



**ФГБОУ ВО « СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ  
АКАДЕМИЯ » МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РФ**

*Кафедра оториноларингологии с офтальмологией(курс офтальмологии)  
Кафедра организации здравоохранения с психологией и педагогикой*

*Научный руководитель: Короев О.А.  
Координатор и руководитель проекта "МЕДЛИДЕР": Татров А.С.*

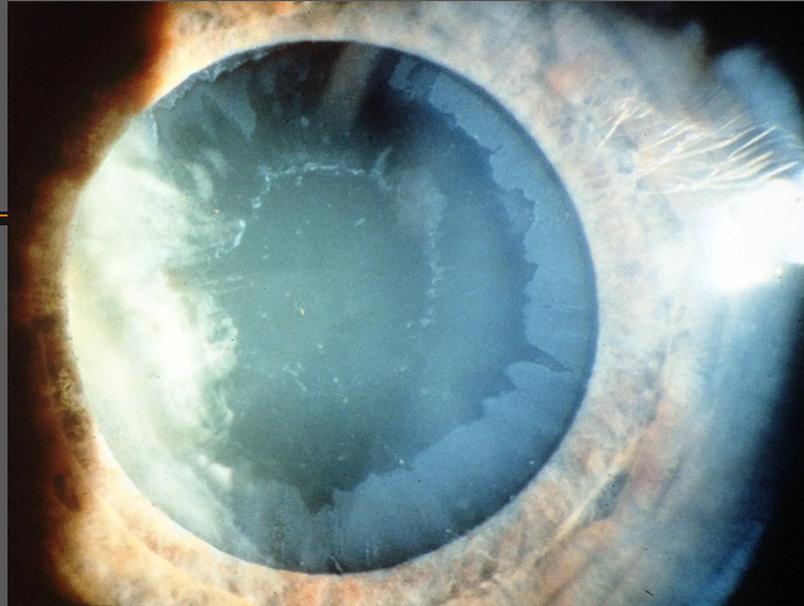
# ***Псевдоэксфолиативный синдром***

**Подготовила: клинический ординатор Хугаева Роксана Таймуразовна**

*Владикавказ*

# Содержание:

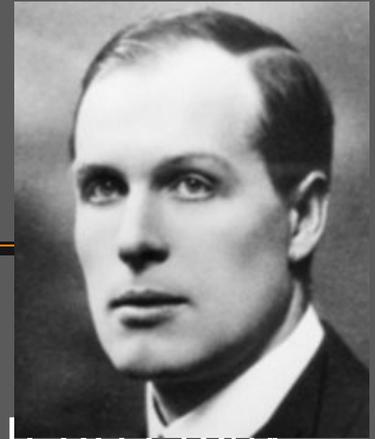
1. Описание, история термина
2. Патогенез
3. Биомикроскопия, гониоскопия
4. Классификации ПЭС
5. Рекомендации, наблюдение за пациентами с ПЭС
6. Список использованной литературы



**Псевдоэксфолиативный синдром** (ПЭС/ХФС; от англ. *exfoliate* — слущиваться) — это увеопатия, характеризующаяся отложением амилоидоподобного вещества на структурах переднего сегмента глазного яблока; системный возраст-ассоциированный, генетически обусловленный эластоз; дистрофическое заболевание.

## История.

---



Впервые клинические проявления синдрома описал в 1911 году финский офтальмолог *J.G. Lindberg*. Он наблюдал наличие голубовато-серого материала по краю зрачка у половины своих пациентов с глаукомой. В 1926 году *A. Vogt* назвал это состояние «капсулярной глаукомой» - считалось, что «чешуйчатый» материал может возникать в результате расслоения передней капсулы хрусталика. Более поздние исследования исключили капсулярное происхождение синдрома и указывают на незначительную роль хрусталика в механизме патогенеза, т.к. патологический материал образуется в псевдофакических и афакических глазах. В 1954 году офтальмопатолог *G. Dvorak-Theobald* присвоил этому заболеванию термин «синдром псевдоэксфолиации» из-за наблюдаемых отложений ПЭ-материала на цилиарном теле, зонулярных волокнах и капсуле хрусталика.

