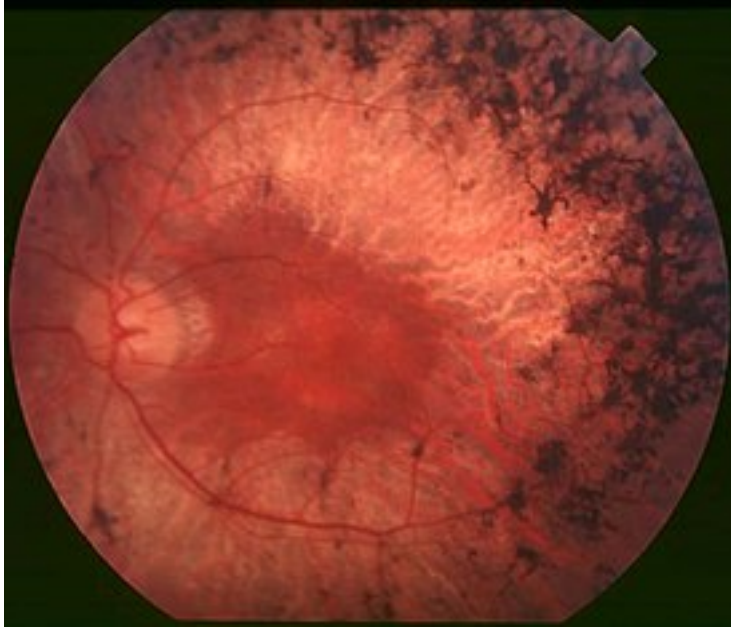


Пигментный ретинит

Пигментный ретинит - дистрофия сетчатки с первичным поражением палочек и последующей дегенерацией колбочков.



Наследование важный фактор от которого зависит начало заболевания, скорость его прогрессирования и наличие сопутствующих заболеваний.

- Аутосомно-доминантный тип - прогноз благоприятный
- Аутосомно-рецессивный - прогноз менее благоприятный
- Связное с X-хромосомой - тяжелая форма, которая ведет к слепоте.
- Спорадическое - встречается часто и отсутствует семейный анамнез.

Диагностика

Пациенты предъявляют жалобы на сложность ориентации в сумерках - никталопия; сужение поля зрения.

При офтальмоскопии выявляется сужение артериол; на средней периферии формируются пигментные отложения по типу «костных телец». Мозаичный вид глазного дна, из-за атрофии пигментного эпителия и обложения кровеносных сосудов хориоидеи.

Удлинение времени темновой адаптометрии - является важным фактором при ранней диагностики ПР.

Периметрия - выявляет кольцевидное сужение полей зрения.

Прогноз

В долгосрочной перспективе неблагоприятный ведущий к инвалидизации. На ранних стадиях прием Витамина А может замедлить прогрессирование.

Прогрессирующая колбочковая дистрофия

Прогрессирующая колбочковая дистрофия - группа гетерогенных заболеваний. В начале развивается дистрофия колбочкового аппарата, а в дальнейшем развивается дисфункция палочкового аппарата.



Наследование в подавляющем большинстве развивается спорадически. В менее вероятные случаи аутосомно-доминантный и X-сцепленный вид наследования.

Приблизительно к 20 годам пациенты жалуются на снижение остроты зрения обоих глаз, а также цветового зрения (повреждение колбочек).

Офтальмоскопия выявляет небольшую зернистость макулы.

