

АТЛАСЫ
ПО ОФТАЛЬМОЛОГИИ

СЕТЧАТКА



Перевод с английского под редакцией
чл.-кор. РАМН С.Э. Аветисова, В.К. Сургуча

Глава 1

ВОЗРАСТНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

Возрастная макулярная дегенерация (ВМД) — это распространённое дегенеративное заболевание сетчатки, при котором нарушена функция центрального зрения. По определению это заболевание встречается у лиц 50 лет и старше, причём с возрастом уровень заболеваемости повышается. По оценкам специалистов, частота выявления ВМД у лиц старше 50 лет составляет приблизительно 10–35%. Выделяют «сухую», или неэкссудативную, и «влажную», или экссудативную форму ВМД.

«СУХАЯ», ИЛИ НЕЭКССУДАТИВНАЯ ВОЗРАСТНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Наиболее характерным проявлением «сухой» ВМД являются друзы. Они представляют собой отложения между базальной мембраной пигментного эпителия сетчатки и мембраной Бруха (*Bruch's membrane*) (рис. 1-1, 1-2). Описаны различные типы друз, в частности большие друзы (64 мкм и более); мелкие друзы (6,3 мкм и менее), кальцифицированные друзы, для которых характерны блеск и жёлтый цвет, и базальные ламинарные друзы — маленького размера, округлые, диффузно расположенные, более заметные на флюоресцентных ангиограммах, чем при клиническом исследовании глазного дна (рис. 1-1–1-3).

Множественные крупные друзы представляют собой диффузные утолщения мембраны Бруха (*Bruch's membrane*). Крупные друзы, известные также как мягкие, являются фактором риска развития более тяжёлых форм ВМД и потери зрения. Мелкие (известные как твёрдые друзы) сами

по себе не увеличивают риск прогрессирования ВМД (рис. 1-4).

Другим офтальмоскопическим признаком «сухой» макулярной дегенерации являются изменения пигментного эпителия, такие, как негеографическая атрофия, фокальная гиперпигментация и истинно географическая атрофия (рис. 1-5). Зернистость пигментного эпителия сетчатки может быть ранним симптомом поражения пигментного эпителия сетчатки при ВМД.

Этот процесс может прогрессировать с образованием зон негеографической атрофии (рис. 1-6), в которых уменьшается количество пигмента в пигментном эпителии сетчатки (в то же время это не приводит к полному отсутствию пигмента, поэтому нижележащие сосуды хориоидеи не видны). При географической атрофии появляются отдельные участки «облысения» пигментного эпителия сетчатки, с минимальным диаметром 250 мкм, сопровождающиеся потерей нижележащего пигмента в строме

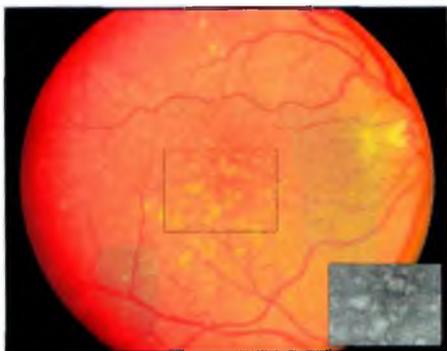


Рис. 1-1. Большие (крупные) друзы. На фотографии глазного дна видны преимущественно большие друзы, некоторые из которых сливаются между собой (увеличенное изображение). Острота зрения 20/25 (0,8).

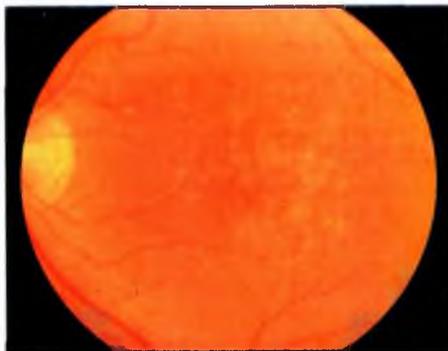


Рис. 1-2. Сливные друзы. На фотографии глазного дна — множественные, крупные, преимущественно сливные друзы. Слияние более выражено с височной стороны центральной ямки. Сливные друзы — фактор риска развития экссудативной возрастной макулярной дегенерации.

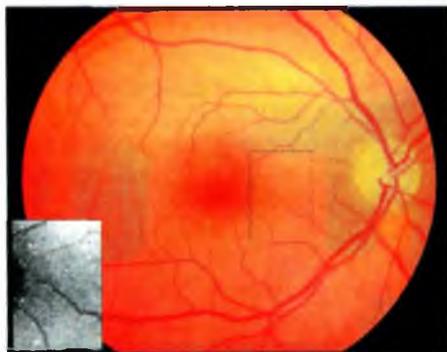


Рис. 1-3. Базальные ламинарные друзы. На фотографии глазного дна показаны многочисленные маленькие, округлые, диффузные друзы (увеличенное изображение) с обширными областями слияния в заднем полюсе и на средней периферии сетчатки. Базальные ламинарные друзы лучше видны при флюоресцентной ангиографии, чем при клиническом исследовании.

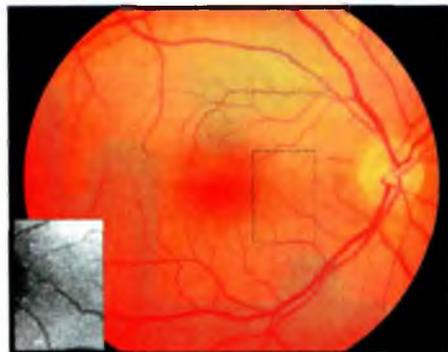


Рис. 1-4. Твёрдые друзы. Твёрдые друзы (увеличенное изображение) — маленькие (63 мкм или менее) и не являются фактором риска развития более тяжёлых форм возрастной макулярной дегенерации.

сосудистой оболочки сетчатки, при этом ясно видны крупные сосуды хориоидеи (рис. 1-7).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Друзы значительно чаще возникают в старшем возрасте, как правило, после 50 лет. По данным популяционных исследований, частота выявления ранней ВМД (друзы) на пятом десятилетии жизни составляет приблизительно 10%, а затем (к 70 годам) увеличивается до 35%. Друзы определяют и у молодых пациентов, но в этих случаях они наследственного характера. Источник формирования друз до конца неизвестен. Считают, что друзы представляют собой продукты дегенерации клеток пигментного эпителия сетчатки и состоят из липидов и гликопротеинов, а также могут быть минерализованы. Частота изменений пигментного эпителия сетчатки с возрастом увеличивается и становится распространённой патологией в 60–90 лет.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

При трансмиссионной электронной микроскопии глаз с сухой формой ВМД и друзами выделяют два типа отложений.

- Базальные ламинарные отложения состоят из неплотной сети волокон коллагена, которые расположены между плазматической и базальной мембранами пигментного эпителия сетчатки.
- Базальные линейные отложения состоят из богатого липидами материала и расположены снаружи от базальной мембраны пигментного эпителия сетчатки во внутренней коллагеновой зоне мембраны Бруха.

АНАМНЕЗ

У пациентов с друзами жалобы на ухудшение зрения могут отсутство-

вать. Пациенты с множественными друзами на глазном дне и сопутствующей патологией пигментного эпителия сетчатки, включая зернистость пигментного эпителия сетчатки, пигментную атрофию или фокальную гиперпигментацию, часто отмечают:

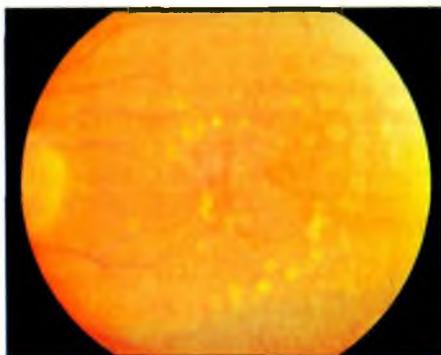
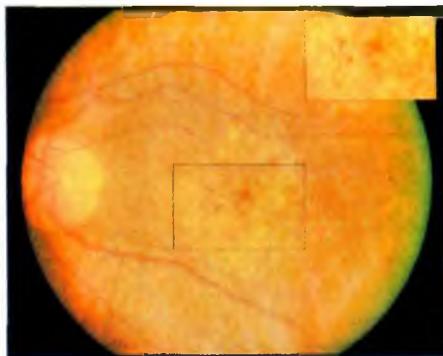
- колебания остроты зрения, включая «размытость» предметов (нарушение центрального зрения);
- необходимость яркого освещения при чтении;
- сложности при адаптации к изменению яркости света.

У пациентов с «сухой» формой ВМД и без признаков географической атрофии пигментного эпителия сетчатки или экссудативной формы ВМД обычно сохранено хорошее центральное зрение от 20/20 (1,0) до 20/60 (0,3).

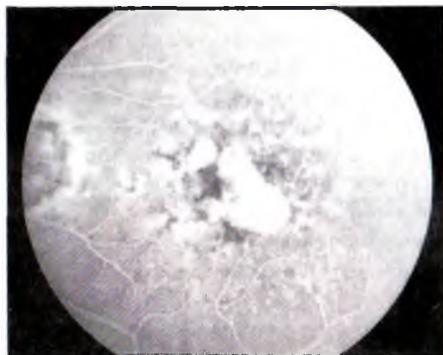
КЛИНИЧЕСКИЕ И АНГИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При офтальмоскопии глазного дна определяют субретинальные бледно-жёлтые отложения различного размера (от больших друз, превышающих 64 мкм в диаметре, до маленьких или твёрдых друз — 63 мкм и менее). Кальцифицированные друзы выглядят блестящими. У большинства пациентов обычно имеется сочетание различных типов друз. Крупные друзы нередко сливаются с образованием друзеноидной отслойки пигментного эпителия. Друзы следует считать жидкостными и динамичными образованиями, которые могут появляться и регрессировать с течением времени (рис. 1-8, А, Б). Вместе с друзами часто наблюдают появление неравномерной зернистости пигментного эпителия сетчатки. Зоны географической атрофии или истинной географической атрофии часто отмечают после спонтанного регресса друз и, в частности, после разрешения друзеноидной отслойки пигмент-

Рис. 1-5. Фокальная гиперпигментация. На фотографии глазного дна множественные друзы и изменения пигментного эпителия сетчатки (увеличенное изображение). Фокальная гиперпигментация локализована в области центральной ямки и непосредственно с носовой стороны от неё. Фокальная гиперпигментация — фактор риска прогрессирования заболевания и перехода в более тяжёлые формы возрастной макулярной дегенерации, что приводит к потере остроты зрения.



А



Б

Рис. 1-6. Негеографическая атрофия.

А. Множественные крупные друзы и области повреждения пигментного эпителия сетчатки. Две зоны негеографической атрофии окружают область центральной ямки сверху и с височной стороны. Отмечают истончение пигментного эпителия сетчатки, однако границы области атрофии нечёткие, и подлежащие крупные сосуды хориоидеи не видны.

Б. Флюоресцентная ангиограмма. Видна гиперфлюоресценция по типу просвечивания в зоне негеографической атрофии, на более поздних фотографиях просачивание жидкости отсутствует.

Рис. 1-7. Конечная стадия географической атрофии. Обширная зона географической атрофии с вовлечением центральной ямки. Просвечивают подлежащие крупные сосуды хориоидеи. Острота зрения — счёт пальцев у лица.



ного эпителия. Интратретинальные скопления пигмента или фокальная гиперпигментация также говорят о прогрессирующей дегенерации пигментного эпителия сетчатки.

При флюоресцентной ангиографии обычно выявляют участки гипер- и гипофлюоресценции без просачивания красителя. Друзы проявляются ранней или поздней гиперфлюоресценцией, в зависимости от сохранности покрывающего их пигментного эпителия сетчатки и гистохимического состава самих друз. Крупные мягкие друзы, как правило, дают раннюю гипофлюоресценцию и позднюю гиперфлюоресценцию (рис. 1-9). Такая ангиографическая картина непостоянна, поскольку некоторые друзы, даже крупные, проявляются ранней гиперфлюоресценцией (рис. 1-10).

Географическая атрофия проявляется отдельными участками гиперфлюоресценции с хорошо выраженными границами (рис. 1-11).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Как правило, находят и другие признаки ВМД, включая зернистость и атрофию пигментного эпителия сетчатки. Друзы, сопровождающиеся скоплением субретинальной жидкости, геморрагиями или липидной экссудацией вследствие хориоидальной неоваскуляризации (ХНВ), говорят о наличии экссудативной формы ВМД.

Таблица 1-1. Дифференциальная диагностика друз

Паттерн-дистрофия	Наблюдают у молодых пациентов. Изменения напоминают географические рисунки
Болезнь Беста (<i>Best's disease</i>)	Округлые или овальные патологические очаги в различных стадиях развития
Фовеомакулярная дистрофия взрослых	Субфовеальный патологический очаг желтовато-зелёного цвета; может имитировать хориоидальную неоваскуляризацию при флюоресцентной ангиографии

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Поскольку друзы — субретинальные образования, их следует отличать от интратретинальных процессов, таких, как интратретинальные скопления липидов, ретинальные эмболы и ватообразные очаги. Границы друз более отчётливо выражены у мелких и твёрдых друз и хуже — у крупных. В дифференциальной диагностике учитывают и другие патологические изменения жёлтого цвета в макулярной области: паттерн-дистрофию, дистрофию Беста, мультифокальную болезнь Беста, фовеальную макулярную дистрофию взрослых. Все эти заболевания можно спутать с типичными друзами при ВМД (табл. 1-1).

ДИАГНОСТИКА

Пациентов, у которых внезапно возникают изменения остроты зрения или появляется необычная для них размытость изображения или искажение предметов, направляют на обследование — флюоресцентную ангиографию (для исключения экссудативной ВМД). Тщательная офтальмоскопия глазного дна очень важна для выявления незначительных признаков экссудативной ВМД (табл. 1-2).

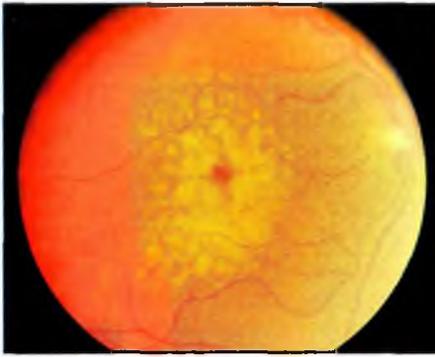
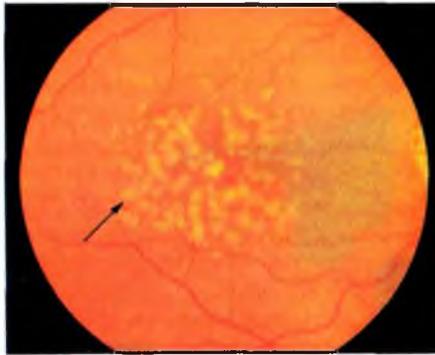


Рис. 1-8, А. Друзеноидная отслойка пигментного эпителия. Правый глаз пациента с крупными сливными друзами в форме отслойки пигментного эпителия. Имеется фокальная гиперпигментация в центральной ямке. Острота зрения 20/40.



Рис. 1-8, Б. Разрешившаяся отслойка пигментного эпителия. Левый глаз того же пациента, что и на рис. 1-8, А, показано спонтанное разрешение отслойки пигментного эпителия с остаточным ободком из больших сливных друз. Острота зрения 20/30.



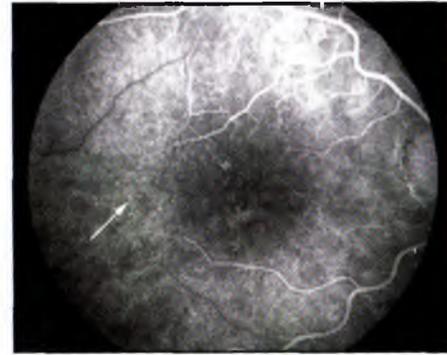
А

Рис. 1-9. Множественные крупные и сливные друзы.

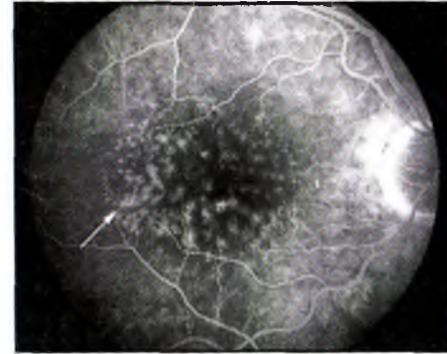
А. Друзы могут спонтанно как регрессировать, так и прогрессировать, превращаясь в зоны истинной атрофии пигментного эпителия (указано стрелкой). В результате спонтанного регресса друз наблюдают исчезновение пигмента в центральной ямке.

Б. Ранняя фаза флюоресцентной ангиографии, при которой отмечают слабую относительную гипофлюоресценцию, соответствующую локализации друз (указано стрелкой).

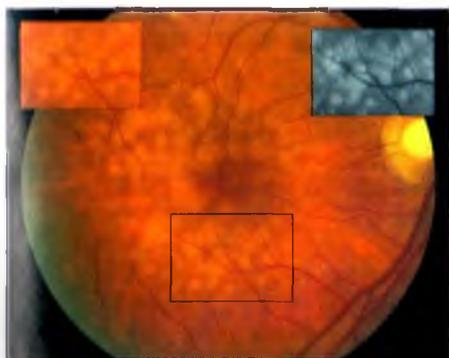
В. Фаза рециркуляции флюоресцентной ангиографии. Отмечают прокрашивание друз в виде отдельных зон гиперфлюоресценции (указано стрелкой).



Б



В



А



Б



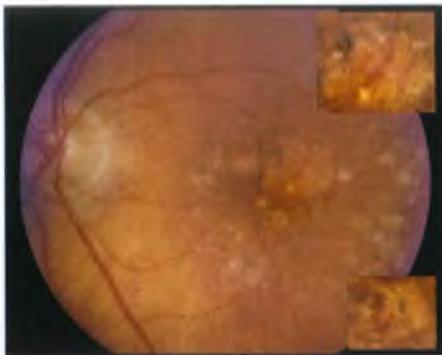
В

Рис. 1-10. Множественные крупные друзы.

А Множественные крупные сливные друзы (увеличенное изображение). Острота зрения 20/25.

Б Флюоресцентная ангиограмма, ранняя гиперфлюоресценция в зоне расположения крупных друз (указано стрелкой).

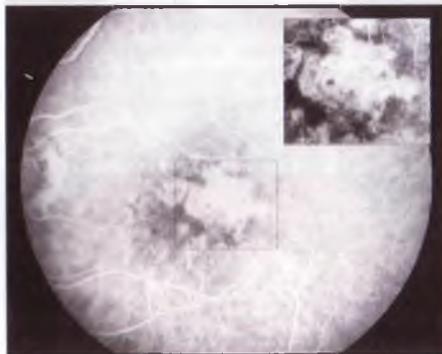
В Флюоресцентная ангиограмма, поздняя фаза, окрашивание друз, но без признаков хориоидальной неоваскуляризации (указано стрелкой).



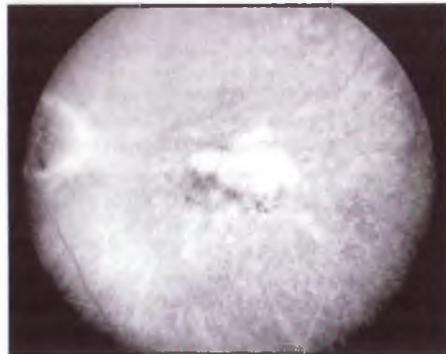
А



Б



В



Г

Рис. 1-11. Атрофическая стадия возрастной макулярной дегенерации.

А. Цветная фотография глазного дна с атрофической возрастной макулярной дегенерацией. Видны множественные крупные и среднего размера друзы, кверху от центральной ямки — зона географической атрофии (увеличенное изображение вверху справа). Границы чёткие, видны подлежащие крупные сосуды хориоидеи. Также заметны зоны фокальной гиперпигментации (увеличенное изображение внизу справа).

Б. Ранняя фаза флюоресцентной ангиограммы. Гиперфлюоресценция по типу просвечивания («оконный дефект») в зоне географической атрофии.

В. Фаза рециркуляции. На фотографии видна гиперфлюоресценция в зоне географической атрофии, но без признаков просачивания (увеличенное изображение).

Г. Поздняя фаза флюоресцентной ангиограммы. Видна постепенно исчезающая хориоидальная флюоресценция и стойкая гиперфлюоресценция в области географической атрофии.

Таблица 1-2. Риск хориоидальной неоваскуляризации при наличии друз на глазном дне (парный глаз с хориоидальной неоваскуляризацией)

Общая оценка: в год у 10% пациентов с односторонними друзами развивается хориоидальная неоваскуляризация. Исследование *Macular Photocoagulation Study* выявило следующие факторы риска развития хориоидальной неоваскуляризации:

- множественные крупные друзы;
- фокальная гиперпигментация;
- артериальная гипертензия;
- курение.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Пациентов информируют о том, что у них обнаружена «сухая» форма ВМД и что в большинстве случаев друзы на глазном дне не снижают остроту зрения, так как не приводят к более тяжёлым формам ВМД (экссудативная ВМД и ХНВ, или географическая атрофия). Больных с множественными крупными друзами относят к группе риска развития ХНВ, особенно если на другом глазу уже есть экссудативная форма ВМД. Риск развития ХНВ в течение 5 лет на втором глазу у пациентов с экссудативной формой ВМД достигает 40–85%. Пациенту следует разъяснить важность самостоятельного наблюдения за центральным зрением на каждом глазу по-отдельности, с использованием специальных тестов, таких, как сетка Амслера (*Amsler grid*) (рис. 1-12).

Данные исследования возрастных заболеваний глаза (*Age-Related Eye Disease Study*) свидетельствуют о том, что микроэлементы и антиоксидантные добавки (витамин С 500 мг, витамин Е 400 МЕ, β-каротин 15 мг, цинк в виде оксида цинка 50 мг, медь 2 мг в виде оксида меди) могут оказывать достаточно скромный, но явный

тормозящий эффект на клиническое прогрессирование ВМД и сдерживают падение остроты зрения у пациентов с сухой формой ВМД при наличии на глазном дне хотя бы одной крупной друзы от 125 мкм и более. Не выявлена польза для больных с мягкой или пограничной формами сухой ВМД (с множественными мелкими друзами или друзами среднего размера от 63 до 124 мкм, с пигментной патологией или любыми сочетаниями этих изменений).

Пациентов с фокальной гиперпигментацией относят к группе повышенного риска развития более тяжёлых форм ВМД, связанных со снижением зрения и, в частности, с ХНВ. Некоторые авторы полагают, что этот клинический признак во многих случаях указывает на раннюю, ещё плохо определяемую ХНВ. Если есть подозрения на раннюю экссудативную форму ВМД, необходимо провести флюоресцентную ангиографию. Поскольку ранние изменения пигментного эпителия сетчатки и зернистость пигментного эпителия сетчатки могут приводить к негеографической атрофии и истинной географической атрофии, такие нарушения могут быть предвестниками потери зрения.

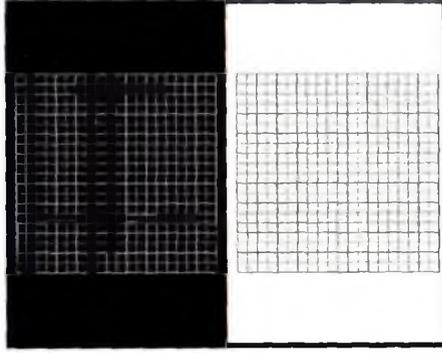


Рис. 1-12. Сетка Амслера (*Amsler grid*). Пациентам объясняют необходимость исследовать центральное зрение каждого глаза по отдельности. Искажение, расплывчатость или исчезновение линий считают диагностически значимыми признаками.

ЭКССУДАТИВНАЯ ВОЗРАСТНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Экссудативная форма ВМД характеризуется скоплением жидкости под сетчаткой или пигментным эпителием, кровоизлияниями и липидной экссудацией. Хориоидальная неоваскуляризация — патологическое образование новообразованных хориоидальных сосудов в субретинальное пространство через дефекты в мембране Бруха. При ВМД эти сосуды могут располагаться в мембране Бруха (*Bruch's membrane*) или в пигментном эпителии сетчатки. У молодых пациентов (без ВМД) при развитии ХНВ сосуды локализуются, как правило, только в субретинальном пространстве. Отслойка пигментного эпителия выглядит как пузыревидное возвышение пигментного эпителия сетчатки и является одной из форм экссудативной ВМД. Такие отслойки могут быть васкуляризованы (фиброваскулярная отслойка пигментного эпителия сетчатки) или чисто серозного характера, не связанными с ХНВ. Обычный исход ХНВ и отслойки пигментного эпителия — дисковидное рубцевание с прогрессирующим фиброзом и утратой функции фоторецепторов в макулярной области (рис. 1-13).



Хотя распространённость экссудативной формы ВМД достаточно низкая (в среднем 10% всех пациентов с ВМД), эта форма ВМД является причиной слабовидения у большинства пациентов с ВМД (90%). Заболеваемость экссудативной ВМД растёт: подсчитано, что у 200 тыс. пациентов за 2001 г. развилось выраженное нарушение центрального зрения вследствие экссудативной формы ВМД. Ожидают, что эта цифра возрастет к 2030 г. приблизительно до 500 тыс. в год.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

ХНВ — наиболее частая причина потери центрального зрения среди пожилого населения США и в большинстве стран Запада. Однако патология экссудативной формы ВМД и специфические факторы, приводящие к развитию ХНВ, недостаточно изучены.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Хориоидальная неоваскуляризация, как правило, происходит из венул хориоидеи, прорастает через дефекты в мембране Бруха (*Bruch's*

Рис. 1-13. Дисковидный рубец. Виден крупный очаг субмакулярного фиброза с хроническим накоплением субретинальной жидкости. Дисковидный фиброз — общий конечный исход экссудативной возрастной макулярной дегенерации. Острота зрения — счёт пальцев у лица, эксцентрично.

mentane) и может распространяться над или под пигментным эпителием.

АНАМНЕЗ

Пациенты с экссудативной формой ВМД могут жаловаться на снижение зрения, а также на искажения или «размытость» контуров предметов. У них могут отсутствовать симптомы в том случае, если на другом глазу зрительные функции сохранены.

В анамнезе можно выявить потерю зрения на втором глазу из-за развития экссудативной формы ВМД.

КЛИНИЧЕСКИЕ И АНГИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Классическая хориоидальная неоваскуляризация

При исследовании глазного дна классическая ХНВ выглядит как зеленовато-серый субретинальный очаг, часто с субмакулярным скоплением жидкости, кровоизлияниями или липидной экссудацией, возникающей из-за несостоятельности сосудов ХНВ. В некоторых случаях очаг хориоидальной неоваскуляризации окружён кольцом тёмного пигмента. Это пигментное кольцо чаще выявляют у пациентов с классической ХНВ. Для уточнения природы ХНВ и её локализации необходимо провести флюоресцентную ангиографию. Субфовеальная ХНВ локализована непосредственно под геометрическим центром центральной ямки, юстафовеальная расположена на расстоянии от 1 до 199 мкм от центра центральной ямки, а экстрафовеальная — на расстоянии 200 мкм и далее от центра центральной ямки.

Для классической ХНВ на флюоресцентной ангиограмме характерен ранний выход флюоресцеина в фазу заполнения хориоидальных ретинальных сосудов (рис. 1-14). Иногда определяется кружевная сеть довольно хорошо очерченных кровеносных

сосудов (необязательный признак). Более важным признаком является продолжающийся выход красителя в фазу рециркуляции и поздние фазы флюоресцентной ангиографии.

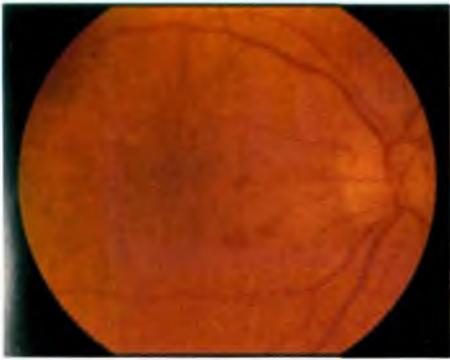
Скрытая (окулярная) хориоидальная неоваскуляризация

При офтальмоскопии глазного дна можно наблюдать неравномерную приподнятость пигментного эпителия сетчатки, которой часто сопутствует скопление субмакулярной жидкости, кровоизлияния или липидная экссудация, связанные с несостоятельностью сосудов ХНВ; реже изолированное неравномерное поднятие пигментного эпителия сетчатки может быть единственным клиническим признаком окулярной ХНВ. Для скрытой ХНВ характерно более позднее появление и менее интенсивное просачивание на флюоресцентной ангиограмме. Один из типов скрытой ХНВ — фиброваскулярная отслойка пигментного эпителия — отличается неравномерной точечной гиперфлюоресценцией с умеренным просачиванием красителя или накоплением флюоресцеина в плохо очерченных границах фиброваскулярной отслойки (рис. 1-15). Для второго типа скрытой ХНВ (с поздним выходом красителя из неопределённого источника) характерны выход флюоресцеина в фазу рециркуляции, скопление его в субретинальном пространстве и в зонах крапчатой гиперфлюоресценции (рис. 1-16).

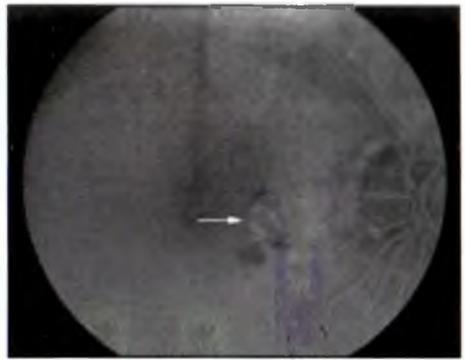
У большинства пациентов с экссудативной формой ВМД наблюдают сочетание классической и скрытой ХНВ (рис. 1-17). Характеристика различных видов ХНВ очень важна, так как тактика лечения основана не только на локализации патологического очага, но зависит и от типа ХНВ.

Фиброваскулярная и серозная отслойки пигментного эпителия

Фиброваскулярная отслойка пигментного эпителия — одна из форм скрытой ХНВ. Чисто серозная



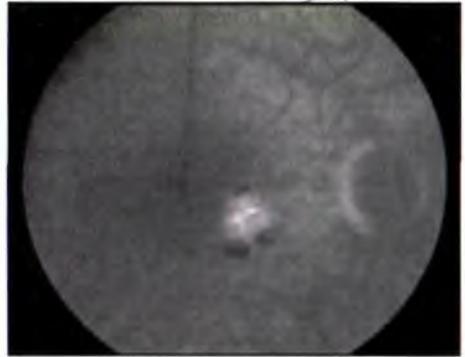
А



Б



В



Г

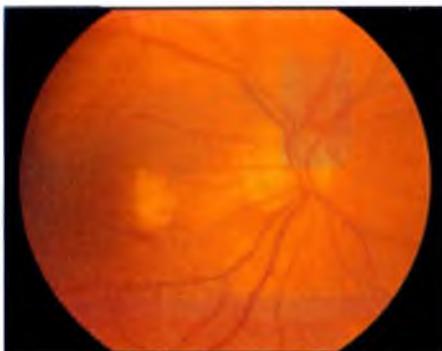
Рис. 1-14. Экссудативная возрастная макулярная дегенерация, классическая хориоидальная неоваскуляризация.

А Визуализируется небольшое количество субмакулярной жидкости и интратетинальное кровоизлияние.

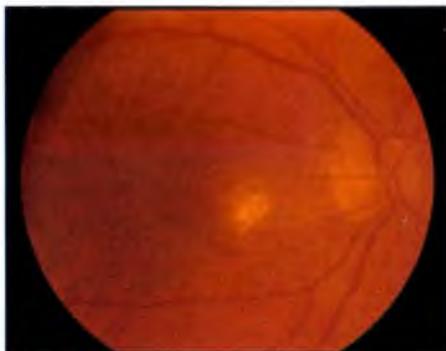
Б На флюоресцентной ангиограмме в артериовенозную фазу видно округлое образование экстрафовеальной классической хориоидальной неоваскуляризации (стрелка), и видна гипофлюоресценция, соответствующая ретинальному кровоизлиянию.

В Флюоресцентная ангиограмма, фаза рециркуляции: ранний выход флюоресцеина из классической хориоидальной неоваскуляризации.

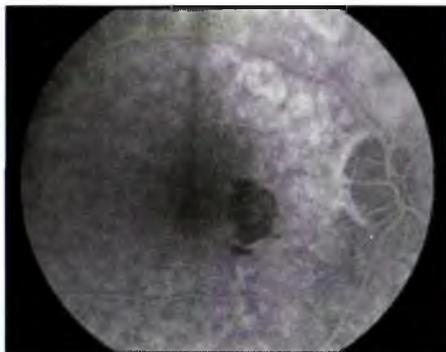
Г На поздней фотографии видно накопление флюоресцеина под нейросенсорным слоем сетчатки.



Д



Е



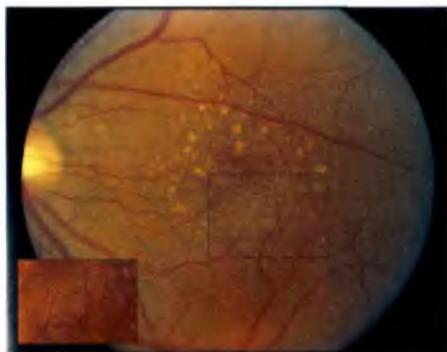
Ж

Рис. 1-14. Окончание

Д. Проведена термическая лазеркоагуляция после которой отмечается побеление сетчатки.

Е. Тот же случай, через 3 нед: видна зона атрофии в области проведения лазеркоагуляции и рассасывание субмакулярной жидкости.

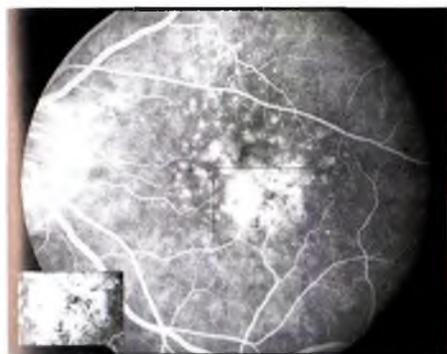
Ж. На флуоресцентной ангиограмме нет признаков рецидива хориоидальной неоваскуляризации спустя 3 нед. Однако пациент остаётся в группе риска развития рецидива хориоидальной неоваскуляризации.



А



Б



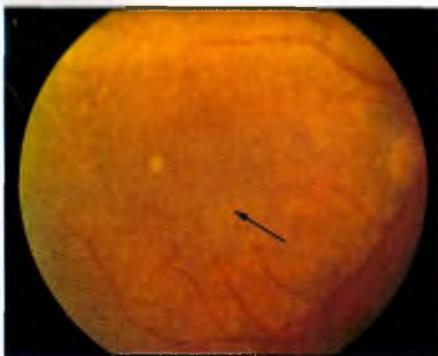
В

Рис. 1-15. Скрытая хориоидальная неоваскуляризация.

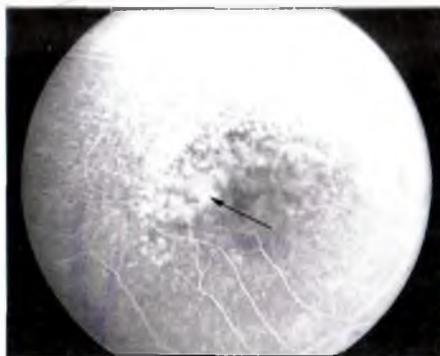
А. Цветная фотография глазного дна. Видны друзы и слегка мутная субмакулярная жидкость, расположенная книзу от центральной ямки (увеличенное изображение).

Б. На флюоресцентной ангиограмме в фазу рециркуляции отмечают малозаметную точечную гиперфлюоресценцию книзу от центральной ямки. Также выявляют несколько флюоресцирующих друз (увеличенное изображение).

В. Флюоресцентная ангиограмма. На фотографиях поздних стадий флюоресцентной ангиографии видна нечёткая область умеренного просачивания красителя книзу от центральной ямки (увеличенное изображение).



А



Б



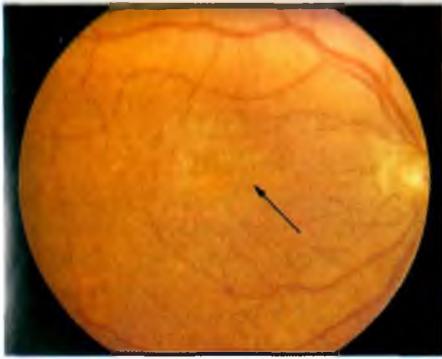
В



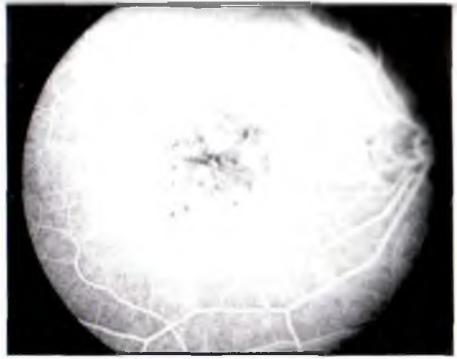
Г

Рис. 1-16. Скрытая хориоидальная неоваскуляризация.

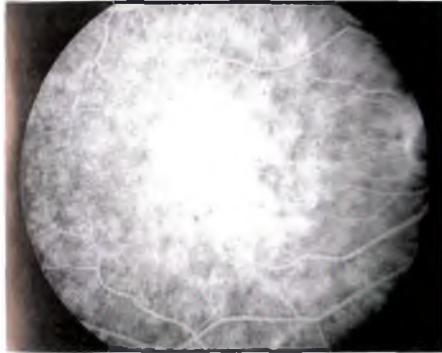
- А. Цветная фотография глазного дна. Видны мутная субмакулярная жидкость и друзы (стрелка).
 Б. На флюоресцентной ангиограмме отмечена нечёткая точечная гиперфлюоресценция с височной стороны от центральной ямки (стрелка).
 В. В более поздней фазе отмечается диффузное просачивание красителя (стрелка).
 Г. В позднюю фазу видна нечётко очерченная, точечная гиперфлюоресценция и просачивание красителя, что характерно для скрытой хориоидальной неоваскуляризации (стрелка).



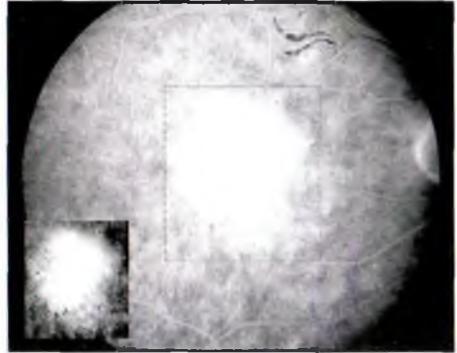
А



Б



В



Г

Рис. 1-17. Классическая и скрытая формы хориоидальной неоваскуляризации.

А На фотографии глазного дна видны макулярный отёк и небольшое количество субмакулярной жидкости, связанные с экссудативной возрастной макулярной дегенерацией (стрелка). По периферии отслойки нейрорепителителя сетчатки видны друзы.

Б Артериовенозная фаза флюоресцентной ангиограммы: отмечается гиперфлюоресценция, соответствующая сочетанной классической и скрытой форме хориоидальной неоваскуляризации. Компонент классической хориоидальной неоваскуляризации виден вверху и снаружи от фовеа.

В Средняя фаза флюоресцентной ангиограммы: выход флюоресцеина из области субфовеальной хориоидальной неоваскуляризации. Классический компонент выделяется более яркой гиперфлюоресценцией, чем скрытая хориоидальная неоваскуляризация.

Г Накопление красителя под отслойкой нейрорепителителя сетчатки при классической и скрытой формах хориоидальной неоваскуляризации (увеличенное изображение).

отслойка проявляется пузырьвидным возвышенным пигментного эпителия за счёт скопления жидкости под ПЭ. При биомикроскопии глазного дна луч щелевой лампы высвечивает оранжевое кольцо. Серозной отслойке пигментного эпителия также часто сопутствует серозная отслойка нейроэпителия в макулярной области. При флюоресцентной ангиографии определяют равномерное быстрое накопление флюоресцеинового красителя в границах отслойки пигментного эпителия (рис. 1-18). Фиброваскулярная отслойка пигментного эпителия может сочетаться с серозной отслойкой и часто проявляется «зазубренной» на флюоресцентной ангиограмме (рис. 1-19, А, Б); эта «зазубрена» представляет собой ХНВ. При фиброваскулярных отслойках пигментного эпителия в жидкость под ПЭ часто имеет серозно-геморрагический характер. Для выявления ХНВ в случае отслойки пигментного эпителия, целесообразно проведение ангиографии с индоцианином зелёным (рис. 1-19, В, Г).

РАЗРЫВЫ ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ СЕТЧАТКИ

В сочетании с отслойкой пигментного эпителия сетчатки может наблюдаться разрыв пигментного эпителия. Завёрнутые края пигментного эпителия сетчатки легко определяют с помощью офтальмоскопии глазного дна. Нередко разрыв ПЭ сопровождается уплощением отслойки пигментного эпителия. При разрыве пигментного эпителия, как правило, наступает существенное снижение зрения, хотя в некоторых случаях какое-то время сохраняется достаточно высокое центральное зрение. При флюоресцентной ангиографии можно увидеть раннюю интенсивную гиперфлюоресценцию, соответствующую зоне отсутствия пигментного эпителия сетчатки, и относительную

гипофлюоресценцию на месте завернутого и утолщённого края пигментного эпителия сетчатки (рис. 1-20).

СУБМАКУЛЯРНОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

В результате массивного субмакулярного кровоизлияния происходит резкое снижение центрального зрения. Это состояние может быть первым проявлением экссудативной формы ВМД или возникает при установленной классической или скрытой ХНВ (рис. 1-21). При офтальмоскопии глазного дна выявляется субретинальное, иногда — преретинальное кровоизлияние или кровоизлияние под пигментным эпителием, значительно выступающее над уровнем сетчатки (на 1 мм и более). Кровоизлияние может быть достаточно локальным по размеру или распространяться на весь задний полюс глаза и даже за его пределы. Степень снижения зрения обычно коррелирует с размером субфовеального патологического очага и площадью субмакулярного кровоизлияния. При флюоресцентной ангиографии не всегда можно обнаружить ХНВ, вызвавшую кровоизлияние. Субмакулярное кровоизлияние, как правило, маскирует нормальную или патологическую хориоидальную флюоресценцию.

ДИСКОВИДНЫЙ РУБЕЦ

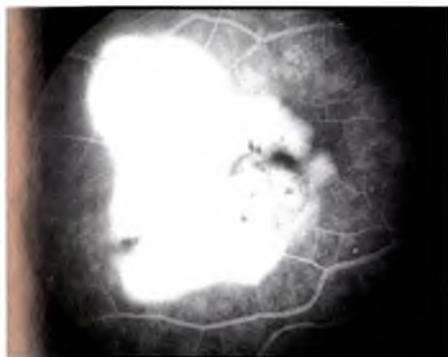
Общим исходом различных форм экссудативной ВМД часто является дисковидный рубцовый очаг. Формируется тонкий или толстый субмакулярный рубец, который может сочетаться с хронически накапливающейся субмакулярной жидкостью, липидной экссудацией, кистовидным макулярным отёком и субмакулярным кровоизлиянием (см. рис. 1-13). Изредка можно увидеть ретинохориоидальные анастомозы, связывающие подлежащие



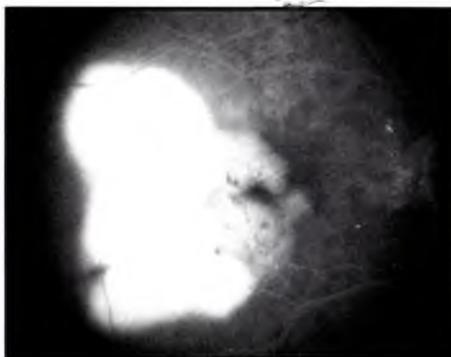
А



Б



В



Г

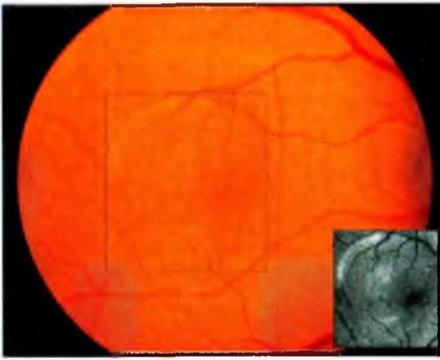
Рис. 1-18. Отслойка пигментного эпителия сетчатки.

А Цветная фотография глазного дна. Отслойка пигментного эпителия сетчатки со скопившейся субмакулярной жидкостью, расположенная с височной стороны от центральной ямки. С височной стороны от отслойки имеются друзы.

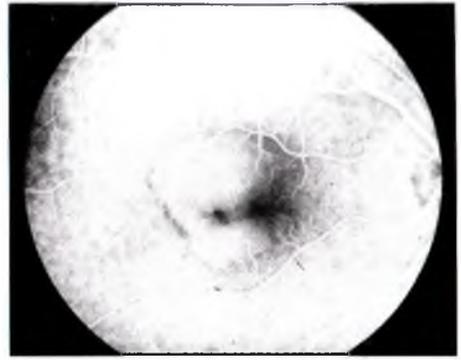
Б Средняя фаза флюоресцентной ангиограммы. Отмечена гиперфлюоресценция, соответствующая области массивной отслойки пигментного эпителия сетчатки.

В Фаза рециркуляции на флюоресцентной ангиограмме. Видно скопление красителя под отслойкой пигментного эпителия и фиброваскулярный компонент отслойки в области центральной ямки.

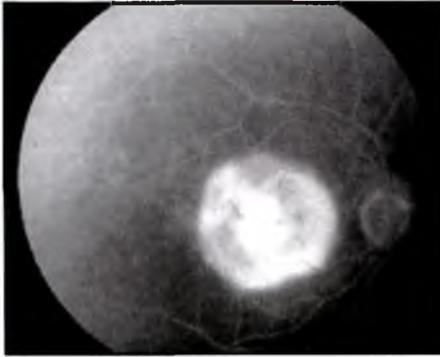
Г В поздней фазе видна степень распространения серозной и фиброваскулярной отслойки пигментного эпителия сетчатки. Площадь поражения остаётся неизменённой по сравнению с фазой рециркуляции.



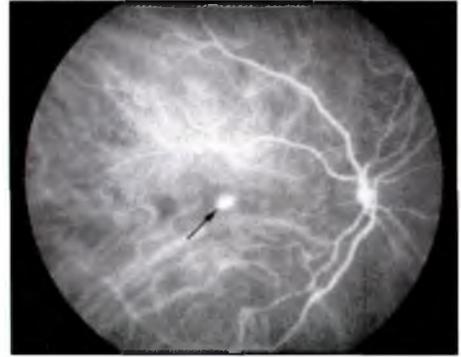
А



Б



В



Г

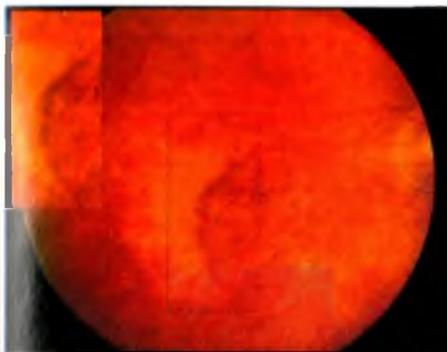
Рис. 1-19. Серозная отслойка пигментного эпителия сетчатки.

А. Цветная фотография глазного дна. Видно пузыревидное выпячивание серозной отслойки пигментного эпителия (увеличенное изображение).

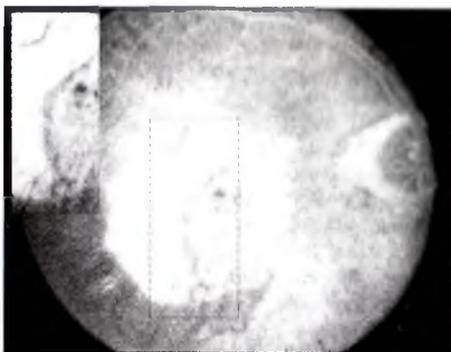
Б. Флюоресцентная ангиограмма. Отмечается серозная отслойка пигментного эпителия, расположенная в области центральной ямки, и «зазубрена» с назальной стороны, указывающая на наличие хориоидальной неоваскуляризации.

В. Флюоресцентная ангиограмма глазного дна другого пациента с отслойкой пигментного эпителия без «зазубрены».

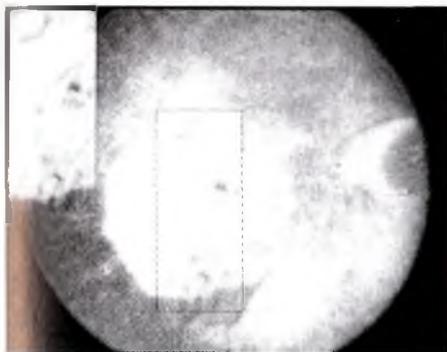
Г. Ангиограмма с индоцианином зелёным. Отмечается локальная область гиперфлюоресценции (стрелка) в пределах отслойки пигментного эпителия, соответствующая предположительной хориоидальной неоваскуляризации.



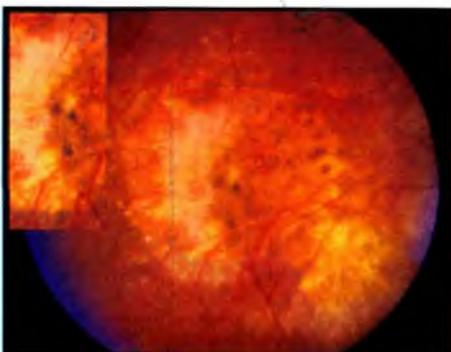
А



Б



В



Г

Рис. 1-20. Разрыв пигментного эпителия сетчатки.

А Разрыв пигментного эпителия сетчатки можно заметить по отчётливым краям отсутствия пигмента в височной половине макулы. Завернутый край пигментного эпителия определяют в виде неровной линии гиперпигментации, проходящей через центральную ямку (увеличенное изображение).

Б На флюоресцентной ангиограмме в раннюю фазу видна яркая, хорошо ограниченная зона гиперфлюоресценции, соответствующая месту разрыва пигментного эпителия. Утолщённый завернутый край разрыва выделяется относительной гипофлюоресценцией в виде арки, проходящей через центральную ямку (увеличенное изображение).

В На флюоресцентной ангиограмме в позднюю фазу отсутствуют признаки выхода флюоресцентного красителя за темпоральную границу разрыва (увеличенное изображение).

Г Цветная фотография глазного дна через 30 мес: на месте разрыва пигментного эпителия сетчатки — субмакулярный фиброз и атрофия. В зоне разрыва видны подлежащие сосуды «рибридеи» (увеличенное изображение).

Рис. 1-21. Субмакулярное кровоизлияние. У пациентов с экссудативной формой возрастной макулярной дегенерации субмакулярное кровоизлияние может привести к внезапной и существенной потере центрального зрения. Примечательно, что в области кровоизлияния видны сосуды сетчатки. Это свидетельствует о том, что кровоизлияние субретинальное.



патологические сосуды хориоидальной неоваскуляризации и фиброзный очаг с сосудами сетчатки. При флюоресцентной ангиографии наблюдают прокрашивание дисковидного рубца и просачивание флюоресцеина из сосудов остаточной активной ХНВ.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Признаки экссудативной ВМД — кровоизлияния в сетчатку, липидную экссудацию, макулярный отёк и субмакулярную жидкость — можно спутать с состояниями, не связанными с возрастной макулярной дегенерацией. Например, серозная отслойка сетчатки в области жёлтого пятна может быть связана с центральной серозной ретинопатией (хотя чаще это наблюдается у молодых пациентов), интравитреальное кровоизлияние возникает при окклюзиях вен сетчатки, при гипертонической ретинопатии или диабетической ретинопатии, но это может быть и проявлением начальной ХНВ. Кистозный макулярный отёк, возникающий при ХНВ, можно спутать с кистозным отёком макулы при артериальной гипертензии. Макулярный отёк, ассоциированный с такими ретинальными сосудистыми заболеваниями, как венозная окклюзионная болезнь, парафавеллярные телеангиэктазии или диабетическая ретинопатия, может быть схож с экссудатив-

ной формой ВМД. Для постановки правильного диагноза важную роль играет стереоскопическая флюоресцентная ангиография. Полипидная хориоидальная васкулопатия — это экссудативная макулопатия, наблюдаемая у представителей всех рас, но чаще у афроамериканцев или американцев азиатского происхождения, у которых экссудативная ВМД менее распространена. Это состояние проявляется аневризмами хориоидеи с серозно-геморрагическими отслойками пигментного эпителия и субмакулярной экссудацией. Данное состояние хорошо визуализируется при ангиографии с индоцианином зелёным, выявляющей в перипапиллярной или макулярной области хориоидальные мешотчатые аневризмы.

Массивные субмакулярные или интравитреальные кровоизлияния, помимо ВМД, наблюдают также при травме, опухолях хориоидеи и ретинальных артериальных макроаневризмах.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз в отношении центрального зрения при экссудативной форме ВМД неблагоприятный; периферическое зрение, как правило, остаётся незатронутым. При экссудативной форме ВМД, по данным статистики, в течение 3 лет слабовидение (острота зрения 20/200 и ниже) развивается в

75% случаев. Классическая хориоидальная неоваскуляризация вызывает снижение зрения быстрее, чем скрытая ХНВ. У некоторых пациентов со скрытой формой ХНВ зрительные функции и способность читать сохраняются годами. Различные новые методы лечения экссудативной формы ВМД проходят сейчас клинические испытания.