**Этиопатогенез** заболевания включает как генетические, так и негенетические факторы. Исследования *G. Thorleifsson* с соавторами (2007) и других авторов выявили, что основным генетическим фактором риска развития ПЭС являются полиморфизмы гена лизилоксидазоподобного фермента (LOXL1), ответственного за фермент, катализирующий синтез эластиновых волокон. К негенетическим факторам риска развития синдрома относят возраст, сердечно-сосудистую патологию, травму, состояние иммунитета, курение и даже географические районы проживания, в том числе в более высоких широтах.



## Патогенез:

Капсула хрусталика состоит из двух листков. **Внутренний (глубокий) листок**, как и сам хрусталик, является производным наружной эктодермы, а **наружный (поверхностный) листок** образуется за счет волокон цинновой связки, начинающихся от области цилиарного тела и направляющихся к хрусталику. Вплетаясь в хрусталик, они образуют **поверхностный или зонулярный листок** капсулы, который, как и циннова связка, происходит из внутренней эктодермы.



С возрастом, особенно у пожилых людей с катарактой и глаукомой, происходит разъединение этих двух генетически разных элементов капсулы хрусталика, причем поверхностный листок отщепляется в виде своеобразных пластин.

Отщепленные элементы (фактически волокна цинновой связки) в массе имеют вид зон пепельно-серого цвета на поверхности хрусталика с фестончатыми краями и широким основанием. Зоны отщепленных волокон постепенно переходят в нормальную капсулу; это свидетельствует о том, что они являются не наложением на нее, а ее субстратом. Поверхность отщепленных участков нежнозернистая.



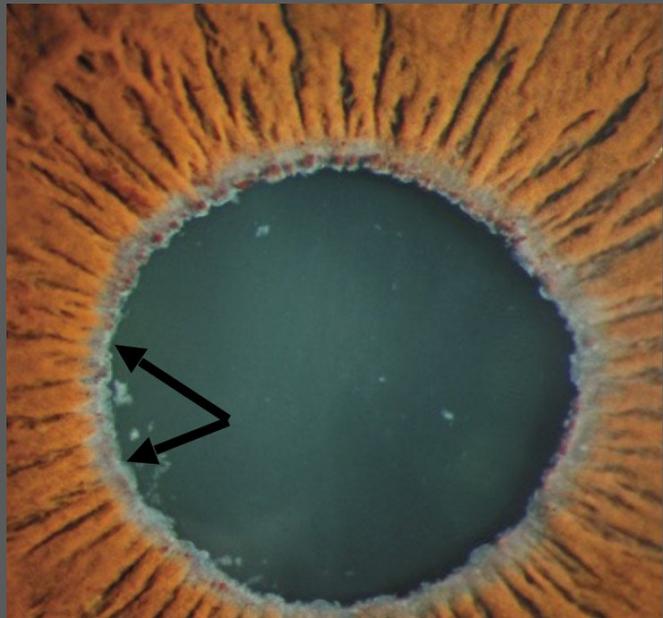
**Рис. 41. Эксфолиативный (псевдоэксфолиативный) синдром, отщепление зонулярной пластинки капсулы хрусталика.**

Рис. Из учебника  
«Терапевтическая  
офтальмология» под ред.  
МЛ.Краснова и  
Н.Б.Шульпиной. (1985г.)



Зонулярная пластинка бывает ярче выражена в периферических (экваториальных) отделах хрусталика и лучше выявляется при исследовании с расширенным зрачком. В процессе скольжения радужки по поверхности хрусталика отщепленная зонулярная пластинка может быть сдвинута со своего места. В этих случаях на хрусталике появляются обрывки, нити, рулоны отщепленной пластинки.

При выраженном процессе отщепления они могут быть занесены током внутриглазной жидкости в область камерного угла и блокировать его трабекулярный аппарат.



Серые, кустистого вида элементы (псевдоэксфолиации или серые аппликации) являются следствием сложного биохимического процесса образования нерастворимых нейтральных мукополисахаридов. Последние в виде осадка появляются на всех поверхностях и мембранах переднего отрезка глаза, вплоть до передней пограничной мембраны стекловидного тела, а также в глубине тканевых структур (цилиарное тело, трабекулярный аппарат, камерного угла), особенно вблизи сосудов.

