

Кафедра офтальмологии

Саркоидоз орбиты

Выполнила: Лор-интерн
Нуртдинова Г.Н.

Казань, 2014

Саркоидоз (болезнь Бенье-Бека-Шауманна) является мультисистемным гранулематозным заболеванием.

Для саркоидоза как системного заболевания характерна триада симптомов: поражение кожи в виде бляшек, медиастинальная аденопатия и разрежение концевых фаланг кистей. Поражение орбиты проявляется в виде образования, которое располагается в переднем ее отделе (в частности, в верхненаружном квадранте), часто доступно пальпации. Для саркоидоза орбиты характерен медленный рост. При распространении кпереди может достигать тканей верхнего века и кожи. При распространении к вершине орбиты кроме экзофтальма могут появиться птоз, ограничение подвижности верхней или наружной прямой мышцы, застойный диск зрительного нерва.

Природа Саркоидоза остается неизвестной, несмотря на то, что первое сообщение о нем появилось 125 лет тому назад (Hutchinson J., 1875). Более подробное описание симптомов поражения кожи принадлежат С. Воеск (1899), а за 10 лет до него о скрофулотуберкулезном индроме сообщил Е. Besnier. Позднее С. Schaumann (1914) установил, что неказеозные гранулемы могут развиваться не только в коже, но и в других органах, и назвал их доброкачественным лимфогранулематозом. В медицинскую литературу заболевание вошло под названием "болезнь Бенъе-Бека-Шауманна", или "саркоидоз".

В настоящее время известно много комбинаций проявления саркоидоза: увеопаротидный синдром, специфическое поражение слюнных и слезных желез, поражение лимфатических узлов средостения, аденопатии других локализаций, инфильтративные пневмонии. Тем не менее, для саркоидоза, как системного заболевания, более характерна триада симптомов: поражение кожи в виде бляшек и узлов, медиастинальная аденопатия и разрежение костей конечных фаланг пальцев рук. Четкой статистики заболевания нет, но полагают, что саркоидозу более подвержены жители северных стран Европы и США. Чаще заболевают женщины молодого и среднего возраста.

Принято считать, что вовлечение органа зрения наблюдается у 10-15% больных саркоидозом. В то же время имеются сведения, подтверждающие тот факт, что около 7% больных обращаются с первыми симптомами заболевания к офтальмологу, а поражение орбиты может наблюдаться только на фоне системного распространения заболевания. Описаны случаи распространения саркоидозной гранулемы в орбиту из параназальных синусов.

Возможность избирательного заболевания орбиты доказана многолетними наблюдениями ряда авторов. Локально в орбите опухолеподобные массы развиваются после 40 лет, чаще у женщин. Образование, как правило, расположено в переднем отделе орбиты, доступно пальпации. Может локализоваться в любом квадранте орбиты, но чаще в верхненаружном ее отделе. J. Collison выявил поражение слезной железы в 60% случаев, а у 40% больных гранулема локализовалась исключительно в орбитальной клетчатке. В последние годы было высказано предположение, что болезнь Микулича, чаще есть не что иное, как локальный саркоидоз орбиты.

Первым признаком появления саркоидоза в орбите может быть смещение глаза с небольшим экзофтальмом или осевой экзофтальм. Образование в орбите чаще локализуется в области слезной железы, увеличивается медленно, при распространении кпереди оно может достигать тканей верхнего века и даже кожи. Труднее диагностировать саркоидозные гранулемы, распространяющиеся к вершине орбиты. Поскольку они нечетко отграничены от окружающих тканей, к осевому экзофтальму могут присоединяться птоз, ограничение функций верхней или наружной прямых мышц.

Отек диска зрительного нерва, который нередко наблюдается при такой локализации, обусловлен компрессией зрительного нерва гранулематозной тканью. Клинические симптомы развиваются более медленно и не столь агрессивны, как при болезни Вегенера. Гистологическое исследование позволяет в пораженной ткани обнаружить диффузное распространение эпителиоподобных гранулематозных узелков, в которых отсутствуют зоны некроза.

Эпителиоидноклеточные гранулемы не имеют связи с эпителием. В действительности это большие мононуклеарные фагоциты. Внутри саркоидозной гранулемы может развиваться фиброз. Диагноз изолированного саркоидоза орбиты труден, и гистологическое подтверждение саркоидоза орбиты для клинициста нередко оказывается неожиданным. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с медленно прогрессирующими опухолями орбиты, опухолью слезной железы, хроническим дакриoadенитом.

Лечение хирургическое при локализации процесса в слезной железе. Поражение мягких тканей орбиты в глубине ее требует проведения длительной кортикостероидной терапии, начинать которую необходимо с больших доз. Удлиняют ремиссию заболевания азначения метотрексата, циклоспорина. Прогноз для жизни и зрения, особенно при локальном поражении орбиты, хороший.

Внутриглазные проявления саркоидоза

Проявление	%
Ирит	74
Пигментные преципитаты [15]	51
Узелки радужной оболочки [15]	30
Трабекулярные узелки	61
Периферическая передняя синехия	54
Помутнения стекловидного тела в виде "снежных комьев" или "нитки жемчуга"	45
Сетчаточный периваскулит	67
Ретинохороидальные очаговые экссудаты	53

Ирит. Гипопион (гной в передней камере глаза)



Повреждение склеры при саркоидозе.

Правый глаз больного саркоидозом с отёком макулы (показано стрелкой) в) до лечения; с) через год после лечения инфликсимабом (снимки любезно предоставлены М. Drent).