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ С ДОКАЗАННОЙ ЭФФЕКТИВНОСТЬЮ

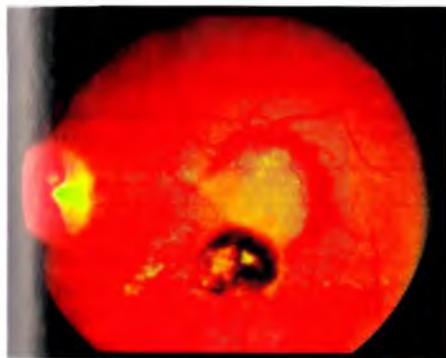
Термическая лазерная коагуляция

Группой по исследованию макулярной фотокоагуляции (*Macular Photocoagulation Study Group Classic*) было показано, что термическая лазеркоагуляция — метод выбора в случае хорошо отграниченной экстрафовеальной ХНВ. Главной проблемой этого метода лечения является последующее возникновение рецидивов хориоидальной неоваскуляриза-

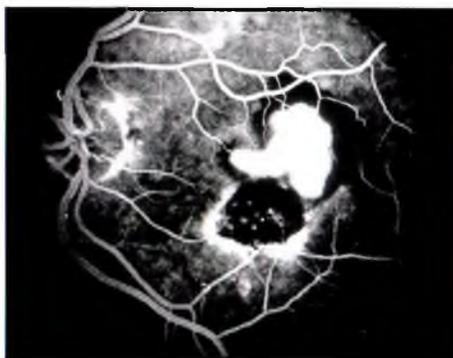
ции — до 60% случаев, как правило с вовлечением фовеальной области (рис. 1-22). Чётко очерченные юкстафовеальные очаги ХНВ лечат с помощью термической лазеркоагуляции или фотодинамической терапии (см. далее).

Фотодинамическая терапия с вертепорфином

В исследовании *Treatment of AMD with Photodynamic Therapy* установлено, что фотодинамическая терапия с вертепорфином — метод выбора при преимущественно классической форме субфовеальной ХНВ. Хотя повышения остроты зрения удаётся достичь редко (приблизительно 15% при наблюдении 1 год), в течение двух лет в группе лечения острота зрения у пациентов с ВМД более стабильна, чем у пациентов, не подвергавшихся лечению. Лечебный эффект этого метода наблюдали также при скрытой форме ХНВ, но не при смешанных формах, когда классическая часть составляет меньше половины площади очага (рис. 1-23, А-Е).



А

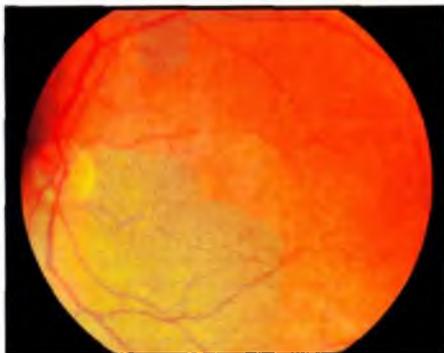


Б

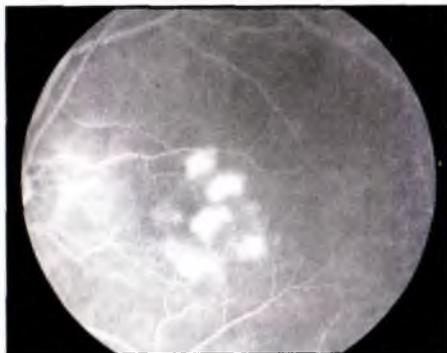
Рис. 1-22. Рецидив хориоидальной неоваскуляризации после термической лазеркоагуляции.

А Цветная фотография глазного дна. Гиперпигментация в зоне рубцевания после предшествующей термической лазеркоагуляции и свежее субмакулярное кровоизлияние с отёком в области центральной ямки.

Б Флюоресцентная ангиограмма. Выявляется гиперфлюоресцирующая субфовеальная ХНВ, окружённая венчиком гипофлюоресценции. Старые рубцовые изменения после термической лазеркоагуляции проявляются гипофлюоресценцией книзу от хориоидальной неоваскуляризации.



А



Б



В

Рис. 1-23. Фотодинамическая терапия с вертепорфином до лечения.

А. Цветная фотография глазного дна. Показана серозная отслойка сетчатки в макулярной области. Острота зрения 20/80.

Б. Флюоресцентная ангиограмма до лечения. Видна преимущественно классическая форма субфовеальной хориоидальной неоваскуляризации.

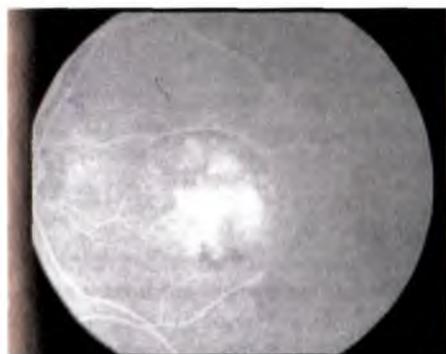
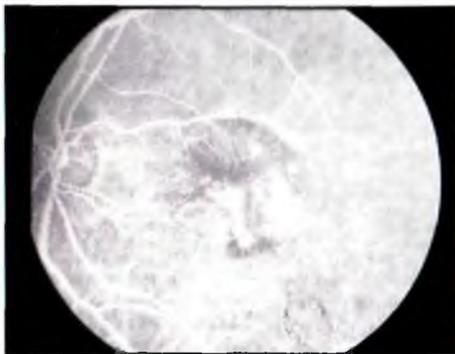
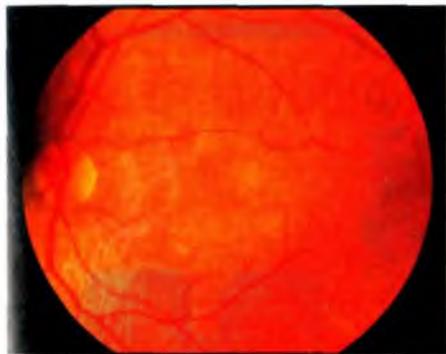
В. В поздней фазе ФАГ отмечается выход флюоресцеина в области отслойки нейроэпителия сетчатки.

Методы лечения, проходящие клинические испытания

В исследовании *Submacular Surgery Trials* изучается эффективность хирургического удаления крупных субмакулярных кровоизлияний и мембран ХНВ. Ретинальная транслокационная хирургия показала определённый потенциал для повышения центрального зрения, но после клинических испытаний этот метод широкого применения не получил. Фармакологические вмешательства (введение ангиостати-

ческих стероидов, антицитокриновых препаратов) исследовали как отдельно, так и в комбинации с фотодинамической терапией при субфовеальной хориоидальной неоваскуляризации¹. Смещение больших субмакулярных кровоизлияний с помощью тромболитических препаратов, таких, как тканевый активатор плазминогена, или без них улучшает зрение у некоторых пациентов и помогает обнаружить хориоидальную неоваскуляризацию, приведшую к кровоизлиянию.

¹ В настоящее время применение анти-VEGF препаратов — наиболее широко используемый метод лечения экссудативной ВМД.
Прим. ред.



Д

Рис. 1-23. Окончание. Состояние после проведения фотодинамической терапии с вертепорфином.

Г. Через 3 мес после лечения. На цветной фотографии глазного дна видно уменьшение отёка. Острота зрения 20/50.

Д. Флюоресцентная ангиограмма после лечения. Просачивание флюоресцеина уменьшилось.

Е. Флюоресцентная ангиограмма после лечения. Незначительное прокрашивание области хориоидальной неоваскуляризации и минимальный выход флюоресцеина.

МАКУЛЯРНАЯ ЭПИРЕТИНАЛЬНАЯ МЕМБРАНА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Макулярная эпиретинальная мембрана — это приобретённая полупрозрачная фиброзно-клеточная мембрана в макулярной области.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Макулярные эпиретинальные мембраны могут быть как идиопатическими, так и вторичными по отношению к другим глазным заболеваниям, таким как ретинальные разрывы, сосудистые заболевания сетчатки, увеиты, тупые и проникающие травмы, а также хирургические вмешательства. Чаще всего идиопатические макулярные эпиретинальные мембраны возникают после 50 лет, одинаково часто у мужчин и женщин. Приблизительно у 20% пациентов обнаруживают двусторонние макулярные эпиретинальные мембраны, как правило, различной степени тяжести. У большинства пациентов выявляют заднюю отслойку стекловидного тела. Считают, что это состояние способствует формированию эпиретинальной мембраны. После задней отслойки стекловидного тела часть задней гиалоидной мембраны может оставаться прикреплённой в области жёлтого пятна, или происходит повреждение внутренней пограничной мембраны, что приводит к пролиферации глиальных клеток на поверхности сетчатки. Эти пролиферирующие глиальные

клетки и формируют впоследствии эпиретинальную мембрану. При разрывах сетчатки и травме глаза клетки пигментного эпителия мигрируют в полость стекловидного тела и оседают на поверхности сетчатки. В дальнейшем эти клетки могут подвергаться метаплазии и трансформироваться в глиоциты, способствуя формированию макулярных эпиретинальных мембран.

АНАМНЕЗ

Если макулярная эпиретинальная мембрана тонкая и не вызывает деформации и натяжения сетчатки, то, как правило, течение заболевания бессимптомно. При прогрессирующем утолщении и сокращении мембраны больные начинают обращать внимание на ухудшение зрения, метаморфопсии, макропсии или микропсии. У большинства пациентов сохраняется острота зрения более 6/15.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В начальной стадии макулярные эпиретинальные мембраны проявляются в виде полупрозрачных блестящих мембран в центральной макулярной зоне или около неё (рис. 2-1). Возможна картина «псевдоотверстия» в области фовеа. По мере уплотнения мембрана становится менее прозрачной (рис. 2-2, А). Эпиретинальной мембране могут

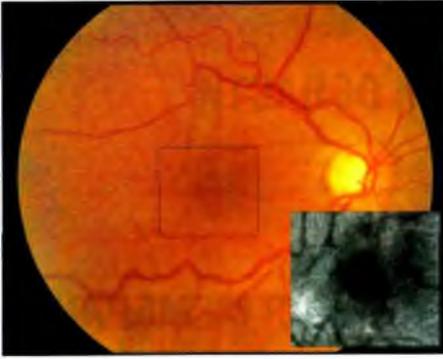
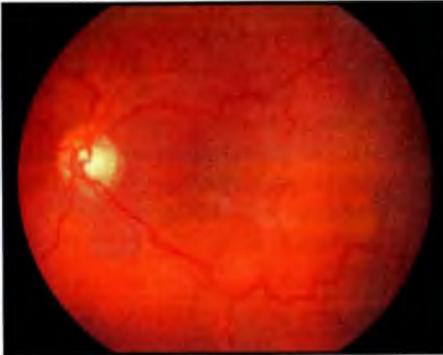


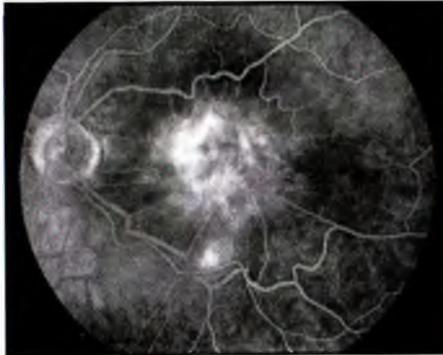
Рис. 2-1. Макулярная эпиретинальная мембрана. Видна блестящая мембрана над областью макулы, вызывающая деформацию поверхности центральной сетчатки (увеличенное изображение).



А



Б



В

Рис. 2-2. Макулярная эпиретинальная мембрана.

А. Плотная мембрана в макулярной области, вызывающая деформацию поверхности центральной сетчатки.

Б. На флюоресцентной ангиограмме — искажение сетчатки в макулярной области.

В. На флюоресцентной ангиограмме в позднюю фазу наблюдают интравитреальное просачивание красителя из деформированных ретинальных сосудов.

сопутствовать поверхностные геморрагии или инфаркты в слое нервных волокон. Сокращаясь в направлении центра, мембраны вызывают сморщивание и деформацию подлежащей сетчатки. Из-за стягивания, сморщивания и деформации сетчатки этому состоянию дали также другие названия: целлофановая макулопатия, поверхностное сморщивание сетчатки и макулярная складчатость. В случае выраженной деформации сетчатки может возникать кистозный макулярный отёк и даже частичная плоская отслойка сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Кистозный макулярный отёк.
- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Макулярное отверстие.
- Складки хориоидеи.
- Комбинированная гамартома сетчатки и пигментного эпителия сетчатки.

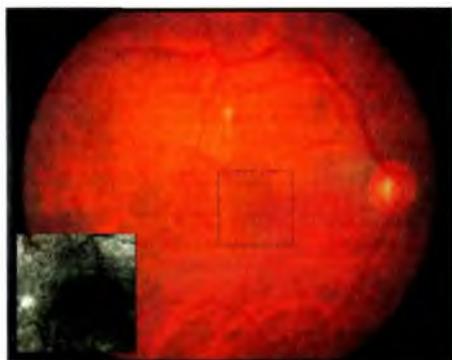
ДИАГНОСТИКА

Для диагностики макулярной эпиретинальной мембраны обычно достаточно определения остроты зре-

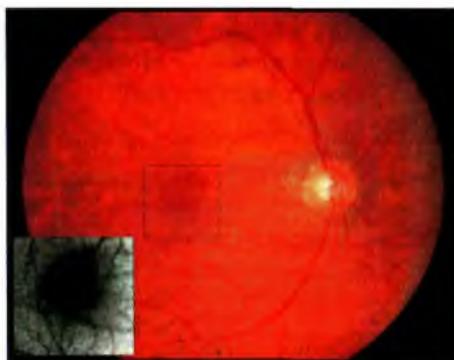
ния, тестирования по сетке Амслера (*Amsler grid*) — для оценки метаморфопсии, макропсии или микропсии — и офтальмоскопии глазного дна. Значительно облегчает постановку диагноза биомикроскопия глазного дна за щелевой лампой с использованием контактной или бесконтактной линзы. При флуоресцентной ангиографии отчётливо видна деформация сосудистого рисунка сетчатки, а при сопутствующем кистозном макулярном отёке выявляют просачивание красителя (рис. 2-2, Б, В).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов с односторонней макулярной эпиретинальной мембраной и остротой зрения выше 6/15 нет выраженных симптомов, и их состояние не требует вмешательства. Пациентам с остротой зрения 6/18 или ниже, а также больным с непереносимыми зрительными искажениями целесообразно провести трансклиарную витректомию с отделением и удалением эпиретинальной мембраны (рис. 2-3). В редких случаях мембрана может спонтанно отслоиться, что приводит к исчезновению симптомов.



А



Б

Рис. 2-3. Макулярная эпиретинальная мембрана.

А. Состояние мембраны перед операцией (увеличенное изображение). Острота зрения 6/60. Отмечаются ретинальные складки, компрессия и извитость сосудов сетчатки.

Б. Состояние после операции (увеличенное изображение). Острота зрения 6/12. Извитость ретинальных сосудов менее выражена.

ИДИОПАТИЧЕСКОЕ МАКУЛЯРНОЕ ОТВЕРСТИЕ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Идиопатическим макулярным отверстием называют приобретённый сквозной дефект сетчатки в центре макулярной области.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Идиопатическое макулярное отверстие, как правило, возникает в возрасте 60–80 лет, чаще у женщин (3:1). Частота двустороннего поражения составляет от 5 до 10%. Предположительная причина возникновения идиопатического макулярного отверстия — тангенциальная витреоретинальная тракция. Пониманию механизмов формирования этого заболевания и интерпретации офтальмоскопических признаков помогает классификация стадий развития идиопатического макулярного отверстия по Гассу (*The Gass classification*) (табл. 2-1).

Пациенты со сквозным макулярным отверстием на одном глазу и с угрозой макулярного отверстия (но без признаков задней отслойки стекловидного тела) на втором составляют группу высокого риска прогрессирования макулярного отверстия на

парном глазу до II стадии. Тогда как у пациентов со сквозным макулярным отверстием на одном глазу и нормальной сетчаткой с задней отслойкой стекловидного тела на втором риск прогрессирования заболевания и развития макулярного отверстия на парном глазу очень мал.

АНАМНЕЗ

Пациенты обычно жалуются на снижение зрения с появлением центральной скотомы, иногда — на метаморфопсию. Часто снижение зрения на больном глазу выявляется случайно при обследовании, в ходе которого закрывают здоровый глаз.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В зависимости от стадии развития и степени тяжести макулярного отверстия острота зрения может варьироваться от практически нормальной до значительно сниженной — менее 6/120 (0,05). При тестировании с сеткой Амслера (*Amsler grid*) часто выявляют метаморфопсию или центральную скотому. При офтальмоскопии и биомикроскопии на щелевой лампе определяют изме-

Таблица 2-1. Стадии развития идиопатического макулярного отверстия

IA стадия	Начальное сокращение периферической части кортекса стекловидного тела с отделением фовеолярной сетчатки от ПЭ (угроза макулярного отверстия)
IB стадия	Дальнейшее сокращение стекловидного тела и уплотнение префовеального витреального кортекса с фовеолярной отслойкой (угроза макулярного отверстия)
II стадия	Небольшое (<400 мкм) расхождение краёв отверстия сетчатки
III стадия	Большое (>400 мкм) центральное сквозное отверстие, обычно с приподнятой сетчаткой по краям; задняя часть кортекса стекловидного тела остаётся прикреплённой; над макулярным отверстием может присутствовать маленькая крышечка
IV стадия	Макулярное отверстие с полной задней отслойкой стекловидного тела; такие отверстия, как правило, большие (>400 мкм)

нения, соответствующие стадиям макулярного отверстия.

- I стадия проявляется как маленькая жёлтая киста или кольцо вокруг центральной ямки с исчезновением фовеолярного углубления (рис. 2-4).
- II стадия характеризуется наличием небольшого округлого или полукруглого дефекта в области центральной ямки (рис. 2-5).
- На III стадии отмечают тёмный округлый дефект в центральной ямке, часто окаймлённой приподнятой за счёт субретинальной жидкости сетчаткой (рис. 2-6).
- На IV стадии размер макулярного отверстия по сравнению с III стадией часто увеличивается и появляется задняя отслойка стекловидного тела (рис. 2-7).

В центре отверстия, на уровне пигментного эпителия сетчатки, часто видны маленькие жёлтые точки (рис. 2-8).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Симптом Вацке–Аллена (Watzke–Allen) — это воспринимаемое пациентом нарушение непрерывности тонкого луча от щелевой лампы, направленного на область центральной ямки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Макулярная эпиретинальная мембрана с псевдоотверстием.
- Кистозный макулярный отёк.
- Центральная серозная ретинопатия.
- Неоваскулярная хориоидальная мембрана.
- Солнечная ретинопатия.

ДИАГНОСТИКА

Для постановки диагноза часто достаточно только клинического осмотра. При флюоресцентной ангиографии на глазах со II, III или IV стадиями макулярного отверстия наблюдается ранняя центральная гиперфлюоресценция в области центральной ямки, обусловленная исчезновением ксантофильного пигмента и депигментацией и атрофией пигментного эпителия сетчатки в области макулярного отверстия. В сомнительных случаях можно использовать оптическую когерентную томографию (рис. 2-9).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

На I стадии макулярного отверстия не рекомендуют проводить какое-либо лечение, так как такие отверстия спонтанно исчезают в 50% случаев. На более поздних стадиях спонтанное закрытие макулярных отверстий также возможно, но случается редко. В такой ситуации оправдано выполнение витрэктомии. Хирургическое вмешательство заключается в стандартной трансцилиарной витрэктомии, удалении задней гиалоидной мембраны и введении в полость глаза долго рассасывающегося газа, такого как перфторопропан. Кроме того, можно провести удаление внутренней пограничной мембраны. После такой операции пациенты должны соблюдать положение вниз лицом в течение 1 или 2 нед, чтобы газ тампонировал макулярное отверстие. Операция позволяет добиться закрытия отверстия и улучшения зрения. Процент успешного исхода достигает 80–90% (рис. 2-10, А, Б).



Рис. 2-4. Идиопатическое макулярное отверстие. Стадия 1Б. Макулярное отверстие на стадии 1Б в виде жёлтого кольца вокруг центральной ямки. Острота зрения остаётся 6/7,5.

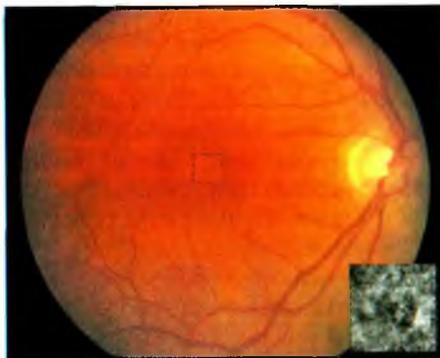


Рис. 2-5. Идиопатическое макулярное отверстие. Стадия II. Макулярное отверстие II стадии проявляется в виде маленького округлого дефекта в центральной ямке (увеличенное изображение).

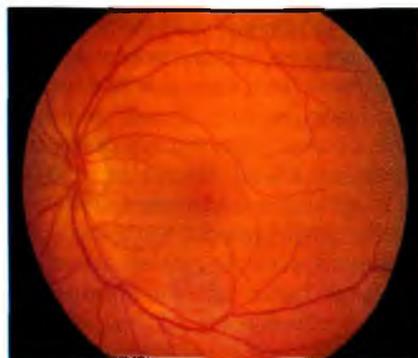


Рис. 2-6. Идиопатическое макулярное отверстие. Стадия III. Стадия III макулярного отверстия с каймой субретинальной жидкости вокруг.

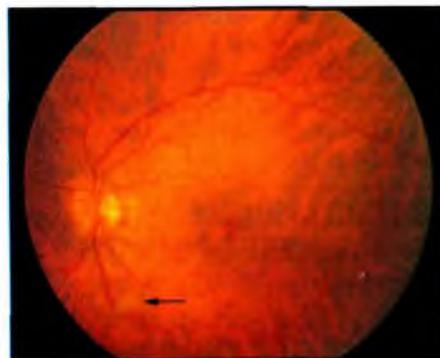


Рис. 2-7. Идиопатическое макулярное отверстие. Стадия IV. Стадия IV макулярного отверстия. Определяется уплотнение вещества стекловидного тела в области ниже-височной сосудистой аркады (стрелка), связанное с задней отслойкой стекловидного тела.

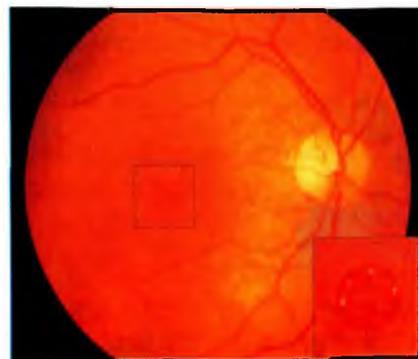


Рис. 2-8. Идиопатическое макулярное отверстие. Стадия IV. Макулярное отверстие IV стадии с субретинальными преципитатами (увеличенное изображение).

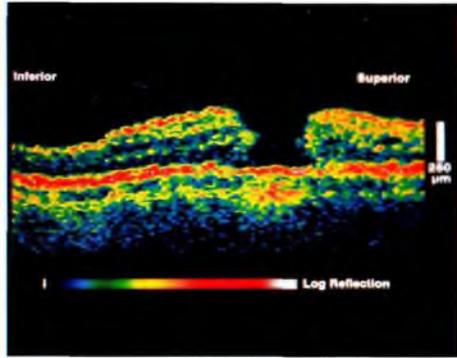


Рис. 2-9. Идиопатическое макулярное отверстие. Оптическая когерентная томография выявляет сквозной дефект в сетчатке (*New England Eye Center*).

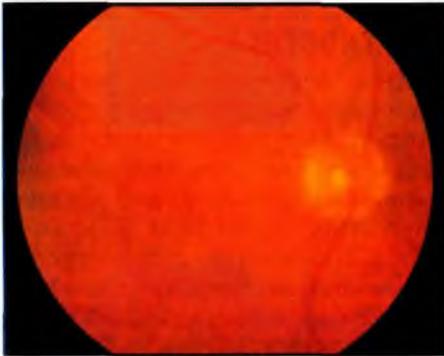


Рис. 2-10, А. Идиопатическое макулярное отверстие. Вид макулярного отверстия на III стадии перед операцией (жёлтые пятна — это отдельные друзы).

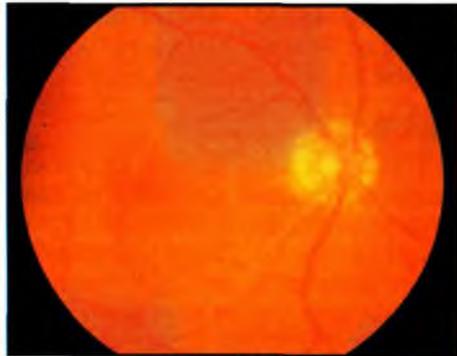


Рис. 2-10, Б. Идиопатическое макулярное отверстие после операции. Вид макулярного отверстия после операции; отмечается закрытие отверстия. Зрение повысилось с 6/30 до 6/12.

СИНДРОМ ВИТРЕОМАКУЛЯРНОЙ ТРАКЦИИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Синдром витреомакулярной тракции — приобретённое состояние, при котором происходит частичная отслойка задней гиалоидной мембраны и сохраняется стойкое её прикрепление в области жёлтого пятна и иногда — к диску зрительного нерва.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Синдром витреомакулярной тракции возникает в той же возрастной группе, что и задняя отслойка стекловидного тела. Задняя отслойка стекловидного тела нехарактерна для людей до 50 лет, а в возрасте 70 лет и старше встречается более чем у 50%.

АНАМНЕЗ

Пациенты с синдромом витреомакулярной тракции жалуются на прогрессирующую потерю зрения и искажение предметов. Часто эти жалобы более выражены, чем при макулярной эпиретинальной мембране.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Офтальмологически задняя гиалоидная мембрана заметно утолщена. Определяется деформация сетчатки в

макулярной области, часто с тракционной отслойкой сетчатки в макуле. Иногда наблюдаются ретинальные складки и возможна тракция в перипапиллярной области. В некоторых случаях обнаруживается также эпиретинальная мембрана (рис. 2-11).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Макулярная эпиретинальная мембрана.
- Комбинированная гамартома сетчатки и пигментного эпителия сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии выявляют искажение сосудистого рисунка сетчатки и просачивание флюоресцеина*. При этом возможно возникновение кистозного макулярного отёка и отёка диска зрительного нерва. Наличие тракционной отслойки сетчатки подтверждают с помощью ультразвукового исследования и оптической когерентной томографии.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

В редких случаях зрение спонтанно улучшается при развитии полной задней отслойки стекловидного тела.



Рис. 2-11. Синдром витреомакулярной тракции. В результате прикрепления стекловидного тела к премакулярной мембране область центральной ямки приподнимается, что приводит к деформации сетчатки в области жёлтого пятна.

Показанием к оперативному вмешательству считают снижение остроты зрения до 6/21 и менее. В ходе операции витрэктомии удаляют заднюю гиалоидную мембрану, а также имеющиеся эпиретинальные мембраны

в макулярной области. Ретинальная архитектура возвращается к своему нормальному состоянию, зрение улучшается, но, как правило, полного восстановления не происходит из-за остаточного макулярного отёка.

КИСТОЗНЫЙ МАКУЛЯРНЫЙ ОТЕК

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Кистозный макулярный отёк (КМО) — результат скопления интра-ретинальной жидкости в перифовеальной области. Жидкость собирается в кистозных полостях, которые можно увидеть при клиническом обследовании и флюоресцентной ангиографии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Чаще всего кистозный макулярный отёк наблюдают после хирургического удаления катаракты. Другие виды оперативных вмешательств, такие как трабекулэктомия, лазерная фотокоагуляция и криоретинопексия, тоже могут вызвать появление КМО. Реже это состояние связано с диабетической ретинопатией, хориоидальной неоваскуляризацией, увеитом, тромбозом вен сетчатки, перифовеальными телеангиэктазиями, пигментным ретинитом и другими состояниями.

АНАМНЕЗ

Кистозный макулярный отёк, связанный с хирургической экстракцией катаракты, как правило, развивается через 6–10 нед после оперативного вмешательства. Вскоре после начала повышения остроты зрения в послеоперационном периоде пациенты жалуются на снижение центрального зрения до 6/12–6/30 (0,5–0,2).

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При послеоперационном КМО передний отрезок глаза, как правило, патологически не изменён. При офтальмоскопии с использованием щелевой лампы выявляются кисты в перифовеальной области

(рис. 2-12, А), хорошо заметные при сужении светового луча и наведении его близко к центральной ямке. Кроме того, наблюдают утолщение центральной части макулы и изредка — мелкие округлые интраретинальные кровоизлияния по краям фовеальной аваскулярной зоны.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

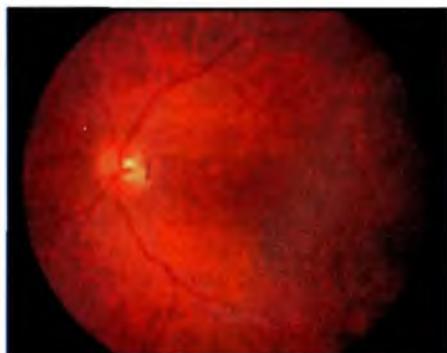
Если КМО возникает после хирургического удаления катаракты, то дополнительных клинических признаков может не быть. Однако чаще КМО развивается после операций экстракции катаракты, сопровождавшихся осложнениями в интраоперационном периоде, такими как разрыв задней капсулы и выпадение стекловидного тела. В таком случае можно наблюдать вставление стекловидного тела и радужной оболочки в рану, атрофию радужки и разрыв задней капсулы. Если кистозный макулярный отёк связан с другими офтальмологическими заболеваниями, тогда присутствуют признаки этих заболеваний. Например, при сочетании КМО и пигментного ретинита у пациентов отмечают скопления пигмента на средней периферии сетчатки, а при сочетании КМО с венозной окклюзией имеются диффузные интраретинальные кровоизлияния.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Диабетический макулярный отёк.

ДИАГНОСТИКА

В постановке диагноза КМО помогает флюоресцентная ангиография. При флюоресцентной ангиографии



А



Б



В

Рис. 2-12. Кистозный макулярный отёк.

А. Отсутствует нормальный фовеальный рефлекс. В центре жёлтого пятна отмечают кистозные изменения.

Б. В раннюю артериовенозную фазу флюоресцентной ангиографии определяют просачивание красителя в перифовеальной области.

В. На флюоресцентной ангиограмме в поздней фазе отмечается просачивание в виде «лепестков цветка» в макуле и просачивание в области диска.

определяют накопление красителя в перифовеальной области в виде лепестков цветка (рис. 2-12, Б). Часто наблюдают просачивание флюоресцеина в области диска зрительного нерва (рис. 2-12, В). При неосложнённом варианте КМО фовеальная аваскулярная зона не расширена.

Ангиографически КМО определяют у 60% пациентов, оперированных по поводу катаракты. При неосложнённом ходе операции клинически значимая форма кистозного макулярного отёка возникает у 2–10% пациентов.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов с послеоперационным КМО в течение 6 мес происходит спонтанное исчезновение макулярного отёка. При наличии у

пациента снижения зрения показано терапевтическое вмешательство.

Общепринятой схемы лечения пациентов с послеоперационным КМО не существует. Наиболее распространённые варианты — парабальбарное или наружное применение глюкокортикоидов, местное применение нестероидных противовоспалительных средств и пероральный приём ингибиторов карбоангидразы с различной частотой и в разных комбинациях.

Резорбции КМО содействует хирургическое вмешательство с использованием Nd:YAG лазерного витреолизиса тонких тяжей стекловидного тела, фиксированного в разрезе, или витрэктомия при более выраженном ущемлении стекловидного тела или радужки, а также при витреомакулярной тракции.

ПОЛИПОИДНАЯ ХОРИОИДАЛЬНАЯ ВАСКУЛОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Полипоидная хориоидальная васкулопатия — это идиопатическое геморрагическое макулярное заболевание.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Полипоидная хориоидальная васкулопатия — это патология внутреннего слоя хориоидальной сосудистой сети, при которой под слоем хориокапилляров образуется сеть разветвлённых сосудов с аневризматическими расширениями на концах. Считается, что полипоидная хориоидальная васкулопатия — одна из форм хориоидальной неоваскуляризации. Однако в отличие от других форм ХНВ полипоидная ХНВ протекает иначе и прогноз остроты зрения при полипоидной васкулопатии более благоприятный, чем при ХНВ.

Впервые полипоидная хориоидальная васкулопатия была описана у пожилых чернокожих женщин, но в настоящее время известно, что этому заболеванию подвержены все расы, с преимущественным поражением лиц с выраженной пигментацией. Заболевание встречается у мужчин и женщин одинаково часто. Средний возраст манифестации полипоидной ХНВ значительно меньше, чем возраст проявления возрастной макулярной дегенерации. Однако возрастной диапазон манифестации заболевания значительно шире (от 25 до 85 лет). Хотя обычно в патологический процесс вовлечены оба глаза, у некоторых пациентов заболевание многие годы остаётся односторонним.

АНАМНЕЗ

При возникновении серозно-геморрагических изменений в макулярной области пациенты предъявляют жалобы на искажение предметов и снижение зрения.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

У пациентов с полипоидной хориоидальной васкулопатией развиваются хронические рецидивирующие серозно-геморрагические отслойки сетчатки или пигментного эпителия. Сосудистые патологические очаги могут быть видны при офтальмоскопии на щелевой лампе в виде красновато-оранжевых сферических или полипоидных образований. Излюбленное место локализации этих очагов — перипапиллярная область, но также их можно обнаружить в макулярной области и даже на периферии сетчатки. Реже возникает буллёзная или тотальная серозно-геморрагическая отслойка сетчатки с кровоизлиянием в стекловидное тело или без него.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Тяжёлой форме полипоидной хориоидальной васкулопатии с потерей зрения часто сопутствует системная артериальная гипертензия.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Возрастная макулярная дегенерация с хориоидальной неоваскуляризацией.

- Центральная серозная хориоретинопатия.
- Отслойка пигментного эпителия сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

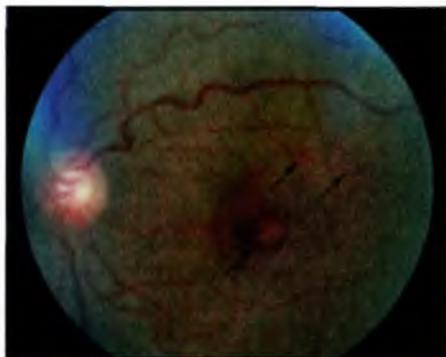
Клинически выявляются серозно-геморрагические отслойки сетчатки или пигментного эпителия (рис. 2-13, А). Флюоресцентная ангиография обычно малоинформативна, так как флюоресценция хориокапилляров часто экранирует патологические сосудистые изменения (рис. 2-13, Б, В).

Ангиография с индоцианином зелёным, более подходящая для оценки хориоидеи, часто обеспечивает наилучшую визуализацию активных очагов.

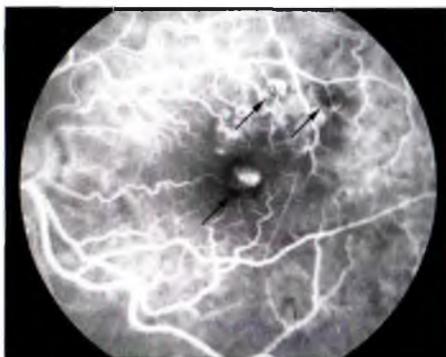
ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Серозно-геморрагические очаги могут спонтанно исчезать без прогрессирования в стадию фиброзной пролиферации. Сосудистые изменения во время ремиссии заболевания могут подвергаться обратному раз-

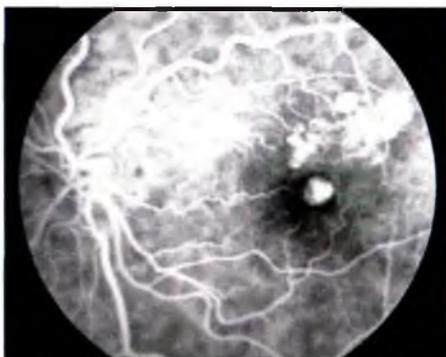
витию, что затрудняет диагностику, или продолжают расти и периодически кровоточат. В таких местах затем происходит формирование фиброваскулярных рубцов со значительным снижением зрения. Если полипoidalной хориоидальной васкулопатии сопутствует артериальная гипертензия, для уменьшения тяжести течения заболевания важно проводить коррекцию системного артериального давления. Возможно проведение лазерной фотокоагуляции, особенно при серозно-геморрагических осложнениях в зоне центральной ямки. Коагуляция только активной части полипoidalной ХНВ или аневризматических изменений вне центральной ямки часто приводит к регрессу всего очага, в отличие от хориоидальной неоваскуляризации при возрастной макулярной дегенерации, когда для предотвращения дальнейшего прогрессирования коагуляция должна охватывать очаг целиком. При субфовеальных очагах можно использовать фотодинамическую терапию.



А



Б



В

Рис. 2-13. Полипидная хориоидальная васкулопатия.

А. Зоны серозно-геморрагической отслойки сетчатки в макуле (стрелки).

Б. На флюоресцентной ангиограмме в фазе венозного наполнения видна сеть ветвящихся хориоидальных сосудов (стрелки).

В. Поздняя фаза флюоресцентной ангиограммы. Отмечается выход красителя из терминальных аневризматических расширений.

МИОПИЧЕСКАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Миопическая дегенерация — это дегенеративное состояние сетчатки, при котором происходит истончение пигментного эпителия и хориоидеи, развивается атрофия пигментного эпителия сетчатки, ХНВ и субретинальные кровоизлияния у пациентов с прогрессирующим удлинением глазного яблока при миопии более 6 диоптрий.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Распространённость миопической дегенерации варьирует среди различных рас и этнических групп и чаще встречается у женщин, чем у мужчин.

АНАМНЕЗ

Пациенты с осложнённой миопией медленно теряют центральное зрение из-за прогрессирующей атрофии сетчатки в макулярной области. Более резкая потеря зрения может произойти из-за макулярного субретинального кровоизлияния или ХНВ. Если субретинальное кровоизлияние, не связанное с ХНВ, резорбируется, происходит спонтанное улучшение зрения.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Считается, что клинические проявления миопической дегенерации связаны с прогрессирующим удлинением глазного яблока. Отличительной чертой является так называемый миопический конус (атрофия) пигментного эпителия сетчатки вокруг диска зрительного нерва в виде полумесяца или кольца (рис. 2-14, А). Эта атрофическая область расположена, как правило, с височной стороны от

диска, однако она может быть локализована в любом месте вокруг диска и распространяться в макулярную область. Сам диск зрительного нерва может быть косо входящим или удлинённым в вертикальном направлении, могут присутствовать оба эти признака (рис. 2-14, Б). Изменения в макулярной области могут быть причиной снижения зрения. К таким изменениям относятся извилистые участки атрофии в заднем полюсе глазного яблока, которые могут захватывать область центральной ямки. Лаковые трещины представляют собой спонтанные линейные разрывы мембраны Бруха (*Bruch's membrane*) (см. рис. 2-14, Б) и развиваются у 4% пациентов с высокой степенью миопии; лаковые трещины считают причиной появления спонтанных субретинальных кровоизлияний, не связанных с ХНВ (рис. 2-14, В). Очаги Фукса (*Fuchs' spots*) представляют собой округлые участки субретинальной гиперпигментации, изредка с окружающими их участками атрофии, которые считают исходом субретинального кровоизлияния или ХНВ. Очаги Фукса (*Fuchs' spots*) выявляют в 10% случаев при миопии высокой степени у пациентов старше 30 лет.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Хориоидальная неоваскуляризация развивается у пациентов с миопией с частотой от 5 до 10% случаев при длине переднезадней оси глаза больше 26,5 мм (рис. 2-14, Г), часто в сочетании с лаковыми трещинами. На глазном дне можно наблюдать заднюю стафилому — экскавацию в заднем полюсе, сопровождающуюся хориоретинальной атрофией (рис. 2-14, Д).

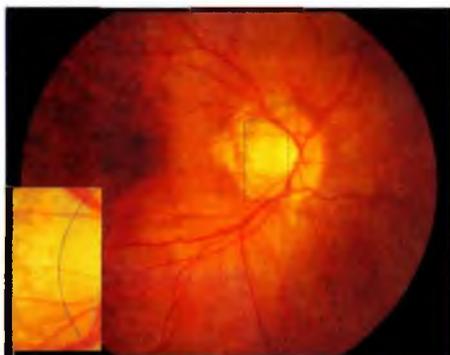


Рис. 2-14, А. Миопическая дегенерация, миопический конус. Миопический конус с височной стороны. Определяется «истончение» пигментного эпителия сетчатки (на увеличенном изображении видны истинные границы диска зрительного нерва).

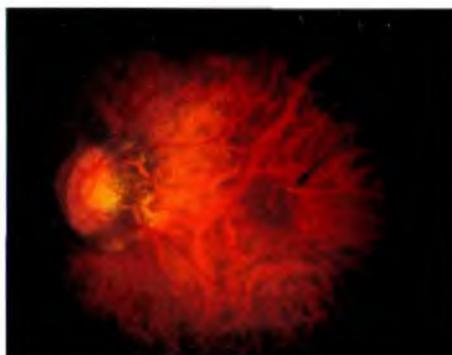


Рис. 2-14, Б. Миопическая дегенерация, косо входящий диск зрительного нерва. Выраженное косое вхождение диска зрительного нерва с темпоральным конусом и лаковой трещиной сверху от центральной ямки (стрелка).

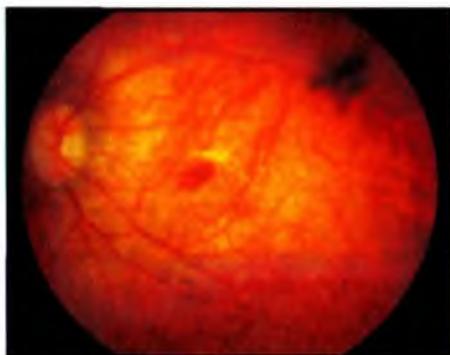


Рис. 2-14, В. Миопическая дегенерация, ретинальная гемморрагия. Спонтанное субретинальное (фовеальное) кровоизлияние из лаковой трещины без хориоидальной неоваскуляризации.

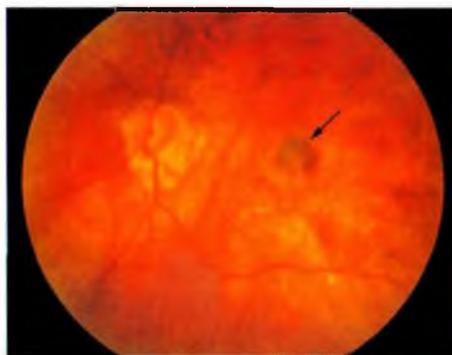


Рис. 2-14, Г. Миопическая дегенерация, хориоидальная неоваскуляризация. Субретинальная хориоидальная неоваскуляризация (стрелка) с пигментацией и небольшим количеством субретинальной жидкости.

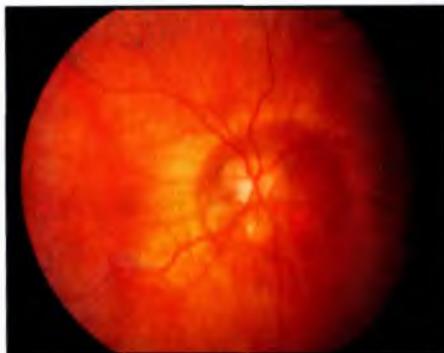


Рис. 2-14, Д. Миопическая дегенерация, задняя стафилома. Показана стафилома вокруг диска зрительного нерва.

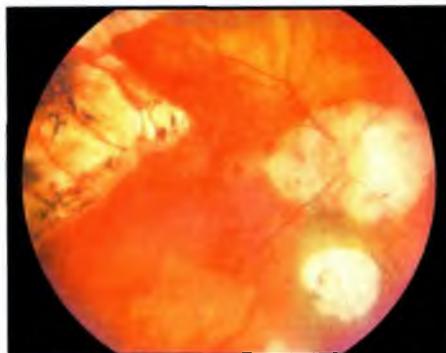


Рис. 2-14, Е. Миопическая дегенерация. Обширная хориоретинальная атрофия в заднем полюсе и на периферии сетчатки правого глаза.



Рис. 2-14, Ж. Миопическая дегенерация. Обширная хориоретинальная атрофия в заднем полюсе и периферии сетчатки левого глаза.

На периферии сетчатки определяются диффузное перераспределение пигмента и пятнистые или диффузные участки хориоретинальной дегенерации (рис. 2-14, Е, Ж). Задняя отслойка стекловидного тела встречается чаще у пациентов с дегенеративной формой миопии и развивается в более молодом возрасте. Решётчатая дегенерация встречается при миопической дегенерации не чаще, чем в среднем, тем не менее такие пациенты составляют группу повышенного риска возникновения разрыва и отслойки сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Синдром косо́го входа диска зрительного нерва.
- Колобома диска зрительного нерва.
- Синдром предположительного глазного гистоплазмоза.
- Возрастная макулярная дегенерация.
- Гиратная атрофия.

ДИАГНОСТИКА

Анамнез, определение рефракции, измерение длины глаза, а также множество офтальмоскопических признаков — всё это помога-

ет поставить диагноз миопической дегенерации.

Для оценки ХНВ показана флюоресцентная ангиография.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Эффективной терапии, предупреждающей прогрессирование миопии и дегенеративное воздействие этой патологии на сетчатку, не существует. По некоторым данным, склероукрепляющие операции и методы резекции склеры ограничивают удлинение глазного яблока, однако не обеспечивают полной стабилизации процесса или достоверного улучшения зрения. Пациентам с миопической ХНВ рекомендовать лазерную коагуляцию следует достаточно осторожно. Без лечения ХНВ часто остаётся небольшой по размеру, а расширение площади атрофических участков после фотокоагуляции может привести к дальнейшему прогрессированию потери зрения. При субфовеальной ХНВ целесообразным может быть применение фотодинамической терапии с вертепорфином. Без лечения ХНВ при миопической дегенерации может оставаться стабильной без значительного снижения остроты зрения в отличие от возрастной макулярной дегенерации.

АНГИОИДНЫЕ ПОЛОСЫ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ангиоидные полосы – это неровные линии красного или коричневого цвета, которые радиально расходятся от диска зрительного нерва и представляют собой разрывы в утолщённой и кальцифицированной мембране Бруха (*Bruch's membrane*).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

В 50% случаев ангиоидные полосы идиопатические, но могут также сочетаться с определёнными системными заболеваниями (табл. 2-2). Из системных заболеваний наиболее часто появлению ангиоидных полос сопутствует эластическая псевдоксантома, или синдром Гренблада–Страндберга (*Gronblad–Strandberg syndrome*). Другие системные заболевания, при которых встречаются ангиоидные полосы, – болезнь Педжета (*Paget's disease*), серповидно-клеточная анемия и синдром Элерса–Данло (*Ehlers–Danlos syndrome*).

Таблица 2-2. Системные заболевания, сопутствующие развитию ангиоидных полос

Эластическая псевдоксантома (<i>Gronblad–Strandberg syndrome</i>)
Болезнь Педжета (<i>Paget's disease</i>) – деформирующий остит
Серповидно-клеточная гемоглобинопатия
Синдром Элерса–Данло (<i>Ehlers–Danlos syndrome</i>)

АНАМНЕЗ

Заболевание протекает бессимптомно, пока не осложняется развитием хориоидальной неоваскуляризации. После возникновения ХНВ больные предъявляют жалобы на искажение предметов и снижение зрения.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Ангиоидные полосы имеют оттенок от светлого красно-оранжевого до тёмного красно-коричневого, могут формировать концентрическое кольцо вокруг диска зрительного нерва (рис. 2-15), проходить через область макулы и распространяться на периферию. Они могут быть тонкими или толстыми – толщиной в 4 диаметра ретинальных сосудов. Как правило, процесс двусторонний. По прошествии некоторого времени возможно развитие атрофии полос.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Ангиоидные полосы могут сопровождаться развитием хориоидальной неоваскуляризации (рис. 2-16, А, Б), которая является ведущей причиной снижения зрения вследствие разрыва ХНВ, субретинального кровоизлияния и рубцевания (рис. 2-17).

У пациентов с эластической псевдоксантомой на глазном дне нередко обнаруживают дополнительный признак, называемый «*peau d'orange*» («апельсиновая корка»), в виде мелких точек, расположенных на средней периферии с височной стороны (рис. 2-18, А, Б). У пациентов с таким заболеванием выявляют патологию эластического компонента ткани, рыхлые складки кожи на шее и сгибательных поверхностях суставов. Эти пациенты страдают сердечно-сосудистыми заболеваниями вследствие наличия в стенках кровеносных сосудов патологической эластической соединительной ткани. Кроме того, возможно появление желудочно-кишечных кровотечений.

Рис. 2-15. Ангиоидные полосы. Оранжевые линии вокруг диска зрительного нерва с распространением по всему заднему полюсу.



Рис. 2-16, А. Ангиоидные полосы, субретинальные гемorragии. Субретинальное кровоизлияние и приподнятая сетчатка рядом с ангиоидной полосой указывают на высокую вероятность наличия хориоидальной неоваскуляризации (стрелка).



Рис. 2-16, Б. Ангиоидные полосы, хориоидальная неоваскуляризация. Флюоресцентная ангиограмма подтверждает наличие хориоидальной неоваскуляризации.

Рис. 2-17. Ангиоидные полосы, рубцевание в макулярной области. Грубое рубцевание в макулярной области после разрыва хориоидальной неоваскуляризации и кровоизлияния. Отмечается вид «апельсиновой корки» с височной стороны (увеличенное изображение).



У пациентов с болезнью Педжета (*Paget's disease*) — деформирующим остеитом — нарушены процессы формирования и деструкции костей. Как правило, такие пациенты жалуются на головные боли, у них выявляют увеличенный череп, увеличенные пальцы, переломы костей и сердечно-сосудистые осложнения. В среднем у 10% пациентов с болезнью Педжета (*Paget's disease*) в поздней стадии заболевания появляются ангиоидные полосы. Кроме того, потеря зрения может наступать вследствие компрессии зрительного нерва при продолжающемся росте костей черепа.

У 1–5% пациентов с серповидно-клеточной гемоглобинопатией также появляются ангиоидные полосы. У пациентов с синдромом Элерса–Данло (*Ehlers–Danlos*) из-за патологической структуры коллагеновых волокон развивается гиперэластичность кожи и гипермобильность суставов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Травматический разрыв хориоидеи.

ДИАГНОСТИКА

В раннюю фазу флюоресцентной ангиографии ангиоидные полосы проявляются в виде линий гиперфлюоресценции из-за атрофии вышележащего пигментного эпителия сетчатки. Как и при других состояниях, связанных

с разрывом мембраны Бруха (*Bruch's membrane*), при ангиоидных полосах может развиваться ХНВ. При флюоресцентной ангиографии видны ранняя гиперфлюоресценция и просачивание красителя в области ХНВ.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Пациенты с ангиоидными полосами входят в группу риска развития ХНВ, но доступных мер предотвращения развития ХНВ нет. Если у пациентов возникает экстрафовеальная или юкстафовеальная ХНВ, в таких случаях можно использовать стандартную лазерную фотокоагуляцию. Для пациентов с субфовеальной ХНВ в сочетании с ангиоидными полосами может быть эффективно проведение фотодинамической терапии.

Пациенты с ангиоидными полосами на глазном дне должны быть особенно осторожными, чтобы не получить травму глаза (рис. 2-19, А–В). Они должны носить защитные очки, так как подвержены возникновению хориоидального разрыва и кровоизлияния при прямом ударе по глазу.

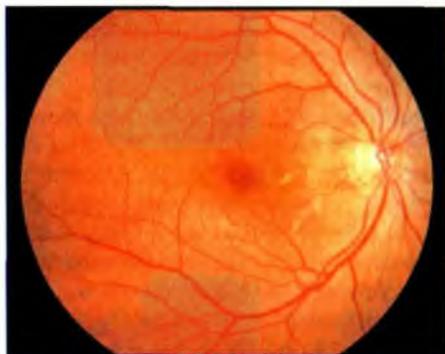
Пациенты с ангиоидными полосами должны проходить общее медицинское обследование для выявления системных заболеваний, особенно в виду того, что некоторые состояния, такие как сердечно-сосудистые заболевания и кровотечения из желудочно-кишечного тракта, являются потенциально угрожающими жизни пациента.



Рис. 2-18, А. Ангиоидные полосы, субретинальное кровоизлияние. Пигментированные полосы с субретинальным кровоизлиянием.



Рис. 2-18, Б. Ангиоидные полосы, «апельсиновая корка». Вид «апельсиновой корки» (увеличенное изображение) на периферии в верхне-височном квадранте.



А



Б

Рис. 2-19. Ангиоидные полосы, травматическое субретинальное кровоизлияние. Пациент с двусторонними ангиоидными полосами (А — правый глаз; Б — левый глаз) получил удар по левому глазу, что привело к развитию обширного субретинального кровоизлияния. В итоге субретинальное кровоизлияние резорбировалось, но после этого остался грубый рубец (В), и пациент потерял центральное зрение.