Ранние проявления синдрома отмечаются в заднем эпителии радужки и ее строме, эпителии цилиарного тела и его отростков, а также в соединительной ткани цилиарного тела и цинновой связки.

Эти структуры, формируя гемато-аквезный барьер,

ответственны за продукцию и поддержание адекватного химического состава водянистой влаги. При нарушении барьера в камерной влаге повышается концентрация белка, снижается уровень ключевых антиоксидантов – аскорбиновой кислоты и глутатиона, что отражает выраженность оксидативного стресса.

Кроме того, изменяется концентрация ряда факторов роста, интерлейкинов и модуляторов ремоделирования матрикса MMP и TIMP. Для ПЭС характерен повышенный уровень таких факторов роста как bFGF, TGF- $\beta$ , CTGF, VEGF. Ключевым фиброгеном является TGF- $\beta$ 1. Его экспрессия при ПЭС значительно повышена, а его концентрация является прогностическим фактором риска развития катаракты и глаукомы. Глазные проявления синдрома в виде иридо-, зонуло-, цикло-, керато-, фако- и трабекулопатии имеют двусторонний характер течения с возможной асимметричной манифестацией процесса.

## Биомикроскопия.

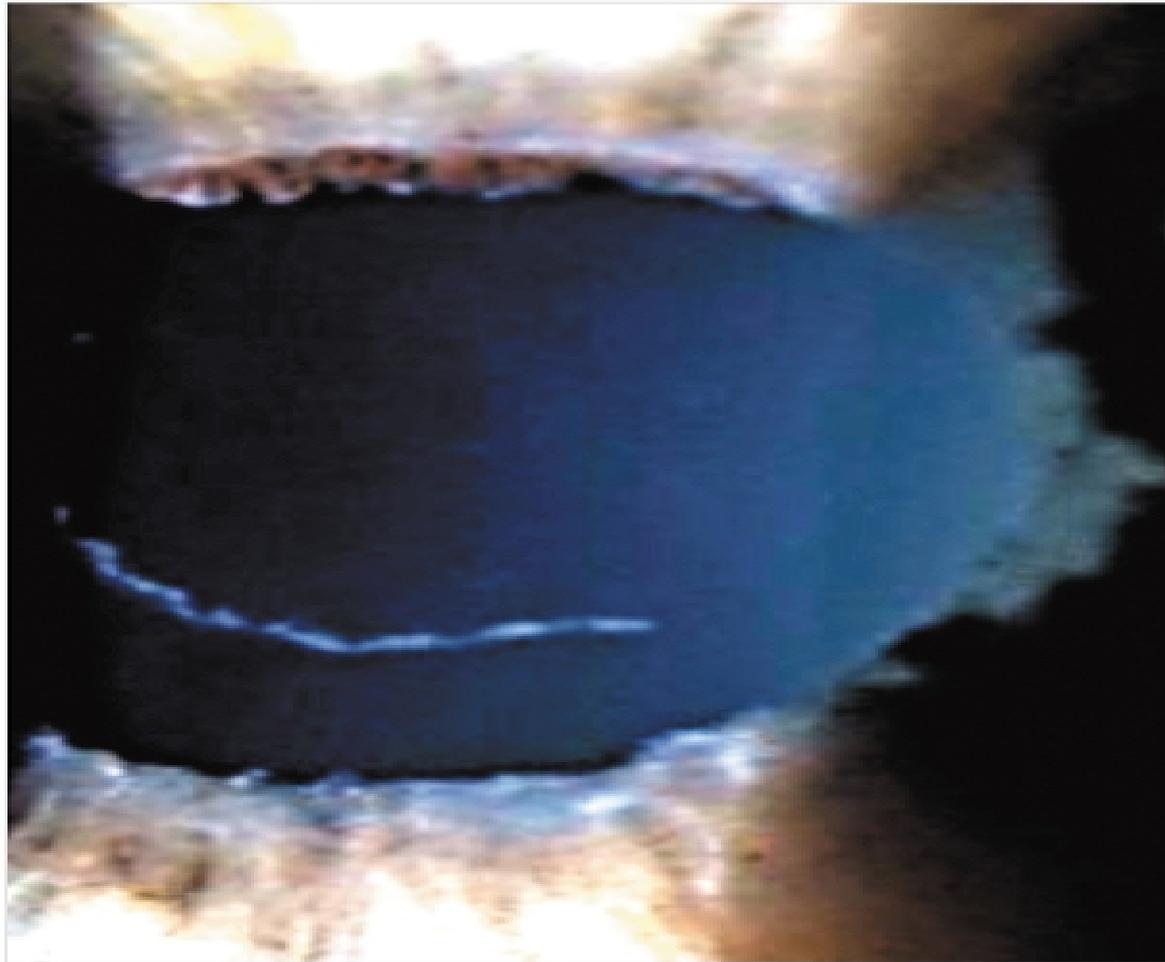
При биомикроскопии серые аппликации хорошо видны не только на капсуле хрусталика, но также на волокнах цинновой связки, передней поверхности радужной оболочки, особенно по ее зрачковому краю.

