

Агафонова В.В., Франковска-Герлак М.С., Керимова Р.С.

## КЛАССИФИКАЦИЯ ГЛАЗНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПСЕВДОЭКСФОЛИАТИВНОГО СИНДРОМА (обзор литературы)

*ФГУ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова Росмедтехнологии», Москва, Россия***Ключевые слова:** псевдоэксфолиативный синдром

В последнее время в научных исследованиях большое внимание уделяется изучению псевдоэксфолиативного синдрома (ПЭС) - системной дистрофической болезни, ассоциированной с возрастом, манифестным органом проявлений которой является глаз [1, 2]. Интерес к этой патологии во многом связан с широким внедрением современной технологии микроинвазивной хирургии катаракты с проведением самогерметизирующихся малых разрезов, способствующих практически мгновенной реабилитации пациентов [3]. Поэтому не случайно офтальмологи стали обращать внимание на прогностически неблагоприятные обстоятельства при планировании оперативного вмешательства и риск возникновения операционных и послеоперационных осложнений, одной из главных причин возникновения которых в настоящее время является ПЭС. При данной патологии частота встречаемости катаракты колеблется от 40 до 90,6% [4], а характерная для поздних стадий синдрома несостоятельность связочного аппарата хрусталика в условиях ригидного зрачка является частой причиной разрыва капсулы и выпадения стекловидного тела [5, 6].

Несмотря на многочисленные работы, посвященные изучению этиологии и патогенеза ПЭС, расшифровке молекулярных механизмов нарушений метаболизма тканей глаза, приходится констатировать неудовлетворенность клиницистов результатами лечения пациентов с данной патологией [2]. В первую очередь, это связано с поздней диагностикой ПЭС, чаще на стадии выраженных глазных проявлений и развития осложнений.

Классические проявления ПЭС, представленные в работах Кроля Д.С. (1970), отражают симптоматику выраженной клинической манифестации заболевания, включая: отложение псевдоэксфолиативного материала (ПЭМ) на всех элементах переднего сегмента глаза, дистрофические изменения радужки и цилиарного тела, превосходящие возрастные, уменьшение прочности цинновой связки с возможностью смещения хрусталика, помутнение хрусталика, повышение пигментации угла передней камеры с нарушением гидродинамики глаза [7].

Необходимо признать, что не так просто диагностировать ПЭС в его доклинической стадии, поскольку ПЭМ обнаруживается за радужной оболочкой и на крайней периферии передней капсулы хрусталика. Также при наличии препятствий в виде ригидного зрачка при псевдоэксфолиативной атрофии радужной оболочки диагностика ПЭС очень сложна. По данным исследований Краузе ПЭС распространен в 2 раза чаще, чем его удается обнаружить. Важно отметить, что односторонний ПЭС встречается в основном у лиц относительно молодого возраста. Большинство пациентов с односторонним ПЭС может иметь субклиническую стадию на парном глазу [1].

Существуют несколько классификации характеризующих клинические симптомы стадии ПЭС. Одной из них является классификация Nizankowska H.M. (2001), в которой за основу принята хронология глазных проявлений ПЭС. Авторы считают, что первая стадия может продолжаться от 1 года до 2 лет, характеризуется дисперсией меланина и атрофией зрачковой каймы радужки, отложением пигмента на хрусталике, в зоне УПК и эндотелии роговицы. На второй стадии, длительностью от 2-х до 12-ти лет, происходит накопление серовато- белых фибриллярно- гранулезного ПЭМ в разных анатомических структурах глаза, в том числе и на атрофированном зрачковом крае радужки, передней поверхности периекваториальной и экваториальной зоны капсулы хрусталика, в области цилиарного тела и цинновой связки, в трабекуле и на эндотелии роговицы. Ключевым признаком данной стадии считаются изменения передней поверхности капсулы хрусталика (прекапсулярная и презернистая фазы), выявляемые при биомикроскопии [8].