В

ЦЕНТРАЛЬНАЯ СЕРОЗНАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Центральная серозная ретинопатия — заболевание, при котором происходит локальная серозная отслойка нейросенсорного слоя сетчатки, как правило, ограниченная областью заднего полюса глаза. Отслойке нейроэпителия может сопутствовать серозная отслойка пигментного эпителия сетчатки. Центральная серозная ретинопатия — чаще всего идиопатическое состояние, но может развиваться и на фоне применения глюкокортикоидов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Центральную серозную ретинопатию выявляют, как правило, у здоровых мужчин среднего возраста, хотя иногда наблюдают и у женщин. Точная причина возникновения центральной серозной ретинопатии до сих пор не установлена. Скорее всего, заболевание обусловлено диффузными патологическими изменениями пигментного эпителия сетчатки и хориоидеи, поскольку имеется нарушение резорбции жидкости. Считают, что центральная серозная ретинопатия чаще развивается при так называемом типе личности А. У пациентов, получающих лечение глюкокортикоидами, наблюдают особенно тяжёлые формы центральной серозной ретинопатии.

АНАМНЕЗ

До тех пор пока в патологический процесс не вовлечена центральная область макулы, у пациентов нет клинических симптомов и они не предъявляют никаких жалоб. При вовлечении центра макулы пациенты сообщают о резком снижении остроты зрения и появлении мета-

морфопсии, а также макропсии или микропсии. Кроме того, часто нарушено цветовое зрение и появляются жалобы на относительные скотомы.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При исследовании глазного дна выявляется приподнятость сетчатки в макулярной области вследствие её серозной отслойки (рис. 2-20).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При центральной серозной ретинопатии могут обнаруживаться желтоватые пятна, представляющие собой субретинальные фибриновые преципитаты под участком отслоённой сетчатки (рис. 2-21). Часто от предшествующих эпизодов ЦСР остаются участки скопления пигмента на больном или парном глазу (рис. 2-22). У некоторых пациентов обнаруживают сопутствующую серозную отслойку пигментного эпителия сетчатки (рис. 2-23, А, Б). Реже развивается диффузная отслойка сетчатки заднего полюса глаза; при этом под действием силы тяжести скопившаяся жидкость спускается вниз (рис. 2-24, А–Г).

Такое смещение субретинальной жидкости вниз приводит к появлению изменений пигментного эпителия сетчатки в виде «канавок».

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Хориоидальная неоваскуляризация, особенно у пожилых пациентов.
- Ямка диска зрительного нерва с макулярной отслойкой нейросенсорного слоя сетчатки.
- Задний склерит.
- Болезнь Харады (*Harada's disease*).

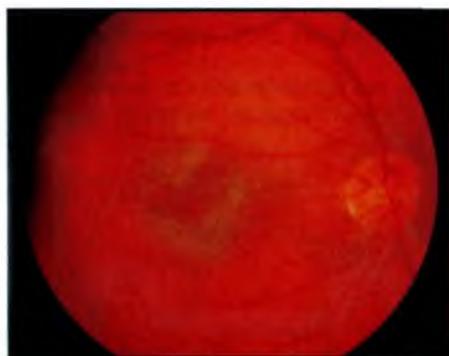
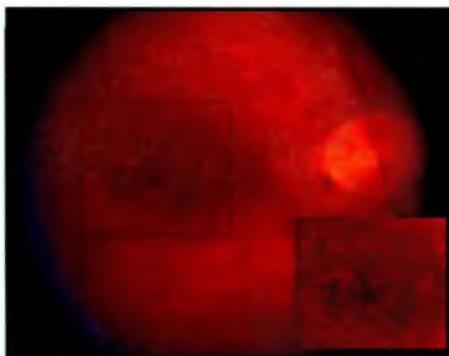


Рис. 2-20. Центральная серозная ретинопатия, серозная отслойка сетчатки в макулярной области. Серозная отслойка сетчатки в макуле (стрелка указывает на нижнюю и височную границы нейросенсорной отслойки сетчатки).

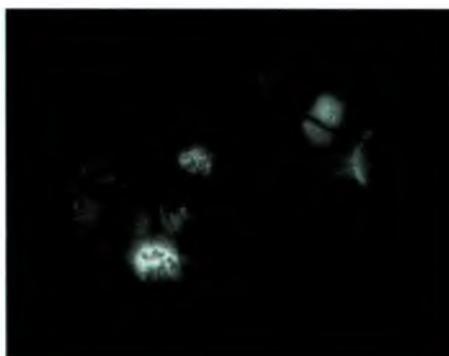


Рис. 2-21. Центральная серозная ретинопатия, образование фибрина. Субретинальные фибриновые преципитаты в области серозной отслойки жёлтого пятна (стрелка).

Рис. 2-22. Центральная серозная ретинопатия, изменения пигментного эпителия сетчатки. Появление участков скопления пигмента в макуле после регресса серозной отслойки сетчатки (увеличенное изображение).



А



Б

Рис. 2-23. Центральная серозная ретинопатия.

А. Ранняя стадия заболевания у того же пациента, что и на рис. 2-22. Серозная отслойка пигментного эпителия в верхневисочном направлении от диска зрительного нерва и скопление фибрина в области серозной отслойки жёлтого пятна.

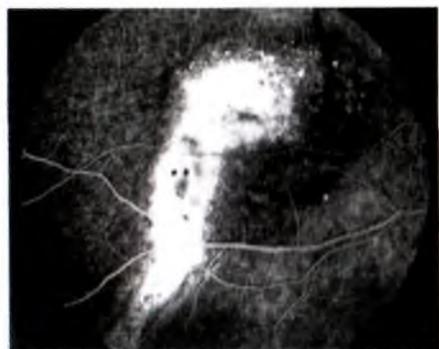
Б. Флюоресцентная ангиограмма подтверждает серозную отслойку пигментного эпителия сетчатки рядом с диском зрительного нерва.



А



Б



В



Г

Рис. 2-24. Центральная серозная ретинопатия.

А, Б. Пациент с рецидивирующей центральной серозной ретинопатией (имеется локальная небольшая серозная отслойка сетчатки в макулярной области) с предшествующим эпизодом (эпизодами) серозной отслойки, сопровождавшейся смещением жидкости вниз под действием силы тяжести. Об этом говорят изменения пигментного эпителия, распространяющиеся к нижней периферии.

В, Г. На ФАГ отмечается участок гиперфлюоресценции, распространяющейся от макулы вниз на периферию, связанный с изменениями пигментного эпителия вследствие смещения жидкости.

- Регматогенная отслойка сетчатки.
- Отграниченная гемангиома хориоидеи.
- Беспигментная меланома хориоидеи.

ДИАГНОСТИКА

При центральной серозной ретинопатии на флуоресцентной ангиограмме могут выявляться различные изменения. Самый частый признак — точечная расширяющаяся область гиперфлуоресценции (рис. 2-25, А-Г). На протяжении исследования отмечаются увеличенные пятна гиперфлуоресценции на уровне пигментного эпителия сетчатки. В позднюю фазу исследования можно увидеть накопление красителя в области нейросенсорной отслойки сетчатки. Другой более редкий характер гиперфлуоресценции — «дымовая труба», когда краситель распространяется в вертикальном направлении из пигментного эпителия сетчатки (рис. 2-26, А-Г). Изредка можно увидеть множественные точки просачивания флуоресцеина*.

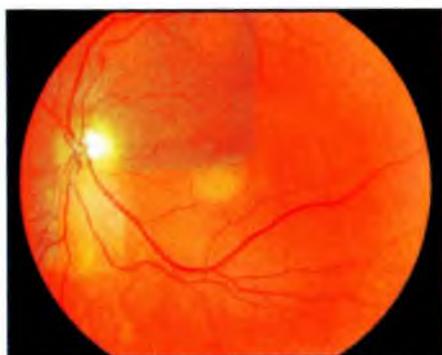
ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов происходит спонтанное регрессирование центральной серозной ретинопатии через 1–3 мес, однако могут сохраняться умеренные остаточные симптомы, включая пониженную остроту зрения, сниженную контрастную чувствительность, изменения цветового зрения и метаморфопсию. Реже у пациентов наблюдают серьёзное ухудшение зрения. Рецидив возникает в 20–40% случаев.

В случае остающегося снижения зрения из-за персистенции серозной жидкости более 3–4 мес пациентам рекомендуют провести фотокоагуляцию в месте просачивания флуоресцеина*, определяемом при флуоресцентной ангиографии (рис. 2-27).

Пациентам, которым в силу профессиональной принадлежности необходимо хорошее зрение или восстановление стереоскопического зрения, лазерное лечение можно проводить в более ранние сроки.

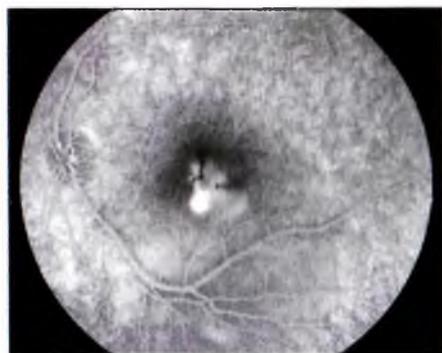
После лазерной фотокоагуляции пациенты нуждаются в тщательном наблюдении, так как в месте лазерного воздействия возможно развитие ХНВ.



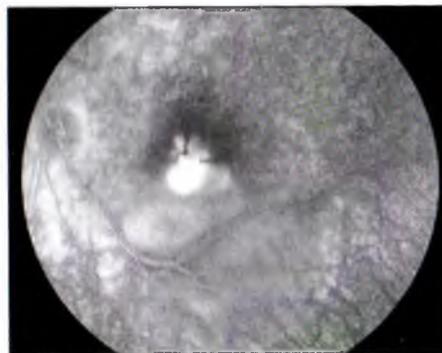
А



Б



В

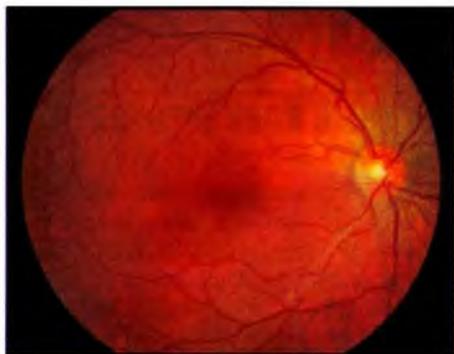


Г

Рис. 2-25. Центральная серозная ретинопатия.

А. Большая серозная отслойка в макулярной области с отложениями фибрина под сетчаткой.

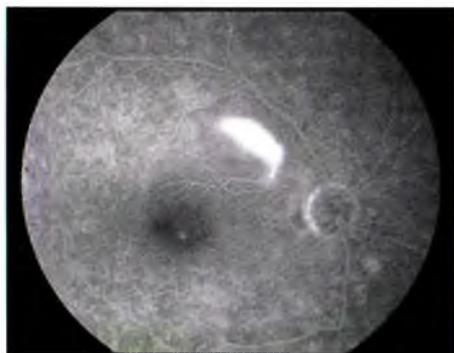
Б-Г. Прогрессирующее расширение пятна гиперфлюоресценции при флюоресцентной ангиографии (стрелка).



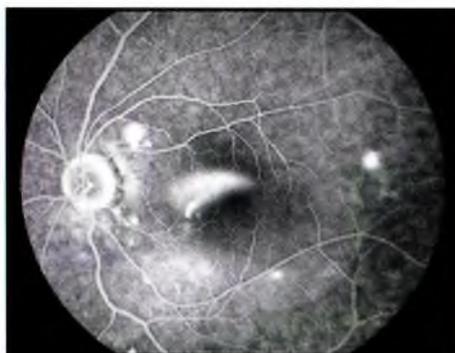
А



Б



В



Г

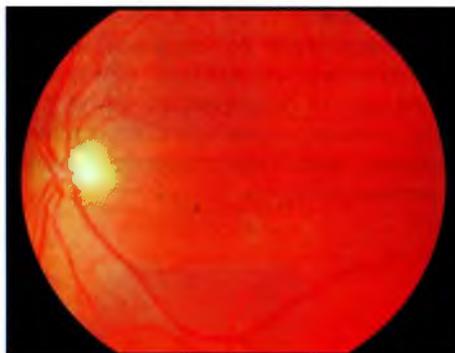
Рис. 2-26. Центральная серозная ретинопатия, просачивание флюоресцеина в виде «дымовой трубы».

А. Небольшая серозная отслойка в макуле с изменениями пигментного эпителия сетчатки.

Б, В. Просачивание красителя в виде «дымовой трубы» при флюоресцентной ангиографии.

Г. На флюоресцентной ангиограмме видны множественные участки просачивания красителя в виде расширяющейся точки и «дымовой трубы».

Рис. 2-27. Центральная серозная ретинопатия, состояние после лечения лазером. Тот же пациент, что и на рис. 2-26, через 10 нед после лазерной фотокоагуляции. Отмечено полное рассасывание субретинальной жидкости, но с сохранением остаточных изменений пигментного эпителия сетчатки. Повышение остроты зрения с 6/30 до 6/9.



СКЛАДКИ ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Складками хориоидеи, или хорио-ретиальными складками, называют складки или сморщивание внутренней части хориоидеи, мембраны Бруха (*Bruch's membrane*), пигментного эпителия сетчатки и наружных слоёв сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Складки хориоидеи обычно являются идиопатическими. Они могут быть как односторонними, так и двусторонними. Возможно сочетание их с другими заболеваниями глаз (табл. 2-3).

Таблица 2-3. Причины появления хориоидальных складок

Идиопатические
Гиперметропия
Опухоли глазницы
Задний склерит
Операции пломбирования склеры
Хориоидальные опухоли
Гипотония
Хориоидальная неоваскуляризация
Хориоретиальное рубцевание

АНАМНЕЗ

У пациентов со старыми, давно возникшими складками симптомы заболевания отсутствуют, тогда как при остром первичном появлении складок характерно снижение зрения и метаморфопсии.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

На глазном дне выявляют чередующиеся тёмные и светлые полосы в заднем полюсе (рис. 2-28, А). Складки могут быть горизонтальными, вертикальными или косо направленными.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При идиопатических складках и складках, связанных с гиперметропией, дополнительных признаков не наблюдают. При наличии другого заболевания глаза имеются дополнительные признаки, относящиеся к причине складок хориоидеи, например, экзофтальм при опухоли глазницы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

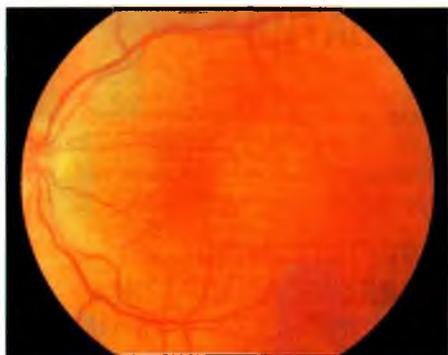
Ретиальные складки (например, при макулярной эпиретиальной мембране или при отслойке сетчатки).

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии определяют чередующиеся полосы гипо- и гиперфлюоресценции. В области вершины складок отмечают гиперфлюоресценцию, а во впадинах — гипофлюоресценцию (рис. 2-28, Б, В).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

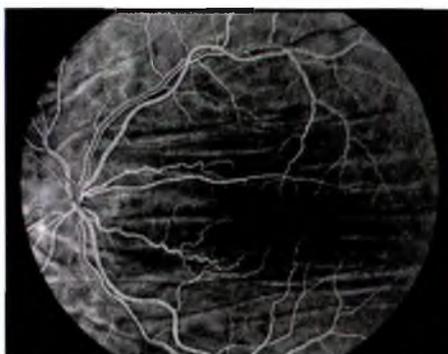
Специфического лечения складок хориоидеи не существует. Если складки хориоидеи связаны с каким-либо другим глазным заболеванием, например, опухолью глазницы или задним склеритом, необходимо проводить лечение основного заболевания.



А



Б



В

Рис. 2-28. Хориоидальные складки.

А. Чередование светлых и тёмных полос, проходящих через макулярную область.

Б. Косо расположенные чередующиеся светлые и тёмные полосы кверху от макулы.

В. Флюоресцентная ангиограмма того же пациента. Видны чередующиеся полосы гиперфлюоресценции и гипофлюоресценции.

ГИПОТОНИЧЕСКАЯ МАКУЛОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гипотоническая макулопатия — состояние, при котором из-за хронически низкого внутриглазного давления у пациента в заднем полюсе глаза появляются хориоретинальные складки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

У пациентов с хронически низким внутриглазным давлением в результате истечения внутриглазной жидкости из раны, щели циклодиализа, или избыточной фильтрации после антиглаукоматозной операции могут развиваться вторичные изменения сетчатки.

АНАМНЕЗ

Пациенты предъявляют жалобы на снижение центрального зрения из-за появления хориоретинальных складок.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Широкие хориоретинальные складки в виде разветвлений радиально расходятся от диска зрительного нерва в височном направлении (рис. 2-29). С носовой стороны складки обычно расположены концентрически по отношению к диску зрительного нерва или хаотично. В отличие от хориоидальных складок сетчатка в макулярной области собирается вокруг центральной ямки в

виде радиально направленных складок. Отёчность перипапиллярной хориоидеи часто имитирует отёк диска зрительного нерва.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Наблюдается низкое внутриглазное давление, обычно менее 5 мм рт.ст. В переднем сегменте глаза могут быть заметны признаки оперативного вмешательства или травмы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Проводится со складками при других патологических состояниях (см. табл. 2-3).

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии определяют чередующиеся линии гипофлюоресценции и гиперфлюоресценции, соответствующие складкам. Отмечаются также гиперфлюоресценция диска и просачивание в макулярной области.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Как правило, хирургическая коррекция причины возникновения гипотонической макулопатии приводит к исчезновению складок и повышению остроты зрения. Длительно существующие складки также поддаются лечению, но из-за хронической складчатости пигментного эпителия могут оставаться линейные изменения пигментного эпителия.



Рис. 2-29. Гипотоническая макулопатия. Горизонтальные и косые макулярные складки у пациента с гипотонической макулопатией после антиглаукоматозной операции.



Глава 3

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Термин «диабетическая ретинопатия» охватывает широкий спектр связанных с сахарным диабетом изменений на глазном дне экссудативного, геморрагического, ишемического, пролиферативного и тракционного характера. Этот состояние принято разделять на непролиферативную и пролиферативную формы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Распространённость

Диабетическая ретинопатия — ведущая причина слепоты взрослого населения в возрасте до 55 лет в США и в Западной Европе. Заболевание поражает мужчин и женщин всех рас. У афроамериканцев это заболевание встречается чаще и протекает в более тяжёлой форме, чем у лиц европеоидной расы.

Факторы риска

Наиболее значимым фактором риска развития диабетической ретинопатии является длительность основного заболевания. Для пациентов с сахарным диабетом I типа риск развития ретинопатии в течение 5 лет после установления диагноза минимальный. Через 10 лет после установления диагноза у 50% пациентов появляются признаки диабетической ретинопатии, а через 15 лет они есть

у 95% страдающих сахарным диабетом. При давности сахарного диабета менее 10 лет пролиферативная ретинопатия — редкость. По прошествии 25 лет после установления диагноза 40% больных страдают пролиферативной формой диабетической ретинопатии.

У пациентов с диабетом 2-го типа тенденция в целом сходная. Однако у многих пациентов диабет протекает бессимптомно, в скрытой форме, в течение нескольких лет до постановки диагноза, и поэтому ретинопатия может диагностироваться одновременно с выявлением сахарного диабета.

Возраст — следующий важный фактор риска диабетической ретинопатии, которая очень редко встречается до пубертатного периода. Частота развития ретинопатии резко возрастает после периода полового созревания: более чем у 50% пациентов ретинопатия развивается в возрасте около 20 лет.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Ключевым фактором в развитии диабетической ретинопатии считают гипергликемию. Механизм развития ретинопатии связан с:

- относительной гиперкоагуляцией;
- патологическими свойствами эритроцитов;
- избыточным гликозилированием протеинов;

- ферментативными преобразованиями избытка глюкозы альдоредуктазой.

Патогистологически отмечается утолщение базальной мембраны ретинальных капилляров и исчезновение в них пероцитов.

АНАМНЕЗ

Заболевание часто протекает бессимптомно или может проявляться нечётким зрением или плавающими помутнениями перед глазами. Более серьёзные нарушения зрения возникают при массивных кровоизлияниях в стекловидное тело или при отслойке сетчатки.

НЕПРОЛИФЕ- РАТИВНАЯ ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Непролиферативная ретинопатия — более предпочтительный термин для обозначения менее тяжёлых проявлений диабетической ретинопатии. Эту форму дополнительно подразделяют на слабую, умеренную и тяжёлую.

• **Слабая непролиферативная диабетическая ретинопатия.**

На глазном дне выявляют самые ранние признаки диабетической ретинопатии, отражающие повышенную проницаемость капилляров сетчатки и включающие:

- ◇ интравитреальные кровоизлияния — точечные кровоизлияния в средних слоях сетчатки (рис. 3-1, А, Б);
- ◇ пятнистые кровоизлияния — большего размера, с нечёткими границами;
- ◇ кровоизлияния в виде «языков пламени» — поверхностные, в слое нервных волокон;
- ◇ микроаневризмы — мешотчатые расширения ретинальных капилляров;
- ◇ липопротеиновую экссудацию, также известную как твёрдые экссудаты (рис. 3-2 и 3-3);
- ◇ макулярный отёк — самую распространённую причину слабовидения, возникающую в результате диабетической ретинопатии. Макулярный отёк лучше всего выявляется при исследовании на щелевой лампе с контактной или бесконтактной линзой, обеспечи-

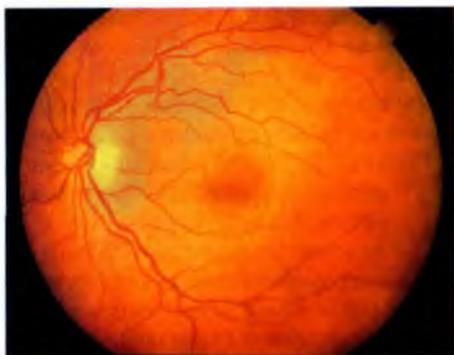
вающей большое увеличение и хорошее стереоскопическое зрение (рис. 3-4, А-Г).

- **Умеренная непролиферативная диабетическая ретинопатия.** Для этой степени ретинопатии, по сравнению со слабой ретинопатией, характерно увеличение количества и размеров интравитреальных кровоизлияний и более выраженная экссудация, проявляющаяся большим количеством твёрдых экссудатов (рис. 3-5) и отёком макулы. (Для разграничения отдельных стадий непролиферативной ретинопатии существуют стандартизованные фотографии. Однако следует помнить, что данная классификация отражает непрерывный спектр тяжести заболевания.) При умеренной непролиферативной ретинопатии могут наблюдаться окклюзионные изменения капилляров, о чём говорят следующие признаки:

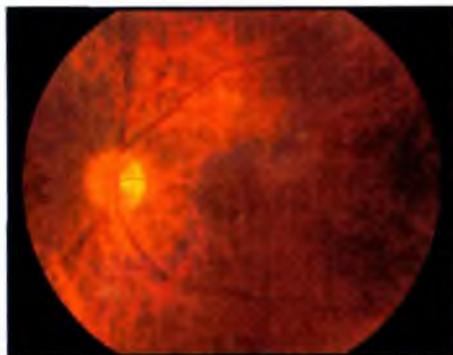
- ◇ ватообразные очаги (рис. 3-6);
- ◇ расширение и чёткообразное утолщение вен (рис. 3-7);
- ◇ интравитреальные микроваскулярные нарушения (аномалии) — плоская сеть интравитреальных кровеносных сосудов неправильной конфигурации. (Иногда достаточно трудно отличить интравитреальные микроваскулярные нарушения от неоваскуляризации сетчатки.) Для дифференцировки этих патологических изменений используют флюоресцентную ангиографию (рис. 3-8, Б).

Снижение зрения при умеренной НПДР может быть связано с макулярным отёком и реже — с нарушением перифовеальной капиллярной сети.

- **Тяжёлая непролиферативная ретинопатия.** При тяжёлой непролиферативной ретинопатии отмечают усиление экс-



А



Б

Рис. 3-1, А, Б. Минимальные проявления неproлиферативной диабетической ретинопатии.

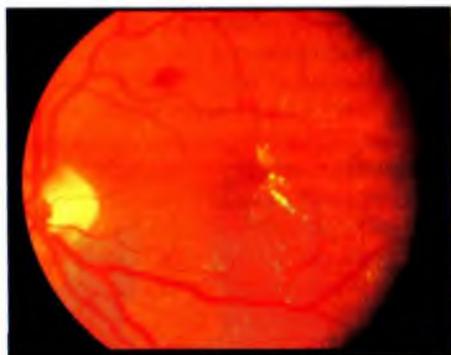


Рис. 3-2. Неproлиферативная диабетическая ретинопатия с кровоизлияниями в сетчатку и твёрдыми экссудатами.

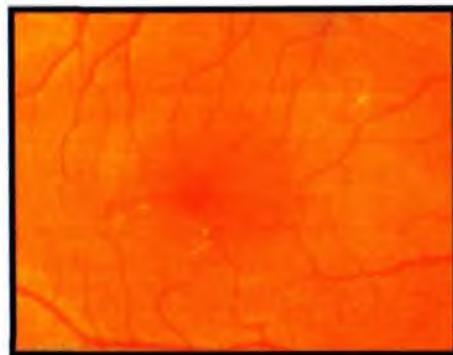
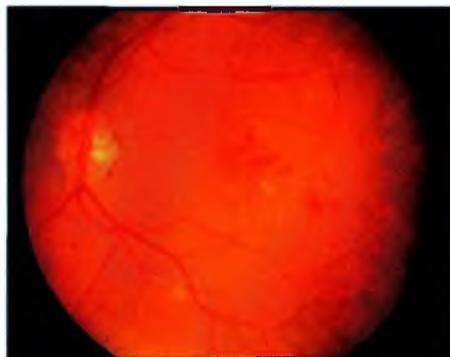
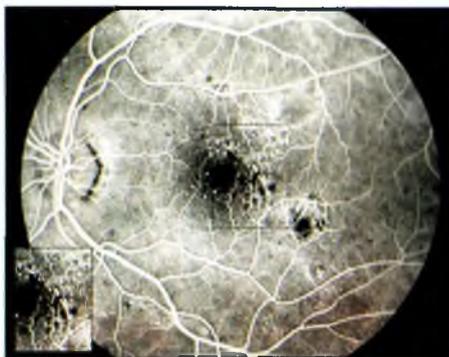


Рис. 3-3. Едва заметные твёрдые экссудаты около центральной ямки при неproлиферативной диабетической ретинопатии.



А



Б



В



Г

Рис. 3-4. А. Ретинальные кровоизлияния, твёрдые экссудаты и отёк при непролиферативной диабетической ретинопатии. Б. Венозная фаза внутривенной флюоресцентной ангиографии. Видны множественные микроаневризмы в виде локальных точек гиперфлюоресценции. В. Выход красителя из микроаневризм; точки гиперфлюоресценции видны менее отчётливо. Г. Поздняя фаза, имеется более выраженное просачивание флюоресцеина.

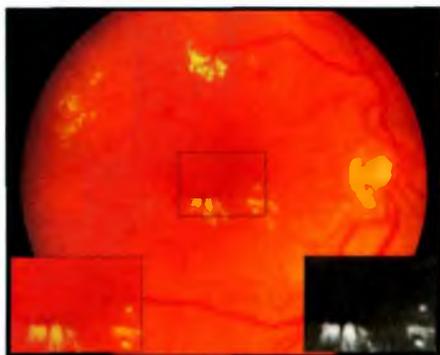


Рис. 3-5. Отёк макулы и твёрдые экссудаты со ступёванным фовеальным рефлексом (увеличенное изображение).

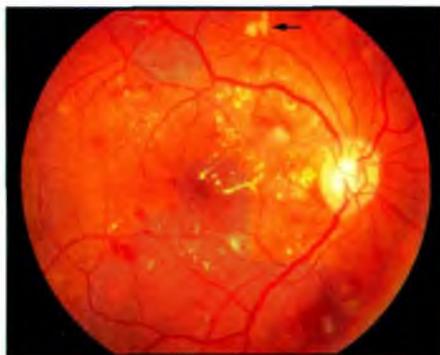
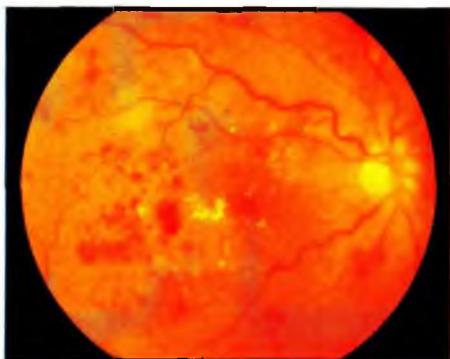


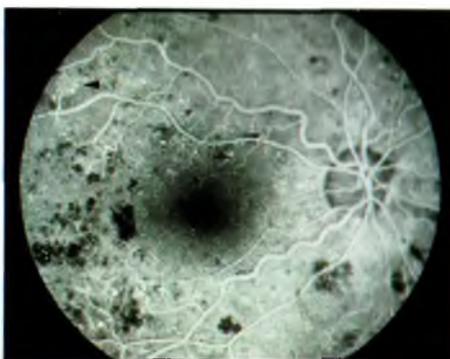
Рис. 3-6. Ватообразные очаги, геморрагии и твёрдые экссудаты.



Рис. 3-7. Чёткообразность вен (стрелка), указывающая на более тяжёлую степень непролиферативной диабетической ретинопатии.



А



Б

Рис. 3-8. А. Тяжёлая непролиферативная диабетическая ретинопатия. Б. На флюоресцентной ангиограмме видны множественные микроаневризмы и участки отсутствия капиллярной перфузии (стрелка). Обратите внимание на патологические сосуды (интравитреальные микроваскулярные нарушения вдоль верхневисочной сосудистой аркады (стрелка). В. Тот же вид интравитреальных микроваскулярных нарушений, что и на рис. (Б) при большом увеличении; отсутствие просачивания красителя отличает интравитреальные микроваскулярные нарушения от неоваскуляризации.



В

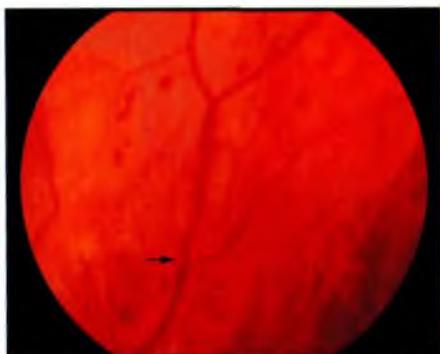


Рис. 3-9. Чёткообразность ретинальных венул (стрелка) при тяжёлой непролиферативной диабетической ретинопатии.

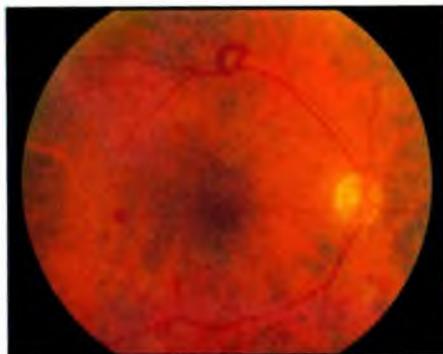


Рис. 3-10. Венозная петля.

судативного компонента диабетической ретинопатии и более выраженные окклюзионные изменения капилляров. Тяжёлая непролиферативная ретинопатия отличается более распространёнными интравитреальными геморрагиями, чёткообразностью вен, интравитреальными микроваскулярными нарушениями, отёком и экссудацией (см. рис. 3-8, А-В; 3-9, 3-10). Наличие определённых изменений на глазном дне предвещает переход в пролиферативную ретинопатию (табл. 3-1).

Таблица 3-1.

Если присутствуют:
массивные ретинальные геморрагии в четырёх квадрантах
или
чёткообразность вен в двух квадрантах
или
интравитреальные микроваскулярные нарушения в одном квадранте,
риск развития пролиферативной ретинопатии в течение года составляет 50%

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Другие признаки, сопутствующие непролиферативной ретинопатии:

- роговица: уменьшение корнеальной чувствительности; увеличение риска эрозии роговицы;
- катаракта: хроническая, прогрессирующая, появляется, как правило, в ядерных и кортикальных слоях; при очень высокой концентрации глюкозы в плазме крови формируется острая кортикальная катаракта;
- глаукома: большая частота первичной открытоугольной глаукомы;
- паралич черепно-мозговых нервов; изолированный паралич, как правило, VI пары черепно-мозговых нервов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Другие причины окклюзии и повышенной проницаемости капилляров сетчатки:

- гипертензивная ретинопатия;
- окклюзия вены сетчатки (центральной вены или её ветви) (рис. 3-11);



Рис. 3-11. Кровоизлияния и ватообразные очаги при окклюзии ветви вены сетчатки. Сегментарное распределение патологических изменений на глазном дне.



Рис. 3-12. Множественные ватообразные очаги с несколькими кровоизлияниями у пациента без сахарного диабета с проведённым в прошлом облучением опухоли головного мозга.

- гемоглобинопатии;
- анемия или лейкомия;
- глазной ишемический синдром;
- радиационная ретинопатия (рис. 3-12);
- идиопатические юкстафовеальные телеангиэктазии;
- болезнь Коатса (*Coat's disease*);
- васкулиты (например, при саркоидозе и системной красной волчанке).

ДИАГНОСТИКА

Наиболее важной частью обследования при непролиферативной диабетической ретинопатии является внимательная стереоскопическая биомикроскопия заднего полюса и средней периферии глазного дна на целевой лампе с использованием непрямой бесконтактной или контактной линзы. Очень важно определить наличие или отсутствие клинически значимого отёка макулы (табл. 3-2).

Флюоресцентная ангиография — ценный дополнительный метод исследования для оценки непролиферативной ретинопатии. Показания для проведения ФАГ следующие:

Таблица 3-2. Клинически значимый отёк макулы

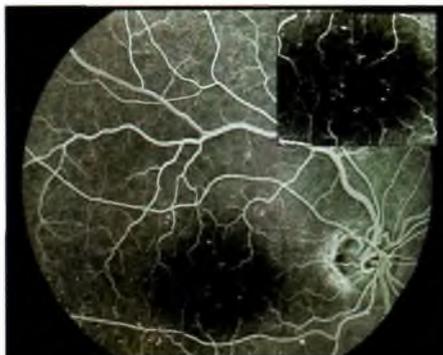
Утолщение сетчатки в пределах 500 мкм от центра центральной ямки
или
Экссудат в пределах 500 мкм от центра фовеа с прилегающим утолщением сетчатки
или
Утолщение сетчатки площадью не менее площади диска в пределах одного диаметра диска от центра фовеа

Примечание. Внимание: клинически значимый макулярный отёк — диагноз, основанный на стереоскопическом осмотре макулы и не зависящий от остроты зрения или данных флюоресцентной ангиографии

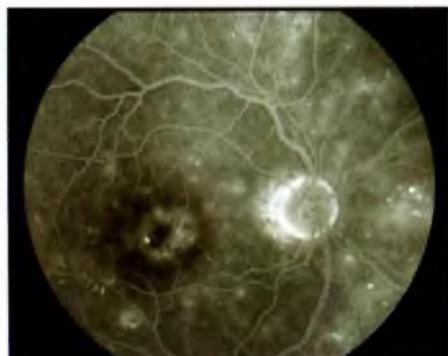
- определение локализации фокального и диффузного просачивания для дальнейшего лечения (рис. 3-13, А-В);
- исключение нарушений перифовеальной капиллярной сети;
- выяснение причины непонятного снижения зрения;
- определение факторов риска потери зрения после проведения фокальной лазеркоагуляции;
- исключение васкулита или других возможных заболеваний.



А



Б



В

Рис. 3-13. А. Ретинальные кровоизлияния с незначительным макулярным отёком. Б. Расширение фовеальной аваскулярной зоны с микроаневризмами вблизи центра макулы (увеличенное изображение). В. Выход красителя из микроаневризм.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Непролиферативная диабетическая ретинопатия имеет тенденцию к постепенному прогрессированию в течение месяцев или лет. С утяжелением ретинопатии увеличивается риск потери зрения. Лечение самого системного заболевания снижает, но не исключает риск прогрессирования ретинопатии и снижения зрения (табл. 3-3). Новые медикаментозные методы лечения, находящиеся в процессе разработки, возможно, смогут существенно влиять на течение ретинопатии.

Таблица 3-3. Исследование риска осложнений в зависимости от компенсации диабета (DCCT)

Исследование риска осложнений в зависимости от компенсации диабета (DCCT) показало, что более тщательный контроль глюкозы крови снижает:
риск развития ретинопатии на 76%
прогрессирование ретинопатии на 80%
риск развития нефропатии на 60%
риск развития нейропатии на 60%

Офтальмологическое лечение заключается в лазерной фотокоагуляции в макулярной области по поводу макулярного отёка (рис. 3-14, А, Б). В лечении макулярного отёка широко применяют рекомендации группы по изучению раннего лечения диабетической ретинопатии (ETDRS) (табл. 3-4; см. приложение к табл. А-8). Не столь общеприняты целесообразность и сроки повторного лечения, оправданность раннего лечения до достижения порога ETDRS и применение альтернативных методов лечения (см. табл. 3-4).

Таблица 3-4. Выводы исследования раннего лечения диабетической ретинопатии (ETDRS)

Лечение макулярного отёка по стандартам ETDRS
Обычно острота зрения стабилизируется, однако повышение остроты зрения достигается далеко не всегда
Заключается в прицельном воздействии на фокальные зоны просачивания и нанесении коагуляционной «решётки» в зонах диффузного просачивания из капилляров; определение областей для лазерного лечения основано в основном на данных флуоресцентной ангиографии
Лазерное лечение противопоказано при значительной потере перифовеальных капилляров
Регресс отёка может занять месяцы, а обратное развитие экссудатов — ещё больше времени

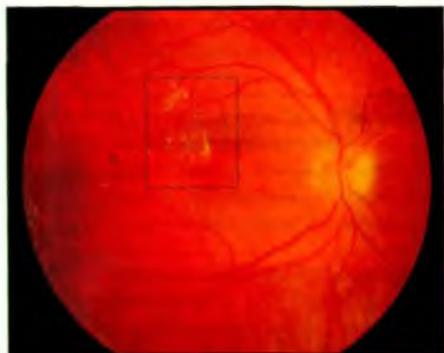
Исследование раннего лечения диабетической ретинопатии ставило перед собой три вопроса.

- Какова роль аспирина в лечении диабетической ретинопатии?

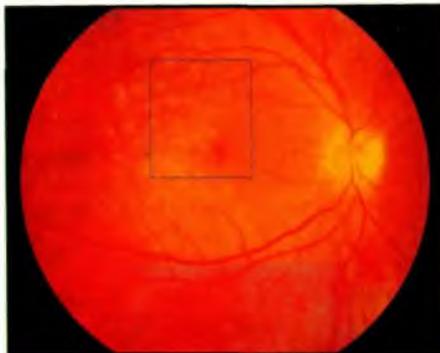
Ответ: его применение не улучшает и не ухудшает течение ретинопатии.

- Какова роль более раннего лазерного лечения по сравнению с критериями высокого риска DRS, или исследованиями диабетической ретинопатии (табл. 3-5), а именно при тяжёлой непролиферативной и ранней пролиферативной ретинопатии?

Ответ: его роль не ясна. Не выявлено значительной пользы от более раннего выполнения панретиальной коагуляции



А



Б

Рис. 3-14. А. Макулярный отёк и твёрдые экссудаты при непролиферативной диабетической ретинопатии. Б. Фотография, сделанная через несколько месяцев после проведения лазерного лечения. Регресс отёка и твёрдых экссудатов.

(ПЛК). Определённые клинические обстоятельства (например, невозможность частого наблюдения, быстрое прогрессирование на парном глазу) оправдывают раннее проведение ПЛК.

- Какова роль лазерного лечения (панретинальной коагуляции, или фокального лазерного воздействия в макуле, или и того и другого) в лечении макулярного отёка?

Ответ: панретинальная лазерная коагуляция не играет роли в лечении макулярного отёка. Преимущество применения лазерной фотокоагуляции в макулярной области заключается в снижении риска умеренной потери зрения на 50%. Лечение подлежат больные с клинически значимым макулярным отёком.

Таблица 3-5. Исследование диабетической ретинопатии (DRS)

Исследование диабетической ретинопатии (DRS) показало:
Факторы риска развития значительного снижения зрения (определяемого как снижение остроты зрения до 5/200 и ниже):
НВД больше 1/3–1/4 площади диска зрительного нерва
Любая НВД в сочетании с КСТ
Неоваскуляризация сетчатки с КСТ
Эти факторы известны как характеристики высокого риска. Панретинальная лазерная коагуляция у пациентов с характеристиками высокого риска снижает риск значительного снижения зрения на 50%

Примечания: НВД — неоваскуляризация диска; КСТ — кровоизлияние в стекловидное тело.

ПРОЛИФЕРАТИВНАЯ ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ

Пролиферативная диабетическая ретинопатия является наиболее тяжёлым глазным осложнением при сахарном диабете, возникающим в результате утраты нормального кровоснабжения сетчатки с последующим развитием пролиферативной неоваскулярной ткани на глазном дне. Развитие неоваскулярной ткани отражает нарушение баланса между ингибиторами и стимуляторами ангиогенеза в сетчатке и стекловидном теле. Считается, что в этом процессе участвует множество локальных химических медиаторов (цитокинов).

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Неоваскуляризация на диске зрительного нерва (НВД, NVD)

Неоваскуляризацию, развивающуюся на поверхности диска зрительного нерва или на расстоянии

не более одного диаметра диска от диска зрительного нерва, определяют как неоваскуляризацию диска зрительного нерва (рис. 3-15, 3-16, 3-17, А-Г; рис. 3-19, А-Г). НВД легко спутать с шунтирующими сосудами на диске зрительного нерва (например, после тромбоза вены сетчатки). Неоваскуляризация диска обычно имеет вид кружевной сети неправильных сосудов, которые могут быть приподняты над поверхностью диска. Необходимо отличать истинную НВД от гиперемированного отёчного диска при диабетической папиллопатии.

Неоваскуляризация сетчатки

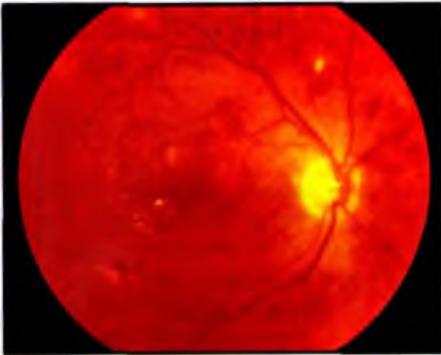
Этот термин используют для описания неоваскуляризации любой локализации на глазном дне, кроме диска зрительного нерва (НВД) (рис. 3-18, 3-19). Неоваскуляризация сетчатки при пролиферативной диабетической ретинопатии чаще развивается в заднем полюсе глаза или на средней периферии, хотя возможно и появ-



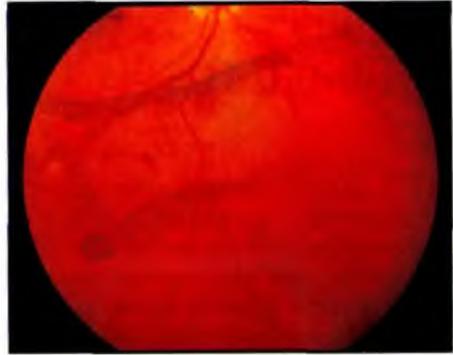
Рис. 3-15. Неоваскуляризация диска зрительного нерва. Неоваскуляризация диска зрительного нерва средней тяжести по определению DRS. (*Diabetic Retinopathy Study Group.*)



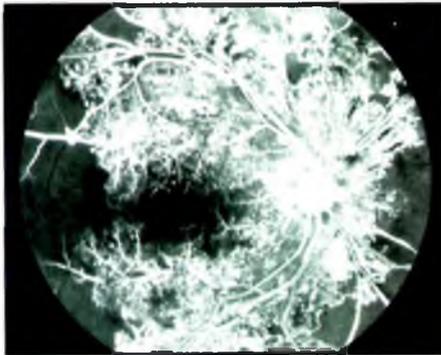
Рис. 3-16. Значительно проминирующая неоваскуляризация диска зрительного нерва.



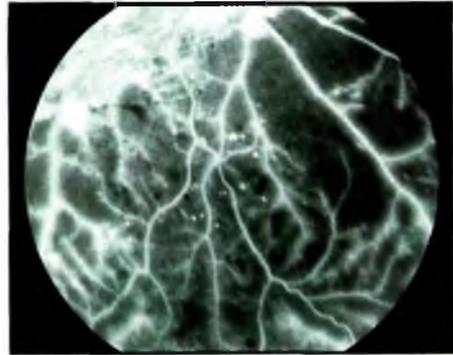
А



Б

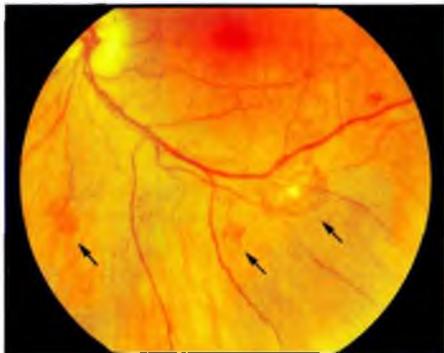


В



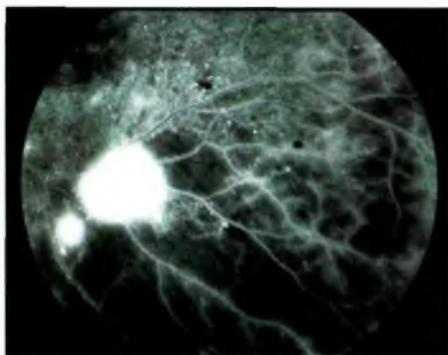
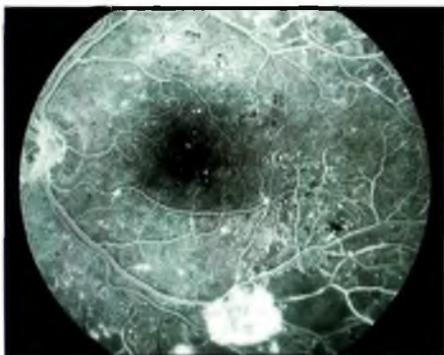
Г

Рис. 3-17. А. Пролiferативная диабетическая ретинопатия с макулярным отёком, твёрдыми экссудатами и неоваскуляризацией диска зрительного нерва. Б. Вид средней периферии в нижнем квадранте с несколькими геморрагиями и тусклой картиной глазного дна. В. Флюоресцентная ангиография подтверждает наличие неоваскуляризации диска зрительного нерва и выявляет выраженную окклюзию крупных и мелких ретинальных сосудов. Г. При флюоресцентной ангиографии в нижнем отделе глазного дна выявляют выраженную окклюзию капилляров и ишемическое прокрашивание стенок крупных сосудов (стрелка).



А

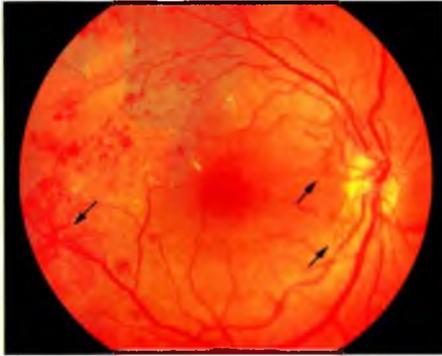
Б



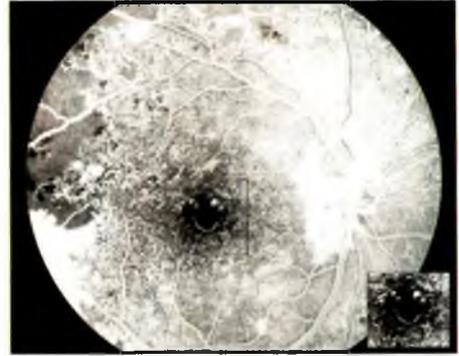
В

Г

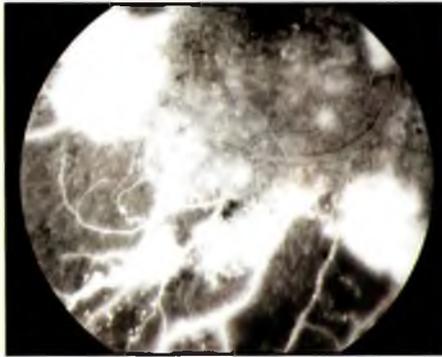
Рис. 3-18. А. Участки неоваскуляризации сетчатки (NVE). Обратите внимание на тусклый вид глазного дна по периферии от неоваскуляризации сетчатки. Б. При внутривенной флюоресцентной ангиографии в макуле определяют микроаневризмы с минимальными ишемическими изменениями. В. Гиперфлюоресценция очагов неоваскуляризации сетчатки. Г. Выраженное нарушение капиллярной перфузии к периферии от очагов неоваскуляризации сетчатки.



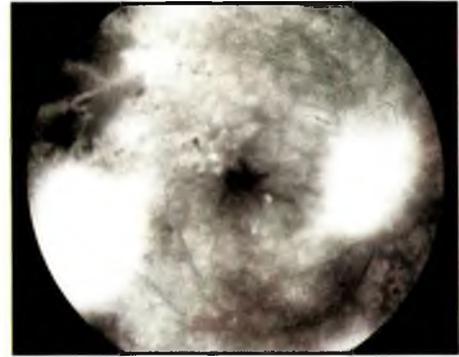
А



Б



В



Г

Рис. 3-19. А. Проллиферативная диабетическая ретинопатия с неоваскуляризацией диска зрительного нерва и неоваскуляризацией сетчатки (стрелки). Б. При внутривенной флюоресцентной ангиографии выявляют гиперфлюоресценцию неоваскуляризации диска зрительного нерва и неоваскуляризации сетчатки. Показано неравномерное капиллярное русло в центре макулы (увеличенное изображение). В. Выраженная гиперфлюоресценция участков неоваскуляризации сетчатки с неперфузируемой сетчаткой на периферии. Г. В поздней фазе наблюдается гиперфлюоресценция вследствие экстравазации красителя из неоваскуляризации диска зрительного нерва и неоваскуляризации сетчатки, а также вследствие макулярного отёка.

ление неоваскуляризации сетчатки на крайней периферии сетчатки. Как правило, неоваскуляризация сетчатки возникает на границе перфузируемой и неперфузируемой сетчатки, что хорошо выявляется с помощью флюоресцентной ангиографии.

Неоваскуляризация радужки

Появление неоваскуляризация радужки является крайне неблагоприятным признаком (рис. 3-20). Вовлечение в патологический процесс угла передней камеры может повлечь за собой развитие неоваскулярной глаукомы (НВГ, NVG), привести к слепоте и появлению болей в глазу.

Кровоизлияние в стекловидное тело

При кровотечении из неоваскуляризации диска или неоваскуляризации сетчатки может развиваться преретинальное кровоизлияние или кровоизлияние в стекловидное тело. Риск кровоизлияния в стекловидное тело выше при обширной неоваскуляризации диска или сетчатки. Кровоизлияния обычно возникают спонтанно и вызывают внезапное появление плавающих помутнений. Преретинальное кровоизлияние обусловлено секвестрацией крови в пространстве между внутренней поверхностью сетчатки и интактной поверхностью задней гиалоидной мембраны (рис. 3-21). Поэтому чаще такие кровоизлияния наблюдают у молодых пациентов. Преретинальное кровоизлияние может вызвать появление абсолютной скотомы с чёткими границами (рис. 3-22 и 3-25, А-Г). В дальнейшем преретинальное кровоизлияние часто распадается, вызывая появление диффузных плавающих помутнений, характерных для кровоизлияния в стекловидное тело (рис. 3-23, 3-24). Витреальные кровоизлияния часто рецидивируют и вызывают значительное снижение зрения.

ЛЕЧЕНИЕ

Схема лечения больных с пролиферативной диабетической ретинопатией определена в рекомендациях группы Исследования диабетической ретинопатии — *Diabetic Retinopathy Study (DRS)* и представлена в табл. 3-5 и 3-6. Как показано в исследовании DRS, панретиальная лазерная коагуляция является методом выбора для лечения ПДР (рис. 3-26, 3-27, 3-28). Пациентам с выраженным нерассасывающимся кровоизлиянием в стекловидное тело, фиброваскулярным рубцеванием или их сочетанием может быть показана витрэктомия.

Таблица 3-6. Сведения о панретиальной лазеркоагуляции

Панретиальная лазеркоагуляция
Не повышает остроту зрения
Может усугубить отёк макулы, вызвать нарушение периферического и ночного зрения
Показания для дополнительных вмешательств чётко не определены
Не всегда вызывает регресс НВД или неоваскуляризации сетчатки
Показана также пациентам с неоваскуляризацией радужки при пролиферативной диабетической ретинопатии даже при отсутствии НВД или неоваскуляризации сетчатки

Примечание. НВД — неоваскуляризация диска.

Макулярная ишемия

Эффективных методов лечения диабетической макулярной ишемии нет. Это состояние чаще наблюдается у пациентов с пролиферативной диабетической ретинопатией, но может сочетаться и с непролиферативной ретинопатией. При флюоресцентной ангиографии определяют неравномерное расширение фовеальной аваскулярной зоны (рис. 3-29).

Отслойка сетчатки

При развитии неоваскулярной ткани возникает необычайно сильная

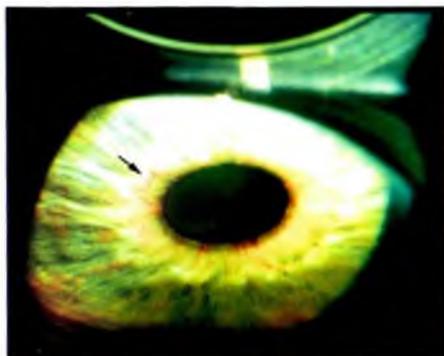


Рис. 3-20. В гониоскопическом зеркале видна неоваскуляризация радужной оболочки при пролиферативной диабетической ретинопатии.



