

АНАЛИЗ РАННИХ ИЗМЕНЕНИЙ ОПТИЧЕСКОЙ КОГЕРЕНТНОЙ ТОМОГРАФИИ И ГЛАЗНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ ФОГТА-КОЯНАГИ-ХАРАДА (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)

Закиров Р.М.*^{1,2}, Сабирова И.Х.¹, Жиденко Е.А.¹, Сабирова Л.Н.²

DOI: 10.25881/20728255_2024_19_4_S1_96

¹ ГАУЗ «РКОБ МЗ РТ им. проф. Е.В. Адамюка», Казань

² КГМА филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО, Казань

Резюме. Трудность диагностики синдрома Фогта-Коянаги-Харада связана с тем, что в продромальную стадию воспалительный процесс развивается в сосудистой оболочке без глазных проявлений, клинически на первое место выходят гриппоподобный синдром, менингизм, ошибочно приводящий пациента к врачу другой специальности.

Цель: Анализ данных оптической когерентной томографии (ОКТ) и клинических проявлений для ранней диагностики и своевременного лечения синдрома Фогта-Коянаги-Харада.

Методы: Приведены данные двух клинических случаев: пациента Т. с своевременной патогенетической пульс-терапией и пациента В. с альтернативным лечением ввиду его отказа от предложенной терапии.

Результаты: На фоне лечения у обоих пациентов наблюдается повышение остроты зрения, однако пациент В. имеет менее благоприятный прогноз по данным ОКТ ввиду отсутствия адекватной терапии.

Заключение: ОКТ макулярной области дает возможность поставить правильный диагноз в ранние сроки, что предотвращает переход увеитной стадии болезни Фогта-Коянаги-Харада в хроническую.

Ключевые слова: болезнь Фогта-Коянаги-Харада, оптическая когерентная томография, экссудативная отслойка сетчатки, гиперплазия ретинального пигментного эпителия.

Обоснование

Синдром Фогта-Коянаги-Харада (увеоменингоэнцефальный синдром) – это идиопатическое аутоиммунное заболевание, поражающее ткани, содержащие меланоциты, включая глаза, внутреннее ухо, менингеальную мозговую оболочку, волосы и кожу. Этиология данного синдрома неизвестна.

Патоморфологически заболевание характеризуется образованием диффузных гранулематозных инфильтратов в хориоиде с уменьшением количества меланоцитов [1].

В 1906 году А. Vogt сообщил о пациенте с двухсторонним увеитом, алопецией, полиозом и гиперакузией, Y. Koyanagi в 1914 и 1929 гг. представил случаи двухстороннего увеита с расстройством слуха, выпадением и поседением волос, гипертермией, в связи с чем данный симптомокомплекс был назван синдромом Фогта-Коянаги [2]. Японский врач Harada E. Выявил у своих пациентов с менингоэнцефалитом с менингизмом экссудативную отслойку сетчатки, в связи с чем Remku предложил объединить данные состояния в единый синдром.

Синдром Фогта-Коянаги-Харада встречается у лиц обоего пола, но преимущественно у женщин с выражен-

ANALYSIS OF EARLY CHANGES IN OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY AND OCULAR MANIFESTATIONS OF VOGT-KOYANAGI-HARADA DISEASE (CLINICAL CASES)

Zakirov R.M.*^{1,2}, Sabirova I.H.¹, Zhidenko E.A.¹, Sabirova L.N.²

¹ State Autonomous Healthcare Institution «RCOH of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan named after Professor E.V. Adamyuk», Kazan

² KSMA – Branch Campus of the FSBEIFPE RMACPE MOH Russia, Kazan

Abstract. The difficulty of diagnosing Vogt-Koyanagi-Harada syndrome is due to the fact that in the prodromal stage, the inflammatory process develops in the vascular membrane without ocular manifestations, clinically, flu-like syndrome, meningism come out in the first place, mistakenly leading the patient to a doctor of another speciality.

Objective: To analyze optical coherence tomography (OCT) data and clinical manifestations for early diagnosis and timely treatment of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome.

Methods: Data from two clinical cases are presented: patient T. with timely pathogenetic pulse therapy and patient B. with alternative treatment due to his refusal of the proposed therapy.

Results: Against the background of treatment, both patients have an increase in visual acuity, but patient B. has a less favorable prognosis according to OCT data due to the lack of adequate therapy.