Макулопатия по типу «бычьего

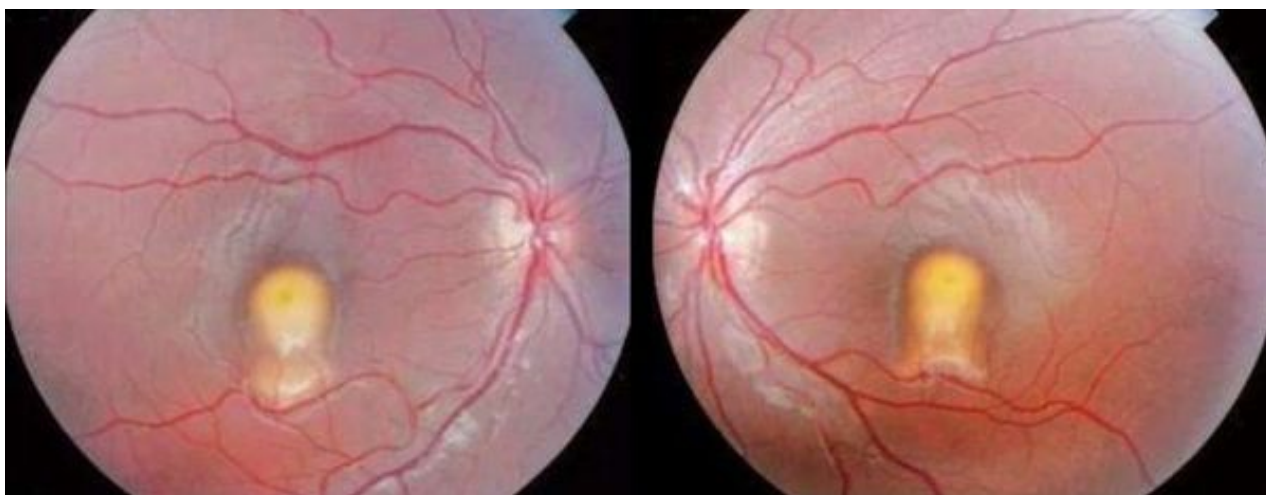
глаза». Отложение пигментов по типу «костных телец» в средней периферии. Сужение артериол и изменение цвета (обледенение) ДЗН с височной стороны. В дальнейшем развивается географическая атрофия, из-за атрофии пигментного эпителия сетчатки.

Про проведении темновой адаптации палочкой аппарат на начальных стадиях в норме, но в дальнейшем становится субнормальным.

При исследовании цветового зрения выявляется сине-зеленое нарушение восприятие цвета.

Дистрофия Беста

Дистрофия Беста - генетическое заболевание передающееся аутосомно-доминантным путем, характеризуется длительным



сохранением высокой остроты зрения, отсутствием центральной скотомы, в макуле поражение в виде овала и имеет 5 стадий.

Дисфункция клеток пигментного эпителия приводит к накоплению липофуцинподобного вещества между пигментным эпителием и слоем фоторецепторов, что является патофизиологическим механизмом развития дистрофии Беста.

Стадии дистрофии Беста

I Стадия - довителлиформная: Острота зрения остается высокой и сохраняется нормальное цветоощущение. При офтальмоскопии макула имеет крапчатость; отсутствует макулярный рефлекс и очень редко формируется отек макулы.

II Стадия - яичница-глазунья: в макуле образуется крупная «киста» желтоватого цвета диаметром 1-1,5 диаметра ДЗН, центральная скотома отсутствует, как и при первой стадии острота зрения высокая и сохраняется цветовосприятие. При Флюоресцентной ангиографии выявляется феномен аутофлюоресценции, из-за наличия липофуцинподобного вещества. На первой стадии ФАГ - флюоресценции очагов в макулярной зоне не выявляется, из-за блокады хориоидальной флюоресценции экссудатом.

III Стадия - начинающаяся атрофия: начинается рассасывание экссудата с изменением его цвета на ярко-желтый и области очага появляется горизонтальный уровень, напоминающий гипопион.

IV Стадия - взболтанного яйца: острота зрения значительно снижается 0,1 и ниже. Отек и агрегация комков экссудата в очаге. Размер очага 1-1,5 диаметра ДЗН. Также развивается кровоизлияние в очаге и вокруг него. Формируется ХНВ с последующими кровоизлияниями.

V Стадия - атрофии: отек уменьшается, экссудат и геморрагии рассасываются.

Исход

Формируется атрофический очаг или рубец, размерами от 0,5 до 2,0 диаметра ДЗН.

Лечение

В данный момент патогенетического лечения нет.

При наличии ХНВ, СНМ, гемофтальма, проводят лечение сопутствующих осложнений.

Болезнь Штаргарда

Дистрофия Штаргарда - это генетическое заболевание вызывающая макулярную дегенерацию, с дальнейшим снижением остроты зрения вплоть до слепоты. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивным и аутосомно-доминантным типом.



Классификация

По локализации

- Центральная
- Центральная и периферическая
- Центропериферическая

По автору Merin

I тип - ювенильная форма (6-12 лет), тип наследования аутосомно-рецессивное. Поражается только макулярная зона.

II тип - аутосомно-доминантный тип наследования. Изменение не только в макулярной зоне на и на периферии в виде пятен.