Рис. 3-21. Преретинальное кровоизлияние в виде лодки при пролиферативной диабетической ретинопатии.



Рис. 3-22. Массивное преретинальное кровоизлияние при пролиферативной диабетической ретинопатии с появлением большой абсолютной скотомы.

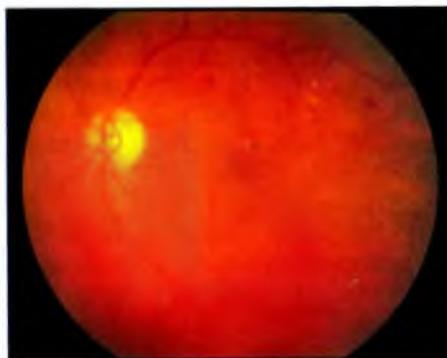


Рис. 3-23. Небольшое кровоизлияние в стекловидное тело при пролиферативной диабетической ретинопатии.

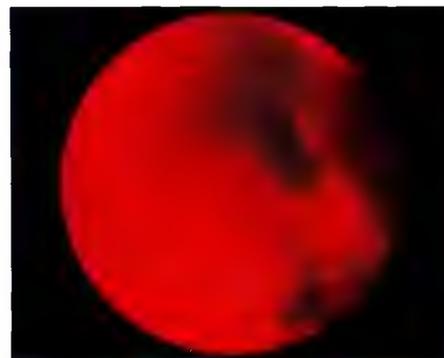
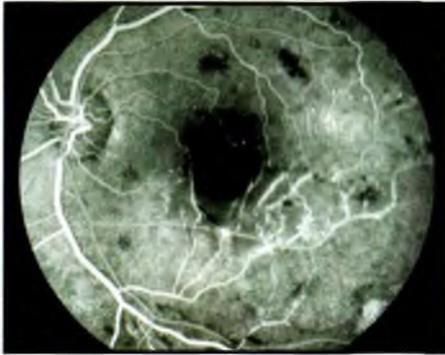


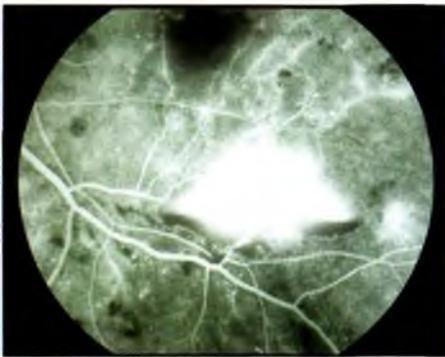
Рис. 3-24. Более интенсивное кровоизлияние в стекловидное тело.



А



Б



В



Г

Рис. 3-25. А. В раннюю фазу внутривенной флюоресцентной ангиографии выявляют расширение аваскулярной фовеальной зоны у пациента с диабетической ретинопатией. Имеется точка гиперфлюоресценции книзу от центральной ямки (стрелка). Б. Внезапно во время проведения флюоресцентной ангиографии развиваются гиперфлюоресценция и линейная горизонтальная гипофлюоресценция, связанные со спонтанным преретинальным кровоизлиянием из небольшого очага неоваскуляризации сетчатки. В. Расширение участков гипер- и гипофлюоресценции по мере увеличения кровоизлияния в ходе флюоресцентной ангиографии. Г. Фотография в бескрасном цвете, наблюдается свежее преретинальное кровоизлияние. Фотография сделана вскоре после снимка (В).

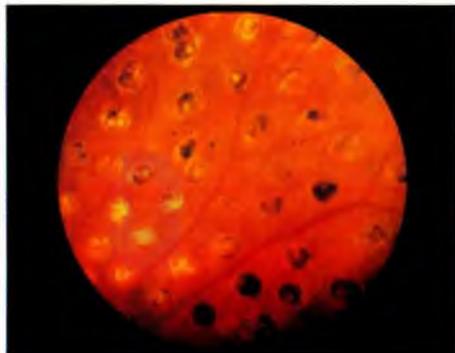


Рис. 3-26. Рубцы после панретинальной лазерной коагуляции, расположенные на расстоянии одного лазеркоагулята друг от друга.

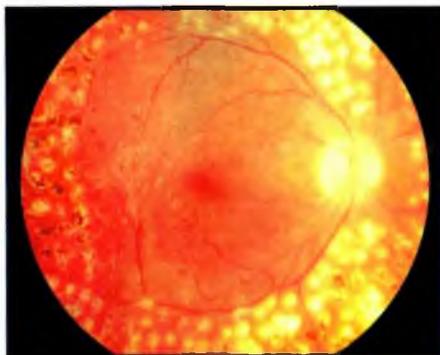


Рис. 3-27. Лазерные рубцы после панретинальной лазерной коагуляции при пролиферативной диабетической ретинопатии. Макула не захватывается.

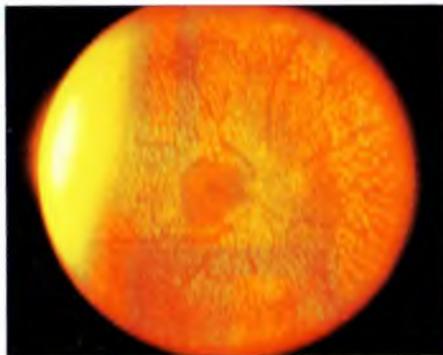


Рис. 3-28. Фотография с захватом экваториальной области после полной панретинальной лазерной коагуляции.

адгезия между стекловидным телом и сетчаткой. При сокращении стекловидного тела и фиброваскулярной пролиферативной ткани увеличивается тракция сетчатки. В конечном итоге при достаточной силе тракции развивается отслойка сетчатки. Тракционная отслойка сетчатки обычно имеет вогнутую конфигурацию, неподвижна, со складками сетчатки, радиально отходящими от зон с наибольшей тракцией. При вовлечении макулярной области отмечается выраженное снижение зрения.

При значительной витреальной тракции, достаточной для образования сквозного разрыва сетчатки, возможно развитие сочетанной тракционно-регатогенной отслойки сетчатки. Подобные отслойки сетчатки, как правило, прогрессируют быстрее, чем тракционные отслойки без регматогенного компонента. При этом сетчатка подвижная, имеет

сморщенный вид и колеблется при движении глаз пациента.

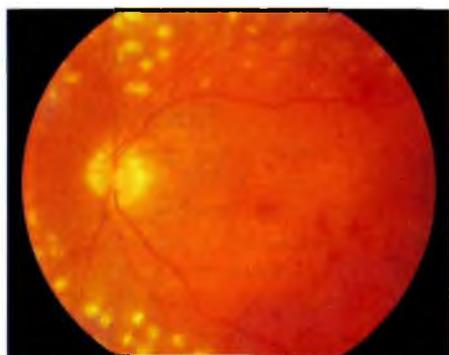
Показания к витрэктомии при пролиферативной диабетической ретинопатии

Абсолютные показания:

- персистирующее или рецидивирующее кровоизлияние в стекловидное тело (рис. 3-30);
- тракционная отслойка с вовлечением макулярной области (рис. 3-31, 3-32);
- сочетанная тракционная-регатогенная отслойка сетчатки (рис. 3-33).

Относительные показания:

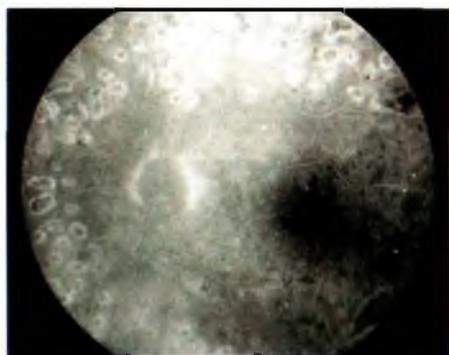
- тяжёлая пролиферация, не поддающаяся лечению панретинальной лазерной коагуляцией;
- тракционная отслойка сетчатки с угрозой вовлечения макулы;
- персистирующий макулярный отёк с натянутой задней гиалоидной мембраной.



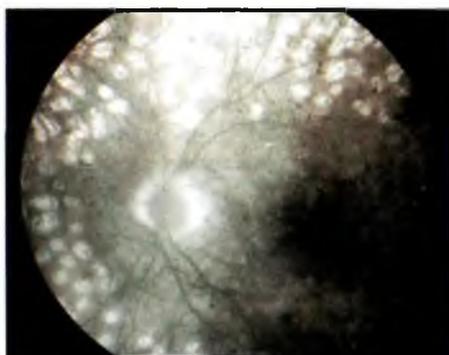
А



Б

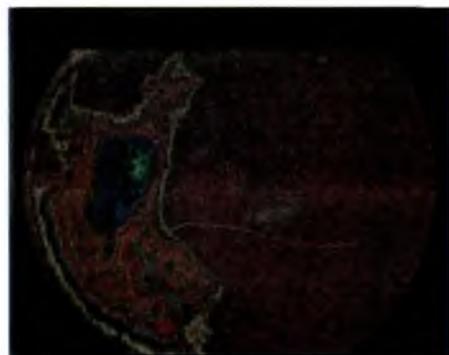


В

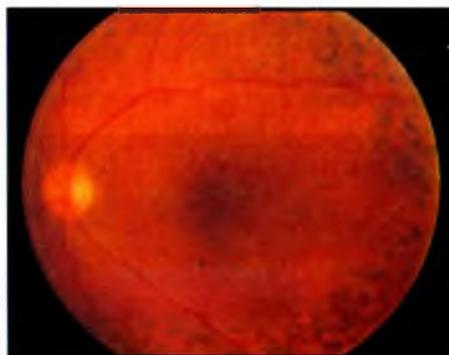


Г

Рис. 3-29. А. Задний полюс глаза после панретинальной лазерной коагуляции. У пациента отсутствовал значимый отёк сетчатки в макулярной области, однако зрение было снижено до 20/80. Б-Г. На флюоресцентной ангиограмме выявляют расширенную, неправильной формы фовеальную аваскулярную зону (Б, увеличенное изображение), что указывает на ишемию, послужившую причиной снижения зрения.

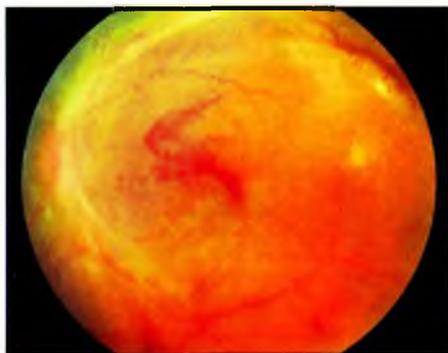


А

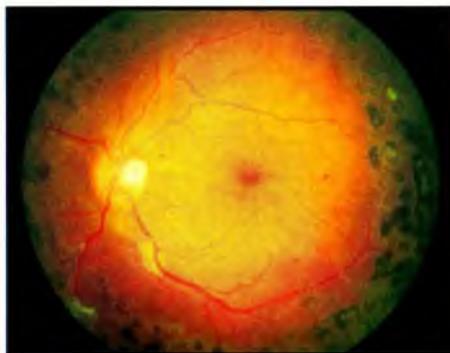


Б

Рис. 3-30. А. Массивное премакулярное кровоизлияние с заметным снижением зрения. Б. Вид после витрэктомии и панретинальной фотокоагуляции.

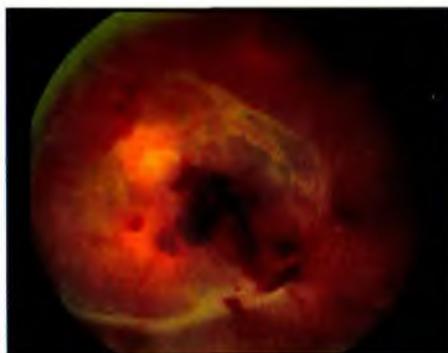


А

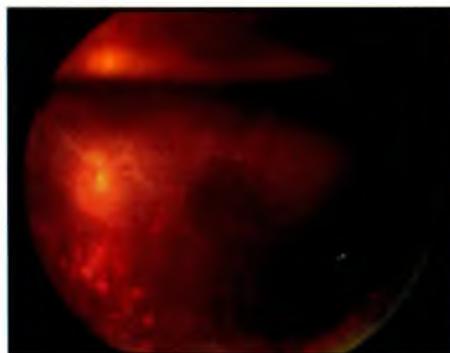


Б

Рис. 3-31. А. Тракционная отслойка сетчатки с вовлечением макулы. Б. Вид глазного дна в послеоперационном периоде после витрэктомии, удаления мембраны и панретиальной фотокоагуляции.



А



Б

Рис. 3-32. А. Выраженная тракция в макулярной области у пациента с найденным в ходе витрэктомии сквозным разрывом сетчатки. Б. Вид в послеоперационном периоде. Отмечены прилегание сетчатки и медленно рассасывающийся остаточный пузырь газа в полости стекловидного тела (стрелка).

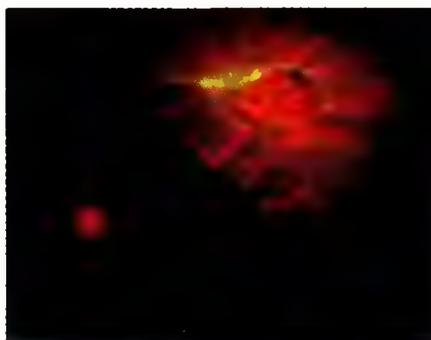


Рис. 3-33. Комбинированная тракционная-регатогенная отслойка сетчатки при пролиферативной диабетической ретинопатии. Имеются сквозное отверстие (стрелка) и граничащая с ним белая фиброваскулярная мембрана поверх приподнятого ретинального сосуда.

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ ПАПИЛЛОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Диабетическая папиллопатия представляет собой односторонний или двусторонний отёк диска зрительного нерва у больного сахарным диабетом с признаками минимальной или умеренной дисфункции зрительного нерва и без признаков внутриглазного воспаления или повышенного внутричерепного давления.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Приблизительно в 70% случаев — диабетическая папиллопатия возникает при сахарном диабете 1-го типа. В 60% случаев процесс односторонний. Точная причина не определена, хотя предполагают, что в основе лежит слабовыраженная неартериитная ишемическая оптическая нейропатия.

АНАМНЕЗ

Диабетическая папиллопатия может протекать бессимптомно или вызывать жалобы на нечёткость зрения. Реже возникает переходящее «затуманивание» зрения. Неврологические симптомы отсутствуют.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Наблюдается отёк диска зрительного нерва с проминенцией поверхностных сосудов и мелкими кровоизлияниями на диске (рис. 3-34, А, Б). Возможен афферентный зрачковый дефект, обычно слабовыраженный. В 75% случаев возникает снижение зрения, чаще умеренное, не ниже 20/40.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

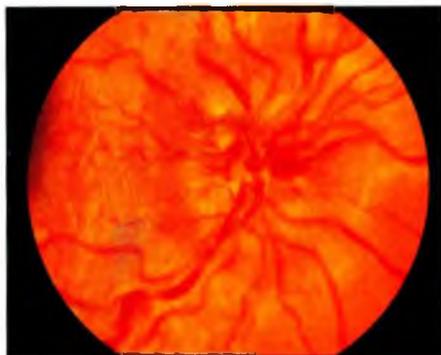
Нередко диабетическая папиллопатия, также как передняя ишемическая оптическая нейропатия, развивается на фоне «стеснённого» диска зрительного нерва (диск с нечёткими краями при небольшом размере склерального кольца).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Неоваскуляризация диска зрительного нерва при пролиферативной диабетической ретинопатии.
- Неартериитная передняя ишемическая оптическая нейропатия.
- Неврит зрительного нерва.
- Друзы диска зрительного нерва.
- Застойный диск зрительного нерва.

ДИАГНОСТИКА

В целом при соответствующей клинической картине дополнительного обследования не требуется. В типичных случаях показано использование визуализирующих методов диагностики, таких как магнитнорезонансная томография. Для контроля зрительных функций целесообразно исследовать поля зрения. Для дифференцировки диабетической папиллопатии от НВД можно использовать флюоресцентную ангиографию, однако это редко бывает необходимо. При диабетической папиллопатии на флюоресцентной ангиограмме (рис. 3-35), как правило, нет значительного просачивания красителя, тогда как при НВД наблюдается выход красителя в полость стекловидного тела.



А



Б

Рис. 3-34. А. Отёк диска зрительного нерва с геморрагиями при диабетической папиллопатии. Б. На парном глазу определяют нормальный диск зрительного нерва и отсутствие явных признаков диабетической ретинопатии.



А



Б



В

Рис. 3-35. А. Диабетическая папиллопатия с отёком диска зрительного нерва, рассеянные кровоизлияния в сетчатку и твёрдые экссудаты. Б. Гиперфлюоресценция диска зрительного нерва и немногочисленные ретинальные микроаневризмы. В. Показано прокрашивание диска зрительного нерва без существенного выхода красителя в полость стекловидного тела.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при диабетической папиллопатии не показано. Через несколько недель или месяцев происходит значительное спонтанное восстановление, в то же время у многих пациентов навсегда остаются незначительные

дефекты поля зрения или небольшая атрофия диска зрительного нерва. Пациентов нужно наблюдать с целью исключения быстрого прогрессирования до пролиферативной диабетической ретинопатии, что имеет место в небольшом числе случаев.



ВАТООБРАЗНЫЕ ОЧАГИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ватообразные очаги — патологическое изменение сетчатки, возникшее в результате острого нарушения кровотока в терминальной артериоле сетчатки.

**ЭПИДЕМИОЛОГИЯ
И ЭТИОЛОГИЯ**

Распространённость этого состояния точно неизвестна. Ватообразные очаги наблюдают более чем в 40% случаев при диабетической ретинопатии, а также при острой системной артериальной гипертензии. Наследственных случаев не зафиксировано.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Эмболия.
- Гипертензивный некроз артериол.
- Воспаление.

См. также раздел «Диагностика».

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения обычно не меняется, хотя пациенты могут отмечать внезапное появление скотом, соответствующих расположению ватообразных очагов.

Изменения зрачковых реакций. Аfferентный зрачковый дефект, как правило, отсутствует.

Изменения на глазном дне. Ватообразные очаги возникают в заднем полюсе глазного дна (но не на периферии сетчатки) в виде поверхностных очагов помутнения сетчатки, размером, как правило, менее 1/4 площади диска зрительного нерва (рис. 4-1). Если ватообразные очаги связаны с сахарным диабетом, артериальной гипертензией или окклюзией вены сетчатки, то, как правило, им сопутствуют ретинальные кровоизлияния. Ватообразные очаги обычно регрессируют в течение 5–7 нед,



Рис. 4-1. Ватообразные очаги. Множественные ватообразные очаги (увеличенное изображение) на глазном дне пациента с инфекцией вирусом иммунодефицита человека.

но при диабетической ретинопатии могут оставаться дольше.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Воспалительный ретинит может быть вызван токсоплазмозной или цитомегаловирусной инфекцией. Последний обычно сопровождается ретинальными кровоизлияниями. Кроме того, при воспалительном процессе имеется клеточная реакция в стекловидном теле, которой нет при изолированных ватообразных очагах.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография малоинформативна, поскольку обнаруживает только зоны относительной гипофлюоресценции, соответствующие местам расположения ватообразных очагов.

Системное обследование (такое же, как при острой окклюзии центральной артерии сетчатки, кроме случаев с очевидной причиной, например, диабетической ретинопатией, системной артериальной гипертензией и окклюзией вены сетчатки) проводят для выявления следующих состояний.

- Диабетическая ретинопатия — ватообразные очаги присутствуют в 44% случаев.
- Системная артериальная гипертензия — для возникновения ватообразных очагов у взрослого человека диастолическое артериальное давление должно достигать 110–115 мм рт.ст. и выше.
- Окклюзия вены сетчатки — центральной или её ветви.
- Эмболия — каротидная или кардиальная.
- Воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, узелковый полиартериит, системная крас-

ная волчанка, системная склеродермия, орбитальный мукомицетоз, токсоплазмоз сетчатки.

- Коагулопатии — серповидноклеточная анемия, гемоцистеинурия, атифосфолипидный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, дефицит антитромбина III.
- Другие причины — мигрень, болезнь Лайма, гипотония, синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД), терапия интерферонами, метастатическая карцинома, внутривенное употребление наркотиков (хроническое), застой диска зрительного нерва, острый панкреатит, тяжёлая анемия, радиационная ретинопатия, лептоспироз, ретинопатия Пурчера.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз для центрального зрения хороший, если нет очень большого числа ватообразных очагов, что встречается при таких патологиях, как системная красная волчанка, панкреатит, ретинопатия Пурчера, или при внутривенном введении наркотиков. Сопутствующие изменения при заболеваниях, которые проявляются ватообразными очагами (например, диабетическая ретинопатия или окклюзия вены сетчатки) могут привести к значительному снижению зрения.

Доказанного эффективного лечения для повышения остроты зрения нет. При исключении диабетической ретинопатии и окклюзии вены сетчатки как возможных причин возникновения ватообразных очагов в 95% случаев обнаруживают серьёзное системное заболевание. Таким образом, при отсутствии очевидной причины необходимо проводить системное обследование, даже если выявлен только один ватообразный очаг.

ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гипертонической ретинопатией называют сосудистые изменения сетчатки, обусловленные системной артериальной гипертензией. Острая фаза гипертонической ретинопатии может сопровождаться гипертонической хориоидопатией.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Выделяют острую и хроническую фазы гипертонической ретинопатии. Чаще всего используют классификацию Кейта-Вагенера-Баркера, в которой выделяют следующие степени гипертонической ретинопатии.

- Степень I — сужение артерий сетчатки (рис. 4-2).
- Степень II — пережатие вен в местах артериовенозных перекрестов (рис. 4-3).
- Степень III — ретинальные кровоизлияния, ватообразные очаги, твёрдые экссудаты (рис. 4-4).
- Степень IV — к изменениям третьей степени присоединяется отёк диска зрительного нерва (рис. 4-5, А-В).

В клинической практике чаще всего наблюдают ретинопатию I и II степени, III и IV степени встречаются гораздо реже.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Степени I и II характеризуются гиалинизацией и утолщением стенок артерий сетчатки, что приводит к выпрямлению хода сосудов при I степени и сдавливанию (пережатию) вен сетчатки артериями при гипертонической ретинопатии II степени.

Стадия III. При гипертонической ретинопатии III степени гипертензивной ретинопатии диастолическое давление у взрослых, как правило, составляет по меньшей мере 110–115 мм рт.ст. При этом артерии сет-

чатки теряют способность к ауторегуляции кровотока, и высокое давление распространяется далее, на ретинальные артериолы и капиллярное русло.

Степень IV. Диастолическое давление у взрослых при гипертонической ретинопатии IV степени обычно составляет по меньшей мере 130–140 мм рт.ст. При гипертонической ретинопатии III и IV степени повышенное давление вызывает повреждение стенок кровеносных сосудов, приводя к фибриноидному некрозу (появление фибриновых тромбов в просвете сосудов). Похожий процесс имеет место при гипертонической хориоидопатии, приводя к некрозу вышележащего пигментного эпителия сетчатки (пятна Эльшнига).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Изменения I и II степени являются хроническими, тогда как изменения III степени указывают на острую ретинальную сосудистую декомпенсацию. III и IV степень ретинопатии может сопровождаться пятнами Эльшнига. В остром периоде это округлые и жёлтые очаги, которые затем пигментируются.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Имитировать изменения, возникающие при гипертонической ретинопатии, могут следующие патологические состояния.

- Диабетическая ретинопатия.
- Радиационная ретинопатия.
- Окклюзии вен сетчатки.
- Окклюзия сонной артерии (глазной ишемический синдром).
- Коллагензы.

ДИАГНОСТИКА

При подозрении на гипертоническую ретинопатию ключевую роль

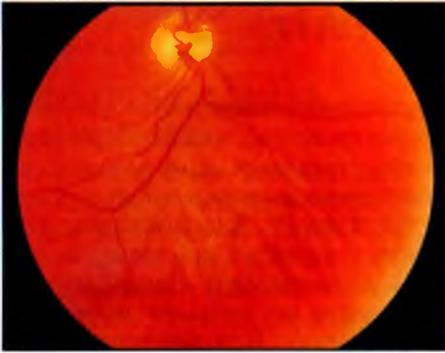


Рис. 4-2. Гипертоническая ретинопатия, I степень. Артерии сетчатки заметно сужены и выпрямлены. Мелкие геморрагии сетчатки, обусловленные не гипертонией, а фоновой диабетической ретинопатией.

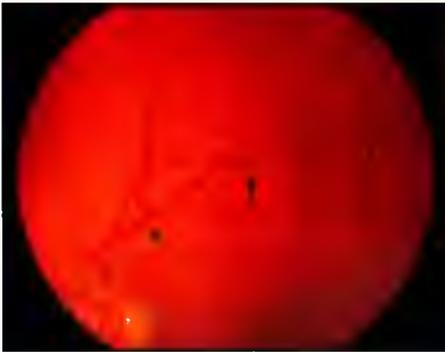


Рис. 4-3. Гипертоническая ретинопатия, II степень. Имеется выраженное пережатие вен в местах артериовенозных перекрестов (стрелки). Видны мелкие ретинальные кровоизлияния — не из-за гипертонии, а вследствие фоновой диабетической ретинопатии.

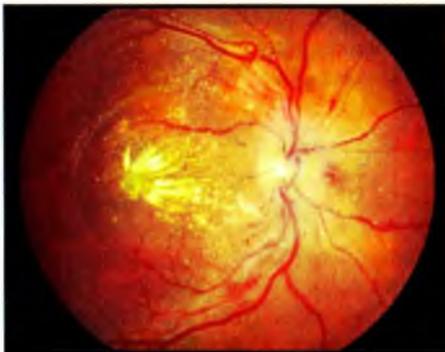
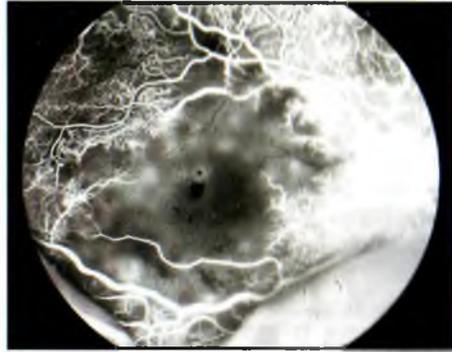


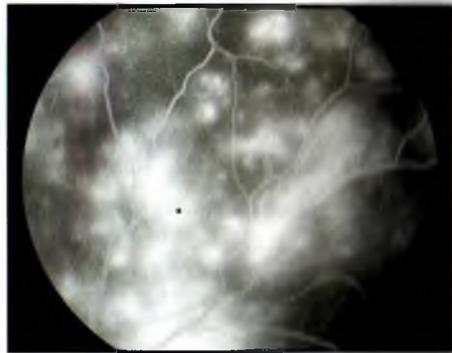
Рис. 4-4. Гипертоническая ретинопатия, III степень. Определяют ватообразные очаги, ретинальные кровоизлияния, фигуру «звезды» в макуле из интратретинальных липидных эксудатов и серозную отслойку в макулярной области.



А



Б



В

Рис. 4-5. Гипертоническая ретинопатия, IV степень.

А. Отмечают ретинальные кровоизлияния, отёк диска зрительного нерва и экссудативную отслойку сетчатки в нижней половине (стрелки). В макуле имеются жёлтые пятна Эльшнига (звёздочка).

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-5, А. Выраженное нарушение ретинальной капиллярной перфузии в макуле (макулярная ишемия) и очаги гиперфлюоресценции, соответствующие пятнам Эльшнига (звёздочка).

В. Флюоресцентная ангиограмма верхнего отдела глазного дна того же глаза, что и на (А). Определяют множественные фокусы гиперфлюоресценции, соответствующие пятнам Эльшнига (звёздочка).

играет измерение системного артериального давления. Если выявляют классические острые изменения на глазном дне (степень III и IV) и артериальное давление в момент его измерения не повышено, необходимо рассматривать возможность отсутствия компенсации давления в последнее время или в другое время суток.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При гипертензивной ретинопатии I и II степени острота зрения, как правило, не изменяется и может быть умеренно снижена при ретинопатии III степени. При IV степени зрение заметно снижается из-за отёка сетчатки, твёрдых экссудатов в центральной части макулы (макулярная

«звезда») или из-за серозной отслойки сетчатки.

Лечение гипертензивной ретинопатии заключается в коррекции основной причины, то есть в нормализации артериального давления. В этом случае патологические изменения на глазном дне регрессируют за период от нескольких недель до месяцев у пациентов с ретинопатией III и IV степени, тогда как изменения I и II степени часто не исчезают.

Эффекта от лазерной терапии при лечении ретинопатии III и IV степени со сниженным зрением не обнаружено. Коррекция артериального давления после появления ретинопатии IV степени может привести к повышению остроты зрения, хотя возможно сохранение некоторого остаточного снижения зрения.

ОККЛЮЗИЯ ЦИЛИОРЕТИНАЛЬНОЙ АРТЕРИИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Окклюзия цилиоретинальной артерии — патологическое состояние, представляющее собой острое нарушение кровотока в цилиоретинальной артерии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Окклюзия цилиоретинальной артерии возникает, как правило, у пациентов 65 лет и старше, но может наблюдаться в любом возрасте. Её выявляют с частотой приблизительно 1 на 100 000 амбулаторных обращений пациентов к офтальмологу. Эта патология в 99% случаев односторонняя. О наследственных случаях данных нет.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Эмболия.
- Гипертензивный некроз артериальной стенки.
- Воспаление (например, при гигантоклеточном артериите).
- Кровоизлияние под атеросклеротическую бляшку.
- Сочетанная с обструкцией центральной вены сетчатки.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

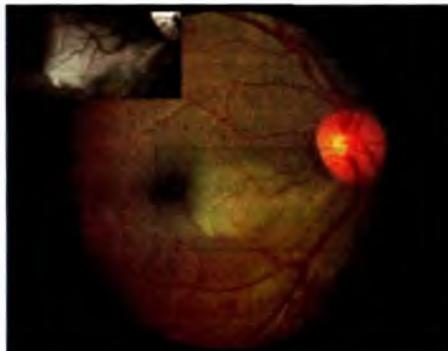
Острота зрения. Как правило, пациенты отмечают острое одностороннее и безболезненное выпадение поля зрения, развивающееся за несколько секунд. Приблизительно в 10% случаях в анамнезе имеются эпизоды преходящей потери зрения (преходящий амавроз) на поражённом глазу.

Изменения зрачка. В зависимости от распространённости поражения может возникать аферентный зрачковый дефект.

Изменения на глазном дне. Возможны 3 варианта изменений на глазном дне.

- Изолированная окклюзия цилиоретинальной артерии (рис. 4-6) проявляется поверхностным побелением сетчатки, обычно локализованным в пределах папилломакулярного пучка и развивающимся в сроки до нескольких часов.
- Окклюзия цилиоретинальной артерии, ассоциированная с окклюзией центральной вены сетчатки.
- Окклюзия цилиоретинальной артерии, ассоциированная с острой передней ишемической оптиче-

Рис. 4-6. Окклюзия цилиоретинальной артерии. Изолированная окклюзия цилиоретинальной артерии. Отмечается побеление сетчатки, что указывает на ишемический отёк сетчатки (увеличенное изображение).



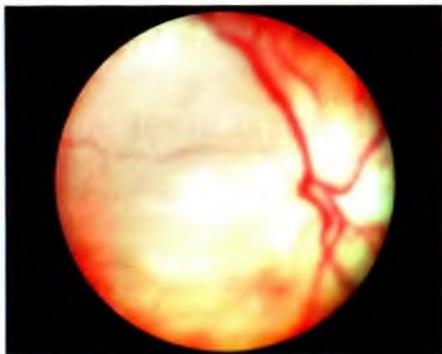


Рис. 4-7. Окклюзия цилиоретинальной артерии и ишемическая оптическая ретинопатия. Окклюзия цилиоретинальной артерии в сочетании с передней ишемической оптической нейропатией. Отмечаются сопутствующий отёк и бледность диска зрительного нерва.

ской нейропатией (рис. 4-7) — в таком случае требуется особая осторожность в отношении гигантоклеточного артериита.

- Ретинальные интраартериальные эмболы. Выделяют следующие виды интраартериальных эмболов (частота отдельных типов точно неизвестна).
 - ◇ Холестериновые (бляшки Холленхорста) — блестящие жёлтые, попадающие, как правило, из сонных артерий.
 - ◇ Кальцифицированные — большие белые бляшки, в основном попадающие в кровоток с клапанов сердца.
 - ◇ Фибриново-тромбоцитарные — длинные и матово-белые эмболы; могут распространяться из сонных артерий или клапанов сердца.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Воспалительный ретинит, например, при токсоплазмозной или цитомегаловирусной инфекциях. Последнему обычно сопутствуют ретинальные кровоизлияния. При воспалительных процессах (но не при острой окклюзии цилиоретинальной артерии), как правило, возникает клеточная реакция в стекловидном теле.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография. В норме на флюоресцентной ангиограмме цилиоретинальные артерии заполняются красителем в ранней хориоидальной фазе. При окклюзии цилиоретинальной артерии наблюдают отсутствие перфузии красителя в поражённом сосуде в артериовенозную фазу ангиографии.

Системное обследование (аналогично таковому при острой окклюзии центральной артерии сетчатки) позволяет выявить:

- эмболы — каротидные или кардиальные;
- воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулёматоз Вегенера, узелковый полиартериит, системная красная волчанка, мукормикоз глазницы, токсоплазмозный ретинит;
- коагулопатии — серповидноклеточная анемия, гомоцистеинурия, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, дефицит антитромбина III;
- прочие заболевания — фибромышечная гиперплазия, хорез Сиденхема, болезнь Фабри, мигрень, болезнь Лайма, гипотония.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При изолированной окклюзии цилиоретинальной артерии в 90% случаев острота зрения восстанавливается до 20/40 и выше. При сочетанной окклюзии центральной вены сетчатки в 70% случаев острота зрения также восстанавливается до 20/40 и выше. При сопутствующей передней ишемической оптической нейропатии часто острота зрения остаётся на уровне счёта пальцев у лица или движения руки у лица.

Доказанного лечения, способствующего улучшению остроты зрения, нет. Учитывая относительно благоприятный прогноз в отношении центрального зрения, пальцевой массаж и парацентез передней камеры обычно не используют.

Несмотря на отсутствие эффективного глазного лечения, необходимо проводить системное обследование. Хотя гигантоклеточный артериит встречается только в 1–2% случаев, его нужно активно искать, так как он угрожает вовлечением парного глаза в течение нескольких часов или дней.

ОККЛЮЗИЯ ВЕТВИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ АРТЕРИИ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Окклюзией ветви центральной артерии сетчатки называют острую блокаду кровотока в одной из ветвей центральной артерии сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Окклюзия ветви артерии сетчатки, как правило, возникает у пациентов 65 лет и старше, но может обнаруживаться в любом возрасте. Эту патологию выявляют с частотой приблизительно 1 на 15 000–20 000 амбулаторных офтальмологических обращений. В 99% случаев наблюдают одностороннюю окклюзию ветви артерии. О случаях наследственного заболевания ничего не известно.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Эмболия.
- Гипертензивный артериальный некроз.
- Воспалительные заболевания (например, гигантоклеточный артериит).
- Кровоизлияния под атеросклеротической бляшкой.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Как правило, пациенты отмечают острое, одностороннее, безболезненное выпадение поля зрения, развивающееся в течение нескольких секунд. Приблизительно у 10% пациентов в анамнезе есть эпизоды преходящей потери зрения (*amaurosis fugax*).

Изменения зрачка. В зависимости от площади распространения окклюзии одновременно со снижением зрения возникает аферентный зрачковый дефект.

Изменения на глазном дне.

Развитие поверхностного побеления сетчатки (рис. 4-8, А) может занять несколько часов. Ретинальные интраартериальные эмболы (частота отдельных типов точно неизвестна):

- холестериновые эмболы (бляшки Холленхорста) – блестящие, жёлтые, попадающие обычно из сонных артерий;
- кальцифицированные эмболы – крупные, белые, обычно возникающие на сердечных клапанах (рис. 4-9);
- фибринозно-тромбоцитарные – удлинённые, матово-белые, попадающие из сонных артерий или с сердечных клапанов (рис. 4-8, А).

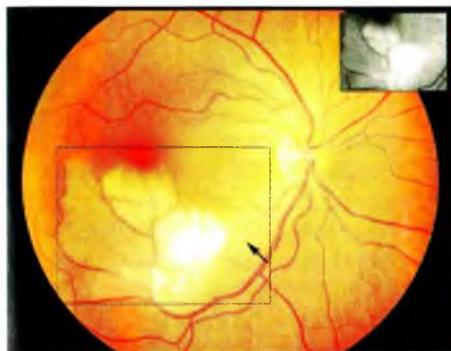
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Воспалительные ретиниты могут возникать при токсоплазмозе или цитомегаловирусной инфекции, последней обычно сопутствуют ретинальные кровоизлияния. При воспалительных процессах (но не при острой окклюзии ветви ретинальной артерии) отмечают витреальную клеточную реакцию.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография выявляет замедленное заполнение артерий и вен сетчатки в области обструкции по сравнению с остальными глазным дном (рис. 4-8, А, Б). Возможно прокрашивание ишемизированной ретинальной сосудистой сети (рис. 4-8, В).

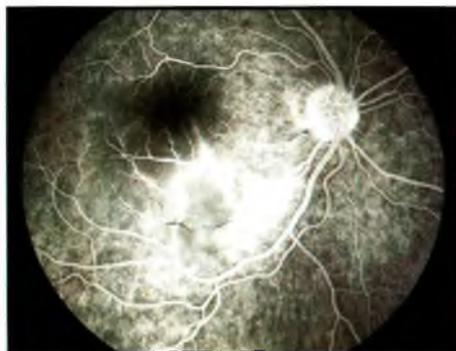
Системное обследование (такое же, как при острой окклюзии центральной артерии сетчатки).



А



Б



В

Рис. 4-8. Обструкция ветви ретинальной артерии.

А. Побеление сетчатки (увеличенное изображение) вследствие окклюзии артериальной ветви сетчатки. Виден проксимальный интраартериальный фибринозно-тромбоцитарный тромб (стрелка).

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-8, А, в бассейне обтурированного сосуда выявляется отсутствие артериолярной и капиллярной перфузии.

В. Прокрашивание нижневисочной артериальной ветви сетчатки в зоне окклюзии.

Рис. 4-9. Окклюзия ветви артерии сетчатки, кальцифицированная бляшка. Интраартериальная кальцифицированная бляшка (стрелка) с окклюзией ветви ретинальной артерии.



- Эмболия — из сонных артерий или сердца.
- Воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулёматоз Вегенера, узелковый полиартериит, системная красная волчанка, мукормикоз глазницы, токсоплазмоз сетчатки.
- Коагулопатии — серповидноклеточная анемия, гемоцистеинурия, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, недостаточность антитромбина III.
- Другие причины — фибромышечная гиперплазия, хорей Сиденхема, болезнь Фабри, мигрень, болезнь Лайма, гипотония.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов зрение улучшается без лечения до 20/40 и выше, хотя обычно остаётся дефект поля зрения, соответствующий зоне обструкции.

Достоверно эффективного метода лечения, позволяющего повысить остроту зрения, не существует. Учитывая относительно хороший прогноз для центрального зрения, пальцевый массаж и парацентез передней камеры обычно не применяют.

Несмотря на отсутствие эффективного глазного лечения, необходимо проводить системное обследование. Хотя гигантоклеточный артериит обычно выявляют только в 1–2% случаев, его надо исключать во всех случаях, так как при этом заболевании в течение нескольких часов или дней в процесс может быть вовлечён парный глаз.

ОККЛЮЗИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ АРТЕРИИ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Заболевание представляет собой острую блокаду кровотока в центральной артерии сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Окклюзия центральной артерии сетчатки возникает, как правило, у пациентов 65 лет и старше, но может возникать в любом возрасте. Эту патологию выявляют с частотой приблизительно 1 на 10 000–20 000 амбулаторных офтальмологических посещений. В 99% случаев наблюдают одностороннюю окклюзию артерии. Случаев наследования заболевания не выявлено.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Эмболия.
- Гипертензивный артериальный некроз.
- Расслаивающаяся аневризма центральной артерии сетчатки.
- Воспалительные процессы (например, гигантоклеточный артериит).
- Кровоизлияние под атеросклеротической бляшкой.
- Вазоспазм.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Обычно пациенты отмечают острую одностороннюю безболезненную потерю зрения, развивающуюся в течение нескольких секунд. Приблизительно в 10% случаев пациенты указывают на эпизоды переходящей потери зрения (*amaurosis fugax*) в анамнезе.

Изменения зрачка. При окклюзии центральной артерии сетчатки немедленно появляется аферентный краевой дефект.

Изменения на глазном дне.

- Развитие поверхностного побеления сетчатки может занять несколько часов.
- Признак «вишнёвой косточки» в центральной ямке (рис. 4-10).
- Сохранение кровоснабжения центральной ямки за счёт цилио-ретиальной артерией отмечается в 10% случаев.
- Ретинальные интраартериальные эмболы обнаруживаются в 20% случаев.
 - ◇ Холестериновые эмболы (бляшки Холленхорста) — блестящие, жёлтые (рис. 4-12), попадающие обычно из сонных артерий.
 - ◇ Кальцифицированные эмболы — крупные, белые, обычно возникающие на сердечных клапанах.
 - ◇ Фибриново-тромбоцитарные — удлинённые, матово-белые, попадающие из сонных артерий или с сердечных клапанов (см. рис. 4-8, А).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Острая обструкция глазной артерии (отсутствует признак «вишнёвой косточки»).
- Болезнь Тея-Сакса (признак «вишнёвой косточки» присутствует, проявляется у детей младше года, сопровождается тяжёлыми неврологическими дисфункциями).

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография выявляет замедленное заполнение артерий и вен сетчатки (в норме вены височных сосудистых аркад должны полностью заполнить-

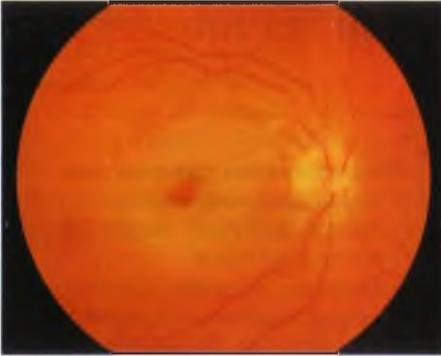


Рис. 4-10. Острая окклюзия центральной артерии сетчатки. Определяют поверхностное помутнение сетчатки, признак «вишневой косточки» в области фовеолы. Отмечаются сегментированные столбики крови в ретинальных артериолах (монетные столбики).

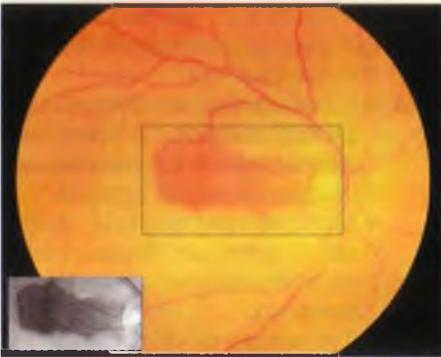


Рис. 4-11. Окклюзия центральной артерии сетчатки с сохраненной цилиоретинальной артерией. Острая окклюзия центральной артерии сетчатки (увеличенное изображение) с сохранением кровотока цилиоретинальной артерии, питающей фовеолу. Сравните с рис. 4-6.

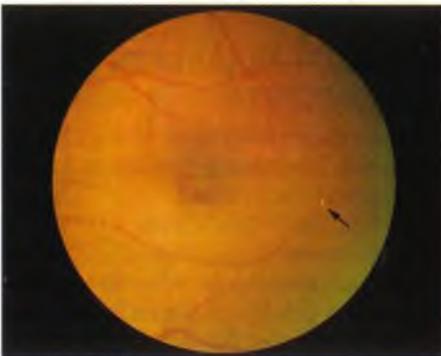


Рис. 4-12. Бляшка Холленхорста. Блестящий холестериновый эмбол (бляшка Холленхорста) в артериоле сетчатки (стрелка). Такие эмболы, как правило, застревают в бифуркациях артерий сетчатки.

ся в течение 11 с после попадания красителя в соответствующие ретинальные артерии).

Электроретинография. Наблюдают нормальную амплитуду а-волны и снижение амплитуды б-волны.

Системное обследование.

- Эмболия — из сонных артерий или из сердца.
- Воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, узелковый полиартериит, системная красная волчанка, мукормикоз глазницы.
- Коагулопатии — серповидноклеточная анемия, гемоцистеинурия, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, недостаточность антитромбина III.
- Другие причины — фибромьшечная гиперплазия, хорea Сиденхема, болезнь Фабри, мигрень, болезнь Лайма, гипотония.
- Вазоспастические процессы — мигрень.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз для зрения обычно неблагоприятный. У большинства пациентов острота зрения остаётся на уровне от счёта пальцев до определения движения руки у лица, а поле зрения, в виде небольшого участка с височной стороны. Если область центральной ямки дополнительно кровоснабжается из цилиаретинальной артерии, в 80% случаев зрение восстанавливается до уровня от 20/20 до

20/50 в течение 2 нед. Тем не менее в последнем случае обычно имеется значительное нарушение поля зрения. Приблизительно в 18% случаев процесс прогрессирует с развитием неоваскуляризации радужки в течение 4 или 6 нед после окклюзии.

Метода лечения с доказанной эффективностью в отношении остроты зрения не существует. Предложенные методы пальцевого массажа глазного яблока и парацентеза передней камеры дают минимальный эффект. Использование фибринолитических препаратов всё ещё находится на стадии клинического исследования.

Несмотря на отсутствие эффективного глазного лечения, необходимо проводить системное обследование. Хотя гигантоклеточный артериит обычно выявляют только в 1–2% случаев, надо учитывать такую возможность и активно искать признаки этого заболевания, так как оно может вызвать поражение другого глаза в течение нескольких часов или дней. В отношении системного обследования следует помнить, что у пациентов с острой окклюзией центральной артерией сетчатки высокий уровень смертности от сердечно-сосудистых заболеваний.

При развитии неоваскуляризации радужки необходимо проводить панретиальную лазерную фотокоагуляцию для предотвращения развития неоваскулярной глаукомы. Лазерное лечение способствует регрессу новообразованных сосудов радужной оболочки приблизительно в 2/3 случаев.

ОСТРАЯ ОККЛЮЗИЯ ГЛАЗНОЙ АРТЕРИИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Эта патология представляет собой острую закупорку глазной артерии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Острую окклюзию глазной артерии выявляют с частотой приблизительно 1:100 000 офтальмологических амбулаторных обращений. Средний возраст пациентов при обращении — 60–70 лет. О наследственных случаях данного заболевания ничего не известно.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Эмболия.
- Травма.
- Инфекции (например, мукормикоз глазницы).
- Воспалительные процессы (например, коллагеновые сосудистые заболевания, гигантоклеточный артериит).
- Другие причины (см. «Причины острой окклюзии центральной артерии сетчатки»).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Как правило, пациенты отмечают острую, одностороннюю, безболезненную потерю зрения, развивающуюся в течение нескольких секунд. В 90% случаев зрение снижено до отсутствия световосприятости.

Изменения зрачка. Присутствует аферентный зрачковый дефект.

Изменения на глазном дне. В заднем полюсе возникает поверхностное побеление сетчатки, часто более выраженное, чем при острой окклюзии центральной артерии сетчатки, так как при окклюзии глазной артерии также становится непрозрачным пигментный

эпителий (рис. 4-13, А). Наличие признака «вишневой косточки» в фовеоле variabelно; у 1/3 больных его нет, у 1/3 имеется средневыраженная «вишневая косточка», и ещё у 1/3 пациентов определяют ярковыраженное вишневое пятно.

Наличие артериальных эмболов сетчатки также variabelно. В течение нескольких недель после острой окклюзии в заднем полюсе и на периферии появляются изменения пигментного ретинального эпителия по типу «соли и перца». При изолированной окклюзии центральной артерии сетчатки изменений пигментного эпителия обычно не выявляют.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика острой окклюзии глазной артерии представлена в табл. 4-1.

ДИАГНОСТИКА

Внутриривневная флюоресцентная ангиография.

- Задержка хориоидального наполнения — хориоидея должна быть полностью заполнена флюоресцеином* в течение 5 с после первого появления в ней флюоресцеинового красителя (рис. 4-13, Б).
- Отсроченное заполнение ретинальных артерий и вен.
- Позднее фокальное или диффузное прокрашивание пигментного эпителия сетчатки из-за хориоидальной ишемии.

Электроретинография. Наблюдают снижение амплитуды или полное отсутствие а-волны (ишемия наружных слоёв сетчатки) и б-волны (ишемия внутренних слоёв сетчатки).

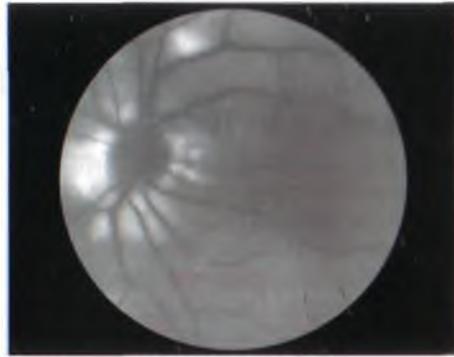
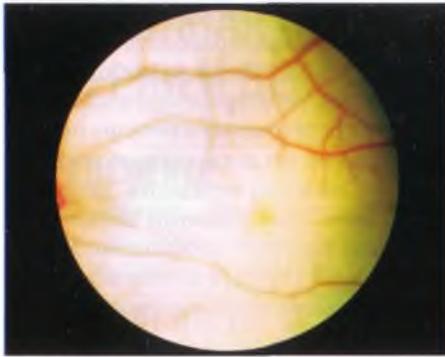


Рис. 4-13. Острая обструкция глазной артерии.
 А. Определяется заметное побеление сетчатки, отсутствует признак «вишневой косточки». Острота зрения — отсутствие световосприятия.
 Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-13, А. Через 116 с после инъекции красителя в ретинальных сосудах и в большинстве сосудов хориоидеи флюоресценции не наблюдается.

Таблица 4-1. Дифференциальная диагностика острой окклюзии глазной артерии

Признаки	Обструкция центральной артерии сетчатки	Обструкция глазной артерии
Зрение	Счёт пальцев – движение руки	Отсутствие световосприятия
Глазное дно	Помутнение сетчатки с признаком «вишневой косточки»	Заметное помутнение сетчатки ± признак «вишневой косточки»
Флюоресцентная ангиография	Отсроченное наполнение ретинальных сосудов	Отсроченное наполнение ретинальных и хориоидальных сосудов
Электроретинография	Сниженная б-волна	Сниженные а-волна и б-волна

Системное обследование. Такое же, как при острой окклюзии центральной артерии сетчатки.

- Эмболия — из сонных артерий или из сердца.
- Воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, узелковый полиартериит, системная красная волчанка, мукормикоз глазницы, токсоплазмозный ретинит.

- Коагулопатии — серповидноклеточная анемия, гомоцистеинурия, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, недостаточность антитромбина III.
- Другие причины — фибромышечная гиперплазия, хорея Сиденхема, болезнь Фабри, мигрень, болезнь Лайма, артериальная гипотония.

Наиболее частой причиной являются ятрогенные осложнения после ретробульбарной инъекции.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

В большинстве случаев зрение в отдалённые сроки остаётся на уровне светоощущения или отсутствия свето-восприятия. Изредка случается спонтанное восстановление. Эффективного метода лечения для повышения остро-

ты зрения не существует. Несмотря на это, необходимо проводить системное обследование. Пациент должен также проходить регулярное офтальмологическое обследование в течение первых нескольких месяцев, когда может развиться неоваскуляризация радужной оболочки. При развитии неоваскуляризации радужки необходимо проведение ПЛК (частота появления неоваскуляризации точно неизвестна).

СОЧЕТАННАЯ ОККЛЮЗИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ АРТЕРИИ И ЦЕНТРАЛЬНОЙ ВЕНЫ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Заболевание представляет собой острую закупорку центральной артерии и центральной вены сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Распространённость неизвестна.

Наследственные случаи заболевания не зафиксированы.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Механизм развития заболевания неясен; описан случай одновременной закупорки центральной артерии и центральной вены сетчатки.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Как правило, пациент отмечает острое или подострое одностороннее безболезненное выпадение поля зрения, развивающееся в течение от нескольких секунд до нескольких дней.

Изменения зрачка. Обычно появляется аферентный зрачковый дефект.

Изменения на глазном дне (рис. 4-14).

- Поверхностное побеление сетчатки в заднем полюсе.

- Признак «вишнёвой косточки» в центральной ямке.
- Расширенные, извитые вены сетчатки.
- Ретинальные кровоизлияния.
- Отёк макулы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Ретинит цитомегаловирусной этиологии.
- Окклюзия центральной вены сетчатки (отсутствует признак «вишнёвой косточки»).

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография. Выявляют задержку заполнения ретинальных артерий и вен в области обструкции по сравнению с неповлечённой сетчаткой. Часто определяют отсутствие ретинальной капиллярной перфузии.

Системное обследование (такое же, как при острой окклюзии центральной артерии сетчатки).

- Эмболия — из сонных артерий или из сердца.
- Воспалительные процессы — гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, узелко-

Рис. 4-14. Сочетанная окклюзия центральной артерии сетчатки и центральной вены сетчатки. Вены сетчатки расширены и извиты, видны ретинальные кровоизлияния, определяется признак «вишнёвой косточки» вследствие поверхностного помутнения сетчатки.