Conclusion: OCT of the macular region makes it possible to make the correct diagnosis at an early date, which prevents the transition of the uveitic stage of Vogt-Koyanagi-Harada disease into a chronic one.

Keywords: Vogt-Koyanagi-Harada disease, optical coherence tomography, exudative retinal detachment, retinal pigment epithelium hyperplasia.

ной пигментацией кожи и волос, в возрасте 20–50 лет, в редких случаях диагностируется у детей [3].

Распространенность синдрома Фогта-Коянаги-Харада колеблется от географического положения и этнической принадлежности человека: чаще встречается у испанцев, азиатов и индейцев, реже – у лиц белой расы. В России заболевание регистрируется в районе Среднего и Нижнего Поволжья [4], однако точных сведений о заболеваемости в России данным синдромом на сегодняшний день нет.

Согласно исследованиям, пусковым фактором в развитии аутоиммунной Т-опосредованной реакции при синдроме Фогта-Коянаги-Харада является образование аутоантител к меланоцитам, наружным сегментам фоторецепторов и мюллеровским клеткам [5]. Была установлена взаимосвязь между наличием антигенов HLA и развитием увеита при синдроме Фогта-Коянаги-Харада [6–9]. Не исключается роль вирусной инфекции в развитии аутоиммунного воспаления.

Клинически для продромальной стадии характерны неврологические и слуховые нарушения, для стадии острого увеита – двухсторонний гранулематозный передний и задний увеит с экссудативной отслойкой сетчатки,

* e-mail: rkob.rt@tatar.ru

для стадии выздоровления – участки депигментации на глазном дне, вид «заходящего солнца», признак Сигиура. Из экстраокулярных проявлений: витилиго, алопеция, в том числе бровей и ресниц, и полиоз.

Актуальность

Затруднения при диагностике синдрома Фогта-Коянаги-Харада связаны с тем, что в первую продромальную стадию заболевания на первое место выходят гриппоподобный синдром, менингизм, ошибочно приводящий пациента к врачу другой специальности, в то время как в сосудистой оболочке глаза развивается воспалительный процесс без офтальмологических проявлений.

Цель: анализ ранних изменений оптической когерентной томографии и клинических проявлений случаев синдрома Фогта-Коянаги-Харада.

Материалы и методы: под нашим наблюдением с 2023 г. по 2024 г. находились 5 пациентов с болезнью Фогта-Коянаги-Харада, двое из которых вызывают наибольший клинический интерес. Оба пациента, мужчины В. и Т., обратились в ГАУЗ «РКОБ МЗ РТ им. Е.В. Адамыка» на пятый день болезни с жалобами на снижение зрения обоих глаз, двоение, головные боли, искажение предметов, размытость ближнего текста. У первого пациента также отмечались повышенная чувствительность кожи головы, алопеция, полиоз и гипертермия. Офтальмологическое обследование включало визометрию, биомикроскопию, тонометрию, ультразвуковое А- и В-сканирование, компьютерную периметрию, спектральную когерентную оптическую томографию на оборудовании Spectralis HRA+OCT (Heidelberg), (Stratus OCT, Zeiss, Германия) и Optovue Solix (США). Пациенту В. были проведены общесоматическое обследование, осмотры невролога и оториноларинголога, ревматолога, выполнены МРТ головного мозга (без патологии), клинический (в начале заболевания СОЭ в норме, через 12 дней – ускорение СОЭ до 18 мм/час без лейкоцитоза) и биохимический анализы крови (СРБ в норме) и обнаружены IgG к ЦМВ, ВПГ 1 и 2 типов серологическим методом.

У пациента В., мужчины 50 лет, на момент обращения Visus OD 0.7 с коррекцией 0.8, OS 0.4–0.5 н/к; Ро правого глаза 11.0 мм рт. ст., левого глаза – 13.0 мм рт. ст. При биомикроскопии на обоих глазах: умеренно выраженная смешанная инъекция сосудов глазного яблока, в передней камере клеточная взвесь феномен Тиндаля 2+, на роговице запотелость эндотелия, в нижней части определяются множественные мелкие преципитаты. Преломляющие среды прозрачные. На глазном дне: ДЗН гиперемирован, границы ступеванные, не просматриваются, умеренно проминирует, артерии сужены, вены полнокровно извиты, А:В=2:3, макула отечная, радиальная складчатость. Периферия без грубой очаговой патологии (Рис. 1).