Током ВГЖ серые аппликации могут быть занесены на заднюю поверхность роговицы. Появляющаяся в этом случае преципитация может смутить исследователя. Их называют ложными. Не исключено, что они могут образовываться так же непосредственно на задней поверхности роговицы из веществ, растворенных во влаге передней камеры.





**Ранним клиническим признаком** ПЭС является пигментная дисперсия. Распыление пигмента по структурам переднего отдела глаза происходит до появления эксфолиативного материала в доступных осмотрам зонах. На всей поверхности передней капсулы хрусталика до момента образования типичных отложений ПЭ-материала можно наблюдать диффузно-матовую гомогенную пленку, состоящую из слоя микрофибрилл. Постепенно прекапсулярный слой становится толще, при экскурсиях радужной оболочки формируются очаговые дефекты в средней периферической зоне передней капсулы хрусталика (ПКХ), чаще начиная с верхнего носового квадранта («**миниПЭС**»), в дальнейшем увеличиваясь, сливаясь и образуя классическую картину манифестирующего ПЭС.

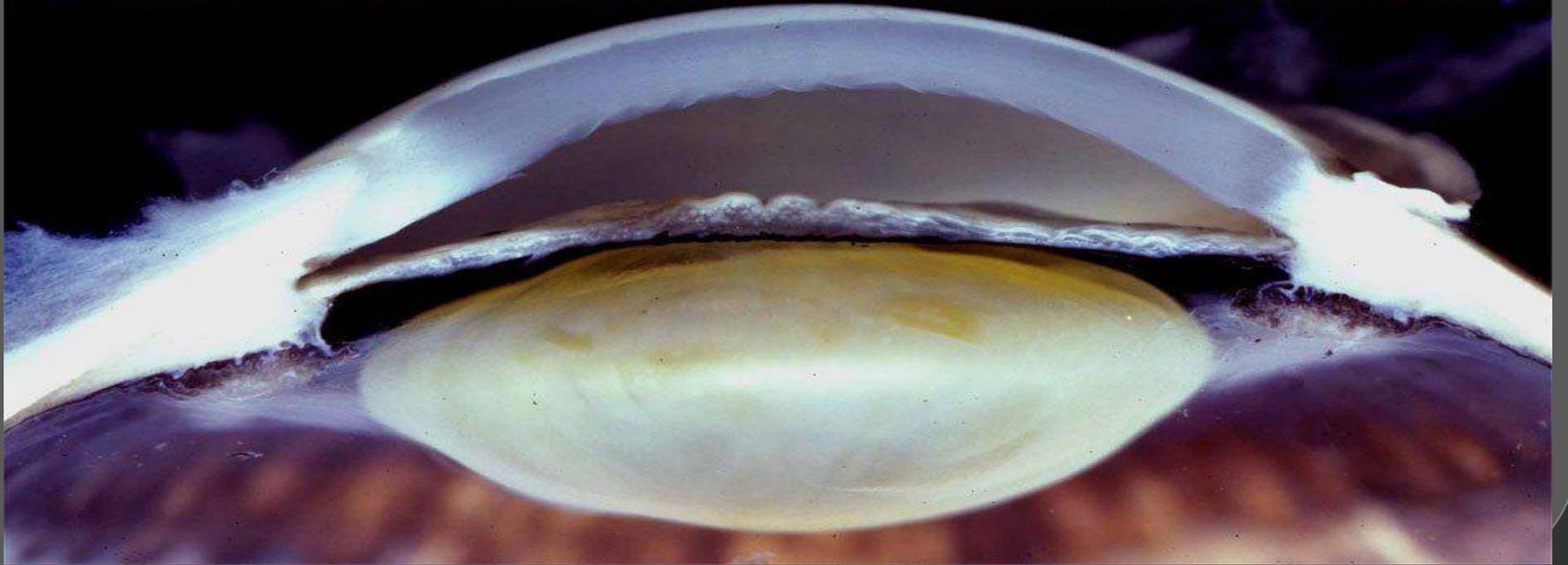
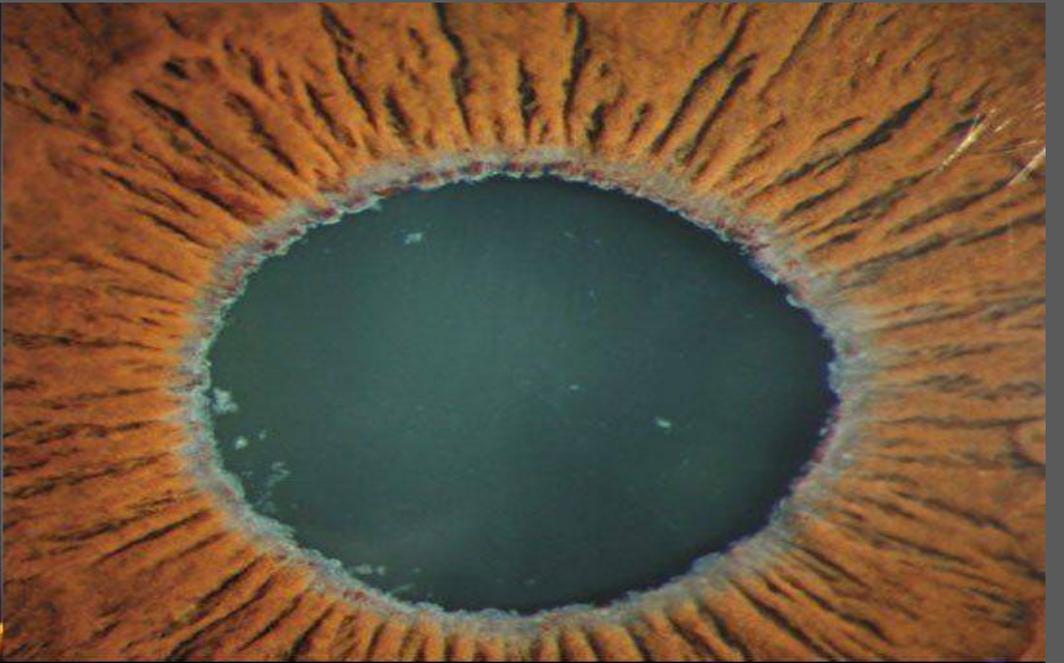


**Рис. 2.** Псевдоэксфолиативный синдром: отложение псевдоэксфолиативного материала на передней капсуле хрусталика; дефекты сфинктера в виде «ткани, изъеденной молью»

ПЭС сопровождается ригидностью зрачка, диффузной атрофией и небольшим обесцвечиванием радужной оболочки, фако- и даже иридолизом, обусловленными дистрофическими изменениями структур цинновой связки.



При **ГОНИОСКОПИИ** обычно обнаруживают открытый камерный угол, в нижнем сегменте которого можно видеть пластинчатые, иногда напоминающие войлок, серого цвета структуры. Это сочетается с уплотнением трабекулярной зоны, уменьшением коэффициента легкости оттока и коэффициента минутного объема камерной влаги.