вый полиартериит, системная красная волчанка, мукормикоз глазницы, токсоплазмозный ретинит.

- Коагулопатии — серповидно-клеточная анемия, гемохроматоз, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит протеина S, дефицит протеина C, недостаточность антитромбина III.
- Другие причины — фибромышечная гиперплазия, хорез Сиденхема, болезнь Фабри, мигрень, болезнь Лайма, гипотония.

Наиболее частой причиной является ятрогенное осложнение ретробульбарной инъекции.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

За редким исключением зрение остаётся на уровне от счёта паль-

цев у лица до светоощущения. Приблизительно в 80% случаев процесс прогрессирует с появлением неоваскуляризации радужки, в среднем приблизительно через 6 нед после возникновения обструкции.

Достоверно эффективного метода лечения для повышения остроты зрения не существует. Несмотря на отсутствие эффективного глазного лечения, необходимо проводить системное обследование. Кроме того, пациент должен проходить регулярное офтальмологическое обследование в течение первых нескольких месяцев, когда может развиваться неоваскуляризация радужной оболочки. При развитии неоваскуляризации радужки необходимо проведение ПЛК. Если острота зрения составляет счёт пальцев у лица или хуже, ПЛК проводят до появления неоваскуляризации радужки.



ГЛАЗНОЙ ИШЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Глазной ишемический синдром объединяет глазные симптомы и признаки, связанные с гемодинамически значимой окклюзией сонной или глазной артерии. Альтернативные термины — ретинопатия венозного стаза, ишемическое воспаление глаза и ишемическая окуллопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

В Соединенных Штатах выявляют приблизительно 2000 случаев в год. В 80% случаев заболевание одностороннее, в 20% — двустороннее. Возникает приблизительно у 5% пациентов с окклюзией сонной артерии и, как правило, не встречается у лиц моложе 50 лет. Средний возраст появления заболевания — 65 лет. Наследственный фактор в развитии заболевания не установлен.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Заболевание возникает при закупорке сонной или глазной артерии либо обеих одновременно. Кровоток существенно не нарушается, пока окклюзия не достигнет 70%. При 90% окклюзии перфузионное давление в центральной артерии сетчатки снижается на 50%. В половине случаев выявляют 100% обструкцию ипсилатеральной общей или внутренней сонной артерии. Причины следующие:

- атеросклероз (более 90% случаев);
- гигантоклеточный артериит.

КЛИНИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Симптомы и признаки.

- Острота зрения снижается постепенно в течение нескольких недель или месяцев, хотя в 12%

случаев происходит острая потеря зрения, сопровождающаяся появлением «вишнёвой косточки».

- Боль в области глазницы присутствует в 40% случаев и описывается пациентами как ноющая и тупая.
- Замедленное время световой адаптации после воздействия яркого света.
- Изменения зрачка — обычно присутствует афферентный зрачковый дефект.

Передний сегмент глаза.

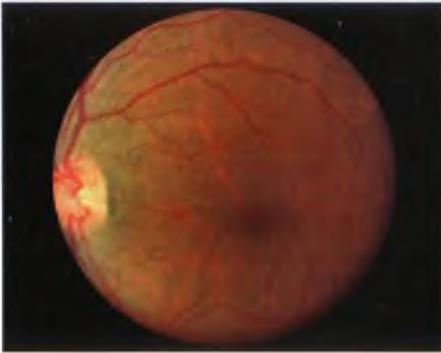
- Неоваскуляризация радужки (67%).
- Клеточная реакция в передней камере (20%).

Задний сегмент глаза.

- Суженные ретинальные артерии отмечается в большинстве случаев.
- Вены обычно расширены, но не извиты (рис. 4-15, А).
- Как правило, имеются микроаневризмы (рис. 4-15, В) в заднем полюсе и/или на периферии.
- Точечные и пятнистые кровоизлияния сетчатки (в 80% случаев).
- Неоваскуляризация диска зрительного нерва и/или сетчатки (35%).
- Поверхностное побледнение сетчатки в заднем полюсе (12%).
- Отёк макулы (рис. 4-15, Б) (11%).
- Спонтанная пульсация центральной артерии сетчатки (4%).

Сопутствующие системные заболевания.

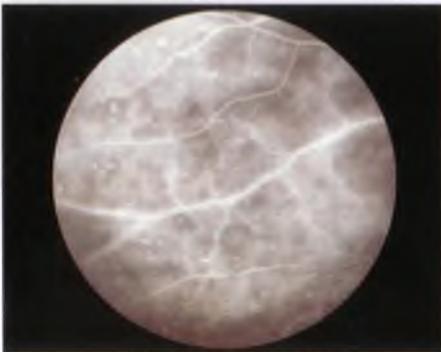
- Системная артериальная гипертония (65%).
- Сердечно-сосудистые заболевания (50%).
- Сахарный диабет (50%).
- Предшествующий инсульт (20%).
- Тяжёлое заболевание периферических сосудов (20%).



А



Б



В

Рис. 4-15. Глазной ишемический синдром.

А. Вены сетчатки слегка расширены, но не извиты, ретинальные артерии сужены. В макуле отмечают небольшое количество ретинальных кровоизлияний.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая 4-15, А. Выделяется гиперфлюоресценция диска зрительного нерва и отёк макулы.

В. Флюоресцентная ангиограмма глаза с глазным ишемическим синдромом, имеются точечные очаги гиперфлюоресценции вследствие развития микроаневризм на средней периферии глазного дна.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При окклюзии центральной вены сетчатки, в отличие от глазного ишемического синдрома, обычно наблюдают извитые ретинальные вены, а также множество ретинальных кровоизлияний и макулярный отёк. При глазном ишемическом синдроме лёгкое надавливание пальцем на веко или минимальное давление офтальмомодинамометром вызывает пульсацию артерий сетчатки, тогда как при окклюзии центральной вены сетчатки требуется значительное надавливание.

Также следует учитывать:

- диабетическую ретинопатию;
- радиационную ретинопатию.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография. В 60% случаев наблюдается отсроченное заполнение хориоидеи (рис. 4-16). В 95% случаев определяют замедленное заполнение артерий и вен сетчатки (см. рис. 4-16). В 85% случаев наблюдают позднее прокрашивание сосудов сет-

чатки, в большей степени — артерий (рис. 4-17).

Электроретинография. Определяют снижение амплитуды или отсутствие а-волны (ишемия наружных слоёв сетчатки) и б-волны (ишемия внутренних слоёв сетчатки).

Системное обследование. При неинвазивном исследовании сонных артерий приблизительно в 90% случаев обнаруживают стеноз каротидной артерии на 50% и более. Если неинвазивное исследование сонных артерий неинформативно или если планируется оперативное вмешательство, в этом случае используют ангиографию или магнитно-резонансную ангиографию сонных артерий.

ПРОГНОЗ

Для зрения: после установления диагноза в 75% случаев процесс прогрессирует со снижением зрения до счёта пальцев у лица и хуже в течение года.

Системный прогноз: в течение последующих 5 лет в 40% случаев наступает летальный исход, наиболее распространённая причина — сердечно-сосудистые заболевания.

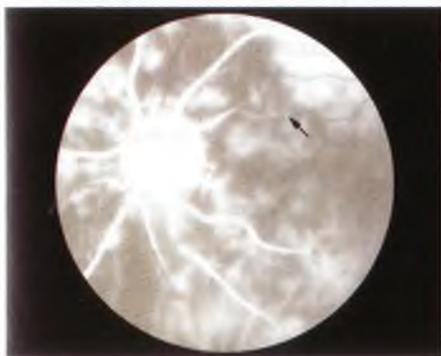


Рис. 4-16. Глазной ишемический синдром. На флюоресцентной ангиограмме определяют замедленное заполнение артерий сетчатки и сосудов хориоидеи. Отмечается патологический передний фронт флюоресцеинового красителя в артериоле сетчатки (стрелка).



Рис. 4-17. Глазной ишемический синдром. Поздняя фаза флюоресцентной ангиографии: прокрашивание сосудов сетчатки в глазу с ишемическим синдромом.

ЛЕЧЕНИЕ

Применение ПЛК показано при развитии неоваскуляризации радужки и при наличии открытого угла передней камеры. ПЛК вызывает регресс новообразованных сосудов радужки в 36% случаев. Пациента необходимо обследовать для определения возможности эндартерэктомии сонной артерии. У трети оперированных больных наблюдают улучшение зрения, у трети зрение стабилизируется, и у трети, несмотря на проведенную эндартерэктомию, ухудшение зрения продолжается.

Если сонная артерия обтурирована на 100%, эндартерэктомию неэффективна; неэффективно также шунти-

рование из экстракраниальной артерии в интракраниальную (например, шунт между поверхностной височной и средней мозговой артерией). Очень важно не упускать из виду состояние сердца, так как ведущей причиной смерти остаются сердечные заболевания.

Эндартерэктомию показана при наличии симптомов (преходящая слепота, транзиторные ишемические атаки и инсульт без парализации) у пациентов с 70–99% ипсилатеральным стенозом сонной артерии (табл. 4-2). Пациентам с соответствующими симптомами, но со стенозом менее 70% показана терапия антиагрегантными препаратами.

Таблица 4-2. Результаты лечения пациентов с симптомами стеноза сонной артерии высокой степени"

	Эндартерэктомию, %	Антиагрегантные препараты, %
Периоперационная смертность	2	1
Тяжелые инсульты в течение 2 лет	9	26

Примечание. " — данные *North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial (NASCET)*.



ОККЛЮЗИЯ ВЕТВИ ВЕНЫ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Заболевание представляет собой острое нарушение кровотока в ветви центральной вены сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Окклюзия ветви центральной вены сетчатки возникает, как правило, у пациентов 65 лет и старше, но может наблюдаться в любом возрасте. Группа *Beaver Dam Eye Study* (Исследование состояния здоровья глаз в городе Beaver Dam, США) выявила распространённость 0,6% и 5-летнюю заболеваемость — также 0,6%. Наследственного фактора не установлено.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Окклюзия ветви центральной вены сетчатки возникает, как правило, в месте артериовенозного перекрёста. Сдавливание вены сетчатки ретиальной артерией вызывает турбулентный ток крови, что ведёт к повреждению эпителиальных клеток и провоцирует образование тромба в просвете ветви вены сетчатки.

Если окклюзия ретиальной вены возникает не в месте артериовенозного перекрёста, следует предполагать воспалительную причину, например саркоидоз.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Как правило, пациенты жалуются на одностороннюю безболезненную потерю зрения, развивающуюся за несколько дней.

Изменения зрачка. Может наблюдаться афферентный зрачковый дефект, который зависит от площади поражения и степени ишемии сетчатки.

Изменения переднего сегмента глаза. Развитие неоваскуляризации радужки наблюдают в 5–10% случаев при гемиретинальной окклюзии ЦВС, и в 1–2% случаев — при окклюзии ветви центральной вены сетчатки.

Изменения заднего сегмента глаза. В пределах зоны распространения обтурированного сосуда, как правило, наблюдают застойные и извитые вены сетчатки, а также ретиальные кровоизлияния и отёк сетчатки (рис. 4-18, А). Окклюзии макулярной венозной ветви могут быть клинически слабо выраженными, с минимальными кровоизлияниями, телеангиэктазиями или отёком макулы.

В течение нескольких месяцев или лет после окклюзии может развиваться неоваскуляризация диска зрительного нерва и/или сетчатки. Витреальная тракция неоваскулярной ткани может привести к кровоизлиянию в стекловидное тело с тракционной отслойкой сетчатки или без неё.

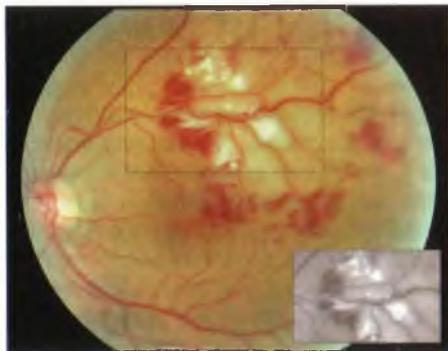
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Кавернозная гемангиома сетчатки может иногда по виду напоминать окклюзию ветви вены сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография. Выявляет задержку наполнения артерий и вен сетчатки в зоне обтурированного сосуда. Может отмечаться нарушение ретиальной капиллярной перфузии (рис. 4-18, Б).

Системное обследование. Включает обследование на предмет системной артериальной гипертензии и избыточной массы тела. Глаукома в анамнезе также может сочетаться с окклюзией ветви ретиальной вены.



А



Б

Рис. 4-18. Окклюзия венозной ветви сетчатки.

А. В бассейне обтурированного сосуда (увеличенное изображение) определяют ретинальные кровоизлияния и ватообразные очаги.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-18, А. Отмечается отсутствие капиллярного кровотока в бассейне обтурированного сосуда.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

В среднем конечная острота зрения при окклюзии ветви ретинальной вены без лечения составляет 20/70. У пациентов, которым показано и проводится лазерное лечение «решёткой» при макулярном отёке, острота зрения в среднем составляет от 20/40 до 20/50.

В соответствии с рекомендациями Исследования окклюзии ветви центральной вены сетчатки (*Branch Vein Occlusion Study*) лазерная фотокоагуляция «решёткой», направленная на предотвращение потери зрения при макулярном отёке, показана пациентам, соответствующим следующим критериям.

- Острота зрения от 20/40 до 20/200.
- Выявление при флюоресцентной ангиографии интактных перифовеолярных капилляров.
- Резорбция большинства интра-ретинальных кровоизлияний.

Если в заднем сегменте глаза развивается неоваскуляризация, в зоне обтурированной ветви ретинальной вены необходимо провести секторальную лазерную коагуляцию. Это снижает вероятность кровоизлияния в стекловидное тело приблизительно на 60–30%.

При появлении неоваскуляризации радужки проведение секторальной лазерной коагуляции позволяет предотвратить развитие неоваскулярной глаукомы.

ОККЛЮЗИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ ВЕНЫ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Это состояние представляет собой острую блокаду кровотока в центральной вене сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Окклюзия центральной вены сетчатки возникает, как правило, у пациентов старше 65 лет, но может наблюдаться в любом возрасте. В Исследовании *Beaver Dam Eye Study* (исследование состояния здоровья глаз в городе *Beaver Dam*, США) выявлены распространённость 0,1% и 5-летняя заболеваемость 0,2%. Двустороннее поражение в итоге развивается приблизительно в 10% случаев, чаще при наличии системного заболевания. Наследственный фактор в развитии заболевания не установлен.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При гистологическом исследовании Green и соавт. (*Trans Am. Ophthalmol. Soc.* — 1981. — Vol. 79. — P. 371–422) обнаружили тромб в ретикулярной пластинке или около неё

в 29 из 29 случаев окклюзии центральной вены сетчатки. Считается, что давление центральной артерии сетчатки на центральную вену сетчатки приводит к турбулентному току крови и последующему повреждению эндотелия, что провоцирует образование тромба. Повышенное внутриглазное давление также способствует развитию обструкции центральной вены сетчатки, так как теоретически прогибание ретикулярной пластинки кзади может приводить к появлению турбулентного тока крови, повреждению эндотелия и формированию тромба.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

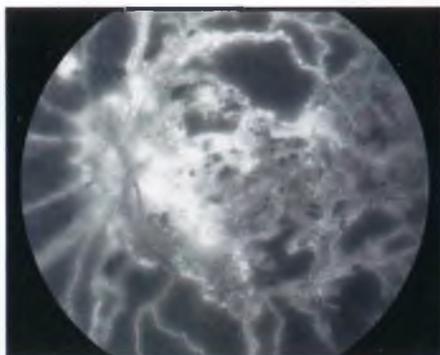
Острота зрения. Как правило, пациенты отмечают одностороннюю безболезненную потерю зрения, развивающуюся за несколько часов, дней или недель. При неишемической окклюзии центральной вены сетчатки (рис. 4-19) острота зрения, как правило, составляет 20/200 и выше, тогда как при ишемической окклюзии (рис. 4-20, А–Д) зрение обычно снижается до счёта пальцев у лица и ниже.

Рис. 4-19. Неишемическая окклюзия центральной вены сетчатки. Отмечают ретикулярные кровоизлияния во всех четырёх квадрантах вокруг диска зрительного нерва. Острота зрения составляет 20/50.

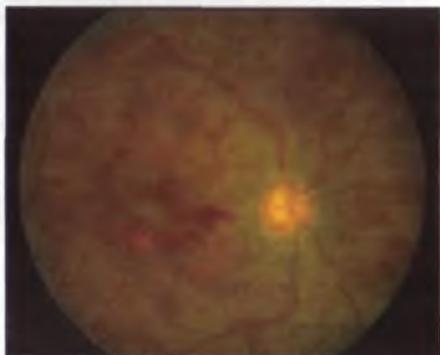




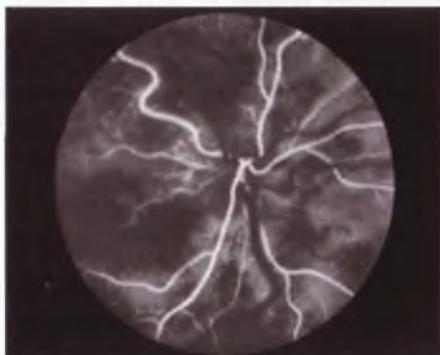
А



Б



В



Г

Рис. 4-20. Ишемическая окклюзия центральной вены сетчатки.

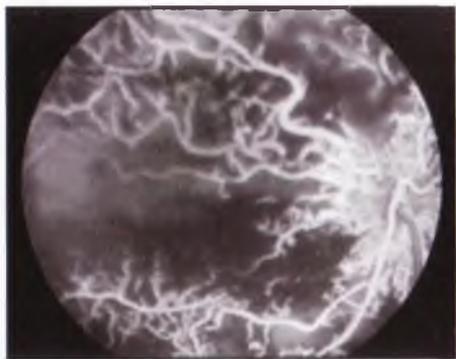
А. Определяют ретинальные кровоизлияния, диффузный отёк сетчатки и множественные ватобразные очаги. Острота зрения — движение руки у лица.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-20, А. Видны обширные зоны отсутствия капиллярной перфузии в сетчатке. Некоторые участки гипофлюоресценции соответствуют ретинальным кровоизлияниям (продолжение далее).

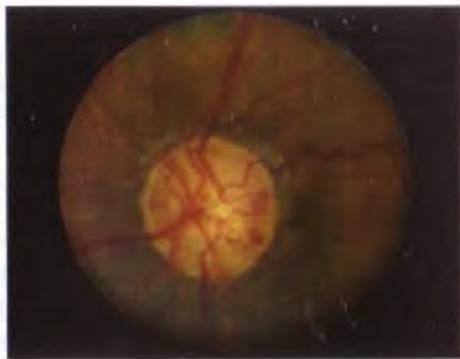
В. Наблюдают ретинальные кровоизлияния, извитость вен сетчатки, диффузный макулярный отёк и заметно суженные артериолы.

Г. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-20, В. Отмечается замедление заполнения вен сетчатки и ретинальные телеангиэктазии. Заметна гипофлюоресценция из-за ишемии сетчатки и блокады ретинальными геморрагиями.





Д



Е

Рис. 4-20. Окончание.

Д. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-20, В. Распространённая макулярная ишемия.

Е. На диске зрительного нерва определяют шунтирующие сосуды, по которым венозная кровь из сосудов сетчатки сбрасывается в сосуды хориоидеи.

Приблизительно в 20% случаев неишемическая окклюзия центральной вены сетчатки в дальнейшем прогрессирует до ишемической.

Изменения зрачка. Может наблюдаться аферентный зрачковый дефект, который становится более выраженным при снижении остроты зрения и увеличении степени ишемии.

Изменения переднего сегмента глаза. Неоваскуляризация радужки (рубхоз) развивается приблизительно в 20% случаев, в среднем через 3–5 мес после окклюзии.

Изменения заднего сегмента глаза.

- Расширенные, извитые вены сетчатки.
- Ретинальные кровоизлияния, более выраженные в заднем полюсе.
- Отёк сетчатки, более выраженный в макуле.
- Неоваскуляризация диска зрительного нерва и/или сетчатки или появление шунтирующих сосудов на диске зрительного нерва (рис. 4-20, Е), которые

формируются через месяцы после окклюзии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика проводится с глазным ишемическим синдромом (табл. 4-3). Окклюзию центральной вены сетчатки может также имитировать диабетическая ретинопатия, однако в последнем случае поражение, как правило, двустороннее, с выраженными твёрдыми экссудатами (которые редко наблюдаются при окклюзии центральной вены сетчатки) и большим количеством микроаневризм по сравнению с окклюзией центральной вены сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

Внутривенная флюоресцентная ангиография. Выявляет замедленное наполнение вен сетчатки и интравитреальное просачивание красителя, более выраженное в макуле. В случаях выраженной ишемии определяют зоны с отсутствием капиллярной перфузии сетчатки. Если общая

Таблица 4-3. Дифференциальная диагностика окклюзии центральной вены сетчатки

Критерии	Обструкция центральной вены сетчатки	Глазной ишемический синдром
Острота зрения	От 20/20 до движения руки	От 20/20 до отсутствия световосприятия
Неоваскуляризация радужки	20%	67%
Кровоизлияния в сетчатку	От умеренных до значительных	Умеренные
Извитость вен сетчатки	Обычно присутствует	Отсутствует
Макулярный отёк	От умеренного до выраженного	Умеренный
Флюоресцентная ангиография		
Хориоидальное заполнение	Нормальное	Отсроченное
Время артериовенозного прохождения	Замедлено	Замедлено
Позднее прокрашивание артерий	Отсутствует	Присутствует

площадь неперфузируемых зон (на семи фотографических полях глазного дна) превышает по площади 15 дисков зрительного нерва, частота развития неоваскуляризации радужки возрастает до 50% и более.

Электроретинография. Амплитуда б-волны снижается пропорционально выраженности ишемии. А-волна не меняется.

Системное обследование.

- Системная артериальная гипертензия.
- Сахарный диабет.
- Синдромы повышенной вязкости крови (например, истинная полицитемия, макроглобулинемия Вальденстрема, плазмоцитарные дискразии, такие как множественная миелома).
- Гиперлипидемии.
- Воспалительные или инфекционные заболевания (например, саркоидоз, системная красная волчанка, сифилис).
- Состояния гиперкоагуляции (например, волчаночный антикоагулянтный синдром, дефицит

протеинов S и C, дефицит антитромбина III, гипергомоцистеинемия).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения во многом зависит от остроты зрения при обращении (табл. 4-4). Методов лечения с доказанной эффективностью в отношении остроты зрения нет. С ограниченным успехом применяют лечение системными фибринолитическими препаратами, а также формирование лазер-индуцированных ретинохориоидальных анастомозов и лазерную коагуляцию «решёткой» в макулярной области.

В соответствии с рекомендациями группы *Central Retinal Vein Occlusion Study* (исследования окклюзии центральной вены сетчатки) при появлении признаков неоваскуляризации в углу передней камеры или развитии неоваскуляризации радужки протяжённостью более 2 часов следует проводить ПЛК для предотвращения развития неоваскулярной глаукомы.

Таблица 4-4. Прогноз при окклюзии центральной вены сетчатки

Первоначальная острота зрения	Конечная острота зрения
≥20/40	65% ≥20/40
20/50–20/200	19% >20/50
	44% 20/50–20/200
	37% <20/200
<20/200	80% <20/200

РЕТИНАЛЬНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ МАКРОАНЕВРИЗМА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Это заболевание, впервые описанное в 1973 году, характеризуется наличием аневризматического расширения или «выпячивания» артерии или артериолы сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Артериальная макроаневризма сетчатки в 2/3 всех случаев возникает изолированно и в 1/3 случаев сочетается с окклюзией вены сетчатки. В 10% случаев поражение двустороннее.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Считается, что аневризмы артерий сетчатки схожи по размеру (300 мкм) с внутричерепными аневризмами, хотя связь одного состояния с другим убедительно не доказана. Они могут возникать как мешотчатые расширения сосуда или как «выпячивание» стенки сосуда. Примерно 3/4 случаев связаны с системной артериальной гипертензией.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Макроаневризма, как правило, является односторонним изолированным изменением. Изредка можно увидеть пульсацию макроаневризмы. Чаще всего макроаневризма манифестирует за счёт следующих изменений.

- Остро возникающее кровоизлияние в субретинальное пространство интратетинально или преретинально является следствием разрыва аневризмы. Многоуровневое кровоизлияние должно вызвать подозрение о присутствии макроаневризмы.

В центре кровоизлияния часто находится белое или жёлтое пятно (аневризма) (рис. 4-21). Повторные кровотечения нехарактерны.

- Отёк сетчатки может провоцировать появление симптомов при вовлечении фовеа вследствие хронического просачивания плазмы. В этом случае часто выявляют липидную экссудацию.

Приблизительно в 4% случаев дистально от макроаневризмы выявляется окклюзия артерии сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Данное заболевание имеет достаточно характерные офтальмологические проявления. Аневризматические изменения, связанные с болезнью Коатса, в редких случаях могут вызывать кровотечение, такое же, как при артериальной макроаневризме сетчатки, но при болезни Коатса аневризматические расширения обычно множественные и поражают как артерии, так и вены.

Наличие множественных, двусторонних артериальных аневризматических изменений, возникающих главным образом в области бифуркаций артерий, было описано как идиопатический васкулит сетчатки с аневризмами и нейроретинитом.

ДИАГНОСТИКА

При внутривенной флюоресцентной ангиографии выявляют гиперфлюоресценцию, соответствующую расположению макроаневризмы (рис. 4-21, Б). Кроме того, аневризма может быть окружена телеангиэктазиями.



А

Б

Рис. 4-21. Макроаневризма артерии сетчатки, ассоциированная с частично гемолизировавшимися кровоизлиянием.

А. В верхней части кровь находится поверхностно по отношению к сосудам сетчатки (преретинально), тогда как внизу она локализована в субретинальном пространстве. По ходу артерии сетчатки имеется жёлтая макроаневризма (стрелка).

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-21, А. Аневризма гиперфлюоресцирует и локализована по ходу нижневисочной артерии сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения зависит от того, захватывает ли кровоизлияние область центральной ямки. В таких случаях острота зрения снижается до уровня счёта пальцев у лица и ниже.

Возможно спонтанное улучшение, особенно при поверхностной локализации крови. Вовлечение макулы в зону отёка может привести к снижению зрения до уровня от 20/25 до 20/200. Кровотечение, связанное с макроаневризмой, как правило, не лечат, так как оно обычно возникает однократно, и если кровоизлияние локализовано главным образом в пределах поверхностных слоёв сетчатки, возможно улучшение зрения.

Хотя в отношении этого заболевания не было проведено рандомизированных клинических испытаний, большинство экспертов по сетчатке рекомендуют лечение макроаневризмы при наличии отёка или твердых экссудатов в области фовеа. Лечение проводят аргоновым лазером с нанесением слабых лазеркоагулятов размером от 200 до 500 микрон на саму аневризму и вокруг неё. Приблизительно в 16% случаев такое лечение приводит к окклюзии артерии сетчатки дистальнее аневризмы. Поэтому лечение аневризм, способное привести к артериальной обструкции с вовлечением макулы, должно проводиться с осторожностью.

ПАРАФОВЕАЛЬНЫЕ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Парафовеальные (юкстафовеальные) телеангиэктазии представляют собой сосудистую патологию сетчатки, характеризующуюся наличием несостоятельных ретинальных капилляров в области центральной ямки на одном или обоих глазах.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Парафовеальные телеангиэктазии первой группы более чем в 30% случаев связаны с нарушением толерантности к глюкозе. Парафовеальные телеангиэктазии второй группы ассоциированы с нарушением толерантности к глюкозе более чем в 60% случаев. Распространённость парафовеальных телеангиэктазий точно не определена. Наследственный фактор в развитии заболевания не установлен.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При гистологическом исследовании было обнаружено утолщение стенок ретинальных капилляров за счёт отложений базальной мембраны. Эти изменения схожи с тем, что наблюдается при диабетической ретинопатии.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Выделяют 3 варианта телеангиэктазий.

- Группа 1 — односторонние парафовеальные телеангиэктазии.
- Группа 2 — двусторонние парафовеальные телеангиэктазии.
- Группа 3 — изолированные двусторонние окклюзионные парафовеальные телеангиэктазии или связанные с окклюзивным васкулитом центральной нервной системы.

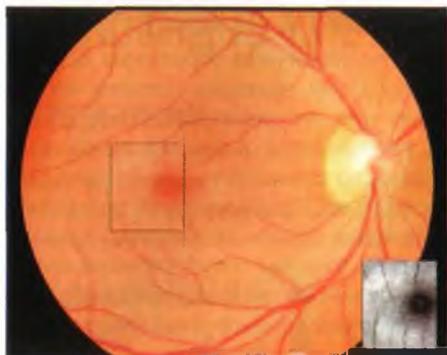
Как правило, наблюдают стушёванный фовеальный рефлекс локальным утолщением сетчатки, более выраженным в височной половине центральной ямки. Офтальмологически может наблюдаться сероватый макулярный рефлекс, хорошо заметный на фотографии в бескрасном свете. На более поздних стадиях может наблюдаться гиперплазия пигментного эпителия сетчатки, более выраженная в височной половине центральной ямки, а также отходящие под прямым углом венулы, уходящие в наружные слои сетчатки. В некоторых случаях можно также увидеть жёлтые интратретинальные кристаллы в центральной ямке (рис. 4-22, А). Несмотря на утолщение сетчатки, при парафовеальных телеангиэктазиях обычно не выявляют кистозных изменений сетчатки, часто встречающихся при диабетической ретинопатии или окклюзии вены сетчатки.

Приблизительно у 5% пациентов развивается хориоидальная неоваскуляризация в области телеангиэктатических сосудов сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Диабетическая ретинопатия.
- Радиационная ретинопатия.
- Каротидная окклюзионная болезнь (глазной ишемический синдром).
- Окклюзия ветви вены сетчатки.
- Болезнь Коатса.
- Макулярный отёк, связанный с синдромом Ирвина-Гасса.
- Макулярный отёк, связанный с увеитом.

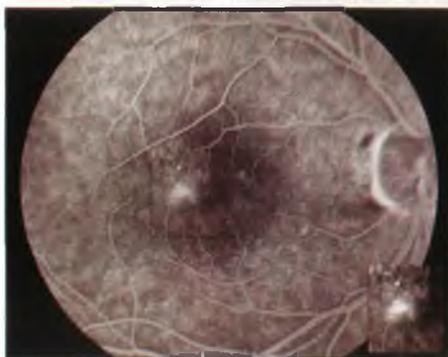
Наличие просачивания красителя в височной области фовеа при флюоресцентной ангиографии помогает установить диагноз парафовеальной телеангиэктазии. В отличие от син-



А



Б



В

Рис. 4-22. Парафовеальные телеангиэктазии группы 2.

А. С височной стороны фовеа утолщена, видны кристаллические отложения в этой зоне. Острота зрения 20/100. На увеличенном изображении заметны телеангиэктатические изменения.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, ранняя фаза, соответствующая рис. 4-22, А. Фовеальную аваскулярную зону окружают телеангиэктатические сосудистые изменения сетчатки.

В. Поздняя фаза флюоресцентной ангиографии, соответствующая рис. 4-22, А. В области телеангиэктатических изменений в височной половине центральной ямки наблюдают интратретинальное просачивание красителя.

дрома Ирвина–Гасса (макулярный отёк после хирургического лечения катаракты) или от увеита, сопровождающегося макулярным отёком, при парафовеальных телеангиэктазиях гиперфлюоресценции диска зрительного нерва обычно не выявляют.

ДИАГНОСТИКА

Поскольку офтальмоскопическая диагностика часто затруднена, для постановки диагноза нередко требуется внутривенная флюоресцентная ангиография, при этом определяют характерное интратинальное просачивание красителя, локализованное преимущественно в височной половине макулы (рис. 4-22, Б, В). При телеангиэктазиях 3 группы в области центральной ямки отмечают зоны отсутствия или «выпадения» капилляров сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При первичном обращении острота зрения, как правило, снижена незначительно, до уровня 20/20 или 20/30. В течение нескольких лет зрение значительно снижается — до уровня слабовидения. Если происходит внезапное снижение зрения, необходимо предположить наличие сопутствующей хориоидальной неоваскулярной мембраны.

Лечение парафовеальных телеангиэктазий лазерной фотокоагуляцией признано неэффективным. Применение лазерной терапии может быть целесообразно при лечении хориоидальной неоваскуляризации, связанной с парафовеальными телеангиэктазиями. Пациенты должны знать о прямой связи между нарушенной толерантностью к глюкозе и появлением парафовеальных телеангиэктазий, особенно при наличии телеангиэктазий, относящихся ко 2 группе.

СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Этим термином называют изменения на глазном дне, связанные с серповидно-клеточными гемоглобинопатиями.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Приблизительно у 10% населения Соединенных Штатов имеется одна из форм аномального гемоглобина: в 0,4% случаев — гемоглобин SS, 0,2% — гемоглобин SC и у 0,03% наблюдают серповидно-клеточную талассемию.

У жителей Ямайки с серповидно-клеточной гемоглобинопатией пролиферативная серповидно-клеточная ретинопатия встречалась в следующем процентном соотношении: с гемоглобином SS — 3%, SC — 33% и серповидно-клеточной талассемией — 14%.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Серповидные эритроциты вызывают окклюзию сосудов сетчатки. Описано множество вариантов аномального гемоглобина и лежащие в их основе генетические изменения. И хотя SS-гемоглобинопатия ассоциирована с более тяжёлым системным заболеванием, более выраженное поражение глаз вызывает SC-гемоглобинопатия.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Непролиферативные проявления.

- Кровоизлияния цвета «красной рыбы» — овальной формы скопления интравитреальной или преретинальной крови; считается, что они возникают вторично при обструкции артериолы сетчатки, вследствие её разрыва.
- «Переливающиеся пятна» — небольшая полость ретиношизиса поверхностных слоёв сетчат-

ки, возникающая при регрессе кровоизлияния цвета «красной рыбы» и содержащая макрофаги, нагруженные гемосидерином.

- Очаги «чёрной лучистости» (рис. 4-23) — овальные или округлые скопления клеток пигментного эпителия сетчатки, которые предположительно развиваются из кровоизлияний цвета «красной рыбы», вскрывшихся в субретинальное пространство, или возникают при фокальной хориоидальной окклюзии.

ПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

Описаны 5 стадий пролиферативных изменений.

- Стадия I — периферические окклюзии артериол сетчатки.
- Стадия II — периферические артериовенозные анастомозы сетчатки.
- Стадия III — периферическая неоваскуляризация сетчатки («морской веер») (рис. 4-24, А).
- Стадия IV — кровоизлияние в стекловидное тело.
- Стадия V — регматогенная и/или тракционная отслойка сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Болезнь Илза.
- Проллиферативная диабетическая ретинопатия.
- Радиационная ретинопатия.
- Окклюзия вены сетчатки.
- Саркоидоз.

ДИАГНОСТИКА

В анамнезе могут быть данные за серповидно-клеточную анемию, и при наличии характерных признаков необходимо исследовать мазок крови

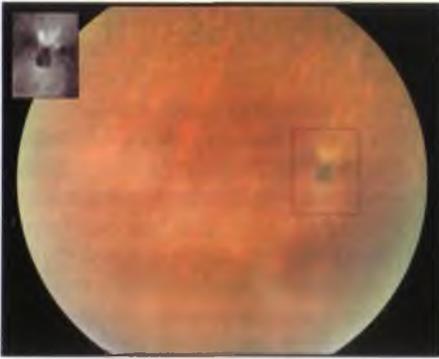
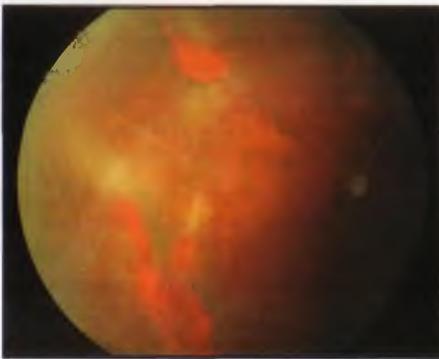


Рис. 4-23. Серповидно-клеточная ретинопатия, очаги «чёрной лучистости». Небольшой очаг «чёрной лучистости» (увеличенное изображение) на глазу с серповидно-клеточной ретинопатией. Внизу определяется склерозированный сосуд сетчатки, ведущий к ишемизированной сетчатке на периферии.



А



Б



В

Рис. 4-24. Пролiferативная III стадия серповидно-клеточной ретинопатии.

А. Участки периферической неоваскуляризации сетчатки оранжевого цвета в виде «морского веера» и расположенные на границе перфузируемой и ишемической периферической сетчатки.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая 4-24, А, через 29 с после инъекции. Отмечаются гиперфлюоресценция очагов и отсутствие капиллярной перфузии сетчатки в левой части снимка.

В. На флюоресцентной ангиограмме в поздней фазе отмечается выраженное просачивание флюоресцеинового красителя в стекловидное тело из неоваскуляризации сетчатки в виде «морского веера».

на предмет серповидных клеток или сделать электрофорез гемоглобина.

Заболевание диагностируют по клинической картине. При внутривенной флюоресцентной ангиографии выявляют отсутствие капиллярной перфузии сетчатки рядом с зонами периферической неоваскуляризации (рис. 4-24, А-В).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Часто прогноз в отношении остроты зрения сравнительно благоприятный — при условии, что не развиваются осложнения пролиферативной серповидно-клеточной ретинопатии (кровоизлияния в стекловидное тело и/или отслойка сетчатки).

При непролиферативных изменениях, связанных с серповидно-клеточной гемоглобинопатией, лечение не показано. При наличии периферической неоваскуляризации сетчатки было показано, что лазерная фотокоагуляция по периферии от зоны неоваскуляризации снижает риск кровоизлияний в стекловидное тело. Многие авторы рекомендуют коагуляцию периферической сетчатки по всей окружности.

При хроническом кровоизлиянии в стекловидное тело эффективно проведение трансклиарной витрэктомии. Витрэктомия с пломбированием склеры или без него может быть целесообразна также для лечения отслойки сетчатки.

РАДИАЦИОННАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Радиационной ретинопатией называется лучевое повреждение сетчатки и/или зрительного нерва в результате наружного облучения (дистанционная лучевая терапия) или локальной лучевой терапии (брахитерапия). Изменения зрительного нерва называют радиационной оптической нейропатией.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Повреждение вследствие наружного облучения часто возникает при облучении соседних с глазами структур (головного мозга, ротовой части глотки и др.). Как правило, минимальная доза внешнего облучения, которая требуется для индуцирования ретинопатии, составляет 1500 сГр (сантигрей). Средняя доза — около 5000 сГр. При дозе от 7000 до 8000 сГр в 85% глаз развивается радиационная ретинопатия. Фракционированная доза облучения более 200 сГр в сутки связана с увеличением вероятности радиационного повреждения. Для индуцирования радиационных изменений при ^{60}Co брахитерапии требуется минимум 20 000 сГр на основание опухоли, а средняя доза превышает 30 000 сГр.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Радиационная ретинопатия и оптическая нейропатия возникают преимущественно за счёт повреждения сосудистого русла соответствующих структур.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Изменения на глазном дне проявляются в сроке от месяца до 7 лет, в среднем через 12–18 мес после окончания радиационного воздействия.

Поражение может быть односторонним или двусторонним в зависимости от области облучения.

Острота зрения варьируется в зависимости от степени повреждения сосудистого русла сетчатки или зрительного нерва.

Изменения сетчатки (рис. 4-25, А–В) характеризуются наличием ватообразных очагов, ретинальных кровоизлияний и твёрдых экссудатов. Кроме того, может развиваться неоваскуляризация диска зрительного нерва и/или сетчатки. Изменения зрительного нерва — отёк диска зрительного нерва, иногда с наличием перипапиллярной субретинальной жидкости и с липидной экссудацией (рис. 4-26). Ретинопатия и оптическая нейропатия могут возникать одновременно или отдельно друг от друга.

Изменения на глазном дне при брахитерапии схожи с изменениями при телетерапии (рис. 4-27), хотя при брахитерапии, как правило, более выражены твёрдые экссудаты (рис. 4-28).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Радиационная ретинопатия может имитировать диабетическую ретинопатию, но при диабетической ретинопатии обычно наблюдают больше микроаневризм, чем при радиационной ретинопатии. Ключевым для диагноза радиационного поражения является наличие в анамнезе лучевой терапии глаз или смежной с ними области.

ДИАГНОСТИКА

При внутривенной флюоресцентной ангиографии выявляются выпадения в капиллярном русле сетчатки, телеангиэктазии сосудов, и позднее



А



Б



В

Рис. 4-25. Радиационная ретинопатия после дистанционной лучевой терапии.

А. В заднем полюсе определяют ватообразные очаги и мелкие ретинальные кровоизлияния.

Б. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-25, А, через 25 с после инъекции. Ватообразные очаги гипофлюоресцируют. Отмечают радиационно-индуцированные капиллярные телеангиэктазии в центральной ямке и книзу от нижней сосудистой аркады сетчатки, где заметно отсутствие капиллярной перфузии.

В. Флюоресцентная ангиограмма, соответствующая рис. 4-25, А, через 375 с после инъекции. Ватообразные очаги стали более гиперфлюоресцирующими вследствие просачивания красителя по краям очагов.



Рис. 4-26. Радиационная оптическая нейропатия после дистанционной лучевой терапии. Диск зрительного нерва отёчен и окружён перипапиллярными липидными экссудатами и субретинальной жидкостью.



Рис. 4-27. Радиационная ретинопатия после брахитерапии хориоидальной меланомы. В перипапиллярной области отмечают ватобразные очаги.

просачивание красителя из повреждённых сосудов.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения зависит от полученной дозы облучения. Химиотерапия, наличие системной артериальной гипертензии, диабетической ретинопатии и других заболеваний, при которых повреждается сосудистая сеть сетчатки, усугубляют повреждение при радиационном воздействии.

При проведении брахитерапии по поводу хориоидальной меланомы в 2/3 всех случаев через 2 или 3 года после лечения острота зрения остаётся 20/200 или выше.

Приблизительно в 25% глаз с радиационной ретинопатией, развившей-

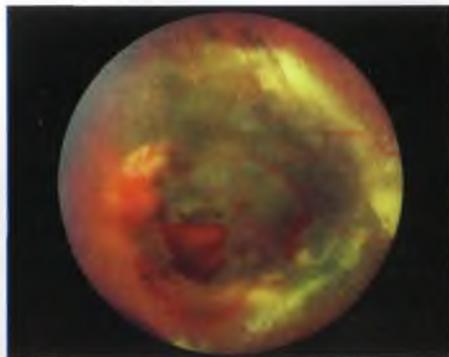


Рис. 4-28. Радиационная ретинопатия, окружающая хориоидальную меланому, после брахитерапии. Выраженная липидная экссудация в основании некротизированной опухоли.

ся после наружного облучения, без лечения процесс прогрессирует с развитием неоваскуляризации радужной оболочки и появлением неоваскулярной глаукомы.

При макулярном отёке возможно использование фокальной лазерной коагуляции, которая проводится аналогично коагуляции клинически значимого отёка макулы, по методике ETDRS.

При неоваскуляризации радужки или неоваскуляризации заднего отрезка глаза показано проведение панретинальной лазерной коагуляции.

Эффективного лечения радиационной оптической нейропатии нет, но возможно спонтанное повышение остроты зрения примерно в 20% случаев.

ЛИПЕМИЯ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

При липемии сетчатки артерии и вены сетчатки приобретают розово-оранжевый оттенок вследствие высокого уровня липидов в крови, чаще всего — триглицеридов.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Повышенный уровень липидов плазмы крови может привести к окклюзии сосудов сетчатки. Липидные нарушения, как правило, являются наследственными метаболическими нарушениями липидного обмена.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

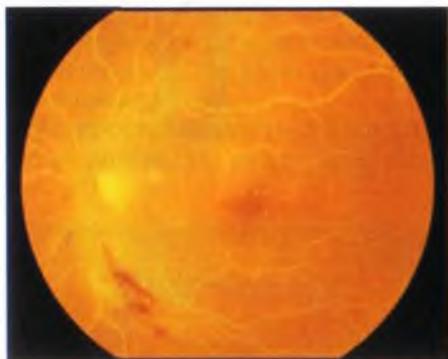
Вследствие липемии конъюнктивальных кровеносных сосудов наблюдается побледнение конъюнктивы. При исследовании глазного дна выявляют артерии и вены сетчатки оранжевого цвета без участков нормального цвета (рис. 4-29, А, Б).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

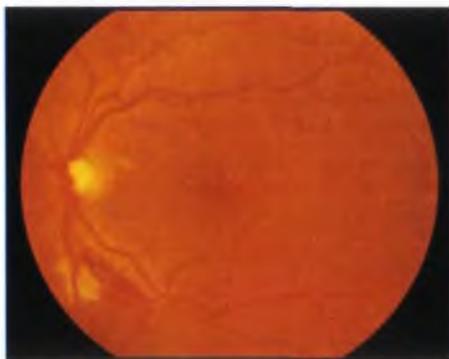
Белые нити сосудов сетчатки наблюдают при перенесённой окклюзии сосудов сетчатки или при васкулитах сетчатки. Эти изменения обычно затрагивают артериальное или венозное сосудистое русло. Как правило, остаются отдельные сегменты, где сосудистая сеть сетчатки не поражена. При липемии сетчатки отмечают диффузное вовлечение артерий и вен.

ДИАГНОСТИКА

При исследовании глазного дна выявляют характерный вид сетчатки, описанный ранее. Это обычно является достаточным основанием для того, чтобы обследовать пациентов на предмет повышения системного уровня липидов. Для оценки перфузии сетчатки можно провести флюоресцентную ангиографию; при



А



Б

Рис. 4-29. Липемия сетчатки.

А. Состояние до лечения. У пациента с повышенным содержанием триглицеридов крови при обращении выявляются окклюзия венозной ветви сетчатки, липемичные жёлтые сосуды сетчатки и микроаневризмы.

Б. Состояние после лечения. После лечения пероральными препаратами, снижающими содержание липидов в крови, сосудистая сеть сетчатки принимает свой нормальный цвет.

этом возможно обнаружение участков ретинальных телеангиэктазий. Необходимо обследовать членов семьи и провести системное обследование, так как возможно развитие потенциальных осложнений, таких как панкреатит.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения хороший для пациентов, у которых не развилось сосудистое окклюзионное заболевание сетчатки. Лечение направлено на коррекцию основного причинного фактора — липемии.



Глава 5

ХОРИОРЕТИНАЛЬНЫЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

ИНФЕКЦИОННЫЕ ПРИЧИНЫ

ЭНДОФТАЛЬМИТ

Острый послеоперационный эндофтальмит

Определение

Послеоперационный эндофтальмит — внутриглазная инфекция с вовлечением в воспалительный процесс стекловидного тела, возникающая после недавнего (в пределах 6 нед) оперативного лечения глаза.

Эпидемиология и этиология

Причины. Инфекция может возникнуть после любой внутриглазной операции. Клиническое течение зависит от возбудителя инфекции, которыми могут быть: *Staphylococcus epidermidis* — 68%; другие грамположительные бактерии, такие как *Staphylococcus aureus* и разновидности *Streptococcus* — 22%; грамотрицательные бактерии — 6%.

Распространённость. Эндофтальмиты возникают после операции

экстракции катаракты в 0,07–0,12% случаев, после проникающей кератопластики — в 0,11% и после витрэктомии — в 0,05%.

Анамнез

Пациенты жалуются на внезапное появление плавающих помутнений перед глазами, снижение зрения и боль в глазу.

Важные клинические признаки

Гипопион и витреит, появляющиеся после недавнего оперативного вмешательства (рис. 5-1).

Сопутствующие клинические признаки

Конъюнктивальная инъекция и хемоз. У пациентов иногда отмечают стромальные инфильтраты в роговице, а также изъязвление или истончение склеры в области операционной раны.

Дифференциальная диагностика

Послеоперационный воспалительный процесс.



Рис. 5-1. Эндофтальмит. Пациент с инъекцией и отёком конъюнктивы, отёком роговицы, фибринозной реакцией в передней камере (короткая стрелка) и гипопионом (длинная стрелка).

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. При ультразвуковом исследовании выявляют признаки витреита и часто — склерально-хориоидальное утолщение различной степени выраженности. Для бактериологического исследования и определения чувствительности к антибиотикам необходимо получение неразведённого образца стекловидного тела.

Прогноз и лечение

Прогноз зависит в основном от вида бактерий, вызвавших заболевание.

Staphylococcus epidermidis — наиболее часто выделяемый возбудитель с наиболее благоприятным прогнозом. При проведении лечения выздоровление с восстановлением остроты зрения до уровня более 20/40 наблюдаются в 61,5% случаев. *Staphylococcus aureus*, виды *Streptococcus* и грамотрицательные бактерии выявляют гораздо реже, и связаны они с неблагоприятным прогнозом для зрения.

Необходимость проведения витрэктомии зависит от остроты зрения на момент обследования (табл. 5-1). Интравитреальные антибиотики: ванкомицин (1 мг/0,1 мл) и амикацин (400 мкг/0,1 мл) или цефтазидим (2,25 мг/0,1 мл). Местные антибиотики: усиленный вариант препарата ванкомицин (25 мг/мл), цефазолин (50 мг/мл), амикацин (20 мг/мл), тобрамицин (15 мг/мл) или ципроф-

локсацин. Можно рассматривать возможность местного и интравитреального (дексаметазон 400 мкг/0,1 мл) применения глюкокортикоидов.

Отсроченный эндофтальмит

Определение

Заболевание представляет собой внутриглазную инфекцию, вовлекающую полость стекловидного тела и развивающуюся после перенесённой глазной операции (более чем через 6 нед после операции).

Эпидемиология и этиология

Причины. Частая причина отсроченного эндофтальмита — *Propionibacterium acnes*, возможна также инфекция *Staphylococcus epidermidis* или грибковая.

Манифестация. Может произойти в течение 2 лет и больше после операции.

Анамнез

Пациенты отмечают снижение зрения различной степени с фотофобией и с постепенным нарастанием симптомов. Инфекционный процесс может протекать безболезненно.

Важные клинические признаки

Витреит с гипопионом или без него, возникающий более чем через 4–6 нед после операции; в передней камере — роговичные преципитаты; белая бляшка на передней поверхности интраокулярной линзы (ИОЛ) или задней капсуле хрусталика.

Сопутствующие клинические признаки

Конъюнктивальная инъекция.

Таблица 5-1. Результаты исследования витрэктомии при эндофтальмите

Итоговая острота зрения					
Острота зрения при обращении		20/40 и лучше, %	20/100 и лучше, %	Менее 5/100, %	Рекомендованное лечение
ДР или лучше	пункция	62	84	3	пункция
	витрэктомия	66	86	5	
СВ	пункция	11	30	47	витрэктомия
	витрэктомия	33	56	20	

Примечания: ДР — движение руки у лица; СВ — световосприятие; витрэктомия — витрэктомия *pars plana* и интравитреальное введение антибиотиков; пункция — пункция стекловидного тела и интравитреальная инъекция антибиотиков.

Дифференциальная диагностика

- Послеоперационное воспаление.
- Реактивация воспаления после отмены глюкокортикоидов.

Диагностика

Диагноз ставят на основании клинического обследования и данных ультразвукового исследования, при котором выявляют витреит и склерально-хориоидальное утолщение различной степени выраженности.

Прогноз и лечение

Пункции стекловидного тела и интравитреальной инъекции ванкомицина (или клиндамицина 1 мг/0,1 мл) может быть недостаточно. В некоторых случаях пациентам проводят витрэктомию с капсулотомией или иногда — с эксплантацией ИОЛ вместе с капсулой хрусталика.

Исследование витрэктомии при эндофтальмите (EVS — Endophthalmitis Vitrectomy Study)

Целью этого общенационального совместного исследования было определение тактики ведения пациентов с эндофтальмитом, проявляющимся в течение 6 нед после операции экскракции катаракты с имплантацией интраокулярной линзы или после вторичной имплантации ИОЛ. В исследовании сравнивались функциональные результаты пациентов, которым выполнялась пункция стекловидного тела с интравитреальным введением антибиотиков, и пациентов, которым выполнялась витрэктомия. Рекомендации по лечению были сформулированы на основании остроты зрения пациента при обращении (см. табл. 5-1).

Эндофтальмит, ассоциированный с фильтрационной подушкой

Определение

Этим термином обозначают внутриглазную инфекцию с вовлечением полости стекловидного тела, возникающую в любое время после проведения антиглаукоматозной фильтрующей операции.

Эпидемиология и этиология

Причины. Различные виды *Streptococcus*, *Haemophilus influenzae*, виды *Moraxella*.

Распространённость. Варьирует от 0,2 до 9,6%. Риск значительно выше при тонкостенных фильтрационных подушках (после применения митомицина) и при расположении подушки внизу (на 6 часах).

Анамнез

Пациенты отмечают снижение зрения, сопровождающееся болью, конъюнктивальной инъекцией и иногда отделяемым.

Важные клинические признаки

Непрозрачная (инфицированная) фильтрационная подушка с гипопионом и витреитом, развивающиеся после антиглаукоматозной операции.

Сопутствующие клинические признаки

Конъюнктивальная инъекция и хемоз; гнойное конъюнктивальное отделяемое.

Дифференциальная диагностика

- Послеоперационное воспаление.
- Инфекция, ограниченная областью фильтрационной подушки и полостью передней камеры.

Диагностика

Диагноз ставят на основании клинического обследования. При ультразвуковом исследовании выявляют витреит и склерально-хориоидальное утолщение различной степени.