По данным компьютерной периметрии, определялось снижение светочувствительности и расширение слепого пятна. Результат В-сканирования показал умеренно выраженную эксудацию и утолщение хориоретиналь-

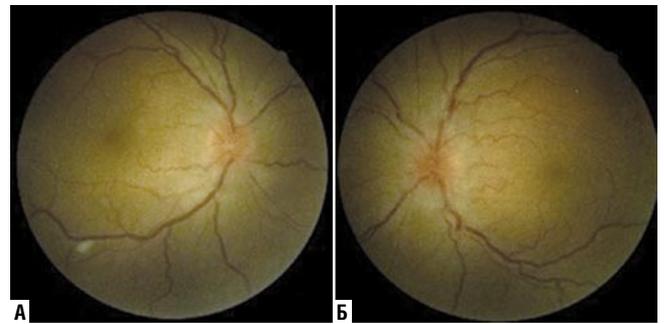


Рис. 1. Фото глазного дна при первичном обращении пациента В. (А – правый глаз, Б – левый глаз).

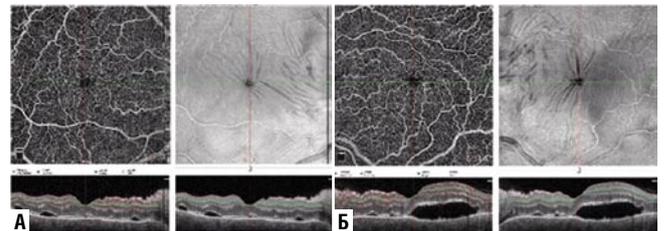


Рис. 2. ОКТ правого и левого глаза пациента В. при первичном обращении (А – правый глаз, Б – левый глаз).

ного комплекса и плоскую (щелевидную) эксудативную отслойку сетчатки на периферии в нижнем сегменте и в проекции заднего полюса. При ОКТ исследовании макулярной области определялась отслойка нейросенсорной сетчатки во всех квадрантах, перифовеолярно в носовом секторе локальная отслойка бацилярного слоя, волнистость контура РПЭ, альтерация ПРА, утолщение хориоретинального комплекса с единичными гиперрефлективными точкам и хориоидеи (Рис. 2).

Постановка диагноза основывается на соответствии клиническим критериям N. A. Rao 2007 года [10]. С учетом наличия всех 1–5 критериев болезни Фогта-Коянаги-Харада, пациенту В. рекомендована патогенетическая пульс-терапия метилпреднизолоном с последующим длительным приемом преднизолона по убывающей схеме. Ввиду его отказа от предложенного лечения, было назначено альтернативное лечение: в оба глаза в виде местных инстилляций кортикостероидов, НПВС и парабюльбарных инъекции кортикостероидов пролонгированного действия (3 инъекции с интервалом 7 дней), и назначена системная противовирусная терапия Фамцикловир по 1000 мг с уменьшением дозировки до 500 мг. Через 1 месяц на фоне лечения у пациента В. острота зрения повысилась до 0.8 н/к правого глаза и 0.8–0.9 с коррекцией левого глаза. Ро 11.0 мм рт. ст. правого глаза, 13.0 мм рт. ст. левого глаза. Субъективно пациент отметил отсутствие двоения и наличие умеренного искажения предметов. Объективно на обоих глазах инъекции сосудов конъюнктивы не наблюдалось, но сохранялись преципитаты в нижней части эндотелия роговицы, на глазном дне сохранялась отечность, гиперемия ДЗН, артерии сужены,

Закиров Р.М., Сабирова И.Х., Жиденко Е.А., Сабирова Л.Н.
 АНАЛИЗ РАННИХ ИЗМЕНЕНИЙ ОПТИЧЕСКОЙ КОГЕРЕНТНОЙ ТОМОГРАФИИ
 И ГЛАЗНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ ФОГТА-КОЯНАГИ-ХАРАДА (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)

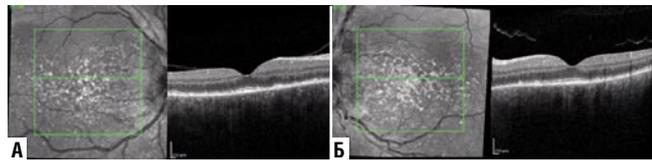


Рис. 3. ОКТ пациента В. через месяц после лечения (А – правый глаз, Б – левый глаз).

