

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А. Дмитриева

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент, Козина Е.В.

Реферат

Тема: Синдром Фогта – Коянаги – Харада

Выполнила: Осипова Т.А.,

ординатор 1 года обучения

Проверила: ассистент кафедры

офтальмологии с курсом ПО

им. проф. М.А. Дмитриева

Балашова П.М.

Красноярск, 2020

Синдром Фогта – Коянаги – Харада (ФКХ) (увеоменингеальный синдром) - это идиопатическое мультисистемное аутоиммунное заболевание, характеризующееся воспалением меланоцит-содержащих тканей, таких как хориоидея, ухо, кожа и мозговые оболочки. Характеризуется двусторонним увеитом, а также общесоматическими нарушениями: преждевременным поседением волос и ресниц (полиоз), частичным выпадением волос (алопеция), очаговой депигментацией кожи (витилиго), нередко понижением слуха и различной степени выраженности менингеальными симптомами. ФКХ иногда подразделяют на болезнь Фогта–Коянаги, характеризующуюся преимущественно изменениями кожи и передним увеитом, и болезнь Харады, при которой преобладают неврологические особенности и эксудативные отслойки сетчатки.

Наиболее часто встречается в восточных странах (особенно в Японии), Юго-Восточной Азии, Дальнем Востоке, Южной Америке, проявляется обычно во 2-м и 5-м десятилетиях жизни.

Этиология увеоменингитов неизвестна. В последнее время состояние расценивается как аутоиммунная реакция против антигенов меланоцитов, наружных сегментов фоторецепторов и мюллеровских клеток. Также установлена связь синдрома ФКХ с генами гистосовместимости – он связан с HLA-DR1 и HLA-DR4 в разных расовых группах.

Клинические особенности

- Продромальный период, длящийся несколько дней: неврологические (головная боль, тошнота, менингит и редко энцефалопатия с парезом черепных нервов и другими очаговыми поражениями) и слуховые проявления (шум в ушах, головокружение и глухота). Возможны параличи черепных нервов и неврит зрительного нерва.

- Острая увеальная фаза. Двусторонний гранулематозный передний и мультифокальный задний увеит с диффузной хориоидальной инфильтрацией, складками хориоидеи и ее утолщением, узелками Далена-Фукса, витреитом, папиллитом (гиперемия ДЗН), эксудативными отслойками сетчатки (в 75% случаев жидкость смещается при перемене положения головы) и фокальными отслойками ПЭС. Пациент жалуется на снижение зрения и светобоязнь.



- Через несколько недель наступает фаза реконвалесценции: локализованная алопеция, полиоз и витилиго, появление депигментированного глазного дна ("закатное свечение" глазного дна, обусловленное изменением в ПЭС (см рис)) и депигментированные лимбальные поражения (знак Сугиура) у пациентов с высокой пигментацией, особенно японцев.



- Хроническая рецидивирующая фаза характеризуется вялотекущим передним увеитом с обострениями. Хронический передний увеит сопровождается роговичными преципитатами, появляется одновременно на обоих глазах, без обычных субъективных симптомов, за исключением зрительных расстройств. Рецидивирующий задний увеит встречается гораздо реже. При вовлечении в процесс заднего отрезка глаза отмечают задний увеит экссудативного типа с выраженным помутнением стекловидного тела, иногда с геморрагиями и картиной экссудативного хориоидита и отёком сетчатки, который может приводить к тотальной отслойке сетчатки

- Глазные осложнения включают неоваскуляризацию хориоидеи, субретинальный фиброз, преретинальные и дисковые новообразованные сосуды, кровоизлияние в стекловидное тело, катаракту и глаукому.

Модифицированные диагностические критерии синдрома Фогта-Коянаги–Харада

1. Отсутствие в анамнезе проникающей травмы глаза
2. Отсутствие признаков других глазных заболеваний
3. Двусторонний увеит
4. Неврологические и слуховые проявления

5. Кожные проявления, не предшествующие возникновению заболеваний центральной нервной системы или глаз, такие как алопеция, полиоз и витилиго.

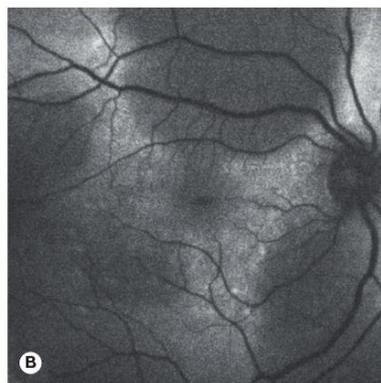
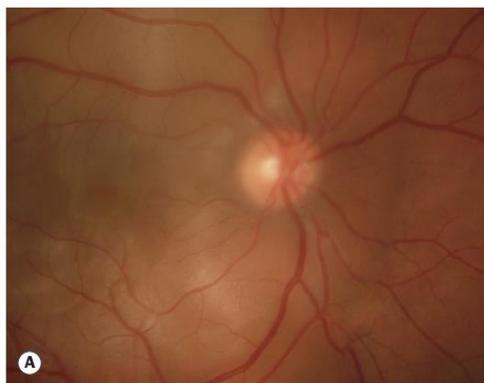
При полном ФКХ должны присутствовать критерии 1-5, при неполном ФКХ-критерии 1-3 и либо 4, либо 5, а при вероятном ФКХ (изолированное глазное заболевание) - критерии 1-3.