Прогноз и лечение

Прогноз обычно неблагоприятный, со значительной потерей зрения. Лечение предполагает выполнение витреальной пункции или витрэктомии с последующим интравитреальным введением антибиотиков (ванкомицина и амикацина, или цефтазидима). При определении показаний к витрэктомии можно использовать критерии EVS.

Травматический эндофтальмит

Определение

Этим термином обозначают воспаление в полости стекловидного

тела после проникающей травмы глаза.

Эпидемиология и этиология

Причины. *Staphylococcus epidermidis*, различные виды *Bacillus*; развитие фульминантной инфекции может вызывать *Bacillus cereus*.

Распространённость. При проникающей травме глаза — от 2,4 до 8%; при внутриглазном инородном теле — 30%.

Анамнез

Пациенты жалуются на снижение зрения и нарастающие боли.

Важные клинические признаки

Гипопион с нарастающим витреитом, развивающийся после проникающей травмы.

Сопутствующие клинические признаки

Конъюнктивальная инъекция и хемоз.

Дифференциальная диагностика

- Послеоперационное или посттравматическое воспаление.
- Симпатическая офтальмия.

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. При ультразвуковом исследовании выявляют витреит и склерально-хориоидальное утолщение различной степени.

Прогноз и лечение

Прогноз переменный, при инфекции *Bacillus* или *Streptococcus* прогноз неблагоприятный. Лечение включает выполнение витреальной пункции и введение антибиотиков (ванкомицина, амикацина или цефтазидима). Для определения показаний к витректомию можно использовать критерии EVS.

ТОКСОПЛАЗМОЗ ГЛАЗА

Определение

Токсоплазмоз глаза представляет собой фокальный очаг хориоретинита с вовлечением всей толщи сетчатки и с формированием в исходе пигментированного рубца. Если заболевание

возникает вследствие реактивации процесса, очаг острого воспаления располагается рядом с хориоретинальным рубцом.

Эпидемиология и этиология

Токсоплазмоз — наиболее частая причина инфекционного поражения заднего сегмента глаза. *Toxoplasma gondii* — облигатный внутриклеточный протозойный паразит, обитающий в кишечнике у кошек. Промежуточные хозяева — грызуны и птицы. Человек может заразиться при употреблении в пищу плохо обработанного мяса, которое содержит тканевые цисты паразита. До недавнего времени считалось, что глазной токсоплазмоз обычно является врожденной инфекцией, но приобретённые случаи заболевания встречаются чаще, чем предполагалось ранее. Без лечения процесс может регрессировать за 3–4 мес.

Анамнез

Чаще всего заболевание выявляют у молодых, здоровых взрослых людей, приходящих к врачу с жалобами на недавнее покраснение глаза, фотофобию, плавающие помутнения перед глазами и снижение зрения.

Важные клинические признаки

Фокальная зона хориоретинального воспаления (рис. 5-2, А, Б).

Сопутствующие клинические признаки

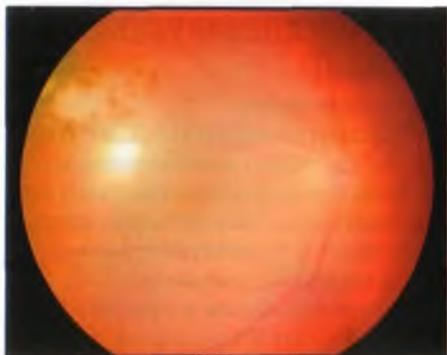
Ирит с крупными роговичными преципитатами, повышенное внутриглазное давление, фокальное витреальное воспаление непосредственно над ретинальным очагом и витреальные тяжи, покрытые воспалительными клетками.

Дифференциальная диагностика

Другие воспалительные хориоретиниты или витреит другой этиологии (например, сифилитический хориоретинит, саркоидоз, туберкулезный хориоретинит).

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных клинического обследования и



А



Б

Рис. 5-2. Токсоплазмозный хориоретинит.

А. Острая реактивация процесса. Белый хориоретинальный воспалительный очаг с витреитом и расположенным рядом пигментированным очагом (острота зрения 20/300).

Б. Тот же глаз через 6 мес после лечения с уменьшением воспалительного очага (острота зрения 20/70).

офтальмоскопии глазного дна. В случае предполагаемой приобретённой инфекции определяют уровень IgG и IgM в плазме крови. Проводят также сравнительную серологию (сывороточные антитела и антитела водянистой влаги передней камеры). В атипичных случаях полезно исследовать внутриглазную жидкость с помощью полимеразной цепной реакции.

Прогноз и лечение

Лечение. План лечения зависит от локализации патологического процесса и его тяжести. Небольшие очаги, не угрожающие зрению, можно оставлять под наблюдением или лечить триметопримом-сульфаметоксазолом или тетрациклинами второго поколения. Инфекции, угрожающие зрению, то есть локализующиеся рядом с макулой или диском зрительного нерва, лечат пириметамином, сульфадиазином и фолиевой кислотой. Для пациентов с аллергической реакцией на препараты, содержащие сульфоновую группу, используют азитромицин или клиндамицин. Полный курс лечения составляет от 5 до 6 нед. Для уменьшения воспаления в макулярной области или вблизи диска зрительного нерва можно

использовать преднизолон перорально в низких или средних дозах, но его следует применять только под прикрытием антибиотиков. При воспалительной реакции в передней камере проводят наружное лечение глюкокортикоидами и препаратами, вызывающими циклоплегию.

Пациенты с иммунодефицитом. Задержка назначения антибиотиков может привести к развитию фульминантного течения заболевания. Глазной токсоплазмоз может проявиться в виде мультифокального прогрессирующего хориоретинита, имитирующего цитомегаловирусный ретинит и требующего длительного курса лечения антибиотиками. Для исключения церебрального токсоплазмоза рекомендуют использовать нейровизуализирующие методы сканирования головного мозга.

ТОКСОКАРОЗ ГЛАЗА

Определение

Эта глазная инфекция, которую вызывает нематода *Toxocara canis*.

Эпидемиология и этиология

Toxocara canis — круглый червь, обитающий в кишечнике и обнару-

живаемый в почве. У детей с токсокарозом глаза системных признаков чаще не обнаруживают, однако могут быть эозинофилия, лихорадка и недомогание, развивающиеся вследствие висцеральной миграции личинок.

Анамнез

У детей отмечают односторонний ирит и витреит со снижением зрения.

Важные клинические признаки

Токсокароз глаза может проявляться периферической гранулёмой, гранулёмой в заднем полюсе либо эндофтальмитом, часто с фиброзными тяжами, тянущимися к диску зрительного нерва.

Сопутствующие клинические признаки

Поводом для обращения может быть лейкокория. При гибели нематод развивается выраженное воспаление.

Дифференциальный диагноз

- Ретинобластома.
- Ретинопатия недоношенных.
- Болезнь Коатса (*Coats' disease*).
- Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело.
- Параспланит.

Диагностика

Клиническое обследование может потребовать седации или общего наркоза. При выраженном витреите может потребоваться ультразвуковое исследование. Полезно также проведение серологического анализа на *Toxocara canis*.

Прогноз и лечение

Антигельминтные препараты не назначают. Интенсивное рубцевание может привести к развитию циклических мембран и тракционной отслойке сетчатки. Может потребоваться выполнение витрэктомии, а также местное или системное применение глюкокортикоидов.

ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНЫЙ РЕТИНИТ

Определение

Цитомегаловирусный (ЦМВ) ретинит — медленно развивающаяся герпетическая инфекция сетчатки и пигментного эпителия сетчатки, которая возникает у пациентов с иммунодефицитными состояниями.

Эпидемиология и этиология

ЦМВ — это содержащий двойную спираль ДНК вирус из семейства герпесвирусов. Это наиболее часто встречающаяся оппортунистическая инфекция у пациентов со СПИДом, связанная с уменьшением количества клеток CD₄ (Т-хелперов) до 50 кл/мм³. До появления высокоактивной антиретровирусной терапии (*highly active antiretroviral therapy, HAART*) ретиниты цитомегаловирусной этиологии были самой частой причиной системной и глазной заболеваемости у пациентов со СПИДом. Пациентам, инфицированным вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), у которых уровень CD₄ лимфоцитов ниже 100 кл/мм³, рекомендуют офтальмологическое обследование каждые 3–6 мес.

Анамнез

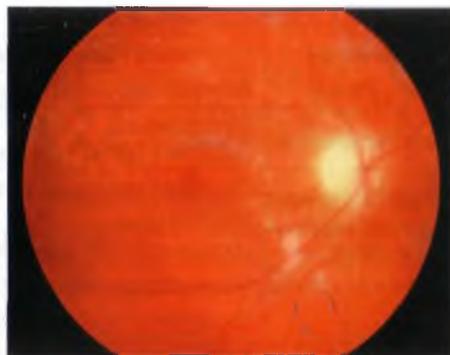
У пациента с выраженным иммунодефицитом отмечают снижение зрения или появление плавающих помутнений перед глазами.

Важные клинические признаки

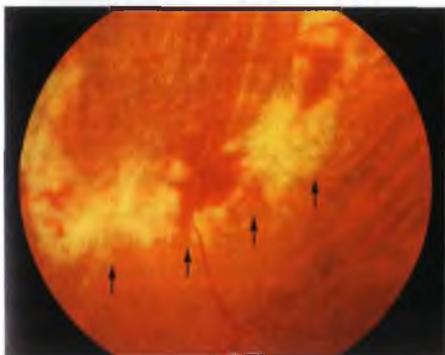
На глазном дне определяют медленно распространяющийся ретинальный очаг, захватывающий все слои сетчатки, с зернистым, часто геморрагическим краем и атрофической центральной частью, которая появляется по мере увеличения площади очага. Как правило, наблюдают поражение заднего полюса, хотя возможна локализация инфекционного процесса в любой части сетчатки (рис. 5-3, А–В).



А



Б



В



Г

Рис. 5-3. Цитомегаловирусный ретинит.

А. Острый цитомегаловирусный ретинит у пациента с синдромом приобретённого иммунодефицита. Побеление сетчатки с кровоизлияниями в основном вокруг диска зрительного нерва и по ходу крупных сосудов.

Б. Тот же глаз через 4 нед после начала лечения, ремиссия цитомегаловирусного ретинита.

В. Цитомегаловирусный ретинит с активным краем, имеется ретинит и кровоизлияние рядом с атрофированной сетчаткой (стрелки).

Г. У ВИЧ-инфицированного пациента с цитомегаловирусным ретинитом в нижней части полости стекловидного тела располагается имплантант с ганцикловиром (стрелка). На верхнем веке и конъюнктиве с назальной стороны видны признаки саркомы Капоши (*Kaposi's sarcoma*).

Сопутствующие клинические признаки

Витреит слабовыраженный или отсутствует, особенно у пациентов с иммунодефицитом. Вследствие образования отверстий в атрофированной сетчатке при рецидивировании или во время ремиссии может возникнуть ретинальная отслойка сетчатки. Риск возникновения отслойки сетчатки увеличивается с расширением поражённой зоны.

Дифференциальная диагностика

- Острый ретинальный некроз.
- Другие оппортунистические инфекции (*Pneumocystis carinii*).

Диагностика

Диагностика основана на характерных признаках, выявляемых при клиническом обследовании. В атипичных случаях инфекционного ретинита можно использовать полимеразную цепную реакцию фильтрованного аспирата стекловидного тела и биопсию сетчатки.

Прогноз и лечение (табл. 5-2 и 5-3)

Таблица 5-2. Режимы лечения цитомегаловирусной инфекции

Препарат	Способ введения	Доза
Ганцикловир	Внутривенная индукция	5 мг/кг 2 раза в день 2 нед
	Внутривенная поддерживающая терапия	5 мг/кг 1 раз в день
	Оральная поддерживающая терапия	Различные дозы
Фоскарнет	Интравитреальная инъекция	2000 мкг 1 раз в неделю
	Интравитреальный имплант	Эффективен в течение 4–8 мес
	Внутривенная индукция	60 мг/кг 3 раза в день 2–3 нед
Цидофовир	Внутривенная поддерживающая терапия	90–120 мг/кг 1 раз в день
Фомивирсен	Интравитреальная инъекция	1,2 мг в 0,05 мл
	Внутривенная индукция	5 мг/кг 1 раз в неделю 2 нед
	Внутривенная поддерживающая терапия	5 мг/кг 1 раз в неделю 2 нед
	Интравитреальная инъекция	330 мкг 1 раз в неделю 3 нед
	Интравитреальная поддерживающая доза	330 мкг 1 раз в неделю 2 нед

Таблица 5-3. Побочные эффекты анти-цитомегаловирусных препаратов

Препарат	Побочные эффекты
Ганцикловир	Миелосупрессия, тромбоцитопения
Фоскарнет	Нефротоксичность
Цидофовир	Нефротоксичность, гипотония, увеит
Фомивирсен	Передний увеит, витреит, повышение ВГД, катаракта

Примечание. ВГД — внутриглазное давление.

Лечение первичной инфекции.

Используются несколько различных подходов, такие как:

- внутривенное введение ганцикловира;
- внутривенное введение ганцикловира с последующим его пероральным применением;
- внутривенно фоскарнет*, внутривенно цидофовир;
- интравитреальные инъекции ганцикловира с системным его приёмом;
- интравитреальный имплантат с ганцикловиром (рис. 5-3, Г).

Поддерживающая терапия.

Заключается в пероральном приёме ганцикловира в течение периода ремиссии. При использовании высокоактивной антиретровирусной терапии

и увеличении количества CD₄ клеток постоянная поддерживающая терапия может не требоваться, но таких пациентов надо постоянно наблюдать.

Лечение рецидива инфекции.

В таких случаях обычно назначают комбинированную терапию: внутривенное введение фоскарнета, и ганцикловира; внутривенно цидофовир и интравитреальный имплантат с ганцикловиром, или интравитреальное введение фоскарнета, или множественные интравитреальные инъекции. Фомивирсен — антисмысловый (antisense) препарат, состоящий из 21 нуклеотида, ингибирующий вирусную репликацию.

Ответ на проводимое лечение.

Размеры очагов оценивают с помощью фотографий глазного дна. Определяют

степень активности процесса — побледнение сетчатки, кровоизлияния (см. рис. 5-3, Б).

Отслойка сетчатки. Проводят витректомию через *pars plana* с тампонадой силиконовым маслом. При небольших периферических отслойках сетчатки возможно использование альтернативных подходов, например отграничение лазером.

ОСТРЫЙ РЕТИНАЛЬНЫЙ НЕКРОЗ

Определение

Острым ретинальным некрозом называют некротизирующий герпетический ретинит. Изначально он был описан как двусторонний, сливающийся, быстро прогрессирующий некротизирующий ретинит, начинающийся на периферии сетчатки и распространяющийся по направлению к центральному отделам, однако может быть и односторонним.

Эпидемиология и этиология

Обычно возникает у молодых, здоровых взрослых людей. Реже заболевание встречается у пожилых пациентов и больных с иммунодефицитными состояниями независимо от возраста. Заболевание возникает при инфицировании сетчатки вирусами *varicella zoster* или *herpes simplex* 1 и 2 типов.

Анамнез

У молодых и здоровых взрослых людей появляется ирит или эписклерит с резким снижением остроты зрения и выраженным витреитом.

Важные клинические признаки
Выявляют витреит с периферическим побелением сетчатки (рис. 5-4), которое быстро распространяется.

Сопутствующие клинические признаки

На более поздних стадиях обнаруживают иридоциклит, выраженный витреит, фотофобию, неврит зрительного нерва и ретинальный артериолит.

Дифференциальная диагностика

- ЦМВ ретинит.
- Парспланит.
- Хориоретиниты воспалительной этиологии (например, болезнь Бехчета — *Behcet's disease*).

Диагностика

Установление диагноза основано на данных клинического обследования. В атипичных случаях можно использовать полимеразную цепную реакцию или биопсию сетчатки.

Прогноз и лечение

Латерализация. При первичном обследовании двусторонний процесс отмечают только у 20% пациентов. Парный глаз может вовлекаться позже, обычно в течение 3 мес.

Системное противовирусное лечение используют для уменьшения зоны поражения сетчатки, а также для возможного снижения риска вовлечения в процесс парного глаза. Противовирусная терапия проводится следующим образом: сначала ацикловир внутривенно 10 мг/кг 3 раза в день в течение 7 или 10 дней,



Рис. 5-4. Острый ретинальный некроз. Сливающиеся периферические очаги побеления сетчатки (стрелка) с несколькими ретинальными кровоизлияниями.

затем — ацикловир внутрь в течение 3 мес (800 мг 5 раз в день) для профилактики поражения второго глаза.

Отслойка сетчатки. Прогноз зависит от развития отслойки сетчатки. Наибольший риск её возникновения — в течение 8–12 нед после начала заболевания. Ограничение патологического очага с помощью лазерной фотокоагуляции снижает риск развития отслойки сетчатки. Хирургическое лечение отслойки сетчатки с помощью витректomieи через *pars plana* с тампонадой силиконовым маслом может осложниться развитием гипотонии, формированием мембран и послеоперационным воспалением.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НЕКРОЗ НАРУЖНЫХ СЛОЁВ СЕТЧАТКИ

Определение

Прогрессирующим некрозом наружных слоёв сетчатки называют некротизирующий герпетический ретинит, который возникает у пациентов с иммунодефицитом, обычно при СПИДе.

Эпидемиология и этиология

Чаще всего развивается у пациентов с иммунодефицитом. Во многих случаях процесс двусторонний. Заболевание обусловлено герпетической инфекцией сетчатки и пигментного эпителия (например, *varicella zoster virus*, *herpes simplex viruses 1* и 2).

Анамнез

Пациенты обращаются с быстро прогрессирующим снижением зрения. Как правило, в анамнезе имеется эпизод перенесённого дерматита *herpes zoster*, например ипсилатерального *herpes zoster* глазной ветви тройничного нерва.

Важные клинические признаки

Наблюдают побеление наружных слоёв сетчатки в заднем полюсе или

на периферии с быстрым периферическим распространением (рис. 5-5, А–В). Характерны периваскулярные сохранные участки непораженной сетчатки.

Сопутствующие клинические признаки

Витреит обычно слабый или отсутствует.

Дифференциальная диагностика

- ЦМВ ретинит.
- Хориоретиниты воспалительной этиологии.
- Токсоплазмоз наружных слоёв сетчатки.

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных клинического обследования. Используют также сравнительные серологические анализы внутриглазной жидкости и плазмы крови на антитела IgG к *varicella zoster* и IgG к *herpes simplex*. В атипичных случаях применяют полимеразную цепную реакцию или биопсию сетчатки.

Прогноз и лечение

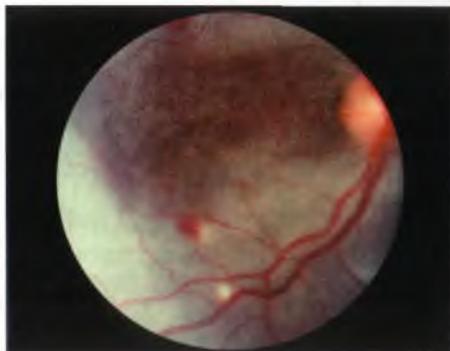
Процесс быстро прогрессирует с развитием отслойки сетчатки и приводит к двусторонней слепоте (см. рис. 5-5, Б). Внутривенного введения ацикловира может быть недостаточно поэтому в таких случаях применяют системную терапию ганцикловиром или комбинированную терапию ганцикловиром и фоскарнетом. Для подавления ретинита также применяются интравитреальные инъекции противовирусных препаратов. Тем не менее системное лечение необходимо, поскольку установлено сопутствующее поражение центральной нервной системы. Если ремиссия достигнута, можно продолжать проводить поддерживающую терапию ганцикловиром внутривенно или внутрь. Прогноз для зрения неблагоприятный.



А



Б



В

Рис. 5-5. Прогрессирующий некроз наружных слоёв сетчатки у пациента с синдромом приобретённого иммунодефицита.

А. Распространяющееся побеление наружных слоёв сетчатки в заднем полюсе.

Б. Быстро прогрессирующий инфаркт наружных слоёв сетчатки с вовлечением диска зрительного нерва через 2 нед.

В. Некроз макулы и распространяющийся прогрессирующий некроз наружных слоёв сетчатки через 1–2 мес.

СИФИЛИТИЧЕСКИЙ ХОРИОРЕТИНИТ

Определение

Инфицирование *Treponema pallidum* может привести к развитию латентной глазной инфекции, манифестирующей на 2-й или 3-й (поздних) стадиях сифилиса:

- вторичный сифилис — от 6 нед до 6 мес после первичного инфицирования, кожная сыпь на ладонях и подошвах, лихорадка и артралгии;
- поздняя стадия — заболевание длительностью больше года после первичного инфицирования.

Эпидемиология и этиология

Бактериальная инфекция спирохетой *T. pallidum*, передающаяся половым

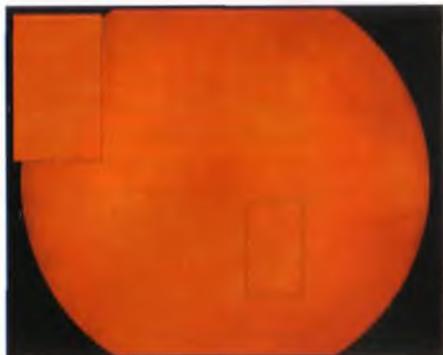
путём или через кровь. Глазные проявления обычно возникают на стадии вторичного сифилиса.

Анамнез

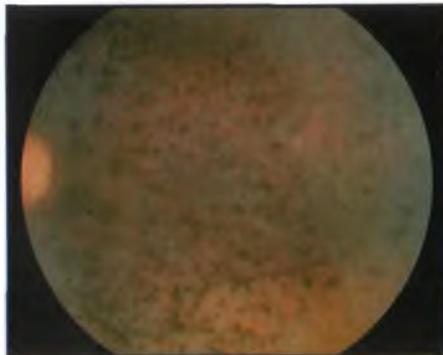
У ведущего активную половую жизнь пациента появляются боль, покраснение глаза, ирит, плавающие помутнения перед глазами, нечёткость зрения.

Важные клинические признаки

Хориоретинит может наблюдаться при спокойном переднем сегменте. Активный хориоретинит с жёлтыми, расположенными в глубине сетчатки инфильтратами в височной области макулы (рис. 5-6, А) и витреит. Заболевание может манифестировать появлением жёлтого субмакулярного псевдогипопиона.



А



Б

Рис. 5-6. Сифилис.

А. Очаговый, жёлтый острый хориоретинит (увеличенное изображение) с захватом макулы у пациента с третичным сифилисом.

Б. Сифилитический хориоретинит со скоплениями пигмента в виде «соли и перца».

Сопутствующие клинические признаки

Гуммы на веках, в орбите или диске зрительного нерва; стромальный кератит, эписклерит, склерит и иридоциклит; ретинальный васкулит, оптический неврит или нейроретинит. Поздние осложнения включают хориоретинальную атрофию и пигментацию, глазное дно в виде «соли и перца» с сужением сосудов или без него, а также атрофию зрительного нерва (рис. 5-6, Б).

Дифференциальная диагностика

- Другие инфекционные формы заднего увеита.
- Задние увеиты воспалительной этиологии.

Диагностика

Разнообразие проявлений сифилитического увеита диктует необходимость использования антикардиолипинового теста (RPR) или теста лаборатории по исследованию венерических заболеваний (VDRL) всем пациентам с задними увеитами; положительный RPR или VDRL-тест подтверждают флюоресцентной абсорбцией антитрепонемных антител или реакцией микроагглютинации с антигеном *Treponema pallidum* (MHA-

TP). У ВИЧ-инфицированных пациентов RPR или VDRL могут быть отрицательными. При успешном лечении RPR и VDRL возвращаются к норме.

Поздняя стадия заболевания.

У пациента с внутриглазным воспалением, нейроофтальмологическими проявлениями, ВИЧ-инфекцией или отсутствующим ответом на проводимую терапию, необходимо провести люмбальную пункцию для исключения нейросифилиса.

Прогноз и лечение

Глазной сифилис необходимо лечить так же, как и нейросифилис. Схемы лечения следующие:

- бензилпенициллин G, 2 000 000–5 000 000 ЕД внутривенно каждые 4 ч в течение 10–14 дней;
- бензилпенициллина G прокаин, 2 000 000–4 000 000 ЕД внутримышечно ежедневно (с 500 мг пробенецида каждые 4 часа) в течение 10–14 дней.

Для пациентов с аллергией на пенициллин — доксициклин 200 мг внутрь 2 раза в сутки в течение 15 дней, или эритромицин 500 мг внутрь 4 раза в сутки в течение 15 дней.

Вторичный сифилис хорошо отвечает на терапию, тогда как третич-

ный или латентный глазной сифилис с трудом поддаются лечению. При переднем увеите можно использовать кортикостероиды наружно в дополнение к антибиотикотерапии, в пероральных стероидах, как правило, нет необходимости.

КАНДИДОЗНЫЙ РЕТИНИТ

Определение

Заболевание представляет собой эндогенную грибковую инфекцию хориоидеи и сетчатки, вызываемую *Candida albicans* или другими видами *Candida*.

Эпидемиология и этиология

Заболеваемость увеличивается в связи с более широким использованием иммуносупрессивных препаратов, внутривенным употреблением наркотиков и избыточным питанием. Обычно имеется эндогенный источник инфекции,

из которого она метастатическим путём распространяется в хориоидею.

Анамнез

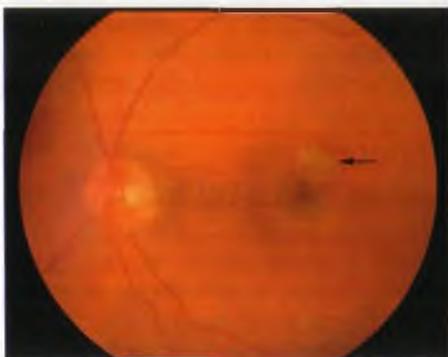
Заболевают обычно недавно находившиеся в стационаре пациенты или пациенты с установленным на длительный срок катетером; появляются снижение остроты зрения или плавающие помутнения перед глазами. Заболевание может развиваться у пациентов с ослабленной или нормальной иммунной системой.

Важные клинические признаки

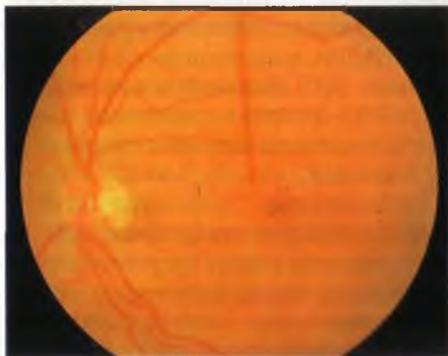
При типичном течении происходит сливание хориоидальных инфильтратов с формированием субретинального узла и с дальнейшим преретинальным распространением и выходом в стекловидное тело. При выраженном витреите наблюдают картину в виде «нити жемчуга» или «прожектора в тумане» (рис. 5-7, А-В).



А



Б



В

Рис. 5-7. Кандидозный ретинит.

А. Кандидозный ретинит: пушистый белый очаг в фовета со слабо выраженным витреитом (стрелка).

Б. Кандидозный хориоретинит может проявляться минимальным витреальным воспалением и хориоидальной гранулёмой (стрелка). Видны субмакулярная жидкость и интратретинальное кровоизлияние.

В. После лечения системными противогрибковыми средствами гранулёмой и серозная макулярная отслойка быстро регрессировали.

Сопутствующие клинические признаки

Незначительный или умеренный витреит.

Дифференциальная диагностика

Хориоретиниты воспалительной этиологии.

Диагностическая оценка

Candida albicans трудно культивировать. Для получения адекватного биоптата может быть необходимо проведение витрэктомии через *pars plana* с фильтрацией материала стекловидного тела для получения культуры.

Прогноз и лечение

Кандидозная инфекция должна быть заподозрена у любого пациента с увеитом и наличием потенциального источника грибка. Лечение (табл. 5-4) зависит от локализации:

- для хориоидальных и субретинальных очагов применяют противогрибковые препараты — внутривенное введение амфотерицина В или приём внутрь азоловых противогрибковых препаратов;
- при преретинальной инфекции или при вовлечении стекловидного тела интравитреально вводят амфотерицин В.

При тяжёлом витреите необходима витрэктомия. Должна быть назначена консультация инфекциониста. Первичное назначение стероидов противопоказано, однако их можно использовать в комбинации с эффективной противогрибковой терапией.

Таблица 5-4. Дозы лекарственных средств, применяемых при кандидозном ретините

Препарат	Способ введения	Доза
Амфотерицин В	Интравитреально	5 мкг
Флуконазол	Внутривенно Внутривенно	25 мкг каждый день, всего — 1 г 100–200 мг 2 раза в день

РЕТИНОПАТИЯ ПРИ ВИЧ-ИНФЕКЦИИ

Определение

Это заболевание представляет собой ретинопатию, связанную с ВИЧ-инфекцией.

Эпидемиология и этиология

Ретинопатия, связанная с ВИЧ-инфекцией — наиболее распространённая глазная патология у пациентов со СПИДом, выявляющаяся в 50–70% случаев. ВИЧ был выделен из сетчатки, и ВИЧ-антиген определяют в клетках пигментного эпителия сетчатки.

Анамнез

Заболевание поражает ВИЧ-инфицированных пациентов; значимые симптомы могут отсутствовать.

Важные клинические признаки

Ретинальные кровоизлияния, микроаневризмы и ватообразные очаги (рис. 5-8).

Сопутствующие клинические признаки

Передний увеит, воспалительная реакция в стекловидном теле и хронические мультифокальные инфильтраты в сетчатке.

Дифференциальная диагностика

- ЦМВ ретинит.
- Другие оппортунистические инфекции.

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. Для регистрации процесса прогрессирования или рассасывания очагов полезно применять фотографирование глазного дна.

Прогноз и лечение

Изменения обычно регрессируют при системной противоретровирусной терапии. Специфического глазного лечения не требуется.

Рис. 5-8. Ретинопатия у пациента с ВИЧ-инфекцией. Ретинопатия с ватообразными очагами и интравитреальными кровоизлияниями.



ДИФФУЗНЫЙ ОДНОСТОРОННИЙ ПОДОСТРЫЙ НЕЙРОРЕТИНИТ

Определение

Диффузный односторонний подострый нейроретинит — односторонний, прогрессирующий, распространённый инфекционный ретинит паразитарной этиологии.

Эпидемиология и этиология

Инфекция возникает у молодых пациентов, возможно, в результате фекально-орального заражения. Две группы червей разного размера вызывают идентичную клиническую картину:

- Южные Соединённые Штаты и Бразилия — маленький червь от 400 до 1000 мкм. Возможные возбудители — *Toxocara canis*, *Ancylostoma caninum* (нематода собак) и *Baylisascaris procyonis* (енота).
- Северные Соединённые Штаты — крупный червь от 1500 до 2000 мкм. Возможный возбудитель — *Baylisascaris procyonis*.

Диффузный односторонний подострый нейроретинит чаще встречается в странах с тёплым климатом, что объясняют недостаточным промораживанием почвы.

Анамнез

Прогрессирующая односторонняя потеря зрения у молодого пациента.

Важные клинические признаки

На глазном дне определяют жёлто-белые фокальные хориоретинальные воспалительные очаги. При последующих исследованиях отмечается мигрирующий характер очагов.

Сопутствующие клинические признаки

Пигментные изменения, сужение сосудов, атрофия зрительного нерва и витреит (рис. 5-9, А, Б).

Дифференциальная диагностика

Воспалительные ретиниты (например, сифилитический ретинит, саркоидоз).

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных клинического обследования. Для непосредственной визуализации червя могут потребоваться частые обследования через короткие интервалы времени (с фотографированием глазного дна или без него). Показатели электроретинограммы снижаются на поздних стадиях заболевания.

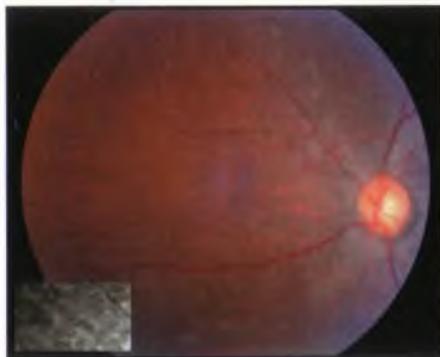
Прогноз и лечение

Эффективное лечение приводит к стабилизации изменений. Острота зрения также стабилизируется, но не улучшается.

Идентификация нематоды. При ярком свете во время исследования глазного дна нематода может начать двигаться. После того как паразит найден, для его уничтожения используют лазерную фотокоагуляцию.



А



Б

Рис. 5-9. Диффузный односторонний подострый нейроретинит.

А. Задний полюс с немного бледным диском зрительного нерва и изменениями пигментного эпителия сетчатки.

Б. Назальный отдел сетчатки с диффузными изменениями пигментного эпителия сетчатки (увеличенное изображение).

Медикаментозное лечение. Для уничтожения возбудителя применяют тиабендазол. При этом через 4–7 дней после назначения медикаментозного лечения на глазном дне определяют новый фокальный хориоретинальный очаг, в области которого проводят лазерную фотокоагуляцию для полной гарантии уничтожения паразита.

СИНДРОМ ПРЕДПОЛОЖИТЕЛЬНОГО ГЛАЗНОГО ГИСТОПЛАЗМОЗА

Определение

Синдромом предположительного глазного гистоплазмоза называют состояние, проявляющееся мультифокальными двусторонними хориоретинальными воспалительными очагами, вызванное лёгочным патогенным организмом *Histoplasma capsulatum* (почвенный грибок). Классическая триада синдрома предположительного глазного гистоплазмоза включает хориоретинальные рубцы («гистоплазмозные пятна»), острые или хронические макулярные экссудативные изменения при хориоидальной неоваскуляризации и пери-

папиллярную хориоретинальную атрофию. Наличие двух признаков в соответствующей клинической ситуации даёт основание для постановки диагноза синдрома предположительного глазного гистоплазмоза.

Эпидемиология и этиология

Чаще заболевают пациенты в возрасте от 20 до 50 лет. Эта инфекция наиболее распространена в области долины рек Огайо–Миссисипи и на юге Соединенных Штатов, но может обнаруживаться в любом регионе. В эндемичных зонах так называемые «гистопятна» отмечают приблизительно у 2–3% населения.

Анамнез

Инфекция может протекать бессимптомно или проявляется снижением зрения с появлением плавающих помутнений перед глазами или без них. Лёгочная инфекция, как правило, протекает субклинически.

Важные клинические признаки

На глазном дне определяют множественные, мелкие желтоватые хориоретинальные очаги, как правило, размером менее 1 мм, собранные в заднем полюсе, часто с пигментными изменениями (в отличие от

очагов мультифокального хориоидита, которые часто лишены пигмента) (рис. 5-10, А). Наблюдают также перипапиллярные пигментные изменения. Витреит (в отличие от мультифокального хориоидита) отсутствует.

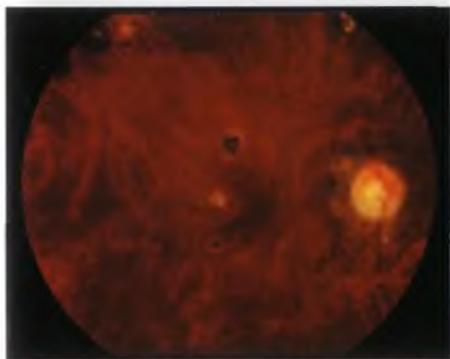
Сопутствующие клинические признаки

С макулярными очагами может быть связано последующее формиро-

вание хориоидальной неоваскуляризации (рис. 5-10, Б-Г). Хронические, неактивные очаги пигментируются и имеют атрофический вид.

Дифференциальная диагностика

Необходимо исключить мультифокальный хориоидит и другие пануевиты, такие как саркоидозный, туберкулёзный, сифилитический, а также «синдромы белых точек». При



А



Б



В



Г

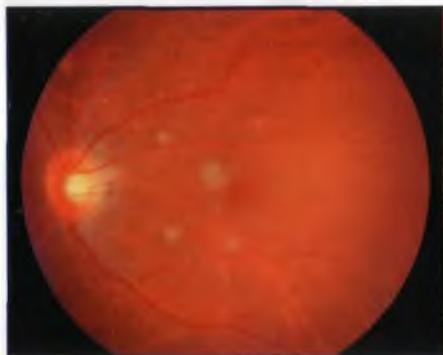
Рис. 5-10. Синдром предположительного глазного гистоплазмоза и мультифокальный хориоидит.

А. Синдром предположительного глазного гистоплазмоза: перипапиллярные пигментные изменения и пигментированные «гистопятна» в макуле.

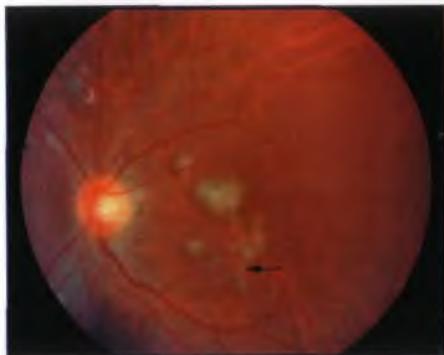
Б. Синдром предположительного глазного гистоплазмоза: у пациента с внезапной потерей зрения обнаруживаются субмакулярная жидкость и пигментированная мембрана хориоидальной неоваскуляризации около небольшого «гистопятна» книзу от центральной ямки.

В. Синдром предположительного глазного гистоплазмоза: на флюоресцентной ангиограмме видна субфовеальная хориоидальная неоваскуляризация и окружающая её зона гипофлюоресценции. «Гистопятна» демонстрируют «оконную» гиперфлюоресценцию.

Г. Синдром предположительного глазного гистоплазмоза: в позднюю фазу флюоресцентной ангиографии наблюдают просачивание красителя из хориоидальной неоваскуляризации.



Д



Е

Рис. 5-10. Окончание.

Д. Мультифокальный хориоидит у 32-летней здоровой женщины. Видны множественные активные глубоко расположенные жёлтые очаги с активными нечёткими границами (острота зрения 20/300). Отмечают относительно слабую пигментацию.

Е. Мультифокальный хориоидит: хроническая стадия у того же пациента, что и на рис. (Д) с неактивными очагами и участками пигментации (острота зрения 20/70). Отмечается формирование субретинального рубца в виде «перемычки» (стрелка).

миопической дегенерации также возможны перипапиллярные пигментные изменения.

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. Дифференцировать активные очаги и хориоидальную неоваскуляризацию помогает флюоресцентная ангиография.

Прогноз и лечение

Прогноз зависит от сохранности макулы и наличия хориоидальной неоваскуляризации. Пациентам с бессимптомным течением заболевания проводят мониторинг с использованием сетки Амслера; при экстрафовеальной хориоидальной неоваскуляризации применяют лазерную фотокоагуляцию. Пациентам с субфовеальной хориоидальной неоваскуляризацией проводят фотодинамическую терапию или операцию по удалению субмакулярной мембраны.

МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЙ ХОРИОИДИТ

Определение

Это идиопатическое состояние, характеризующееся мультифокальными, двусторонними хориоретинальными воспалительными очагами. Инфекционная этиология этого заболевания не подтверждена.

Эпидемиология и этиология

Заболевание чаще встречается у женщин. Этиология неизвестна.

Анамнез

Пациенты отмечают снижение остроты зрения иногда с появлением плавающих помутнений перед глазами.

Важные клинические признаки

Слабо выраженный витреит. Множественные, небольшие желтоватые хориоретинальные очаги, расположенные, как правило, в заднем полюсе (рис. 5-10, Д). Активные очаги с течением времени появляются и исчезают.

Сопутствующие клинические признаки

Перипапиллярные пигментные изменения. Макулярные очаги могут

приводит к развитию хориоидальной неоваскуляризации. Хронические, неактивные очаги пигментируются и приобретают атрофический вид (рис. 5-10, E). Более тяжёлые варианты течения мультифокального хориоидита сопровождаются субретинальным фиброзом и субретинальными тяжами.

Дифференциальная диагностика

Мультифокальный хориоидит — диагноз исключения. Должны быть исключены другие панuveиты, такие как саркоидозный, туберкулёзный, сифилитический и различные «синдромы белых точек».

Диагностика основана на клинической картине. ФАГ помогает

дифференцировать активные очаги и хориоидальную неоваскуляризацию.

Прогноз и лечение

Это хроническое, рецидивирующее заболевание. Прогноз зависит от состояния макулярной области (возможны кистозный макулярный отёк, хориоидальная неоваскуляризация). При активном воспалении в макулярной области показаны пероральные применение глюкокортикоидов или инъекция их под тенонову капсулу. В зависимости от локализации хориоидальной неоваскуляризации используют лазерную фотокоагуляцию или фотодинамическую терапию.

НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ПРИЧИНЫ

СИНДРОМ МНОЖЕСТВЕННЫХ ПЕРЕХОДЯЩИХ БЕЛЫХ ТОЧЕК

Определение

Синдром множественных переходящих белых точек — идиопатическое воспалительное заболевание сетчатки.

Эпидемиология и этиология

Заболевание поражает близоруких пациентов, обычно в возрасте от 15 до 47 лет, среди пациентов 90% — женщины и 10% — мужчины.

Анамнез

Пациенты отмечают снижение зрения на одном глазу.

Важные клинические признаки

Односторонние множественные мелкие (от 100 до 200 мкм) белые точки в наружных слоях сетчатки (часто малозаметные) в заднем полюсе и вокруг диска зрительного нерва. Кроме того, наблюдают «зернистость» пигментного эпителия сетчатки (рис. 5-11, А-В) в области фовеа.

Сопутствующие клинические признаки

Папиллит с расширенным слепым пятном.

Дифференциальная диагностика

Другие «синдромы белых точек».

Диагностика

При флюоресцентной ангиографии выявляют характерные, похожие на «венки» гиперфлюоресцирующие очаги (см. рис. 5-11, Б).

Прогноз и лечение

Прогноз хороший. Патологические очаги обычно спонтанно разрешаются в течение 6–12 нед. Заболевание может рецидивировать, но редко становится двусторонним. Лечение не требуется.

ОСТРАЯ МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ ПЛАКОИДНАЯ ПИГМЕНТНАЯ ЭПИТЕЛИОПАТИЯ

Определение

Острая мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия — острое, двустороннее, мультифокальное воспалительное состояние сетчатки и хориоидеи, разрешающееся самостоятельно.

Эпидемиология и этиология

Чаще всего заболевание поражает подростков и молодых людей. Этиология неизвестна.

Анамнез

Пациенты отмечают снижение остроты зрения, появление парацентральных скотом после перенесённого продромального гриппоподобного заболевания.

Важные клинические признаки

В глубоких слоях сетчатки определяют множественные бляшкообразные очаги кремового цвета. Очаги, как правило, крупные, с размытыми границами и склонны к слиянию (рис. 5-12, А), сосредоточены в заднем полюсе глазного дна.

Сопутствующие клинические признаки

Наблюдают незначительные признаки воспаления в передней камере и в стекловидном теле; изредка можно увидеть отёк диска зрительного нерва. Редко выявляют церебральный васкулит, который является угрожающим жизни осложнением.

Дифференциальная диагностика

- Другие «синдромы белых точек».
- Ползучая хориоидопатия.

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. При



А



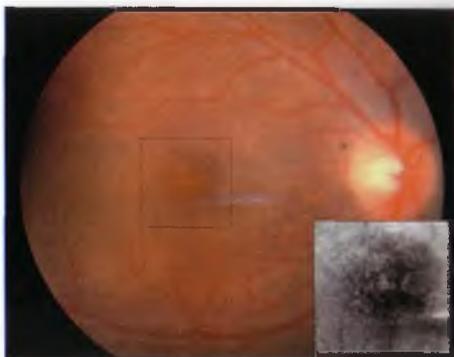
Б

Рис. 5-11. Синдром множественных переходящих белых точек.

А. Цветная фотография глазного дна с множественными мелкими однотипными глубоко расположенными жёлтыми очагами, некоторые из которых сливаются.

Б. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме отмечают пятна с характерным рисунком гиперфлюоресценции (увеличенное изображение) в виде «венка».

В. Зернистость центральной ямки (увеличенное изображение), характерная для синдрома множественных переходящих белых точек.



В

флюоресцентной ангиографии очаги выглядят гипофлюоресцентными в ранней фазе и гиперфлюоресцентными в поздних фазах (рис. 5-12, Б, В).

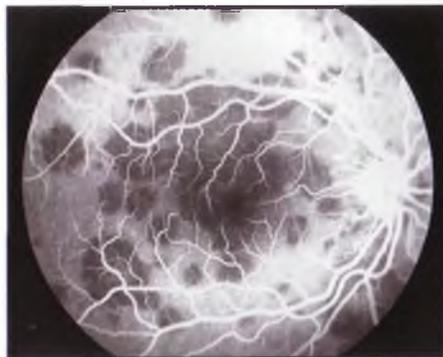
Прогноз и лечение

Прогноз остроты зрения обычно хороший, несмотря на вовлечение в

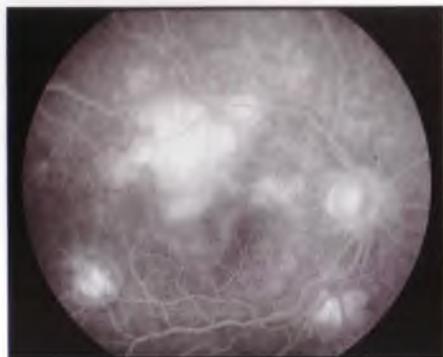
патологический процесс макулярной области. Данное состояние обычно не рецидивирует. Доказательств эффективности лечения глюкокортикоидами нет.



А



Б



В

Рис. 5-12. Острая мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия.

А. Цветная фотография глазного дна с крупными глубоко расположенными «географическими» бело-жёлтыми плакоидными очагами в заднем полюсе.

Б. Соответствующая флюоресцентная ангиограмма, средняя фаза с характерной ранней гипофлюоресценцией.

В. На флюоресцентной ангиограмме в позднюю фазу определяют позднюю гиперфлюоресценцию и наличие субмакулярной жидкости.

ДРОБЬЕВИДНЫЙ ХОРИОРЕТИНИТ

Определение

Дробьевидный хориоретинит — двусторонний идиопатический мультифокальный хориоретинит.

Эпидемиология и этиология

Чаще всего это заболевание наблюдают у пациентов 40 лет и старше. Это идиопатическое состояние возникает значительно чаще у женщин и ассоциировано с HLA-A29.

Анамнез

Пациенты отмечают снижение остроты зрения, нарушение сумеречного зрения и цветовосприятия.

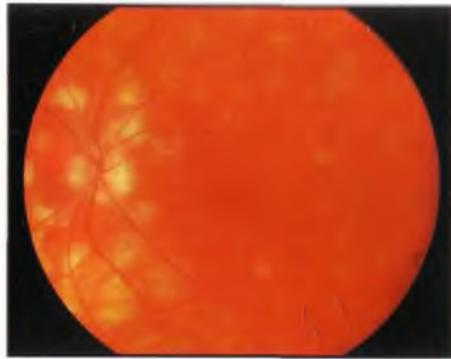
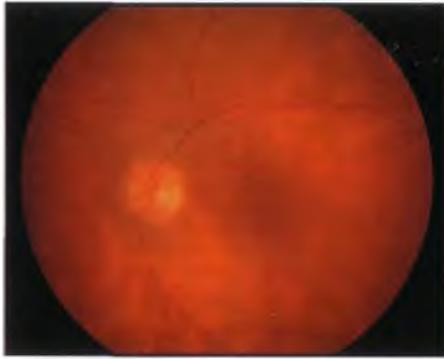
Важные клинические признаки

На уровне пигментного эпителия сетчатки наблюдают множествен-

ные кремового цвета очаги среднего размера, которые распространяются радиально от диска зрительного нерва, как следы от выстрела дробью из ружья, отсюда и название этого заболевания (рис. 5-13, А, Б).

Сопутствующие клинические признаки

Клетки в передней камере отсутствуют или определяются в минимальном количестве; в стекловидном теле может наблюдаться незначительное количество клеток; ретинальные сосуды истончены и могут быть окружены муфтами. Возможно появление отёка или атрофии диска зрительного нерва, эпиретинальной мембраны и хориоретинальной неоваскуляризации.



А

Б

Рис. 5-13. Дробьевидный хориоретинит.

А. Множественные нежные среднего размера жёлтые очаги, радиально отходящие от диска зрительного нерва. Незначительный кистозный отёк макулы и слабый витреит. У этого пациента HLA-B27 положительный.

Б. У другого пациента определяют более выраженные атрофические очаги, расходящиеся по всему главному дну.

Дифференциальный диагноз

Другие воспалительные состояния с «белыми точками».

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных клинического обследования. При флюоресцентной ангиографии выявляют перивофеальное капиллярное просачивание. Часто обнаруживается кистозный макулярный отёк. Показатели электроретинограммы обычно снижены, а в тяжёлых случаях не регистрируются.

Прогноз и лечение

Лечение кортикостероидами и иммуносупрессивными препаратами применялось, однако его эффективность сомнительна. При кистозном макулярном отёке эффективно парабальбарное введение кортикостероидов. Заболевание может отвечать на терапию циклоспорином. Хроническое течение заболевания с частыми обострениями обуславливает неблагоприятный прогноз для зрения.

СИНДРОМ ФОГТА–КОЯНАГИ–ХАРАДА

Определение

Синдром Фогта–Коянаги–Харада (*Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome*) представляет собой двусторонний, диффузный, гранулёматозный увеит с хориоретинитом, не связанный с предшествующей травмой или хирургическим вмешательством.

Эпидемиология и этиология

Чаще всего возникает у лиц азиатского происхождения или американских индейцев в возрасте от 30 до 50 лет, ассоциирован с HLA-DR4. Этиология синдрома неизвестна, но может быть связана с аутоиммунной реакцией на увеальный меланин-связанный протеин.

Анамнез

Пациенты жалуются на двустороннее снижение остроты зрения, болевые ощущения различной степени выраженности, покраснение глаза и фотофобию.

Важные клинические признаки

Наблюдают признаки переднего увеита с роговичными преципитатами и синехиями, а также задний увеит с экссудативной отслойкой сетчат-



А



Б

Рис. 5-14. Синдром Фогта-Коянаги-Харада (Vogt-Koyanagi-Harada syndrome).

А. Цветная фотография глазного дна. Экссудативная серозная отслойка сетчатки с глубоко лежащими серыми субретинальными очагами.

Б. Соответствующая флюоресцентная ангиограмма с множественными точечными зонами гиперфлюоресценции, субретинальным просачиванием и накоплением красителя.

ки и клетками в стекловидном теле (рис. 5-14, А).

Сопутствующие клинические признаки

Глазные — оптическая нейропатия.

Системные — головная боль, ригидность мышц шеи, потеря сознания, паралич, судороги и очаговая неврологическая симптоматика.

Кожные — алопеция, витилиго, полиоз.

Дифференциальная диагностика

- Симпатическая офтальмия.
- Задний склерит.

Диагностика

Диагностика основана на данных клинического обследования. При флюоресцентной ангиографии выявляют множественные, точечные гиперфлюоресцирующие очаги с просачиванием

красителя (рис. 5-14, Б; табл. 5-5). При ультразвуковом исследовании отмечают диффузное утолщение хориоидеи. При исследовании спинно-мозговой жидкости определяют транзиторный лимфоцитоз.

Прогноз и лечение

Осложнения. Включают вторичную глаукому, хориоидальную неоваскуляризацию и катаракту.

Лечение. Предполагает системное, местное или парабульбарное применение кортикостероидов обычно в течение 3 мес и более с последующей постепенной медленной их отменой. Необходимо использовать циклоплегические препараты во избежание развития синехий. Пациентам, не переносящим стероиды или недостаточно отвечающим на них, назначают циклоспорин.

Таблица 5-5. Дифференциальная диагностика выявляемых на ангиографии множественных точечных зон просачивания красителя на уровне пигментного эпителия сетчатки

Воспалительные процессы	Ишемические состояния	Инфильтративные заболевания
Синдром Фогта-Коянаги-Харада (Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome)	Злокачественная гипертензия	Лейкемия
Задний склерит	Токсемия при беременности	Лимфома
Симпатическая офтальмия		Некоторые опухоли хориоидеи

СИМПАТИЧЕСКАЯ ОФТАЛЬМИЯ

Определение

Симпатическая офтальмия — редкое, латентное, двустороннее, не некротизирующее, гранулематозное воспалительное заболевание, которое возникает после повреждения глаза или хирургического вмешательства. «Возбуждающим глазом» называют травмированный или оперированный глаз; «симпатизирующим глазом» называют парный глаз с латентным воспалением (неповреждённый).

Эпидемиология и этиология

Распространённость. Значительно снизилась вследствие улучшения хирургической обработки ран и ранней энуклеации тяжело травмированных глаз.

Этиология. Неизвестна; возможна гиперчувствительность к пигменту или ретинальному S-антигену.

Патология

Диффузное гранулематозное вовлечение сосудистой оболочки без реакции в хориокапиллярах, эпителиоидные клетки с увеальным пигментом, и узелки Далена-Фукса (Dalen-Fuchs).

Анамнез

У пациентов в анамнезе имеется перенесённая травма глаза или глазная операция: жалобы на конъюнктивальную инфекцию различной степени выраженности, фотофобию и снижение остроты зрения на парном глазу.

Важные клинические признаки

Травмированный глаз — тяжёлый пануевит.

Симпатизирующий глаз — крупные, «сальные» роговичные преципитаты; периферические передние синехии; множественные, жёлтые субретинальные очаги (узелки Далена-Фукса) (Dalen-Fuchs) (рис. 5-15, А); и витреит.