Более информативной представляется классификация Е.Б. Ерошевской, которая выделяет 3 клинических стадии глазных проявлений. При первой стадии развития ПЭС сохраняется реакция зрачка на свет, причем мидриатики расширяют зрачок до 5мм. Деструкция пигментной каймы проявляется в виде ее частичного слущивания, имеет место обесцвечивание и стертость рисунка радужки; при гониоскопии выявляются признаки склероза трабекул, единичные глыбки пигмента в кольце Швальбе.

При второй стадии имеет место снижение реакции зрачка на свет, мидриатики расширяют зрачок до 3,5-4,0 мм. Изменения пигментной каймы радужки проявляются в виде частичной или полной ее деструкции; отмечается пигментация структур угла передней камеры.

При третьей стадии развития ПЭС реакция зрачка на свет отсутствует. Изменения радужки проявляются ее истончением и стертостью рисунка, неоваскуляризацией, частичной, или полной деструкцией пигментной каймы зрачка. При гониоскопии отмечается выраженная смешанная пигментация всех структур угла передней камеры, ее углубление, отложение ПЭМ. Имеет место деструкция волокон цинновой связки, факодонез и сублюксация хрусталика [9].

Naumann G.O.H. с соавторами (1998) предлагают классификацию обоснованную на изменениях обнаруженных на электронно - микроскопических исследованиях капсулы хрусталика и считают их золотым стандартом в диагностике ПЭС в его ранних- преклинических стадиях. К сожалению клинически можно определять только локальные дефекты в прекапсулярном слое хрусталика, которое имеют место только в поздних стадиях процесса. В случаях асимметрических проявлений наличие признаков, таких как потеря меланина перипупиллярного пигментного эпителия радужки, трансиллюминационные дефекты в зоне сфинктера, дисперсия пигмента в передней камере после расширения зрачка, депозиция меланина в структурах переднего сегмента глаза, в том числе и трабекулярной сети, а также наличие недостаточного мидриаза, также дают основу на подозрение ранних стадий ПЭС в глазу с клинически интактной передней капсулой хрусталика [10].

Кроме всех этих классификации, Prince A.M. с соавторами (1987) осуществляя электронную микроскопию биопсического материала ткани конъюнктивы, взятой из нижнего конъюнктивального свода обоих глаз у пациентов с односторонним поражением ПЭС, обнаружил ПЭМ в клинически интактном глазу и нашел положительную корреляцию этой находки с наличием симптомов потери пигмента радужки и предложил принять признаки потери пигмента радужки (нарушение целостности пигментной каймы зрачка, пигментная дисперсия структур переднего отрезка глаза, а также трансиллюминация зрачкового пояса радужки) за преклинические симптомы ПЭС [11].

Новые возможности диагностики стадий развития ПЭС открылись при использовании ультразвуковой биомикроскопии (УБМ), позволяющей оценить характер и степень дистрофических изменений в структурах переднего отдела глаза. Эта серия работ была начата японским офтальмологом Inazumi K. (2002) с соавторами которые впервые отметили изменение цинновой связки при развитых стадиях ПЭС [12, 13]. Исследования, начатые в 2004-м году Тахчиди Х.П., Егоровой Э.В. и Узунян Д.Г., положили начало классификации ПЭС по данным УБМ. Авторы выделили 4 степени патологического процесса и провели параллели между 4-мя стадиями УБМ признаков с клиническими проявлениями ПЭС [14].

При I стадии ПЭС по результатам УБМ эксфолиации визуализируются в виде точечных и зернистых включений, которые располагаются на задней поверхности радужки, иридоцилиарной борозде, цилиарных отростках. Включения имеют слабую акустическую плотность (30-40% от склеральной плотности). Волокна цинновой связки не изменены. У этих пациентов клинически эксфолиации не выявляются вообще или диагностировались как I степень заболевания. У всех пациентов данной группы мидриаз инстилляцией мидриатиков полноценный. По данным УБМ, при II стадии ПЭС включения в виде зерен и конгломератов располагаются более густо, практически на всех структурах переднего сегмента глаза и имеют большую акустическую плотность (до 40-50%). На данной стадии появляются изменения волокон цинновой связки, которые местами растянуты, истончены или уплотнены и склеены между собой, различаясь по длине в различных сегментах на 0,1-0,2 мм. Клинически у больных этой группы эксфолиации не выявляются в 40% случаях, а у остальных диагностируют ПЭС I-II степени.