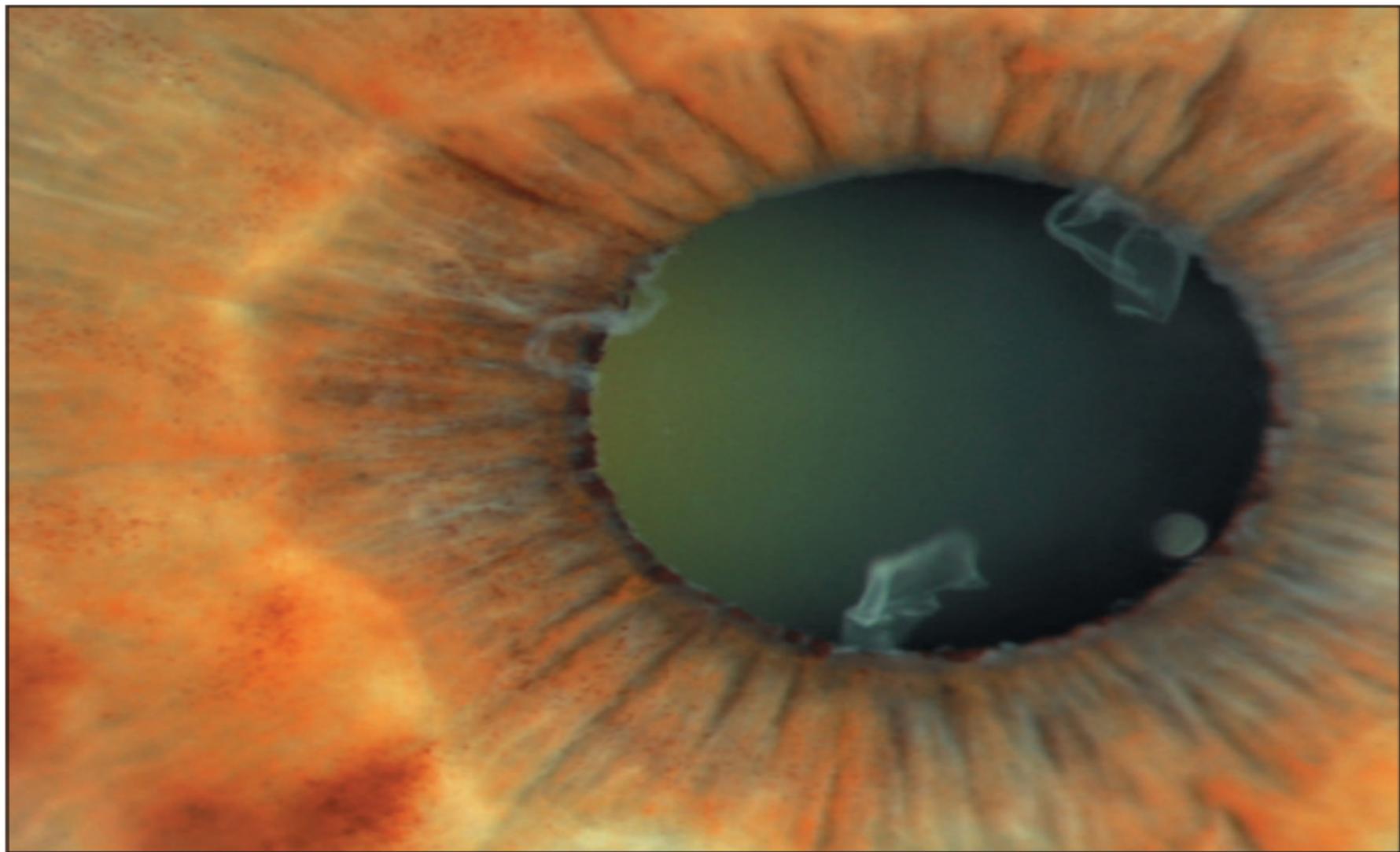


1. Существует несколько **классификаций ПЭС** – *Т. Jerndal* (1986), *Н.М. Nizankowska* (2001), *А.П. Нестеров* (2008), основанных на едином хронологическом принципе.

**I стадия** – ~~самые ранние проявления в виде деструкции~~ зрачковой пигментной каймы и дисперсии пигмента на структурах переднего отрезка, **II стадия** – появление эксфолиативного материала на видимых структурах переднего отрезка глаза.

2. Классификация *Г.О. Naumann* с соавторами (1998), базируется на электронно-микроскопических исследованиях, основой которой являются изменения капсулы хрусталика .