Сопутствующие клинические признаки

Ранним клиническим симптомом может быть нарушение аккомодации в симпатизирующем глазу.

Симпатизирующий глаз: папиллит и экссудативная отслойка сетчатки.

Дифференциальная диагностика

Другие экссудативные воспалительные заболевания, такие как задний склерит или синдром Фогта-Коянаги-Харада.

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных анамнеза и клинического обследования. При флюоресцентной ангиографии выявляют множественные хорошо определяемые гиперфлюоресцирующие точки с субретинальным просачиванием красителя (рис. 5-15, Б, В).

Прогноз и лечение

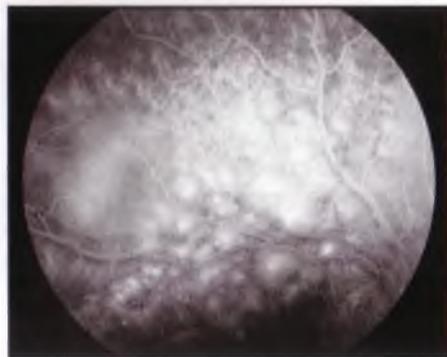
У большинства пациентов наблюдают хроническое течение заболевания с частыми обострениями. Прогноз улучшают ранняя диагностика и эффективное лечение. Показано местное, парабульбарное или системное применение кортикостероидов. В некоторых случаях применяют антимаболиты, такие как циклоспорин.



А



Б



В

Рис. 5-15. Симпатическая офтальмия.

А. На цветной фотографии глазного дна видны множественные глубоко лежащие жёлтые субретинальные очаги (увеличенное изображение).

Б. В среднюю фазу флюоресцентной ангиографии видны множественные бляшкообразные зоны гиперфлюоресценции и гиперфлюоресценция диска зрительного нерва.

В. Поздняя фаза флюоресцентной ангиографии: субретинальное просачивание и накопление красителя.

САРКОИДОЗ ГЛАЗА

Определение

Этот термин объединяет глазные проявления при саркоидозе.

Эпидемиология и этиология

Эпидемиология. Заболевание встречается у людей всех рас, чаще у афроамериканцев. Возраст пациентов, как правило, от 20 до 50 лет.

Системное заболевание. Саркоидоз — мультисистемное заболевание, при котором обычно страдает функция лёгких, но также могут поражаться печень, кожа и центральная нервная система.

Патогистология

Неказеозная эпителиоидно-клеточная гранулёма с фибриноидной дегенерацией в центре.

Анамнез

Пациенты отмечают затуманенность зрения и боли вокруг глаз.

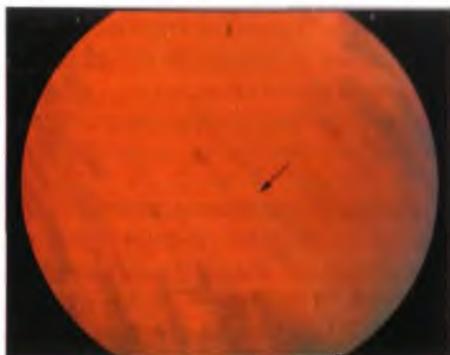
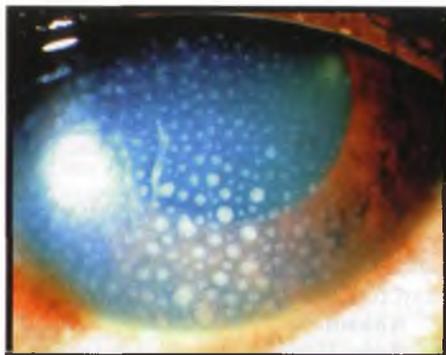
Важные клинические признаки

Передний, острый или хронический гранулематозный иридоциклит с «сальными» роговичными преципитатами, периферические передние синехии, а также передний и задний витреит (рис. 5-16, А).

Сопутствующие клинические признаки

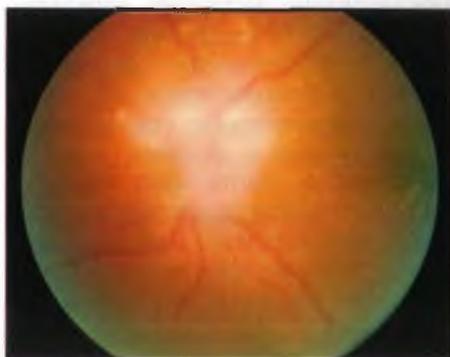
Поражение заднего сегмента. Кистозный макулярный отёк; муфты вокруг вен; периферические хориоретинальные белые пятна; «восковые капли» или неравномерные узелковые гранулёмы вокруг венул; жёлто-серые узелковые гранулёмы сетчатки, хориоидеи и зрительного нерва; ретинальная неоваскуляризация (рис. 5-16, Б–Д).

Поражение кожи. Гранулёмы глазницы и кожи век.



А «Сальные» преципитаты на роговице при глазном саркоидозе.

Б Цветная фотография глазного дна с муфтами вокруг ретинальных вен (стрелка) на периферии сетчатки.



В На соответствующей флюоресцентной ангиограмме — прокрашивание сосудов флюоресцеином и слабое просачивание красителя.

Г Гранулёма диска зрительного нерва при саркоидозе. Витреит и формирование «макулярной звезды».



Д

Рис. 5-16. Саркоидоз глаза.

- А. «Сальные» преципитаты на роговице при глазном саркоидозе.
- Б. Цветная фотография глазного дна с муфтами вокруг ретинальных вен (стрелка) на периферии сетчатки.
- В. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме — прокрашивание сосудов флюоресцеином и слабое просачивание красителя.
- Г. Гранулёма диска зрительного нерва при саркоидозе. Витреит и формирование «макулярной звезды».
- Д. Показан частичный регресс гранулёмы диска зрительного нерва через 3 мес. после лечения системными глюкокортикоидами.

Другие глазные проявления.

Гранулёмы бульбарной и пальпебральной конъюнктивы; узелки радужной оболочки; катаракта; сухой кератоконъюнктивит и вторичная глаукома.

Дифференциальная диагностика

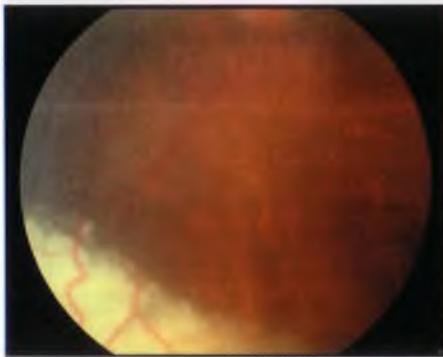
Другие воспалительные хориоретинальные заболевания (например, сифилис, туберкулёз, токсоплазмоз).

Диагностика

Саркоидоз глаза следует подозревать у всех пациентов с увеитом. Обследование включает определение уровней сывороточного лизоцима и ангиотензин-превращающего фермента; рентгенографию грудной клетки; ограниченное сканирование головы и шеи с галлием, а также биопсию подозрительных участков кожи, конъюнктивы или образований слёзной железы. При флюоресцентной ангиографии выявляют просачивание красителя из сосудов (см. рис. 5-16, Б).

Прогноз и лечение

Прогноз переменный. Для улучшения состояния, а также для предотвращения образования синехий используют кортикостероиды местно, парабулбарно или системно, а также циклоплегию. В некоторых случаях применяют системные антиметаболиты, такие как метотрексат.



ПАРСПЛАНИТ

Определение

Парспланит — идиопатическое неинфекционное воспалительное заболевание полости стекловидного тела.

Эпидемиология и этиология

Парспланит обычно развивается у лиц моложе 40 лет, и в 80% случаев он двусторонний. Этиология неизвестна.

Анамнез

Дети. Пациенты приходят с покраснением глаз, фотофобией и выраженным воспалением переднего сегмента.

Молодые люди. Жалобы на плавающие помутнения перед глазами.

Важные клинические признаки

Передний и задний витреит со «снежками» (скоплениями воспалительных клеток в стекловидном теле). «Снежными заносами» называют скопление воспалительных клеток стекловидного тела вдоль основания стекловидного тела внизу и в области плоской части цилиарного тела (рис. 5-17).

Сопутствующие клинические признаки

Задние синехии, задняя субкапсулярная катаракта, кистозный отёк макулы (главная причина потери зрения), эпиретинальная мембрана, уплотнение стекловидного тела, витреальные кровоизлияния, пери-

Рис. 5-17. Парспланит. Периферическое ретинальное и субретинальное воспаление, распространяющееся от «снежного заноса» в нижних отделах.

ферическая неоваскуляризация и лентовидная кератопатия.

Дифференциальная диагностика

Другие причины витреита, такие как саркоидоз, рассеянный склероз, болезнь Лайма, токсокароз, сифилис и туберкулёз.

Диагностика

Диагноз основан на данных клинического обследования.

При флюоресцентной ангиографии можно увидеть просачивание красителя из венул сетчатки или кистозный отёк макулы.

Прогноз и лечение

• Медикаментозное лечение.

Терапия зависит от тяжести заболевания и степени нарушения зрения. Пациенты с нормальной остротой зрения в целом не нуждаются в лечении. Пациентам со сниженным зрением проводят терапию кортикостероидами (вводят под тенонovu капсулу или перорально). Кроме того, применяют перорально метотрексат, циклоsporин или циклофосфамид.

• Хирургическое лечение.

Пациентам может потребоваться криодеструкция «снежных заносов». Витрэктомия применяется при уплотнении стекловидного тела, витреальном кровоизлиянии или при рефрактерном кистозном макулярном отёке.

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА (ВЕНЦЕТ'S DISEASE)

Определение

Это идиопатический системный васкулит с классической триадой признаков, состоящей из ирита с гипопионом, стоматита (афтозные язвы ротовой полости) и генитальных язв.

Эпидемиология и этиология

Заболевание поражает молодых людей и более распространено в регионе от Восточного Средиземноморья до Японии. Во многих случаях заболевание поражает оба глаза и ассоциировано с HLA-B5.

Анамнез

Пациенты обращаются с характерной триадой глазных, генитальных и связанных с ротовой полостью симптомов.

Важные глазные клинические признаки

Острый передний и задний увеиты с гипопионом или без него.

Сопутствующие клинические признаки

Вовлечение заднего сегмента. Может включать ретинальный васкулит, кровоизлияния, отёк макулы, фокальный ретинальный некроз и ишемическую оптическую нейропатию (рис. 5-18).

Изменения соединительной ткани. Узловатая эритема, рецидивирующие артралгии и артрит.



Рис. 5-18. Болезнь Бехчета (Behçet's disease). Очаговый ретинит с ретинальными кровоизлияниями и сосудистыми муфтами (напечатано с разрешения Regillo C.D., Brown C.C., Flynn H.W.J. Vitreoretinal Disease: The Essentials, New York: Thieme, 1999).

Другие признаки. Генитальные язвы и язвы ротовой полости, язвенные кровотечения в желудочно-кишечном тракте, нарушения центральной нервной системы, такие как инсульт и параличи черепно-мозговых нервов.

Дифференциальная диагностика

Другие воспалительные заболевания (например, саркоидоз, сифилис, туберкулёз).

Диагностика

Для подтверждения диагноза необходимы офтальмологическое обследование и консультация ревматолога.

Прогноз и лечение

Это хроническое, рецидивирующее состояние, которому свойственны периодические обострения, как правило, с интервалами в 2–4 года. Прогноз для глаз переменчивый. Назначают кортикостероиды внутрь, иногда вместе с иммуносупрессорами или другими препаратами, такими как циклоспорин, хлорамбуцил, азатиоприн и колхицин.

ПОЛЗУЧИЙ ХОРИОРЕТИНИТ

Определение

Это хроническое, рецидивирующее воспаление хориоидеи, пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров с поражением заднего полюса в перипапиллярной или макулярной области.

Эпидемиология и этиология

Встречается заболевание чаще всего в возрасте от 40 до 60 лет, одинаково часто у мужчин и женщин. Этиология неизвестна.

Анамнез

Пациенты жалуются на нечёткость зрения и рецидивирующий характер нарушений.

Важные клинические признаки

Рубцовые изменения географической конфигурации в заднем полюсе с активным процессом по краям (жёлто-серого цвета, отёчные); непрерывные, змеевидные участки хориоретинита различной степени активности; обычно с перипапиллярной локализацией (рис. 5-19, А, Б).

Сопутствующие клинические признаки

Слабо выраженный витреит, сосудистые муфты и хориоидальная неоваскуляризация. Редко — неоваскуляризация диска зрительного нерва.

Дифференциальная диагностика

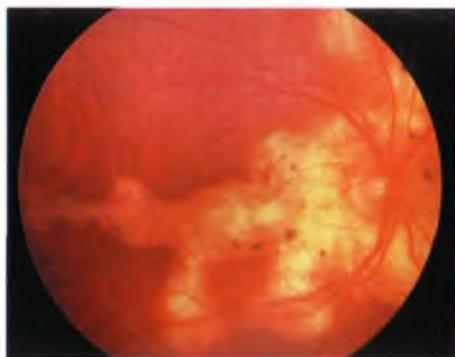
Другие воспалительные «синдромы белых точек».

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных анамнеза, офтальмологического обследования и вялого характера течения. При флюоресцентной ангиографии (рис. 5-19, В, Г) выявляют раннюю гипофлюоресценцию и позднюю гиперфлюоресценцию в зонах активного хориоретинита, а также «оконный дефект» гиперфлюоресценции (без окрашивания) в зонах с неактивным процессом.

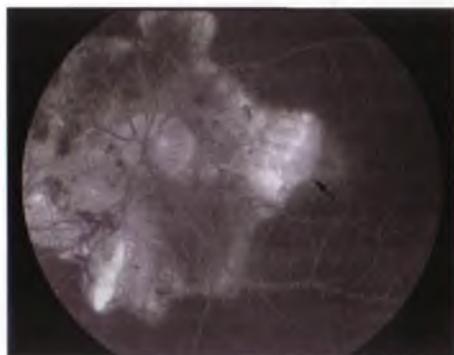
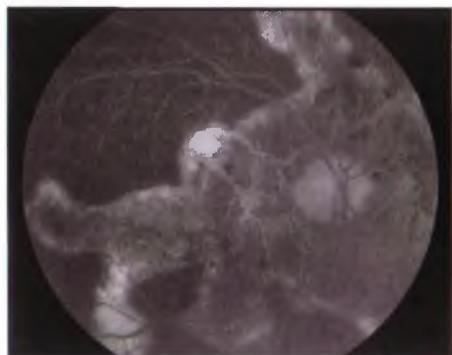
Прогноз и лечение

Прогрессирование заболевания с вовлечением области фовеа может быть причиной неблагоприятного прогноза для зрения; если центральная ямка не вовлечена, острота зрения может остаться высокой. Применяют кортикостероиды и другие иммуносупрессивные препараты (циклоспорин).



А

Б



В

Г

Рис. 5-19. Ползучая хориоидопатия у 46-летнего мужчины со снижением остроты зрения на правом глазу. Цветные фотографии глазного дна правого (А) и левого (Б) глаза, на которых показано перипапиллярное змеевидное хориоретинальное рубцевание. На соответствующих флюоресцентных ангиограммах правого (В) и левого (Г) глаз отмечено диффузное прокрашивание очагов с активной зоной более интенсивной гиперфлюоресценции по краю центральной ямки на левом глазу (стрелка).

ЗАДНИЙ СКЛЕРИТ

Определение

Заболевание представляет собой воспаление задних отделов склеры.

Эпидемиология и этиология

Женщины заболевают чаще мужчин. Воспаление, как правило, одностороннее и обычно не связано с каким-либо системным иммунологическим заболеванием.

Анамнез

Пациенты отмечают постепенно развивающееся снижение зрения и боль в глазу.

Важные клинические признаки

Боль, часто сверлящая и глубокая, снижение остроты зрения.

Сопутствующие клинические признаки

Хориоидальные складки, экссудативная отслойка сетчатки (рис. 5-20, А-В), отёк диска зрительного нерва; редко — закрытоугольная глаукома (вследствие хориоидально-склерального утолщения), экзофтальм и нарушения подвижности глаза.

Дифференциальная диагностика

Другие экссудативные хориоидопатии, такие как синдром Фогта-

Другие признаки. Генитальные язвы и язвы ротовой полости, язвенные кровотечения в желудочно-кишечном тракте, нарушения центральной нервной системы, такие как инсульт и параличи черепно-мозговых нервов.

Дифференциальная диагностика

Другие воспалительные заболевания (например, саркоидоз, сифилис, туберкулёз).

Диагностика

Для подтверждения диагноза необходимы офтальмологическое обследование и консультация ревматолога.

Прогноз и лечение

Это хроническое, рецидивирующее состояние, которому свойственны периодические обострения, как правило, с интервалами в 2–4 года. Прогноз для глаз переменчивый. Назначают кортикостероиды внутрь, иногда вместе с иммуносупрессорами или другими препаратами, такими как циклоспорин, хлорамбуцил, азатиоприн и колхицин.

ПОЛЗУЧИЙ ХОРИОРЕТИНИТ

Определение

Это хроническое, рецидивирующее воспаление хориоидеи, пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров с поражением заднего полюса в перипапиллярной или макулярной области.

Эпидемиология и этиология

Встречается заболевание чаще всего в возрасте от 40 до 60 лет, одинаково часто у мужчин и женщин. Этиология неизвестна.

Анамнез

Пациенты жалуются на нечёткость зрения и рецидивирующий характер нарушений.

Важные клинические признаки

Рубцовые изменения географической конфигурации в заднем полюсе с активным процессом по краям (жёлто-серого цвета, отёчные); непрерывные, змеевидные участки хориоретинита различной степени активности; обычно с перипапиллярной локализацией (рис. 5-19, А, Б).

Сопутствующие клинические признаки

Слабо выраженный витреит, сосудистые муфты и хориоидальная неоваскуляризация. Редко — неоваскуляризация диска зрительного нерва.

Дифференциальная диагностика

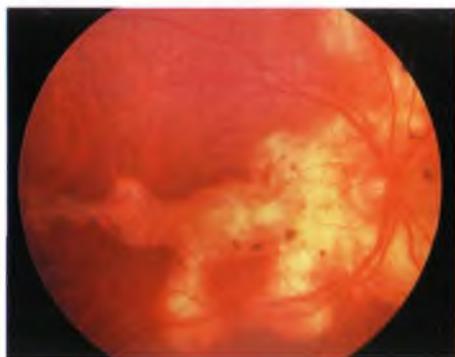
Другие воспалительные «синдромы белых точек».

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных анамнеза, офтальмологического обследования и вялого характера течения. При флюоресцентной ангиографии (рис. 5-19, В, Г) выявляют раннюю гипофлюоресценцию и позднюю гиперфлюоресценцию в зонах активного хориоретинита, а также «оконный дефект» гиперфлюоресценции (без окрашивания) в зонах с неактивным процессом.

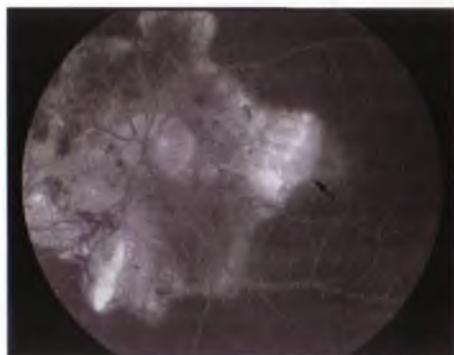
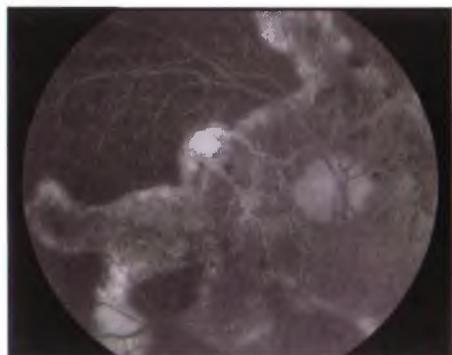
Прогноз и лечение

Прогрессирование заболевания с вовлечением области фовеа может быть причиной неблагоприятного прогноза для зрения; если центральная ямка не вовлечена, острота зрения может остаться высокой. Применяют кортикостероиды и другие иммуносупрессивные препараты (циклоспорин).



А

Б



В

Г

Рис. 5-19. Ползучая хориоидопатия у 46-летнего мужчины со снижением остроты зрения на правом глазу. Цветные фотографии глазного дна правого (А) и левого (Б) глаза, на которых показано перипапиллярное змеевидное хориоретинальное рубцевание. На соответствующих флюоресцентных ангиограммах правого (В) и левого (Г) глаз отмечено диффузное прокрашивание очагов с активной зоной более интенсивной гиперфлюоресценции по краю центральной ямки на левом глазу (стрелка).

ЗАДНИЙ СКЛЕРИТ

Определение

Заболевание представляет собой воспаление задних отделов склеры.

Эпидемиология и этиология

Женщины заболевают чаще мужчин. Воспаление, как правило, одностороннее и обычно не связано с каким-либо системным иммунологическим заболеванием.

Анамнез

Пациенты отмечают постепенно развивающееся снижение зрения и боль в глазу.

Важные клинические признаки

Боль, часто сверлящая и глубокая, снижение остроты зрения.

Сопутствующие клинические признаки

Хориоидальные складки, экссудативная отслойка сетчатки (рис. 5-20, А-В), отёк диска зрительного нерва; редко — закрытоугольная глаукома (вследствие хориоидально-склерального утолщения), экзофтальм и нарушения подвижности глаза.

Дифференциальная диагностика

Другие экссудативные хориоидопатии, такие как синдром Фогта-

Другие признаки. Генитальные язвы и язвы ротовой полости, язвенные кровотечения в желудочно-кишечном тракте, нарушения центральной нервной системы, такие как инсульт и параличи черепно-мозговых нервов.

Дифференциальная диагностика

Другие воспалительные заболевания (например, саркоидоз, сифилис, туберкулёз).

Диагностика

Для подтверждения диагноза необходимы офтальмологическое обследование и консультация ревматолога.

Прогноз и лечение

Это хроническое, рецидивирующее состояние, которому свойственны периодические обострения, как правило, с интервалами в 2–4 года. Прогноз для глаз переменчивый. Назначают кортикостероиды внутрь, иногда вместе с иммуносупрессорами или другими препаратами, такими как циклоспорин, хлорамбуцил, азатиоприн и колхицин.

ПОЛЗУЧИЙ ХОРИОРЕТИНИТ

Определение

Это хроническое, рецидивирующее воспаление хориоидеи, пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров с поражением заднего полюса в перипапиллярной или макулярной области.

Эпидемиология и этиология

Встречается заболевание чаще всего в возрасте от 40 до 60 лет, одинаково часто у мужчин и женщин. Этиология неизвестна.

Анамнез

Пациенты жалуются на нечёткость зрения и рецидивирующий характер нарушений.

Важные клинические признаки

Рубцовые изменения географической конфигурации в заднем полюсе с активным процессом по краям (жёлто-серого цвета, отёчные); непрерывные, змеевидные участки хориоретинита различной степени активности; обычно с перипапиллярной локализацией (рис. 5-19, А, Б).

Сопутствующие клинические признаки

Слабо выраженный витреит, сосудистые муфты и хориоидальная неоваскуляризация. Редко — неоваскуляризация диска зрительного нерва.

Дифференциальная диагностика

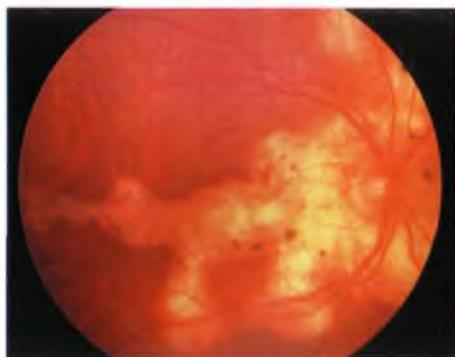
Другие воспалительные «синдромы белых точек».

Диагностика

Диагноз ставят на основании данных анамнеза, офтальмологического обследования и вялого характера течения. При флюоресцентной ангиографии (рис. 5-19, В, Г) выявляют раннюю гипофлюоресценцию и позднюю гиперфлюоресценцию в зонах активного хориоретинита, а также «оконный дефект» гиперфлюоресценции (без окрашивания) в зонах с неактивным процессом.

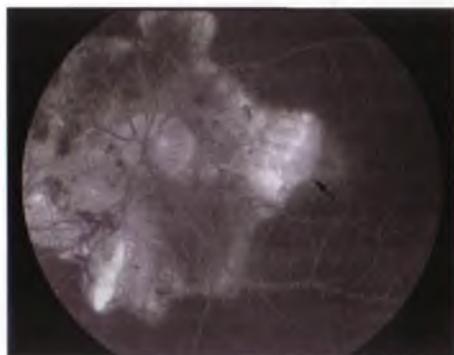
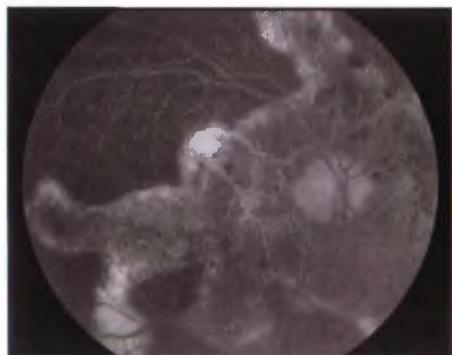
Прогноз и лечение

Прогрессирование заболевания с вовлечением области фовеа может быть причиной неблагоприятного прогноза для зрения; если центральная ямка не вовлечена, острота зрения может остаться высокой. Применяют кортикостероиды и другие иммуносупрессивные препараты (циклоспорин).



А

Б



В

Г

Рис. 5-19. Ползучая хориоидопатия у 46-летнего мужчины со снижением остроты зрения на правом глазу. Цветные фотографии глазного дна правого (А) и левого (Б) глаза, на которых показано перипапиллярное змеевидное хориоретинальное рубцевание. На соответствующих флюоресцентных ангиограммах правого (В) и левого (Г) глаз отмечено диффузное прокрашивание очагов с активной зоной более интенсивной гиперфлюоресценции по краю центральной ямки на левом глазу (стрелка).

ЗАДНИЙ СКЛЕРИТ

Определение

Заболевание представляет собой воспаление задних отделов склеры.

Эпидемиология и этиология

Женщины заболевают чаще мужчин. Воспаление, как правило, одностороннее и обычно не связано с каким-либо системным иммунологическим заболеванием.

Анамнез

Пациенты отмечают постепенно развивающееся снижение зрения и боль в глазу.

Важные клинические признаки

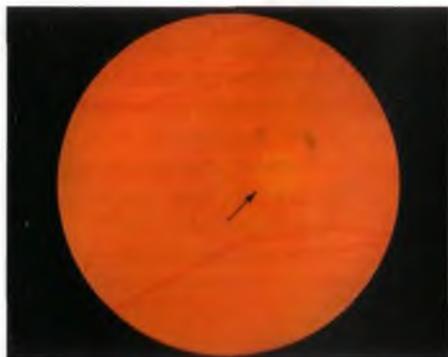
Боль, часто сверлящая и глубокая, снижение остроты зрения.

Сопутствующие клинические признаки

Хориоидальные складки, экссудативная отслойка сетчатки (рис. 5-20, А-В), отёк диска зрительного нерва; редко — закрытоугольная глаукома (вследствие хориоидально-склерального утолщения), экзофтальм и нарушения подвижности глаза.

Дифференциальная диагностика

Другие экссудативные хориоидопатии, такие как синдром Фогта-



А

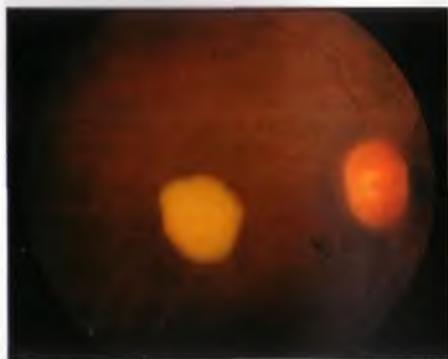


Б

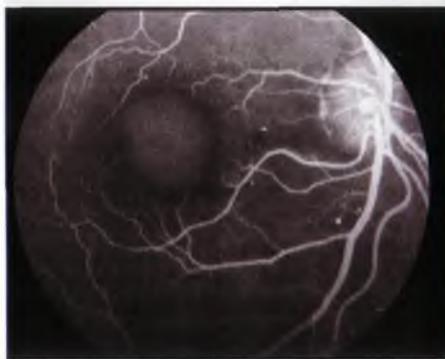
Рис. 6-3. Болезнь Беста (*Best's disease*), стадия разрыва желточного очага.

А. Зоны неправильной формы с утратой пигментного эпителия сетчатки, которые возникли вторично при распаде яично-желточного очага (стрелка).

Б. На соответствующей ангиограмме видны интенсивная перифовеальная гиперфлюоресценция, окружённая множественными участками гиперфлюоресценции (*Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes*).



А



Б

Рис. 6-4. Псевдобользнь Беста.

А. Старое промакулярное кровоизлияние, имитирующее желточный очаг при болезни Беста (*Best's disease*). Сосуды сетчатки скрыты за преретинальным очагом (стрелка). Слегка неровные границы очага и наличие соседних ретинальных кровоизлияний свидетельствуют о том, что этот жёлтый очаг — «старое» кровоизлияние.

Б. На флюоросцентной ангиограмме выявлены микроаневризмы и телеангиэктазии сетчатки томпоральной от очага, согласующиеся с диабетической ретинопатией и премакулярным кровоизлиянием.

КОЛБОЧКОВАЯ ДИСТРОФИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Колбочковая дистрофия — наследственный дефект, при котором первично поражается колбочковая фоторецепторная система.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Начало. Симптомы возникают в возрастном периоде от раннего детства до среднего возраста.

Генетика. Колбочковая дистрофия — это в основном аутосомно-доминантное заболевание, хотя встречаются сообщения о её аутосомно-рецессивных и *x*-сцепленных формах.

АНАМНЕЗ

Тяжесть симптомов и признаков и скорость прогрессирования заболевания могут быть различными. Симптомы включают прогрессирующее снижение остроты зрения, гемеропию (снижение зрения в условиях яркого освещения), нарушения цветового зрения и дефекты в центральном поле зрения. Как правило, макулярные изменения следуют за нарушениями зрения; таким образом, на ранних стадиях заболевания состояние глазного дна может оставаться нормальным.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. Наблюдают постепенное, обычно симметричное снижение остроты зрения до уровня 20/200. Возможно снижение до уровня от счёта пальцев до определения движения руки.

Изменения на глазном дне. Могут быть разными (рис. 6-5, А-Г). На ранних стадиях заболевания самое частое патологическое изменение в заднем полюсе — точечная пигмента-

ция с диффузной пигментной зернистостью. Позднее проявление — атрофия пигментного эпителия сетчатки в виде классического «бычьего глаза». В более тяжёлых случаях появляется округлая чётко очерченная зона центральной атрофии. Возможно появление бледности височной части диска зрительного нерва.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Сниженное зрение при нормальной картине глазного дна у детей — у этой категории пациентов колбочковая дистрофия должна дифференцироваться с болезнью Штаргардта (*Stargardt's disease*).

Макулопатия «бычий глаз» — при дифференциальном диагнозе должны быть учтены следующие причины макулопатии «бычьего глаза»:

- болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*);
- хлорохиновая интоксикация;
- болезнь Баттена (*Batten's disease*);
- доброкачественная концентрическая кольцевидная макулярная дистрофия;
- врождённый амавроз Лебера (*Leber's congenital amaurosis*).

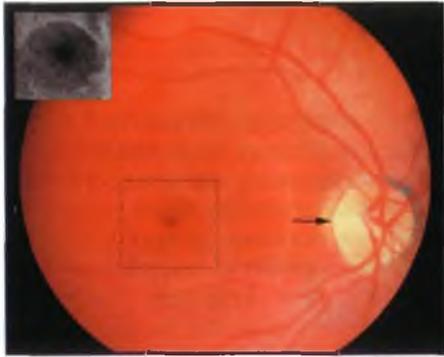
ДИАГНОСТИКА

Поля зрения. Как правило, обнаруживают центральную скотому.

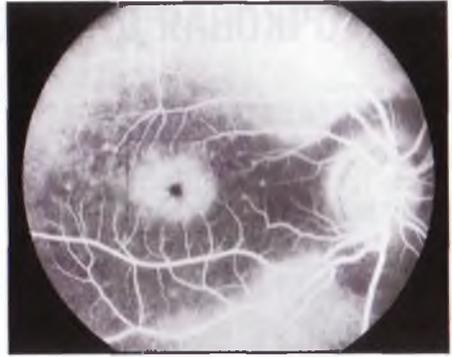
Цветовое зрение. Нарушено.

Темновая адаптометрия. Изменённый колбочковый компонент в кривой темновой адаптации.

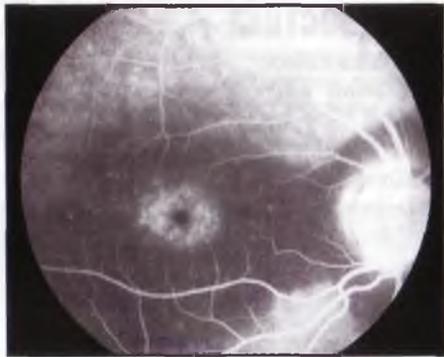
Электроретинография. Фотопическая ЭРГ на единичную вспышку и фотопическая ЭРГ на мерцающий стимул низкие или не регистрируются. Скотопическая ЭРГ обычно нормальная.



А



Б



В



Г

Рис. 6-5. Колбочковая дистрофия.

А. Ранняя макулопатия «бычьего глаза» у пациента с колбочковой дистрофией (увеличенное изображение). Имеется атрофия височной части диска зрительного нерва (стрелка).

Б. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме в фазу прохождения красителя наблюдается гипофлюоресценция в центре, окружённая кольцом гиперфлюоресценции (выделено рамкой).

В. В более поздних фазах гиперфлюоресценция постепенно исчезает, что указывает на окончательные дефекты вследствие атрофии пигментного эпителия сетчатки.

Г. Выраженная колбочковая дистрофия с классической макулопатией «бычьего глаза». Отмечается бледность височной части диска зрительного нерва. (Публикуется с разрешения Dr. Joseph Maguire and the Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrafoec and Dr. Gordon Byrnes.)

Флюоресцентная ангиография.

До того как изменения пигментного эпителия сетчатки в макулярной зоне станут видны клинически, они уже визуализируются при флюоресцентной ангиографии. В начальной стадии процесса уже определяется крапчатая гиперфлюоресценция. При атрофии ретинального пигментного эпителия в виде «бычьего глаза» регистрируют гиперфлюоресценцию, окружающую центральную зону гипофлюоресценции.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Острота зрения постепенно и симметрично снижается до уровня 20/200. Иногда снижение зрения может быть настолько выраженным, что достигает уровня от счета пальцев до движения руки у лица. Потеря зрения тяжелее в случаях раннего начала заболевания.

При колбочковой дистрофии лечения не существует.

ПАТТЕРН-ДИСТРОФИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Паттерн-дистрофия представляет собой группу родственных состояний, наследующихся по аутосомно-доминантному типу, и клинически характеризующихся появлением в макуле жёлтых или серых скоплений различной формы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Начало. Симптомы впервые возникают в среднем возрасте.

Генетика. Заболевание аутосомно-доминантного типа наследования. Генетический анализ, проведённый у пациентов с бабочковидной дистрофией, выявил мутацию периферин/RDS гена, локализованного в коротком плече шестой хромосомы. Продукт гена периферина играет важную роль в поддержании структурной целостности наружных сегментов дисков фоторецепторов. Однако эта мутация не соответствует определённому фенотипу. Так, например, другие формы дегенеративных заболеваний сетчатки также могут быть связаны с мутациями периферин/RDS гена.

АНАМНЕЗ

У большинства пациентов процесс протекает бессимптомно или с минимальными зрительными нарушениями. Как правило, заболевание выявляют при рутинном исследовании глазного дна взрослых пациентов среднего возраста.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения. У пациентов может оставаться нормальная острота зрения, вплоть до пятого или шестого десятилетия жизни. Начальными симптомами могут быть снижение зрения и возникновение метаморфопсий.

Офтальмоскопия. Скопления пигментных отложений в макулярной области может принимать следующие формы.

- Чаще всего отмечают трёхконечный («бабочка») рисунок из жёлтого или серого пигмента на уровне пигментного эпителия сетчатки в центральной макулярной зоне обоих глаз. Кроме того, может быть виден ободок атрофированного пигментного эпителия сетчатки вокруг фигуры из пигмента, лучше выявляемый при флюоресцентной ангиографии (рис. 6-6, А-В и 6-7, А, Б).
- Одиночный, округлый, вителлиформный очаг в центральной ямке (фовеамакулярная вителлиформная дистрофия взрослых).
- Обширные изменения в виде сети (ретикулярная дистрофия).
- Грубое перераспределение пигмента в макуле (порошкообразное глазное дно) (рис. 6-8, А, Б).

У поражённых членов одной семьи на глазном дне могут быть различные варианты изменений, так же как может различаться характер узора на двух глазах одного пациента. С течением времени даже может происходить изменение рисунка в одном глазу.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Крупные друзы. При офтальмоскопии жёлтые пигментированные фигуры при паттерн-дистрофии могут быть спутаны с крупными друзами при возрастной макулярной дегенерации.

ДИАГНОСТИКА

Поля зрения. Нормальные, за исключением минимально сниженной чувствительности в макулярной области.



А



Б

Рис. 6-6. Паттерн-дистрофия.

А, Б. Двусторонние, множественные, отдельные, жёлтые очаги на уровне пигментного эпителия сетчатки в центре макулярной области (увеличенное изображение).

В. Очаги лучше видны на соответствующем снимке флюоресцентной ангиограммы правого глаза, где наблюдается пятнистая гиперфлюоресценция.



В



А



Б

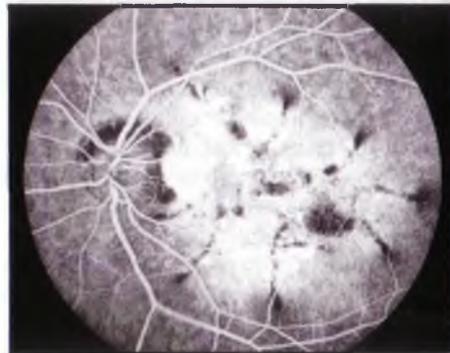
Рис. 6-7. Паттерн-дистрофия.

А. Классический трёхконечный рисунок («бабочка») пигментных отложений в центральной ямке (увеличенное изображение), окружённый множественными зонами атрофии пигментного эпителия сетчатки.

Б. На флюоресцентной ангиограмме в артериовенозную фазу выявлена пятнистая гиперфлюоресценция. Зоны гиперфлюоресценции соответствуют зонам атрофии пигментного эпителия сетчатки в макулярной области. (Публикуется с разрешения *Dr Eric Shakin and the Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital, Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.*)



А



Б

Рис. 6-8. Паттерн-дистрофия, порошкообразное глазное дно.

А, Б. На ангиографических снимках обоих глаз отмечается лучеобразно расходящийся рисунок гипофлюоресценции вследствие образования грубых пигментных отложений, на уровне пигментного эпителия. (Публикуется с разрешения *Dr. William Annestey, and the Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital, Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.*)

Цветовое зрение, темновая адаптометрия, электроретинография. В норме.

Электроокулография. Слабо изменена, что связано с нарушением функции пигментного эпителия сетчатки.

Флюоресцентная ангиография. В ходе всего исследования наблюдаются гипофлюоресценцию пигментных

фигур. На месте атрофии пигментного эпителия сетчатки вокруг очагов возникает гиперфлюоресценция.

ПРОГНОЗ

Прогноз сохранения высокого центрального зрения на протяжении всей жизни, по крайней мере на одном глазу благоприятный.

БОЛЕЗНЬ ШТАРГАРДТА (*STARGARDT'S DISEASE*)

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*) – это дистрофическое макулярное заболевание, для которого характерно наличие отдельных, жёлтых пятен рыбьевидной формы на уровне пигментного эпителия сетчатки. В настоящее время болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*) и *fundus flavimaculatus* (жёлто-пятнистое глазное дно) рассматривают как варианты одного и того же заболевания. Термин *fundus flavimaculatus* в основном применяют при появлении характерных пятен, рассеянных по всему главному дну. Когда локализация таких очагов ограничена задним полюсом и процесс сопровождается макулярной атрофией, такое состояние описывают как болезнь Штаргардта.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Возраст. Заболевание обычно проявляется в первой или второй декаде жизни.

Пол. Оба пола заболевают с равной частотой.

Генетика. Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*) обычно наследуется аутосомно-рецессивным путём, хотя были описаны случаи доминантного наследования. Ген аутосомно-рецессивной болезни Штаргардта локализован в хромосоме 1. Этот ген кодирует АТФ-связывающий транспортный протеин (*ABCR*), который экспрессируется во внутренних сегментах палочек, но не в пигментном эпителии сетчатки. Гомозиготная мутация в гене (*ACTP/ABCR*) вызывает появление *fundus flavimaculatus*.

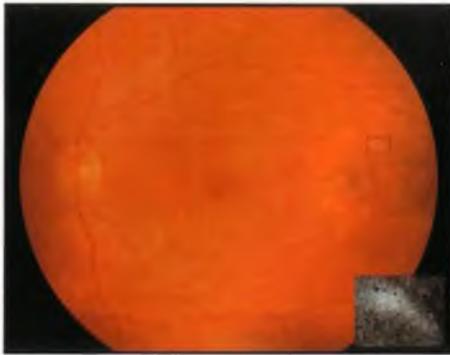
АНАМНЕЗ

Как правило, детей с болезнью Штаргардта (*Stargardt's disease*) направляют к офтальмологу из-за постепенного нарушения зрения, которое замечают родители или которое выявляют при проверки зрения в школе.

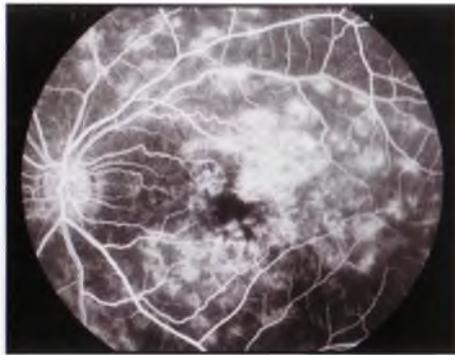
КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В начальных стадиях заболевания острота зрения мало изменена, но в поздних – значительно снижается. Единственным начальным клиническим признаком может быть исчезновение фовеального рефлекса. В какой-то момент течения заболевания отмечают появление отдельных желтоватых «рыбьевидных» пятен, локализованных на уровне пигментного эпителия сетчатки. Макула может быть вовлечена в процесс или оставаться незатронутой (рис. 6-9, А, Б). При прогрессировании заболевания становится более отчётливой перифовеальная пятнистость пигментного эпителия сетчатки.

Может наблюдаться атрофия пигментного эпителия в виде «бычьего глаза», особенно заметная при флюоресцентной ангиографии. При развитой стадии заболевания макула приобретает классический вид «кованой бронзы», обусловленной атрофией пигментного эпителия сетчатки в центральных отделах (рис. 6-10, А-В и 6-11, А, Б). При гистопатологическом исследовании в клетках пигментного эпителия сетчатки выявляют скопление патологического липофисцино-подобного вещества (рис. 6-12).



А



Б

Рис. 6-9. Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*).

А. Множественные, отдельные, жёлтые «рыбьевидные» пятна (на увеличенном изображении показано одно такое пятно) локализованы на уровне пигментного эпителия сетчатки и распространены по всему заднему полюсу левого глаза.

Б. На фотографии флюоресцентной ангиограммы виден тёмный фон хориоидеи, наблюдается «окончатая» гиперфлюоресценция пятен в макулярной области и изменений пигментного эпителия сетчатки. (*Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr Tamara Vrabcic and Or Gordon Byrnes.*)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Колбочковая дистрофия. Наблюдают сниженное зрение при нормальной картине глазного дна у ребёнка.

Макулопатия типа «бычий глаз». Такие изменения возникают при токсическом действии хлорохина, болезни Баттена (*Batten's disease*), доброкачественной концентрической кольцевидной макулярной дистрофии.

ДИАГНОСТИКА

Поля зрения. Обычно возникает центральная скотома, но возможно также появление парацентральной скотомы и кольцевой скотомы, особенно на ранних стадиях заболевания.

Цветовое зрение. Наблюдают слабую дисхроматопию на красный и зелёный цвета.

Темновая адаптометрия. Темновая адаптация замедлена.

Флюоресцентная ангиография. Признаки, которые помогают подтвердить диагноз болезни Штаргардта (*Stargardt's disease*), включают тёмную, или «молчащую» хориоидею; неправильной формы, несимметричные гиперфлюоресцирующие пятна, которые не соответствуют в точности офтальмологически видимым пятнам; и гиперфлюоресценцию («окончатый» дефект) в виде «бычьего глаза» в макуле.

Электроретинография. Обычно в норме, но может быть сниженной при увеличении количества периферических очагов и распространении атрофии.

Электроокулография: как правило, незначительно изменена.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов сохраняется средний уровень остроты зрения (от 20/70 до 20/200), по крайней мере на одном глазу. При болезни Штаргардта эффективного лечения не существует.



А



Б



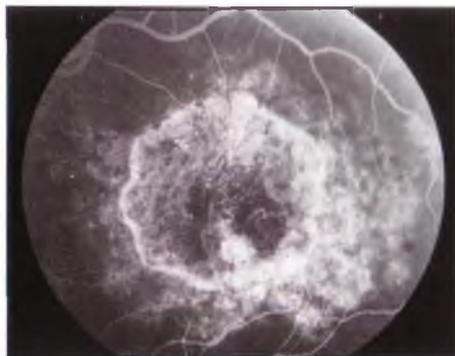
В

Рис. 6-10. Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*).

А. Далеко зашедшая болезнь Штаргардта с макулой в виде «кованой бронзы».

Б. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме видна центральная зона гипофлюоресценции (скопление пигментного эпителия сетчатки), окружённая кольцом гиперфлюоресценции (атрофия пигментного эпителия сетчатки). Отмечается тёмная, или «молчащая» хориодея (блокада флюоресценции).

В. Болезнь Штаргардта с картиной «бычьего глаза» в макуле. Сравните с рис. 6-5, Г. Отмечается вид «кованой бронзы» в макуле (увеличенное изображение). (Публикуется с разрешения Dr. Eric Shakin and the Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.)



А

Б

Рис. 6-11. Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*).

А. Выраженная потеря пигментного эпителия сетчатки географического характера в центральной макулярной области у пациента с далеко зашедшей болезнью Штаргардта. Острота зрения снизилась до 20/200.

Б. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме наблюдаются неравномерно расположенные зоны гипофлюоресценции и гиперфлюоресценции, с чётким ободком гиперфлюоресценции в области географической атрофии пигментного эпителия сетчатки. Вне макулы хорошо заметна тёмная хориоидея.

Рис. 6-12. Болезнь Штарградта (*Stargardt's disease*), электронная микрофотография.

На электронной микрофотографии видны увеличенные клетки пигментного эпителия сетчатки вследствие внутриклеточного накопления липофусцин-подобного вещества. (Публикуется с разрешения *Dr. Ralph Eagle, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



ХОРИОДЕРМИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Хориодермия — генерализованная наследственная дегенерация сетчатки, которая первично поражает хориокапилляры и комплекс пигментного эпителия и фоторецепторов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Начало. Симптомы обычно возникают на 1-м или 2-м десятилетиях жизни.

Пол. Женщины — носители, болеют мужчины.

Генетика. Хориодермия является х-сцепленным рецессивным заболеванием.

АНАМНЕЗ

Пациенты обычно обращаются в 1–2-й декаде жизни с основной жалобой на нарушение ночного зрения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

На ранних стадиях процесса (выявляется у мальчиков) вид глазного дна напоминает «соль с перцем» из-за пятнистости пигментного эпителия сетчатки в области экватора и заднего полюса. Под изменённым пигментным эпителием сетчатки подлежащая хориоидея может выглядеть сохранной, но при флюоресцентной ангиографии могут обнаруживаться участки выпадения хориоидального сосудистого русла.

В более поздних стадиях заболевания возникают небольшие участки выпадения пигментного эпителия сетчатки на периферии. Такие зоны выпадения постепенно сливаются, и процесс прогрессирует по направлению к центру. Макула вовлекается

последней (рис. 6-13, А, Б). В конечной стадии по всему глазному дну, за исключением макулы, виден диффузный жёлто-белый рефлекс от подлежащей склеры.

У женщин-носителей на глазном дне выявляют характерные признаки. Генерализованная крапчатость пигментного эпителия сетчатки, особенно на средней периферии, напоминает изменения глазного дна, видимые у мальчиков на ранних стадиях заболевания. Эти изменения у женщин-носителей остаются стабильными, и при флюоресцентной ангиографии обнаруживается сохранная хориоидальная сосудистая сеть.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пигментный ретинит. В отличие от пигментного ретинита при хориодермии обычно не отмечают пигментные изменения в виде «костных телец», и кровеносные сосуды сетчатки остаются относительно нормальными.

Дольчатая атрофия (гиратная атрофия). В конечной стадии вид глазного дна при хориодермии может напоминать гиратную атрофию, однако эти заболевания отличаются по механизму генетического наследования.

ДИАГНОСТИКА

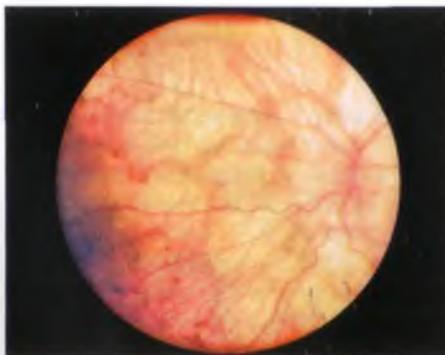
Поля зрения. Наблюдают выпадения полей зрения на периферии.

Электроретинография. На ранних стадиях заболевания ЭРГ остаётся нормальной, но к концу 1-го десятилетия жизни скотопическая ЭРГ перестаёт регистрироваться, а фотопическая ЭРГ значительно снижается.

Флюоресцентная ангиография. На ранних стадиях, несмотря



А



Б

Рис. 6-13. Хориодермия. А, Б. Видны множественные зоны утраты пигментного эпителия сетчатки, некоторые из них сливаются с образованием крупных участков. Центральная ямка сохранена, острота зрения на этом глазу 20/40. (*Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tomara Vrabec and Dr. Gordon Byrn's.*)

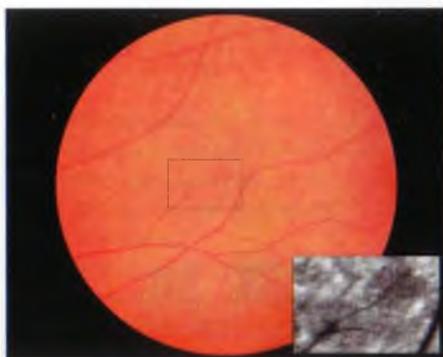
на нормальное состояние хориоидеи, при флюоресцентной ангиографии выявляют очаговое выпадение хориокапилляров. Позже наблюдают обширные участки без хориоидальной сосудистой сети (рис. 6-14, А, Б и 6-15, А, Б).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

До поздних стадий заболевания сохраняется относительно хорошее центральное зрение, так как макула вовлекается в процесс в последнюю очередь. Хотя скорость прогрессирования может варьировать, у большинства пациентов выраженное снижение зрения наблюдают к 35-летнему возрасту. У женщин-носителей, как правило, сохраняются нормальные зрительные функции в течение всей жизни. Для лечения хориодермии эффективных методов не существует.

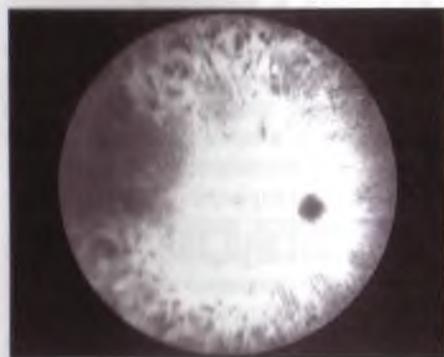


А

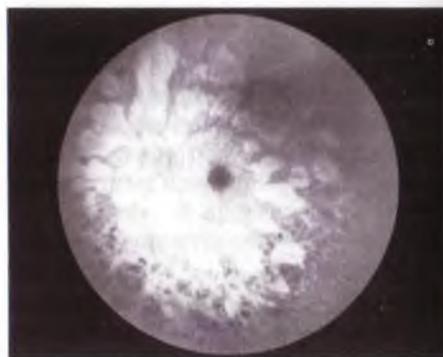


Б

Рис. 6-14. Ранняя хориодермия. А. Утрата пигментного эпителия в перипапиллярной области и слабая крапчатость пигментного эпителия на средней периферии (увеличенное изображение). Похожие признаки на глазном дне могут наблюдаться у женщин-носителей хориоидермии. (Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Byrnes.)



А



Б

Рис. 6-15. Поздняя хориодермия.

А. На соответствующей флуоресцентной ангиограмме в поздней фазе видно обширное выпадение хориокапилляров (тот же пациент, что и на рис. 6-13, А).

Б. Широкоугольная фотография глазного дна в бесцветном свете, видны множественные участки утраты пигментного эпителия сетчатки, распространяющиеся от заднего полюса до средней периферии (тот же пациент, что и на рис. 6-13, Б). (Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Byrnes.)

ДОЛЬЧАТАЯ (ГИРАТНАЯ) АТРОФИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Дольчатая атрофия — редкая хориоидальная дистрофия, которая обычно передаётся аутосомно-рецессивным путём, её вызывает полное или частичное отсутствие пиридоксин-зависимого митохондриального матриксного фермента — орнитинаминотрансферазы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Начало. Симптомы обычно возникают в первой декаде жизни.