При III стадии ПЭС, по данным УБМ, эксфолиативные включения бывают в виде конгломератов, которые, сливаясь между собой, образуют пласт на задней поверхности радужки с неоднородной, но высокой акустической плотностью (до 80-90%). Волокна цинновой связки истончены, растянуты, складчатые, участками лизированы, различаясь в длине на 0,3-0,5мм в различных сегментах. Характерной особенностью III стадии, по данным УБМ, было выявление сферофакии в местах полного лизиса волокон цинновой связки. Визуализируется закругленный экватор хрусталика и определяемый экваториальный угол увеличился на 10-15° по сравнению с данным углом в других сегментах. Отмечается резкая атрофия радужки и нарушения ее диафрагмальной функции, симптомы иридо- и факодонеза имели место в 25% случаев. У большинства больных данной группы мидриаз не полный, до 5 мм.

При IV стадии ПЭС при УБМ визуализируются обширные включения в виде конгломератов в передней камере, на задней поверхности радужки, цилиарных отростках, цилиарной борозде, капсуле хрусталика, волокнах цинновой связки, пограничной мембране стекловидного тела. Волокна цинновой связки рас-

тянуты, истончены, местами спаяны между собой или лизированы. Разница в длине волокон составляет 0,4-1мм в различных сегментах измерения. Лизис волокон цинновой связки обнаруживается в нескольких сегментах, а в некоторых случаях и по всей окружности связочного аппарата хрусталика. Характерным для этой стадии является нарушение пространственных соотношений структур переднего сегмента глаза, которые проявляются асимметрией в параметрах глубины задней камеры, толщины прикорневой зоны радужки, плоской части цилиарного тела, а также в уменьшении угла передней камеры, вплоть до его закрытия и увеличение экваториального угла соответственно зоне лизиса волокон цинновой связки. По данным оптической биомикроскопии, симптомы ПЭС отмечаются у всех пациентов данной группы и соответствует II-III степени клинической симптоматики [14].

Надо признать, что ни одна из выше перечисленных классификации не описывает клинические симптомы условно «доклинической» стадии ПЭС.

Выход из сложившейся ситуации видится в разработке критериев ранней – «доклинической» диагностики, которая может базироваться на верификации структурных нарушений, возникающих при ПЭС.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Курьшева Н.И. Псевдоэкзофоллиативный синдром и псевдоэкзофоллиативная глаукома: Учебно-методическое пособие. – Москва, 2008, с.64.
2. Тахчиди Х.П., Баринов Э.Ф., Агафонова В.В., Франковска-Герлак М., Сулаева О.Н. Патология глаза при псевдоэкзофоллиативном синдроме.- М.: Офтальмология, 2010, 156 с.
3. Shingleton B.J., Heltzer J.O., Donoghue M.W. Outcomes of phacoemulsification in patients with and without pseudoexfoliation syndrome // J. Cataract. Refract. Surg., 2003, v.29, p.1080-1086.
4. Bagniewska-Iwanier M., Zembrzycka-Zaborowska W. Wstępna ocena schorzeń współistniejących z zespołem pseudoeksfoliacji (PEX) // Okulistyka 1, 2005, s.37-41.
5. Nauman G.O. Exfoliation syndrome as a risk factor for vitreous loss in extracapsular cataract surgery // Acta Ophthalmol. Suppl., 1988, v.184, p.129-131.
6. Bartholomew R.S. Lens displacement associated with pseudocapsular exfoliation // Br. J. Ophthalmol., 1970, v.54, p.744-750.
7. Кроль Д.С. ПЭС и экзофоллиативная глаукома: дис. ...доктора мед.наук,1969, с.270.
8. Nizankowska H.M. Jaskra – Współczesne zasady rozpoznawania // Górnicki Wydawnictwo Medyczne, Wrocław, 2001, s.101.
9. Ершневская Е.Б. Интраокулярная коррекция афакии у больных первичной открытоугольной глаукомой: Дис. д-ра мед. наук, Самара, 1997, 240 с.
10. Naumann G.O., Schlötzer-Schrehardt U., Kuchle M. Pseudoexfoliation syndrome for the comprehensive ophthalmologist: intraocular and systemic manifestations // Ophthalmology, 1998, v.105, N 6, p.951-968.
11. Prince A.M., Streeten B.W., Ritch R., Dark A.J., Sperling M. Preclinical diagnosis of pseudoexfoliation syndrome // Arch. Ophthalmol., 1987, v.105, N8, p.1076-1082.
12. Inazumi K., Takahashi D., Taniguchi T., Yamamoto T. Ultrasound biomicroscopic classification of zonules in exfoliation syndrome // Jpn. J. Ophthalmol., 2002, v.46, N5, p.502-509.
13. Sbeity Z., Dorairaj S.K., Reddy S., Tello C., Liebmann J.M., Ritch R. Ultrasound biomicroscopy of zonular anatomy in clinically unilateral exfoliation syndrome // Acta Ophthalmologica, 2008, v.86, p.565-568.
14. Тахчиди Х.П., Егорова Э.В., Узунян Д.Г. Ультразвуковая биомикроскопия в диагностике патологии переднего сегмента глаза. М.: Микрохирургия глаза, 2007, 128 с.