3. В российской научной литературе большое распространение получила классификация *Е.Б. Ерошевской* (1997), основанная на нарушении диафрагмальной функции радужной оболочки и выделяющая три степени выраженности ПЭС.



**Рис. 1.** Псевдоэксфолиативный синдром 3-й стадии, подвывих хрусталика 1-2-й степени

## Внедрение

ультразвуковой биомикроскопии

положило начало **УБМ-**

**классификациям ПЭС** *К. Inazumi* с

соавторами (2002) и *Х.П. Тахчиди* с

соавторами (2004).

В отечественной

классификации, разработанной

*Х.П. Тахчиди, Э.В Егоровой и Д.Г.*

*Узунян* в 2004-2007 годах, было

определено 4 стадии

патологического процесса и

проведены параллели с

клиническими проявлениями

синдрома. Безусловной заслугой

авторов является выделение

доклинических УБМ-признаков

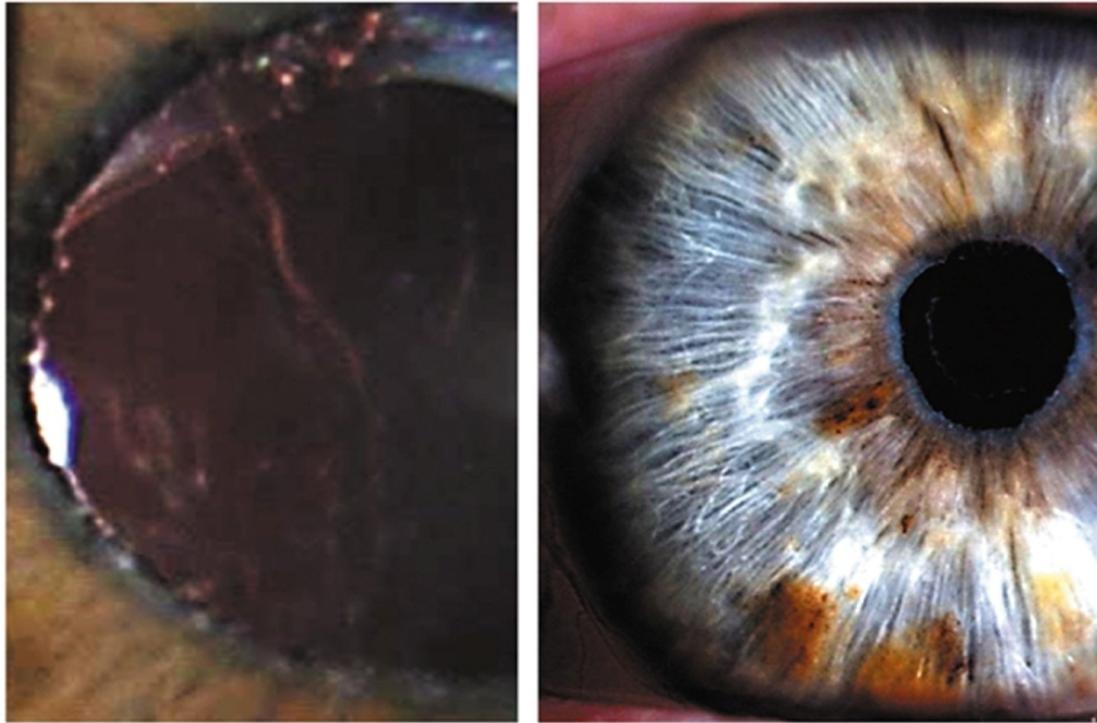
ПЭС



**Рис. 2.** Псевдоэксфолиативный синдром IV стадии (по классификации Тахчиди Х.П. и др., 2006 г.)

- **I стадия** - начальные проявления ПЭС по УБМ, - визуализируются точечные включения слабой акустической плотности на структурах переднего сегмента глаза.
- **II стадия** - появление начальных изменений связочного аппарата хрусталика, которые проявляются разницей в длине волокон цинновой связки в различных сегментах, их истончением, растяжением, а местами — утолщением, склеиванием волокон.
- **III стадия** - на фоне большей интенсивности и акустической плотности включений лизис отдельных волокон цинновой связки. Разрыв волокон проявляется появлением сферофакии в зоне дефекта.
- **IV стадия** - визуализация обширных включений в виде конгломератов в передней камере, на задней поверхности радужки, цилиарных отростках, цилиарной борозде, капсуле хрусталика, волокнах цинновой связки, пограничной мембране стекловидного тела и нарушением пространственных соотношений структур переднего сегмента глаза.

