендована коррекция рациона с включением большого количества витаминов, нормализация режима сна и отдыха. Прогноз при синдроме Фукса для жизни и трудоспособности чаще благоприятный. Продолжительный промежуток времени заболевание имеет латентное течение, но в случае присоединения вторичной катаракты или глаукомы возможна полная потеря зрения с последующей инвалидизацией.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

 Несмотря на достигнутые успехи в изучении синдрома Фукса, диагностика его начальных проявлений у молодых пациентов вызывает трудности у практикующих офтальмологов, что приводит к несвоевременной диагностике и неправильной тактике ведения. В связи с этим необходимо проведение структурирования накопленных знаний по этому вопросу с учетом современных достижений отечественных и зарубежных специалистов в данной области, а также более широкое использование офтальмологической аппаратуры в повседневной практике. Современная офтальмология пока не установила причину развития заболевания. Исходя из многочисленных исследований, можно допустить его связь с воспалительными процессами глазного яблока. Данная теория подтверждена выявлением у пациентов нарушений зрительной функции, однако её исключает отсутствие других проявлений воспалительных процессов и желаемых результатов от применения соответствующего лечения.Офтальмологи отмечают развитие синдрома Фукса у пациентов, которые страдают от нейродистрофических патологических поражений передних отделов увеального тракта. Спусковым механизмом в данном случае являются сбои в работе симпатической нервной системы.

 СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Устинова Е. И. Гетерохромный синдром Фукса: некоторые вопросы этиологии, клиники, дифференциальная диагностика с туберкулезными иридоциклитами / Устинова Е. И. // Офтальмол. журн. — 2020. — № 1— С. 31–35.
2. Стукалов С. Е. Увеопатии / Стукалов С. Е., Щепетнева М. А. — Воронеж, 2021. — 88 с.
3. Устинова Е. И. О дифференциальной диагностике хронического иридоциклита и псевдоэксфолиативного синдрома / Устинова Е. И., Безрукавая Т. И., Ляпин С. Л. и др. // Вестн. офтальмол. — 2019. — Т. 120. — № 6. — С. 32–33.
4. Fuchs E. Über komplikationen der Heterochromie / Fuchs E. // Zeits. fur Augenheilk. — 1906. — Bd. 15. — P. 191–192.