Aqafonova V.V., Frankovska-Qerlak M.S., Kerimova R.S.

## PSEVDOEKSFOLIATİV SİNDROMUN GÖZ TƏZAHÜRÜNÜN TƏSNİFATI (ədəbiyyat icmalı).

*Akademik S.N. Fyodorov adına «Göz Mikroçərrahiyyəsi» Federal Dövlət İnstitutu, Moskva, Rusiya*

**Açar sözlər:** psevdoeksfoliativ sindrom

## XÜLASƏ

Məqalə psevdоексfoliativ sindromun göz təzahürünün təsnifatlarının araşdırılmasına həsr olunub.

Agafonova V.V., Frankovska- Gerlak M.S., Kerimova R.S.

CLASSIFICATION OF OCULAR MANIFESTATIONS OF PSEUDOEXFOLIATIVE SYNDROME (literature review).

*The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Moscow, Russia*

**Key words:** pseudoexfoliative syndrome

## SUMMARY

The article is dedicated to the study of the classifications of ocular manifestations of pseudoexfoliative syndrome

Для корреспонденции:

Агафонова Виктория Вениаминовна – доктор медицинских наук, ученый секретарь.

Тел: +7 (495) 488-87-34,

Тел: +7 (495) 488-84-16,

[vicaag@mail.ru](mailto:vicaag@mail.ru)

Франковска-Герлак Малгожата Збигниевна – кандидат медицинских наук, научный сотрудник рефракционного отдела

Тел: +7 (495) 488-85-46,

[ggierlak@list.ru](mailto:ggierlak@list.ru)

Керимова Рашида Сардар, врач-офтальмолог, аспирант

Тел: +7 (495) 488-85-46,

[rkerimli@gmail.com](mailto:rkerimli@gmail.com)

Адрес: Федеральное государственное учреждение «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н.Федорова Росмедтехнологии»

Россия, Москва, ул.Бескудниковский бульвар 59А

[www.mntk.ru](http://www.mntk.ru),

# NELADEKS

Neomisin sulfat 3,5 mq  
Polimiksin B sulfat 6000 BV  
Deksametazon 1 mq

**İki antibiotiklə deksametazonun kombinasiyasıdır**

☞ *Güclü antibakterial təsir*

☞ *İltihabəleyhinə təsir*

☞ *Antiallergik təsir*

*Qısa müddət ərzində  
effektli nəticə*

## **Göstərişləri:**

● Gözün iltihabi və infeksiyon xəstəlikləri  
(konyunktivit, blefarokonyunktivit,  
keratit, uveit, irit, iridosiklit)

● Əməliyyatdan sonrakı  
infeksiyaların profilaktikası



göz damcısı 5 ml



göz məlhəmi 5 q