По стадиям:

- Первая стадия - легкая крапчатость и лучистость в макулярной области. Острота зрения на уровне 0,5-0,1.
- Вторая стадий - пораженная область с нечеткими конурами, в центре с фестончатыми краями и «металлоилдным блеском» диспигментацией и крапчатостью. Острота зрения 0,1-0,08
- Третья стадия - Разлитая деструкция пигментного эпителия в заднем полюсе глаза с формированием атрофической серебристой

блестящей зоны с вкраплениями пигмента и просвечивающими хориоидальными сосудами. Острота зрения 0,07 и ниже.

Клиника

Пациенты жалуются на снижение остроты зрения, нарушение цветовосприятия, снижение темновой адаптации, при периметрии центральная положительная скотома и сужение полей зрения; при офтальмоскопии диспигментация на периферии глазного дна и восковидный ДЗН (частичная атрофия)

Диагностика

Флюоресцентная ангиография сетчатки:

В ретино-артериальную фазу – сливные очаги гиперфлюоресценции в макулярной зоне и рядом в виде горизонтального овала (атрофия хориокапилляров и пигментного эпителия).

Характерно – отсутствие нормальной фоновой флюоресценции хориоидеи – «темная» или «молчащая» хориоидея (массивное скопление липофусцина и кислых мукополисахаридов в слое ПЭ) Иллюзия более яркого свечения ретинальных сосудов.

В MZ – географическая атрофия – «оконные» дефекты ПЭ.

Желтые пятна на ангиограммах контрастируют уже на *ранних фазах* исследования.

Особенно яркая их гиперфлюоресценция определяется в позднюю венозную фазу на фоне «темной» хориоидеи.

ОСТ:

- истончение нейроретинального слоя в фовеа
- уменьшение макулярного объема и рефлективности наружных слоев сетчатки
- исчезновение высокореклексивной полосы, являющейся отражением линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов

Лечение

В данный момент патогенетического лечения нет.

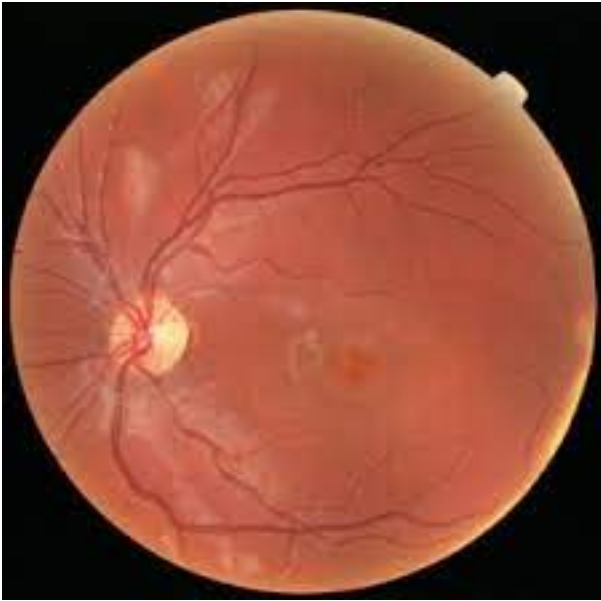
Желтопятнистое глазное дно

Или болезнь Франческетти

Желтопятнистое глазное дно - часто сочетается с болезнью Штаргардта. Тип наследования аутосомно-рецессивный, проявляется у лиц старше 18 лет и протекает бессимптомно.

Поле зрения цветоощущение без патологических изменений.

ЭРГ – Фотопическая - от нормальной до субнормальной, скотопическая – норма. ЭОГ – незначительно изменена.



Офтальмоскопия:

Визуализируются нечеткие желто-белые очаги (Очаги могут быть круглыми, овальными, линейными, полулунной формы или форме «рыбьих хвостов». Новые очаги появляются по мере того, как старые становятся серыми менее четкими и яркими и могут исчезать) на уровне пигментного эпителия, расположенные в области заднего полюса и на средней периферии. Географическая атрофия не развивается.

ФАГ: Выявляется ослабление фоновой хориоидальной

флюоресценции

Новые очаги выглядят гипофлюоресцирующими на ранней стадии ангиографии и становятся гиперфлюоресцирующими к поздним стадиям исследования

Старые очаги – «оконные» дефекты пигментного эпителия.

Лечение

В данный момент патогенетического лечения нет.