Диагностика

* Системные проявления должны выявляться и курироваться соответствующим специалистом.

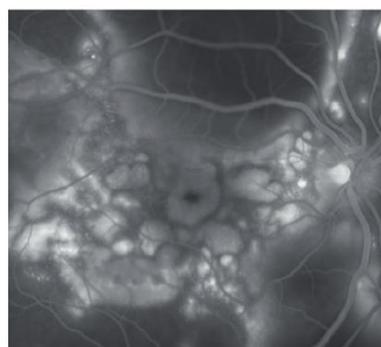
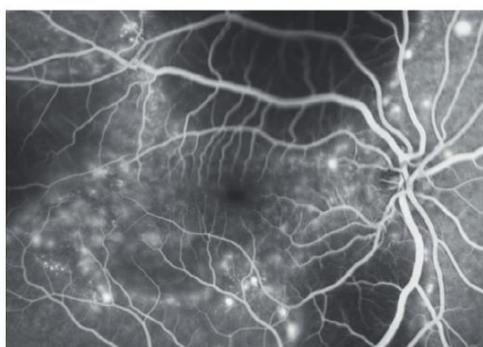
* Люмбальная пункция, если диагноз неясен. Выявляется транзиторный лимфоцитарный плеоцитоз и меланин-содержащие макрофаги.

* На глазном дне выявляются участки серозной отслойки.



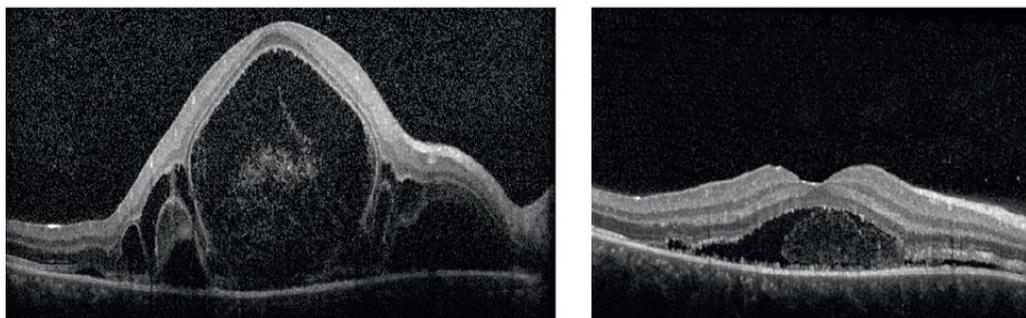
* УЗИ применяется для выявления диффузного утолщения хориоидеи с наслоением серозной отслойки сетчатки и исключения заднего склерита. Можно использовать для выявления цилиарного выпота.

* ФАГ острого периода показывает мультифокальные гиперфлуоресцентные точки на уровне пигментного эпителия сетчатки с последующим субретинальным слиением (см.рис.)



При хроническом течении выявляются окончатые дефекты ПЭС.

* ОКТ предоставляет улучшенное изображение глубоких слоев, позволяет количественно определить субретинальную жидкость. Характерны субретинальные перегородки (см. рис. до и через 5 дней после начала терапии)



* Ангиография с индоцианиновым зеленым в острой фазе заболевания показывает регулярно распределенные гипофлуоресцентные пятна, большинство из которых остаются гипофлуоресцентными в поздней фазе. Также показывает когда происходит диффузная гиперфлуоресценция над задним полюсом. Полезна для мониторинга.

Лечение

Высокая доза (1-2 мг/кг/сут) перорального преднизолона, снижаемая в течение 3-6 месяцев. Этому может предшествовать внутривенная пульс-терапия метилпреднизолоном (500-1000 мг / сут). Перед началом лечения системными стероидами необходимо проверить и контролировать туберкулиновую пробу, определить уровень глюкозы в крови и выполнить рентген грудной клетки.

Местные стероиды (ПЗ 1% каждые 2-6ч) и циклоплегики (скополамин 0,25% 2-4 р/д) используются для лечения переднего увеита.

Может потребоваться инъекция стероида в заднее субтеноновое пространство (триамцинолон в дозе 40 мг/мл)

Пациентам с резистентностью к стероидам могут потребоваться иммуносупрессанты. Биологические блокаторы, такие как инфликсимаб, следует применять на ранних стадиях заболевания, если нет реакции на стероиды.

Прогноз является частично зависит от достижения контроля на ранних стадиях. Неврологические и слуховые проявления имеют тенденцию к разрешению, но изменения со стороны кожи и ее придатков обычно сохраняются.

Литература

Kanski's Clinical Ophthalmology. A systematic approach. 9th edition/John F. Salmon - 2020, Elsevier Limited. ISBN: 978-0-7020-7711-1

Офтальмология : иллюстрированное руководство / Питер К. Кайзер, Нил Дж. Фридмэн, Роберто Пинеда ; пер. с англ. Под ред. Х.П.Тахчиди. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 784 с. : ил.

Атлас по офтальмологии <https://www.atlasophthalmology.net/frontpage.jsf>

Современные технологии в офтальмологии № 5 2017: Ерохина Е.В., Пупкова Т.Н., Ильина Ю.Л., Кальницкая Е.В. – «Синдром Фогта – Коянаги – Харада. Клинический случай». Страница источника: 48-51.