вены расширены полнокровны, $A:B = 2:3$, в макулярной области по данным ОКТ отека не наблюдалось, но сохранялась перипапиллярная отслойка нейроэпителия. ОКТ диагностика через 1 месяц показала отсутствие отслойки нейросенсорной сетчатки во всех квадрантах, но присутствовало истончение эллипсоидной зоны, гиперплазия РПЭ, альтерация РПЭ, утолщение хориоидеи с единичными гиперрефлективными точкам (Рис. 3).

Пациент Т, мужчина 41 год, на момент обращения Visus OD 0.05 с коррекцией 0.4, Visus OS 0.05 с коррекцией 0.2. Ро OU 14.0 мм рт. ст. Биомикроскопически на обоих глазах: инъекции сосудов глазного яблока не наблюдалось, в передней камере клеточная взвесь феномен Тиндаля 1+, на роговице в нижней части определяются единичные мелкие преципитаты. Преломляющие среды прозрачные. На глазном дне: ДЗН гиперемирован, границы умеренно ступенчатые, артерии сужены, вены умеренно расширены полнокровно извиты, $A:B = 2-3$, макула слабо отечная, радиальная складчатость. Периферия без грубой очаговой патологии (Рис. 4).

По данным компьютерной периметрии определялось незначительное снижение светочувствительности и расширение слепого пятна. Результат В- сканирования показал умеренно выраженную экссудацию и утолщение хориоретинального комплекса с участками плоской экссудативной отслойки сетчатки в центральной зоне и на периферии. Клинический анализ в начале заболевания: СОЭ в норме, лейкоцитоз до $12,2 \cdot 10^9$ и биохимический анализы крови (СРБ отрицательный). По данным ОКТ отслойка нейросенсорной сетчатки в фовеа, пери- и парафовеолярно, во всех квадрантах, гиперрефлективные включения субретинально, волнистость контура РЭП, утолщение хориоидеи и единичные гиперрефлективные точки хориоидеи (Рис. 5).

Диагноз неполный синдром Фогта-Коянаги-Харада был поставлен на основании комплекса глазных и экстраокулярных симптомов, наличия 1–4 клинических критериев, в связи с чем была рекомендована патогенетическая пульс-терапия дексаметазоном 100 мг внутривенно капельно 3 дня. С 4 дня пероральный прием преднизолона по убывающей схеме из расчета 1 мг/кг (у данного пациента 70 мг) 14 дней, с постепенным снижением дозы преднизолона в течение 6 месяцев по схеме с 65 мг до 10 мг с одновременным приемом омега-3 до отмены кортикостероидов.

На фоне получаемого лечения через 1 месяц острота зрения правого глаза 1.0, левого глаза 0.8 н\к., Ро OU – 14.0 мм рт. ст. При биомикроскопии инъекции

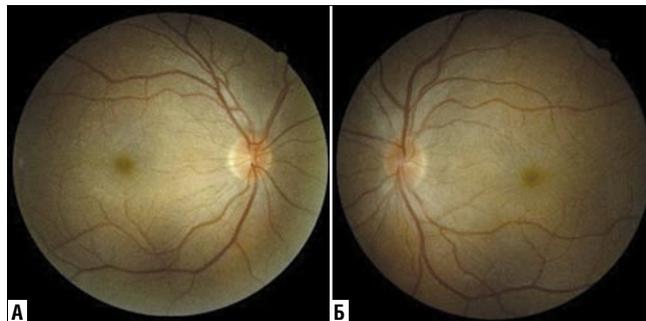


Рис. 4. Фото глазного дна при первичном обращении пациента Т. (А – правый глаз, Б – левый глаз).

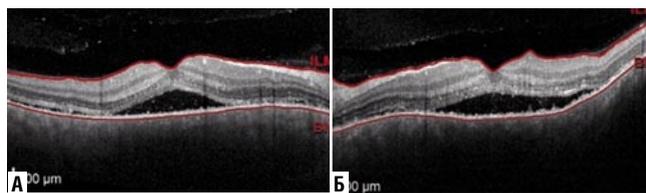


Рис. 5. ОКТ правого и левого глаза пациента Т. при первичном обращении (А – правый глаз, Б – левый глаз).