По данным *Д. С. Кроля* (1970г.), в возрасте старше 40 лет ПЭС в 30.3% случаев наблюдается при катаракте и в 40.5% - при глаукоме. Автор рекомендует **динамическое наблюдение за больными с ПЭС** независимо от уровня ВГД, что позволяет выявить начало глаукоматозного процесса.



**Рис. 1.** Псевдоэксфолиативный синдром. Отложение псевдоэксфолиативного материала по зрачковому краю радужки

# Литература:

- Егорова Е.В. Патогенетически ориентированная технология хирургии катаракты при псевдоэксфолиативном синдроме на основе исследования витреолентикулярного интерфейса. Автореф. дисс. д.м.н. 2020. 48 с. <https://eyepress.ru/sbornik.aspx?10967>
- Ерошевская, Е.Б. Интраокулярная коррекция афакии у больных первичной открытоугольной глаукомой: Автореф дисс. д.м.н. 1997. – 35 с.
- Короев О.А. Базовый курс лекций по офтальмологии для клинических ординаторов. ( 2018. 802 с.
- Кроль Д.С. Псевдоэксфолиативный синдром и эксфолиативная глаукома [Текст] : Автореф. дисс. д.м.н. 1970. 21 с.
- Михина И.В., Фабрикантов О.Л. Современные аспекты псевдоэксфолиативного синдрома. Практическая медицина, 2012. 59(4). 229-232.
- Нестеров, А.П. Глаукома – М.: МИА, 2008. – 360 с.
- Тахчиди, Х.П. Ультразвуковая биомикроскопия в диагностике патологии переднего сегмента глаза / Х.П. Тахчиди, Э.В. Егорова, Д.Г. Узунян. – М., 2007. – 128 с.
- Терапевтическая офтальмология. /Под ред. М.Л.Краснова, Н.Б. Шульпиной. –М.: Медицина, 1985. – 360 с.
- Dvorak-Theobald, G. Pseudo-exfoliation of the lens capsule: relation to 'true' exfoliation of the lens capsule as reported in the literature and role in the production of glaucoma capsulocuticulare / G. Dvorak-Theobald // Am. J. Ophthalmol. – 1954. – Vol. 37, No 1. – P. 1-12.
- Jerndal, T. Open angle glaucoma and the pseudo-exfoliation syndrome // Glaucoma / Ed. by J.E. Cairns. – Vol. II. London: Grune & Stratton, 1986. – P. 661-677.
- Lindberg, J.G. Kliniska underesokningar over depigmenteringen av pupillarranden och genomlysbarheten av iris vid fall av aldeersstrarr samt I normala ogon hos gamla personer. [Clinical studies of depigmentation of the pupillary margin and transillumination of the iris in cases of senile cataract and also in normal eyes of the aged] / J.G. Lindberg // Thesis, Helsinki. – Finland: Helsinki University, 1917.
- Naumann, G.O. Keratopathy in pseudoexfoliation syndrome as a cause of corneal endothelial decompensation: A clinicopathologic study // Ophthalmology. – 2000. – Vol. 107. – P. 1111-1124.
- Nizankowska, H.M. Jaskra Współczesne zasady rozpoznawania – Wrocław: Görnicki Wydawnictwo Medyczne, 2001. – 107 p.
- Thorleifsson, G. Common Sequence Variants in the LOXL1 Gene Confer Susceptibility to Exfoliation Glaucoma / G. Thorleifsson, K.P. Magnusson, P. Sulem // Science. – 2007. – Vol. 317. – P. 1397-1400.
- Vogt, A. Ein neues Spaltlampenbild des Pupillengebietes: Hellblauer Pupillensaumfilz mit Hautchenbildung auf der Linsenvorderkapsel / A. Vogt //Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. – 1925. – Vol. 75. – P. 1-12.