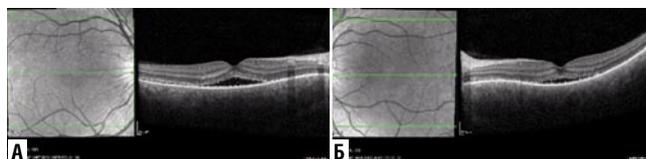


Рис. 6. ОКТ пациента Т. через месяц после лечения (А – правый глаз, Б – левый глаз).

сосудов конъюнктивы не наблюдалось, на глазном дне сохранялась умеренная гиперемия ДЗН с четкими границами правого глаза, с незначительной ступенчатостью границ левого глаза, артерии сужены, вены умеренно расширены, $A:B = 1:2$, макулярный рефлекс сглажен, на периферии без грубой очаговой патологии. По данным ОКТ контур фовеа сохранен, местами истончение эллипсоидной зоны с уменьшением толщины хориоидеи (Рис. 6).

Выводы

1. При отсутствии стартовой агрессивной гормональной терапии заболевания и длительного контроля воспаления сохранение высоких зрительных функций в долгосрочной перспективе выглядит сомнительным, несмотря на улучшение зрения на фоне местной гормональной терапии.
2. Появление гиперплазии РПЭ и штрихообразной гипертрансмиссии сигнала на ОКТ о свидетельствует повреждении РПЭ и трансформации увеитной стадии в хроническую.
3. Оптическая когерентная томография макулярной области и ДЗН с комплексом глазных и экстраокулярных симптомов позволит установить правильный диагноз в самые ранние сроки заболевания.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов (The authors declare no conflict of interest).

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Кански Дж.Дж., Милевски С.А., Дамато Б.Э., Тэннер В. Заболевания глазного дна. – Пер. с англ. – 2-е изд. / Под общ. ред. чл.-корр. РАМН, проф. С.Э. Аветисова. – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 424 с., ил.
2. Федотов В. П. Расстройства пигментации кожи (дисхромии)//ДВКС. 2014. [Fedotov V. P. Rasstroistva pigmentatsii kozhi (diskhromii)//DVKS. 2014. (In Russ.)]
3. Катаргина Л. А., Денисова Е. В., Старикова А. В., Гвоздюк Н. А. Клинические особенности и результаты лечения увеитов, ассоциированных с синдромом Фогта-Коянаги-Харада у детей. Офтальмологические ведомости. 2012; 5 (1): 36-44. [Katargina L. A., Denisova E. V., Starikova A. V., Gvozdyuk N. A. Clinical findings and treatment results in the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome associated uveitis in children. Oftal'mologicheskie vedomosti. 2012; 5 (1): 36-44. (In Russ.)]
4. Сенченко Н. Я., Шуко А. Г., Малышев В. В. Увеиты: руководство. М.: GEOTAP-Медиа; 2010.
5. Кацнельсон Л.А., Танковский В.Э. Увеиты (клиника, лечение).– М., 1998. – 203 с.
6. Bodmer W. //HLA 1997 Eds P.Terasaki, D.Gjertson. – 1998. – P. 1–7.
7. Boutimzine N., Laghmari A., Ouazzani I., Ibrahimy W., Mohcine Z. // J. Fr. Ophthalmol. – 1998. – Dec; 21 (10). – P. 746–754
8. Desarnaulds–A.B., Borruat–F.X., Herbort–C.P., Spertini–F. //Klin.–Monatsbl.–Augenheilkd. – 1996. – May. – 208 (5). – P. 301–302.
9. Мамбеткулова Г. К., Ишбердина Л. Ш., Мальханов В. Б. Иммунологические и иммуногенетические особенности увеитов при синдроме Фогта-Коянаги-Харада. Русский медицинский журнал. [Mambetkulova G. K., Ishberdina L. Sh., Mal'khanov V. B. Immunologicheskie i immunogeneticheskie osobennosti uveitov pri sindrome Fogta-Koyanagi-Kharada. Russkii meditsinskii zhurnal. (In Russ.)]
10. Rao N. A., Sukavatcharin S., Tsai J. H. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. Int. Ophthalmol. 2007; 27 (2-3): 195-9.8.2024).