Генетика. Аутосомно-рецессивный путь наследования.

Этиология. Полное или частичное отсутствие пиридоксин-зависимого митохондриального матриксного фермента орнитинаминотрансферазы ведёт к повышению уровня орнитина в плазме крови и в моче пациентов с дольчатой атрофией. Этот фермент необходим для метаболизма избытка орнитина у человека.

АНАМНЕЗ

Первыми симптомами обычно являются плохое ночное зрение и сужение полей зрения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

На ранних стадиях заболевания наблюдают истончение и депигментация пигментного эпителия сетчатки, которые возникают сначала на средней периферии сетчатки. Подлежащая хориоидея может выглядеть нормальной или склерозированной. Поражённые зоны отграничены от выглядящей нормально сетчатки зубчатыми краями. Изменения сетчатки начинаются как изолированные участки поражения, которые в дальнейшем сливаются (рис. 6-16, А-Г).

Прогрессирование заболевания сопровождается появлением пигментных скоплений и хориоидальной атрофией. В конечном итоге хориоидальная сосудистая сеть полностью исчезает, обнажая белую склеру. Вначале заболевания диск зрительного нерва и сосуды сетчатки остаются нормальными, но со временем кровеносные сосуды постепенно сужаются.

На поздних стадиях проявляется выраженная хориоидальная атрофия, распространяющаяся от периферии до заднего полюса. Однако макула обычно сохранна. Вовлечение в процесс макулярной области может происходить в форме отёка или прогрессирования атрофических изменений.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Глазные

Миопия. Присутствует практически всегда.

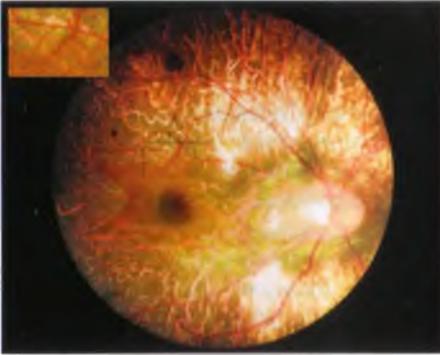
Катаракта. Выявляют у большей части пациентов с дольчатой атрофией.

Системные

Для таких больных характерны тонкие, редкие и прямые волосы. Более редкие признаки — изменения на электроэнцефалограмме, мышечная слабость, изменения на электрокардиограмме и судороги.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

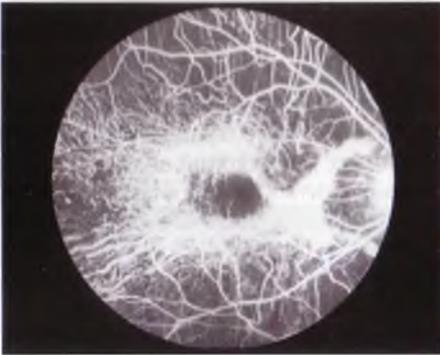
Хориодермия. На поздних стадиях картина глазного дна при хориодермии и дольчатой атрофии может быть очень похожа. Однако важными отличительными признаками являются разный механизм наследования



А



Б



В



Г

Рис. 6-16. Дольчатая атрофия.

А. В заднем полюсе и в перипапиллярной зоне обоих глаз видны множественные географические участки отсутствия пигментного эпителия сетчатки с зубчатыми краями (увеличенное изображение).

Б. Видны также рассеянные скопления пигмента.

В, Г. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме видна распространённая атрофия пигментного эпителия сетчатки и хориоидальной сосудистой сети. На обоих глазах центральная ямка сохранна, и острота зрения у пациента OD — 20/40, OS — 20/30. (*Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.*)

и характерные изменения на глазном дне у женщин-носителей гена хориоидермии.

ДИАГНОСТИКА

Поля зрения. Сужение полей зрения соответствует распространению изменений на глазном дне.

Флюоресцентная ангиография. В поражённых областях выявляют утрату хориокапилляров.

Электроретинография. Волны ЭРГ имеют значительно сниженную амплитуду или не определяются.

Электроокулография. Патологическая.

Другое. Повышенный уровень орнитина в сыворотке и значительно сниженная активность орнитинами-нотрансферазы в культуре фибробластов или лейкоцитов.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Пациенты, как правило, становятся слабовидящими к 4–7-му десяти-летию жизни.

Более раннее снижение зрения может произойти в случае развития катаракты.

Приём пиридоксина (витамина В₆) нормализует уровень орнитина в плазме крови и в моче, что способствует сохранению зрительных функций. По ответу на лечение витамином В₆ выделяют два клинически различных под-типа дольчатой атрофии. У пациентов, отвечающих на терапию витамином В₆, течение заболевания обычно менее тяжёлое и медленнее прогрессирует, чем у пациентов, не реагирующих на витамин В₆. Кроме того, эффектив-на диета с низким содержанием про-теинов, в особенности диета с низким содержанием аргинина.

ВРОЖДЁННАЯ СТАЦИОНАРНАЯ НОЧНАЯ СЛЕПОТА

Определение

Врождённая стационарная ночная слепота представляет собой группу заболеваний, характеризующуюся нарушением ночного зрения, которое не прогрессирует в течение всей жизни.

Классификация

- Врождённая стационарная ночная слепота с нормальной картиной глазного дна.
- Врождённая стационарная ночная слепота с патологическими изменениями на глазном дне — эта группа включает белоточечное глазное дно и болезнь Огучи.

БЕЛОТОЧЕЧНОЕ ГЛАЗНОЕ ДНО

Определение

Белоточечное глазное дно — состояние, при котором нарушен процесс регенерации зрительного пигмента, при этом восстановление необходимого количества родонсина после воздействия яркого света происходит дольше, чем в норме.

Анамнез

Пациенты обращаются с жалобами на непрогрессирующее нарушение ночного зрения, при достаточной по времени адаптации зрение в темноте восстанавливается.

Эпидемиология и этиология

Дефект предположительно связан с нарушением скорости регенерации зрительных пигментов фоторецепторов.

Генетика

Аутосомно-рецессивный тип наследования.

Клинические признаки

Острота зрения. Обычно не изменяется.

Глазное дно. При исследовании глазного дна определяются множественные, жёлто-белые, мелкие точки в заднем полюсе, которые расходятся по направлению к периферии. Макула практически всегда не затронута (рис. 6-17, А-В).

Дифференциальная диагностика

Беспигментный ретинит (*retinitis punctata albescens*). Вариант пигментного ретинита, при котором на глазном дне обнаруживаются жёлто-белые точки, но при этом есть сужение сосудов и значительно сниженная ЭРГ, не восстанавливающаяся после продолжительной темновой адаптации.

Пятнистая сетчатка Кандори (*Fleck retina of Kandori*). Нарушение с появлением крупных пятен и с менее тяжёлым нарушением ночного зрения.

Диагностика

Поля зрения. В норме.

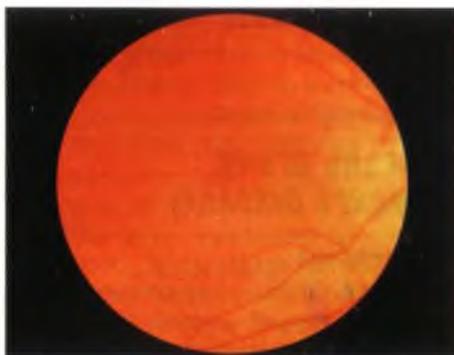
Темновая адаптометрия. Оба компонента адаптационной кривой — палочковый и колбочковый — очень медленно достигают конечного уровня.

Электроретинография. Важно знать, что при недостаточной темновой адаптации, а- и б-волны ЭРГ значительно снижены. Однако при более продолжительной темновой адаптации ЭРГ возвращается к нормальным показателям.

Электроокулография. Выявляют медленное восстановление светового подъёма при достаточной темновой адаптации.



А



Б



В

Рис. 6-17. Белоточечное глазное дно.

А. На фотографии в бесцветном свете видны радиально расходящиеся точки, распространяющиеся от заднего полюса к периферии сетчатки.

Б, В. На цветных фотографиях определяются множественные, жёлто-белые мелкие точки, расходящиеся от заднего полюса по направлению к периферии глазного дна. (*Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.*)



Прогноз и лечение

Нарушение ночного зрения не прогрессирует, и острота зрения обычно остаётся нормальной.

БОЛЕЗНЬ ОГУЧИ (OGUCHI'S DISEASE)

Определение

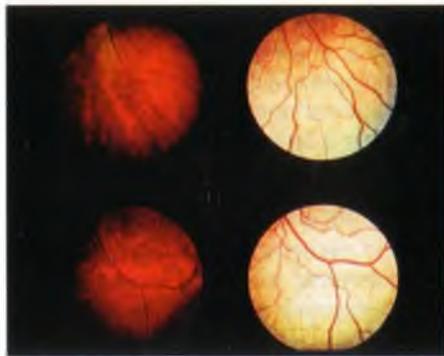
Болезнь Огучи — вариант врождённой стационарной ночной слепоты, в основе которого лежит непрогрессирующее нарушение ночного зрения, связанное, как предполагается, с патологическим процессом фототрансдукции.

Эпидемиология и этиология

Зрительные пигменты фоторецепторов не изменены, а предположительным дефектом является нарушение фототрансдукции, что приводит к появлению патологических изменений ЭРГ.

Клинические признаки

Сетчатка имеет специфический серебристый блеск, при котором ретинальные сосуды отчётливо выделяются на фоне глазного дна. Такие изменения могут быть по всей сетчатке, только в заднем полюсе или только на периферии.



Феномен Мицуо-Накамура (*mizuo-nakamura phenomenon*). Металлический блеск сетчатки возникает после световой адаптации и исчезает через нескольких часов в темноте (рис. 6-18).

Диагностика

Поля зрения. Нормальные.

Темновая адаптация. Отмечают нормальную адаптацию колбочек, палочковая адаптация существенно замедлена и достигает нормального порога только через длительный период времени (от 3 до 24 ч).

Электроретинография. При фотопических и скотопических условиях наблюдают нормальную амплитуду а-волны и снижение б-волны или её отсутствие. Очень важно то, что даже после возвращения порога темновой адаптации к нормальным показателям, б-волна ЭРГ всё ещё может отсутствовать.

Электроокулография. Нормальный световой подъём.

Прогноз и лечение

Нарушение ночного зрения не прогрессирует. При болезни Огучи (*Oguchi's Disease*) эффективного лечения не существует.

Рис. 6-18. Феномен Мицуо-Накамура. Металлический блеск сетчатки после воздействия света (фотографии справа) исчез после нескольких часов темновой адаптации (слева). (*Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia. Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrahec and Dr. Gordon Byrnes.*)

АЛЬБИНИЗМ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Альбинизм включает группу состояний, при которых возникают нарушения в системе меланина в глазу и/или коже.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В отношении глаза выделяют две клинические картины.

- Истинный альбинизм — имеются врождённое снижение остроты зрения и нистагм.
- Альбиноидизм — нормальное или минимально сниженное зрение и отсутствие нистагма.

Однако оба этих клинических варианта имеют много общего. Истинный альбинизм разделяют на два следующих типа.

- Кожно-глазной альбинизм — с поражением обоих глаз и кожи.
- Глазной альбинизм — изолированное поражение глаз.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Этиология. Кожно-глазной альбинизм возникает при снижении количества первичного меланина в каждой меланосоме, тогда как глазной альбинизм вызван снижением общего количества самих меланосом.

Генетика.

- Кожно-глазной альбинизм — аутосомно-рецессивный тип наследования.
- Глазной альбинизм — X-сцепленный тип наследования.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Оба вида альбинизма обладают следующими глазными клиническими признаками.

- Снижение остроты зрения до уровня от 20/40 до 20/400.

Тяжесть нарушения зрения пропорциональна степени гипопигментации глазного дна (рис. 6-19).

- Нистагм, повышенная слепотность и высокая степень рефракционных изменений.
- Сквозное просвечивание радужной оболочки вследствие низкой её пигментации.
- Аплазия или гипоплазия центральной ямки. При наличии значительной фовеальной гипоплазии нистагм возникает в возрасте от 2 до 3 мес жизни (рис. 6-20).
- Гипопигментация сетчатки от периферии до заднего полюса.
- Аномальный ход ретиногенкулостриатных путей (от сетчатки к латеральному колончатому телу), при котором большая часть височных нервных волокон перекрещиваются, а не идут к колленчатому телу той же стороны. Этот феномен обуславливает нарушение стереоскопического зрения у таких пациентов.
- У женщин-носительниц гена глазного альбинизма может быть частичное просвечивание радужной оболочки и гипопигментация глазного дна (рис. 6-21 А, Б).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

У пациентов с кожно-глазным альбинизмом отмечают гипопигментацию кожи. Выделяются две формы потенциально летального альбинизма.

- Синдром Чедиака-Хигаси (*Chediak-Higashi syndrome*) — кожно-глазной альбинизм с выраженной предрасположенностью к инфекционным заболеваниям, что часто приводит к летальному

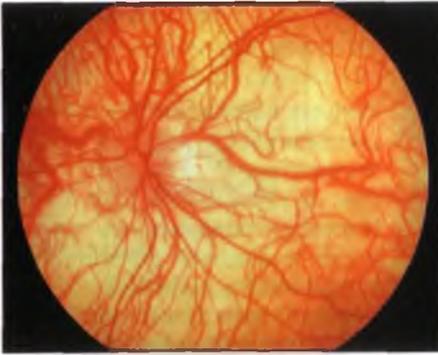


Рис. 6-19. Альбицизм. Гипопигментированное глазное дно. Видны подлежащие крупные сосуды хориоидеи. (Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Byrnes.)

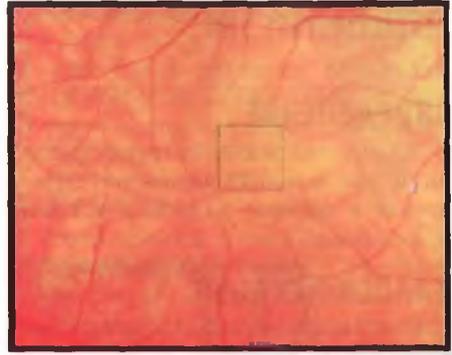


Рис. 6-20. Альбицизм, фовеальная гипоплазия. Цветная фотография глазного дна с увеличением фовеальной области пациента с альбицизмом. Отмечается полное отсутствие фовеальной архитектоники и фовеального рефлекса (квадрат). (Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Byrnes.)



А



Б

Рис. 6-21. Альбицизм, женщина-носитель. А, Б. Частично гипопигментированное глазное дно у женщины - носителя гена глазного альбицизма. (Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Byrnes.)

исходу в детском возрасте или юности.

- Синдром Германски-Пудлака (*Hermansky-Pudlak syndrome*) — сочетание кожно-глазного альбинизма с дефектом тромбоцитов, что вызывает возникновение гематом и кровотечения. В Соединённых Штатах Америки многие пациенты с такой патологией — пуэрториканского происхождения.

ГИСТОЛОГИЯ

Макромеланосомы в клетках глаза и/или кожи.

Увеличенное количество перекрещивающихся нервных волокон в зрительной хиазме.

ДИАГНОСТИКА

На диагноз указывает типичная совокупность симптомов и признаков. Асимметрия зрительных вызванных потенциалов возникает из-за аномального перекрёста нервных волокон в хиазме.

Анализ волосяной луковицы на тирозиназу определяет наличие или отсутствие фермента тирозиназы (который необходим для биосинтеза меланина) и подразделяет

кожно-глазной альбинизм на два типа, тирозиназа-положительный и тирозиназа-отрицательный. У тирозиназа-отрицательных альбиносов выявляют полное отсутствие пигментации в коже, волосах и глазах, тогда как у тирозиназа-положительных альбиносов присутствует некоторая степень пигментации.

При подозрении на синдромы Чедиака-Хигаси (*Chediak-Higashi syndrome*) или Германски-Пудлака (*Hermansky-Pudlak syndrome*) необходима консультация врача-гематолога (рис. 6-22).

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Поскольку все формы альбинизма наследственные, необходимо генетическое консультирование. Большинство детей с альбинизмом при оказании некоторой помощи способны посещать обычную школу, но только немногие пациенты имеют достаточно хорошее зрение для вождения автомобиля. Пожилым пациентам помогают затемнённые очки, коррекция аномалии рефракции и вспомогательные средства для слабовидящих. Обязательна гематологическая консультация в профильном учреждении.

Рис. 6-22. Кожно-глазной альбинизм, синдром Германски-Пудлак. Пурпурные пятна на щеках, лбу и левом верхнем веке у мальчика с кожно-глазным альбинизмом и синдромом Германски-Пудлака. (*Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabcic and Dr. Gordon Vutov*.)



ПИГМЕНТНЫЙ РЕТИНИТ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Пигментный ретинит — группа наследственных заболеваний, связанных с первичным поражением комплекса фоторецептор-пигментный эпителий сетчатки и характеризующихся субъективно ночной слепотой и потерей периферического зрения, а объективно значительно сниженной или угасающей ЭРГ всего поля зрения. Наследственную причину заболевания удаётся установить только у 50% случаев.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Начало заболевания. Различное и зависит от типа наследования.

Генетика. Описаны следующие варианты наследования.

- Спорадическое возникновение — отсутствует наследственный анамнез пигментного ретинита. Такие случаи встречаются чаще всего. Некоторые из них являются аутосомно-рецессивными формами заболевания, другие, возможно, возникают в результате аутосомно-доминантных мутаций.
- Аутосомно-доминантная форма — следующая по частоте встречаемости и связана с лучшим прогнозом.
- Аутосомно-рецессивная форма.
- X-сцепленная рецессивная форма — самая редкая группа с неблагоприятным прогнозом.

АНАМНЕЗ

Пациенты с типичным ПР обращаются с жалобами на ночную слепоту, или никталопию (полностью или частично сниженная степень зрительной адаптации ночью или при слабом освещении), кроме того,

такие больные могут отмечать нарушение периферического зрения при слабом освещении. Затруднения с ночным зрением возникают с раннего детства или замечаются пациентом на 2-м или 3-м десятилетии жизни. К 30 годам симптомы появляются более чем у 75% пациентов.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Классическая клиническая триада

Классическая клиническая триада ПР включает (рис. 6-23):

- пигментацию сетчатки в виде «костных телец»;
- сужение артериол;
- восковую бледность диска зрительного нерва (рис. 6-24).

Кроме того, часто обнаруживают деструкцию стекловидного тела.

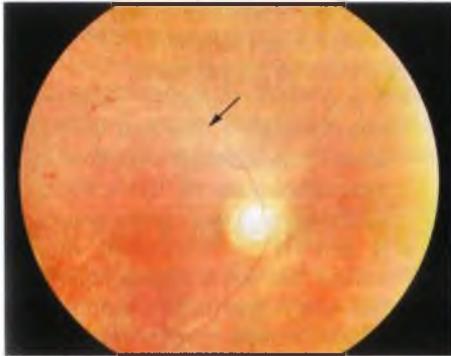
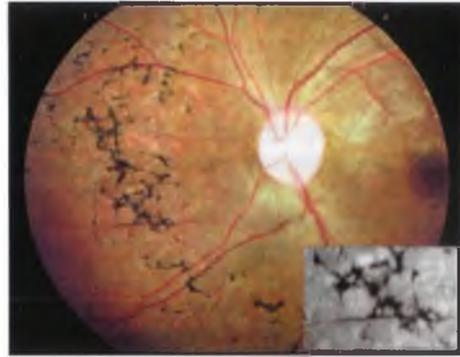
Важные клинические признаки

Важными клиническими проявлениями пигментного ретинита являются следующие изменения.

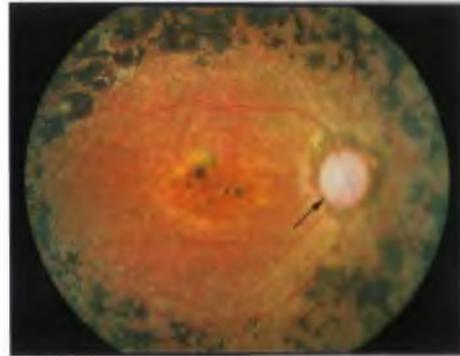
Ночная слепота. Является наиболее частой причиной для обращения. Проблемы с периферическим зрением сначала отмечаются только при сумеречном освещении, но в дальнейшем дают о себе знать при любой освещённости. В итоге остаётся только маленькая зона центрального зрения.

Острота зрения. При аутосомно-доминантной форме пигментного ретинита в течение многих лет центральное зрение может оставаться сохранным. Раннее снижение центрального зрения часто наблюдают при X-сцепленном типе наследования или при аутосомно-рецессивных формах заболевания. Кроме того, катаракта, кистозный отёк макулы и поверхностное сморщивание внутренней пограничной мембраны также могут способствовать потере зрения.

Рис. 6-23. Пигментный ретинит. У пациента с пигментным ретинитом отмечается классическая клиническая триада, включающая восковую бледность диска зрительного нерва, истончение артериол и пигментацию в виде «костных телец» (увеличенное изображение). (Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.)



А



Б

Рис. 6-24. Пигментный ретинит. Истончение артериол (увеличенное изображение, А) и пигментные изменения на глазном дне являются характерными признаками пигментного ретинита. Острота зрения снижена до счёта пальцев у лица вследствие изменений в центральной ямке. (Retina Slide Collection. Wills Eye Hospital. Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.)

Изменения на глазном дне. Изменения на глазном дне различаются в зависимости от стадии заболевания.

- Самые ранние изменения — сужение артериол, мельчайшая пылевидная интратретиальная пигментация.
- Более поздние признаки — периваскулярное скопление пигмента в виде «костных телец». Пигментные изменения сначала появляются на средней периферии, распространяясь затем по направлению к периферии и к заднему полюсу, что сопровождается развитием кольцевой скотомы. Менее достоверным из триады признаков ПР является восковая бледность диска зрительного нерва.
- Далеко зашедшая стадия — просвечивание крупных хориоидальных сосудов, значительное истончение ретинальных артериол, заметная бледность диска зрительного нерва.

Макула. Вовлечение макулы может принимать следующие формы.

- Кистозный отёк макулы (может отвечать на системное введение ацетазоламида).
- Поверхностное сморщивание.
- Атрофические изменения.

Сопутствующие глазные признаки

Могут включать следующие изменения:

- Друзы диска зрительного нерва.
- Открытоугольную глаукому (у 3% пациентов с ПР).
- Заднюю субкапсулярную катаракту (часто встречается при всех формах ПР).
- Кератоконус.
- Миопия (часто встречающийся признак).

ДИАГНОСТИКА

Установить диагноз помогает совокупность характерных признаков и симптомов.

Поля зрения. Первоначально возникает полная или частичная кольцевая скотома на средней периферии, которая затем распространяется к периферии и кзади, оставляя на поздних стадиях только центральный островок зрения.

Темновая адаптометрия. Возникает подъём как колбочкового, так и палочкового сегмента кривой темновой адаптации. На основании результатов темновой адаптометрии, аутосомно-доминантный ПР может быть разделен на два типа.

- I тип ПР — раннее появление никталопии с ранним диффузным снижением палочковой чувствительности относительно колбочковой чувствительности.
- II тип ПР — появление никталопии во взрослом возрасте с равным снижением колбочковой и палочковой чувствительности.

Электроретинография. Может быть значительно изменена даже при минимальных изменениях на глазном дне. Наблюдают выраженное снижение ответа или почти угасающую скотопическую ЭРГ, тогда как фотопическая ЭРГ остаётся относительно сохранна. Латентность колбочковой б-волны, определяемая с помощью мелькающего стимула, почти всегда пролонгирована. Латентность б-волны на ЭРГ может удлиниться у пациентов с преимущественной утратой палочек. Недавно были выявлены характерные изменения ЭРГ при I и II типах аутосомно-доминантного ПР. Палочковая ЭРГ изменена значительно, чем колбочковая ЭРГ при I типе ПР, тогда как при II типе ПР колбочковая и палочковая ЭРГ нарушены в равной степени.

Электроокулография. Показатели почти всегда снижены.

АТИПИЧНЫЕ ВАРИАНТЫ ПИГМЕНТНОЙ ДЕГЕНЕРАЦИИ СЕТЧАТКИ

Белоточечная абитрофия сетчатки — рассеянные белые точки, локализованные преимущественно между задним полюсом и экватором.

Секторальный ПР — поражены только один или два квадранта заднего дна (рис. 6-25).

Перицентрический ПР — пигментные изменения ограничены зоной, расположенной вокруг заднего полюса.

Пигментный ретинит без пигмента — пигментные изменения на глазном дне минимальные или отсутствуют.

Пигментный ретинит с эксудативной васкулопатией — изменение на глазном дне, напоминающее болезнь Коатса.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Почти $\frac{1}{4}$ всех больных сохраняет высокую остроту зрения и способность читать на протяжении всей жизни. При аутосомно-доминантной форме заболевания прогноз наиболее благоприятный, при X-сцепленной форме наследования — неблагоприятный прогноз. Лишь у немногих пациентов моложе 20 лет острота зрения составляет 20/400 и меньше. Однако к 50 годам у значительной части больных острота зрения достигает уровня 20/400. Для выявления женщин-

носителей X-сцепленного пигментного ретинита (у которых может быть нормальное глазное дно) используют электроретинографию, что важно для генетического консультирования.

Для исключения атипичных форм пигментного ретинита, ассоциированных с системными состояниями, подлежащими лечению, необходимо использовать соответствующие исследования.

Необходимо объяснить пациентам, что не все больные с пигментным ретинитом полностью слепнут. Рекомендовано ежегодное обследование для выявления значительного падения остроты зрения, которое может быть вызвано потенциально устранимой причиной, такой, как кистозный отёк макулы или катаракта. Кистозный отёк, ассоциированный с пигментным ретинитом, хорошо отвечает на терапию ацетазоламидом внутрь, который вначале назначают в дозе 125 мг дважды в день в течение 2 мес для оценки эффекта. У некоторых пациентов при эффективности ацетазоламида его применяют в течение многих месяцев. Для оценки изменений полей зрения через регулярные интервалы времени проводят периметрию по Гольдману.

Роль терапии витамином А, принимаемым перорально, в замедлении скорости прогрессирования типичного ПР сомнительна. Немалую пользу могут оказать различные вспомогательные средства для слабовидящих.



Рис. 6-25. Пигментный ретинит, секторальный вариант. На широкоугольной цветной фотографии глазного дна отмечаются ретинальные пигментные изменения в нижнем секторе. (*Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Gordon Byrnes.*)

НЕЙРОНАЛЬНЫЙ ЦЕРОИД-ЛИПОФУСЦИНОЗ (БОЛЕЗНЬ БАТТЕНА) (BATTEN'S DISEASE)

Эта группа заболеваний характеризуется накоплением аутофлюоресцирующих липопигментов в нейронах и в не нейрональных тканях.

Типы. Различают следующие четыре типа.

1. Младенческий тип (Харберга-Сантавуори) (*Hagberg-Santavuori*).
 - ◇ Генерализованная дегенерация сетчатки.
 - ◇ Коричневый оттенок макулы.
 - ◇ Ранняя потеря зрения.
 - ◇ Атрофия зрительного нерва.
 - ◇ Задержка умственного развития и двигательные нарушения, возникающие в возрасте между 1 и 1,5 годами.
2. Поздний младенческий тип (Янски-Бильшовски) (*Jansky-Bielschowsky*).
 - ◇ Генерализованная дегенерация сетчатки и атрофия зрительного нерва.
 - ◇ Судороги и психомоторные нарушения с началом в возрасте между 2 и 4 годами.
3. Ювенильный тип (Шпильмейера-Фогта) (*Spielmeyer-Vogt*).
 - ◇ Макулопатия по типу «бычьего глаза» с развитием в итоге клинической картины, сход-

ной с ПР; может понадобиться дифференциальная диагностика с болезнью Штаргардта.

- ◇ Снижение остроты зрения.
 - ◇ Прогрессирующие психические расстройства.
 - ◇ Судороги (редко).
 - ◇ Средний возраст смерти — 17 лет.
4. Взрослый тип (болезнь Куфса).
- ◇ Отсутствие глазных нарушений.
 - ◇ Доброкачественное; не фатальное заболевание.

АТАКСИЯ ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH'S ATAXIA)

Атаксия Фридрейха — это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, вызванное нарушением метаболизма пирувата.

Появление симптомов отмечают в возрасте 10–20 лет.

Глазные проявления

- Пигментная ретинопатия.
- Вестибулярный нистагм.
- Атрофия зрительного нерва.
- Парез взгляда по вертикали.

Системные проявления

- Мозжечковая атаксия.
- Отсутствие сухожильных рефлексов.
- Сколиоз.
- Кардиомиопатия — частая причина смерти на 3–4-м десятилетии жизни.

РЕТИНОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С КАРЦИНОМОЙ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинопатия, ассоциированная с карциномой, — паранеопластическое заболевание глаза, при котором антитела, образующиеся к антигенам опухоли, перекрёстно реагируют с ретинальными протеинами, приводя к дисфункции палочковых и колбочковых фоторецепторов.

Синоним — паранеопластическая ретинопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Возраст. Различный.

Пол. Одинаковая частота у мужчин и женщин:

Этиология. Злокачественные новообразования, с которыми может быть ассоциирована ретинопатия, включают:

- мелкоклеточную карциному лёгкого (чаще всего);
- Гинекологические, эндокринные злокачественные опухоли, опухоли молочной железы и других внутренних органов.

При ретинопатии, ассоциированной с карциномой, антитела перекрёстно реагируют с протеином рековерином, локализованным в фоторецепторах.

АНАМНЕЗ

В типичном случае заболевание проявляется прогрессирующим, двусторонним снижением зрения в течение нескольких месяцев, при относительно неизменённом глазном дне. Зрительные симптомы могут предшествовать выявлению злокачественного новообразования.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Колбочковая дисфункция. Признаки:

- снижение остроты зрения;
- слепимость;
- снижение цветового зрения;
- центральная скотома.

Палочковая дисфункция. Признаки:

- никталопия;
- длительная темновая адаптация;
- кольцевая скотома.

Признаки на глазном дне.

- На ранних стадиях — нормальная картина глазного дна (рис. 6-26, А-Г).
- Поздние проявления — суженные артериолы сетчатки.
- Крапчатость пигментного эпителия сетчатки.
- Бледность диска зрительного нерва.

Сопутствующие клинические признаки. Могут присутствовать системные признаки злокачественной опухоли.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Снижение зрения в результате изменений сетчатки при нормальной картине глазного дна.
- Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*).
- Колбочковая дистрофия.
- Окклюзия мелкой ветви вены сетчатки.
- Окклюзия мелкой ветви артерии сетчатки.
- Токсическая ретинопатия.
- Реперфузия окклюзии центральной артерии сетчатки.

НЕЙРОНАЛЬНЫЙ ЦЕРОИД-ЛИПОФУСЦИНОЗ (БОЛЕЗнь БАТТЕНА) (BATTEN'S DISEASE)

Эта группа заболеваний характеризуется накоплением аутофлюоресцирующих липопигментов в нейронах и в не нейрональных тканях.

Типы. Различают следующие четыре типа.

1. Младенческий тип (Харберг-Сантавуори) (*Hagberg-Santavuori*).

◇ Генерализованная дегенерация сетчатки.

◇ Коричневый оттенок макулы.

◇ Ранняя потеря зрения.

◇ Атрофия зрительного нерва.

◇ Задержка умственного развития и двигательные нарушения, возникающие в возрасте между 1 и 1,5 годами.

2. Поздний младенческий тип (Янски-Бильшовски) (*Jansky-Bielschowsky*).

◇ Генерализованная дегенерация сетчатки и атрофия зрительного нерва.

◇ Судороги и психомоторные нарушения с началом в возрасте между 2 и 4 годами.

3. Ювенильный тип (Шпильмейера-Фогта) (*Spielmeyer-Vogt*).

◇ Макулопатия по типу «бычьего глаза» с развитием в итоге клинической картины, сход-

ной с ПР; может понадобиться дифференциальная диагностика с болезнью Штаргардта.

◇ Снижение остроты зрения.

◇ Прогрессирующие психические расстройства.

◇ Судороги (редко).

◇ Средний возраст смерти — 17 лет.

4. Взрослый тип (болезнь Куфса).

◇ Отсутствие глазных нарушений.

◇ Доброкачественное; не фатальное заболевание.

АТАКСИЯ ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH'S ATAXIA)

Атаксия Фридрейха — это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, вызванное нарушением метаболизма пирувата.

Появление симптомов отмечают в возрасте 10–20 лет.

Глазные проявления

- Пигментная ретинопатия.
- Вестибулярный нистагм.
- Атрофия зрительного нерва.
- Парез взгляда по вертикали.

Системные проявления

- Мозжечковая атаксия.
- Отсутствие сухожильных рефлексов.
- Сколиоз.
- Кардиомиопатия — частая причина смерти на 3–4-м десятилетии жизни.

РЕТИНОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С КАРЦИНОМОЙ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинопатия, ассоциированная с карциномой, — паранеопластическое заболевание глаза, при котором антитела, образующиеся к антигенам опухоли, перекрёстно реагируют с ретинальными протеинами, приводя к дисфункции палочковых и колбочковых фоторецепторов.

Синоним — паранеопластическая ретинопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Возраст. Различный.

Пол. Одинаковая частота у мужчин и женщин:

Этиология. Злокачественные новообразования, с которыми может быть ассоциирована ретинопатия, включают:

- мелкоклеточную карциному лёгкого (чаще всего);
- Гинекологические, эндокринные злокачественные опухоли, опухоли молочной железы и других внутренних органов.

При ретинопатии, ассоциированной с карциномой, антитела перекрёстно реагируют с протеином рековерином, локализованным в фоторецепторах.

АНАМНЕЗ

В типичном случае заболевание проявляется прогрессирующим, двусторонним снижением зрения в течение нескольких месяцев, при относительно неизменённом глазном дне. Зрительные симптомы могут предшествовать выявлению злокачественного новообразования.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Колбочковая дисфункция. Признаки:

- снижение остроты зрения;
- слепимость;
- снижение цветового зрения;
- центральная скотома.

Палочковая дисфункция. Признаки:

- никталопия;
- длительная темновая адаптация;
- кольцевая скотома.

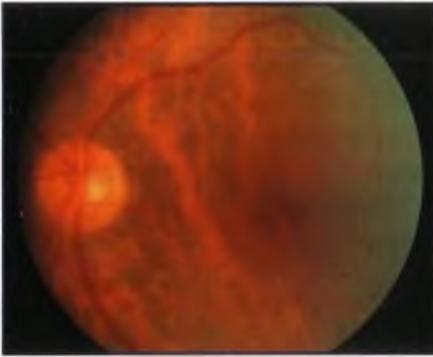
Признаки на глазном дне.

- На ранних стадиях — нормальная картина глазного дна (рис. 6-26, А-Г).
- Поздние проявления — суженные артериолы сетчатки.
- Крапчатость пигментного эпителия сетчатки.
- Бледность диска зрительного нерва.

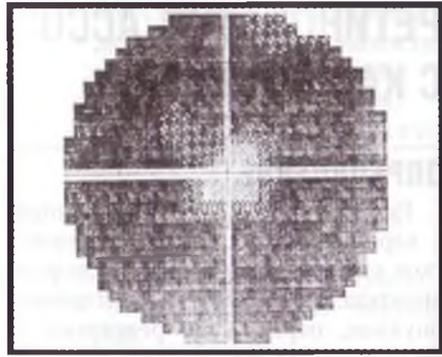
Сопутствующие клинические признаки. Могут присутствовать системные признаки злокачественной опухоли.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

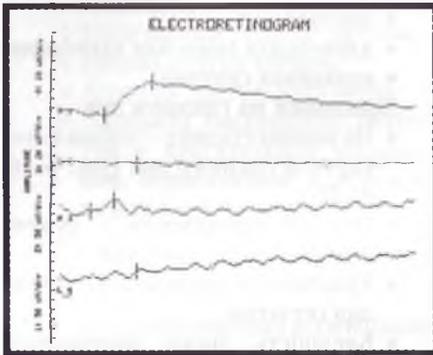
- Снижение зрения в результате изменений сетчатки при нормальной картине глазного дна.
- Болезнь Штаргардта (*Stargardt's disease*).
- Колбочковая дистрофия.
- Окклюзия мелкой ветви вены сетчатки.
- Окклюзия мелкой ветви артерии сетчатки.
- Токсическая ретинопатия.
- Реперфузия окклюзии центральной артерии сетчатки.



А



Б



В



Г

Рис. 6-26. Ретинопатия, ассоциированная с карциномой.
 А. Нормальный вид глазного дна, но сниженное зрение.
 Б. Выраженное и генерализованное сужение полей зрения.
 В. Практически полностью угасшая электроретинограмма.
 Г. Массивное затемнение в правой нижней доле лёгкого, оказавшееся мелкокллеточной карциномой, вызывающей ретинопатию. (Публикуется с разрешения *Dr. William Tasman and the Retina Slide Collection, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania, compiled by Dr. Tamara Vrabec and Dr. Cordon Byrnes.*)

Возраст, семейный анамнез, анамнез медикаментозного лечения, двусторонний характер поражения, флюоресцентная ангиография и электрофизиологические исследования помогают дифференцировать ретинопатию, связанную с карциномой, с вышеуказанными заболеваниями.

ДИАГНОСТИКА

Типичный набор симптомов и признаков.

Цветовое зрение. Снижено.

Поля зрения. Как правило, кольцевая скотома.

Темновая адаптометрия. Замедленная темновая адаптация.

Электроретинография. Сниженные амплитуды колбочкового и палочкового ответов.

Выявляют сывороточные антирековериновые антитела.

Проводят системное обследование на предмет онкологического заболевания.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При значительном повреждении фоторецепторов происходит утрата зрительных функций. Применялись различные методы лечения, но их роль в улучшении прогноза для зрения остаётся недоказанной. Эти меры включают лечение основного заболевания, применение стероидных препаратов, плазмаферез и внутривенное введение иммуноглобулинов.



Fig. 1. Relationship between concentration and activity.



Fig. 2. Relationship between concentration and activity.



Fig. 3. Relationship between concentration and activity.



Fig. 4. Relationship between concentration and activity.

The following table shows the relationship between concentration and activity for the four figures.

Figure	Concentration	Activity
1	0	0
1	1	1
1	2	0.5
1	3	0.33
1	4	0.25
1	5	0.2
1	6	0.17
1	7	0.14
1	8	0.125
1	9	0.11
1	10	0.1
2	0	0
2	1	1
2	2	0.5
2	3	0.33
2	4	0.25
2	5	0.2
2	6	0.17
2	7	0.14
2	8	0.125
2	9	0.11
2	10	0.1
3	0	0
3	1	1
3	2	0.5
3	3	0.33
3	4	0.25
3	5	0.2
3	6	0.17
3	7	0.14
3	8	0.125
3	9	0.11
3	10	0.1
4	0	0
4	1	1
4	2	0.5
4	3	0.33
4	4	0.25
4	5	0.2
4	6	0.17
4	7	0.14
4	8	0.125
4	9	0.11
4	10	0.1

ОПУХОЛИ СЕТЧАТКИ И ХОРИОИДЕИ

АСТРОЦИТАРНАЯ ГАМАРТОМА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Астроцитарная гамартома — врождённая, минимально прогрессирующая, доброкачественная опухоль, возникающая из глиальных клеток сетчатки и расположенная обычно вокруг диска зрительного нерва. Эта опухоль часто возникает на фоне системного туберозного склероза (болезнь Бурневилля) (*Bourneville's disease*), реже — нейрофиброматоза, а также может появляться спорадически у практически здоровых людей.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Большинство астроцитарных гамартом врождённые и связаны с туберозным склерозом (ТС), семейным факоматозом, который характеризуется триадой признаков, включающей судороги, задержку умственного развития и изменения кожи. Заболеваемость ТС оценивается от 1 на 15 000 до 1 на 100 000, заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Примерно у половины пациентов с ТС есть астроцитарные гамартумы. Вызывающие заболевание гены картированы в хромосомах 9q34 и 16p13.

АНАМНЕЗ

Астроцитарные гамартумы обычно бессимптомны. При исследовании полей зрения обнаруживают скотому

в зоне, соответствующей месту расположения опухоли.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Существуют два основных клинических типа астроцитарных гамартом сетчатки.

- Более мелкие, некальцифицированные, плоские, гладкие опухоли, которые проявляются как слабые утолщения слоя нервных волокон.
- Более крупные, кальцифицированные, беловато-жёлтые узловатые массы («очаги в виде тутовой ягоды»).

Одна и та же опухоль может включать участки обоих типов, так как процесс кальцификации медленно прогрессирует в течение многих лет (рис. 7-1).

Каждый пациент с астроцитарной гамартомой сетчатки или диска зрительного нерва должен быть обследован на наличие ТС. Типичные признаки ТС.

- Изменения кожи (распространённость около 95%).
 - ◇ Гипопигментированные пятна: овальные по форме («кленовый лист»), полигональные или точечные («конфетти»); обычно они присутствуют уже при рождении и часто являются первым признаком заболевания.

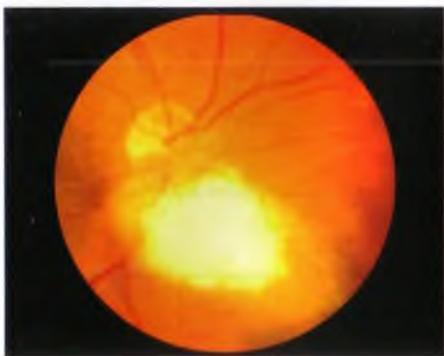


Рис. 7-1. Астроцитарная гамартома. Видна перипапиллярная астроцитарная гамартома с классической кальцификацией в виде тутовой ягоды, располагающаяся сверху над гладкой поверхностью опухоли. Пациенты и члены их семей должны быть обследованы на предмет туберозного склероза. (Опубликовано с разрешения Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.)

◇ Красновато-коричневая папулёзная сыпь на лице (называемая *adenoma sebaceum*, в действительности являющаяся ангиофибромой), часто принимаемая за акне. Обычно появляется по истечении нескольких лет.

- Судороги (встречаемость около 90%) — миоклонические спазмы, длящиеся от 10–50 с: склонны переходить позже в тип больших судорожных припадков.
- Задержка умственного развития (встречаемость около 60%).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Глазные. Редко могут возникать кровоизлияния в стекловидное тело, распространение опухоли в стекловидное тело, субретинальное кровоизлияние или отслойка сетчатки.

Системные. (Дополнительные проявления ТС.) Возможны ногтевые фибромы, плевральные кисты (приводящие к развитию спонтанного пневмоторакса), ангиофибромы почек, сердечная рабдомиома, гамартомы печени, щитовидной железы, поджелудочной железы или яичек.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Ретинобластома.
- Миелинизированные нервные волокна.

- Гранулёма сетчатки.
- Друзы диска зрительного нерва.
- Папиллит.

ДИАГНОСТИКА

Флюоресцентная ангиография.

В артериальную фазу исследования опухоль выглядит относительно гипофлюоресцентной.

В венозную фазу видны поверхностные мелкие кровеносные сосуды. В поздние фазы ангиографии опухоль интенсивно и гомогенно прокрашивается.

Ультразвуковое В-сканирование. Крупные, кальцифицированные опухоли проявляются как отдельные, овальные, солидные массы с чёткой передней границей.

Нейровизуализация. Субэпендимальные гамартомы, характерные для ТС, визуализируют с помощью компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Большая часть астроцитарных гемартом сетчатки протекает бессимптомно и не требует никакого лечения. При сопутствующей отслойке сетчатки проводят отграничительную лазерную фотокоагуляцию. Пациентов и членов их семей необходимо регулярно обследовать для выявления признаков туберозного склероза.

РЕТИНОБЛАСТОМА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинобластома — самая частая интраокулярная злокачественная опухоль у детей. Она может быть семейной, но чаще возникает спорадически. Опухоль возникает из клеток развивающейся сетчатки одного глаза или обоих, в результате мутаций в гене опухолевого супрессора ретинобластомы (Rb). Ретинобластома чаще всего проявляется в виде белого внутриглазного образования со склонностью к прямому прорастанию в головной мозг и без лечения практически всегда заканчивается летальным исходом.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Эта опухоль возникает приблизительно в одном случае на 15 000 живых новорождённых. В среднем заболевание диагностируют в возрасте 18 мес. Зависимости заболеваемости от расы и пола не выявлено. В среднем в $\frac{2}{3}$ случаев опухоль односторонняя, и в $\frac{1}{3}$ двусторонняя. При одностороннем поражении выявление опухоли, как правило, происходит в более старшем возрасте (средний возраст — 24 мес), и такие случаи обычно ненаследственные (спорадические). Двусторонние опухоли в среднем диагностируют в возрасте 12 мес, и они, как правило, семейные и практически всегда мультифокальные.

Опухоль возникает в результате мутаций или потери обоих аллелей Rb-гена, локализованного в 13q14 хромосоме. Продукт Rb-гена, по-видимому, выполняет функцию регулятора клеточной пролиферации через ингибирование гена транскрипции на определённых стадиях клеточного цикла. От сроков аллель-

ной инактивации зависит, будет ли мутация герминативной (т.е. передаваемой по наследству и наследуемой потомками этого ребёнка) или соматической (ненаследуемой). В герминативных случаях мутантный аллель присутствует до оплодотворения обычно как результат наследования от одного из родителей. В соматических случаях обе аллели присутствуют и активны при оплодотворении, и в каждом из аллелей в последующем возникают спонтанные мутации.

АНАМНЕЗ

Два самых частых признака, на которые указывают родители, это белый зрачковый рефлекс (лейкокория, рис. 7-2) и косоглазие. Менее чем в 10% случаев при установлении диагноза семейный анамнез уже известен.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

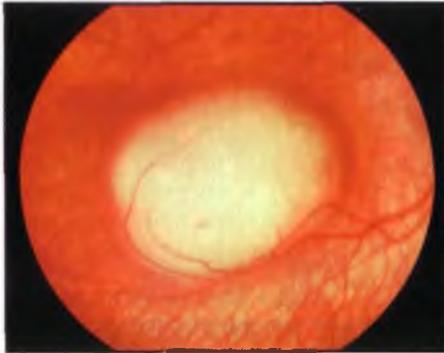
Поводом для обращения в большинстве случаев являются лейкокория и косоглазие. Небольшие ретинобластомы выглядят как плоские, просвечивающие, белые образования сетчатки (рис. 7-3, А). По мере роста опухоль становится более плотной, проминирующей и мелово-белой, с расширенными и извитыми сосудами на поверхности.

Описаны 3 типа роста опухоли:

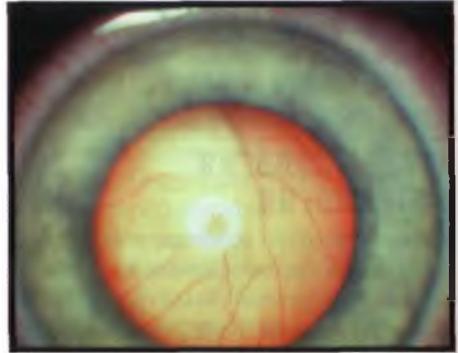
- эндофитный, при котором опухоль растёт из сетчатки внутрь, в полость стекловидного тела или в переднюю камеру;
- экзофитный рост, при котором опухоль растёт из сетчатки наружу в субретинальное пространство, часто вызывая экссудативную отслойку сетчатки (рис. 7-3, Б);



Рис. 7-2. Ретинобластома. У маленького мальчика отмечают лейкокорию и косоглазие — самые распространённые клинические проявления ретинобластомы. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



А



Б

Рис. 7-3. Ретинобластома.

А. Фокальная ретинобластома в виде макулярной интратретиальной беспигментной опухоли.
 Б. Массивная экзофитная ретинобластома, расположенная позади прозрачного хрусталика.
 (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)

- диффузный, инфильтративный рост — самая редкая форма, для неё характерно плоское распространение опухоли вдоль всей сетчатки, в стекловидное тело и в переднюю камеру.

Другие важные признаки: неоваскуляризация радужки, которая возникает приблизительно в одной пятой всех случаев, и «псевдогипопион» (осаждение опухолевых и воспалительных клеток в передней камере).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Прозрачный хрусталик.
- Гетерохромия радужной оболочки.
- Спонтанная гифема.
- Экстрасклеральное растяжение.
- Пинеалобластома (трёхсторонняя ретинобластома).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Лейкокория

- Болезнь Коатса (*Coats disease*).
- Синдром персистирующей фетальной сосудистой сети (старое название — персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело).
- Токсокароз.
- Ретинопатия недоношенных.
- Семейная экссудативная витреоретинопатия.
- Астроцитомы сетчатки.
- Катаракта.
- Болезнь Норри (*Norrie's disease*).
- Недержание пигмента.

Клеточная взвесь в стекловидном теле

- Внутриглазное воспаление.
- Эндофтальмит.
- Кровоизлияние в стекловидное тело.
- Лейкемическая инфильтрация.

ДИАГНОСТИКА

Обследование. Необходимы тщательное системное обследование, а также сбор семейного анамнеза, офтальмологическое обследование родителей и полное исследование обоих глаз (часто требуется общая анестезия для полной визуализации глазного дна со склеральным давлением).

Ультразвуковое исследование. Определяют проминирующее, округлое внутриглазное образование, с высокой внутренней отражающей способностью (из-за кальцификации) и затенением склеры и мягких тканей кзади от патологического очага.

Компьютерная томография. Компьютерная томография эффективна для определения интраокулярной кальцификации (которая определяется приблизительно в 80% случаев), для оценки степени экстраокулярного распространения опухоли и исключения опухоли эпифиза.

Флюоресцентная ангиография. При флюоресцентной ангиографии выявляют раннее артериальное заполнение сосудов, питающих опухоль, просачивание красителя из внутренних опухолевых сосудов и позднюю гиперфлюоресценцию опухоли.

ПРОГНОЗ

Спонтанный регресс наблюдается редко и приводит к атрофии глазного яблока. Без лечения, как правило, дети умирают в течение 2 лет после установления диагноза. Раннее выявление болезни в совокупности с совершенствованием лечения и своевременным его применением позволило снизить уровень смертности ниже 10%. Главный фактор, определяющий риск смертности, — инвазия опухоли в зрительный нерв. Именно поэтому при энуклеации глаза необходимо иссекать зрительный нерв на максимально возможном протяжении.

Прогностические факторы невозможности сохранения зрения или сохранения глаза как органа включают крупный размер опухоли, обсеменение стекловидного тела и вовлечение макулы.

У детей с герминативной ретинобластомой повышен риск развития других первичных злокачественных новообразований на протяжении всей жизни. Возможно развитие внутричерепной ретинобластомы, остеогенной саркомы трубчатых костей и саркомы мягких тканей. Риск — 20% в течение 25 лет при проводимом лечении.

ЛЕЧЕНИЕ

Дети с выявленной ретинобластомой должны пройти обследование для исключения системного поражения, включая полный анализ крови, люмбальную пункцию, нейровизуализацию и биопсию костного мозга. Необходимо также генетиче-

ское обследование ребёнка и членов семьи.

Лечение подбирается индивидуально в соответствии с количеством, размером и локализацией опухолей, а также зависит от системного состояния. Лечебные методы включают криотерапию, лазерную фотокоагуляцию, энуклеацию, дистанционную лучевую терапию, брахитерапию, химиотерапию, термотерапию и химиотермотерапию.

Предварительная химиотерапия до проведения радикального глазного лечения позволяет реже прибегать к энуклеации и снизить частоту возникновения пинеалобластомы.

В случае семейного типа опухоли генетическое консультирование даёт родителям важную информацию о вероятности повторения ретинобластомы у потомства. Пациенты с герминативной формой ретинобластомы должны быть предупреждены о возможности передачи заболевания своим детям.

КАПИЛЛЯРНАЯ ГЕАНГИОМА СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинальная капиллярная гемангиома, первоначально именовавшаяся ангиоматозом сетчатки, — доброкачественная сосудистая опухоль различного размера, локализованная в сетчатке или по краю диска зрительного нерва. Диагностируемая до 4-го десятилетия жизни, она может быть первым проявлением болезни Гиппеля–Линдау (ФГЛ) (*von Hippel–Lindau disease*) — семейного опухолевого синдрома.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Капиллярная гемангиома может быть наследственным заболеванием или возникать спорадически. Эта опухоль возникает у 80% пациентов с синдромом ФГЛ и часто является его первым проявлением, диагностируемым в среднем в возрасте 25 лет. Синдром ФГЛ встречается с частотой около 1:40 000 и, по-видимому, чаще возникает у людей белой расы. Синдром наследуется по доминантному типу, в одной семье могут быть различные его фенотипы. Средняя продолжительность жизни у пациентов с ФГЛ достигает 41 года.

Синдром фон Гиппеля–Линдау (*von Hippel–Lindau syndrome*) возникает в результате мутации в гене VHL, гене-супрессоре опухоли, который расположен в хромосоме 3p25. Функции гена ФГЛ неизвестны, но считают, что он регулирует экспрессию и функцию реагирующих на гипоксию ангиогенных факторов (например, сосудистого эндотелиального фактора роста).

АНАМНЕЗ

Капиллярные гемангиомы могут быть выявлены случайно или при

обследовании пациентов с подозрением на синдром ФГЛ. Опухоль может протекать бессимптомно или вызывать безболезненное нарушение зрения вследствие кровоизлияния в стекловидное тело, эпителиального фиброза или отслойки сетчатки.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Капиллярная гемангиома сетчатки. Обычно локализована на периферии и хорошо контурирована. Сначала выглядит как жёлто-красная точка с минимально расширенными «питающей» артериолой и отводящей венулой (рис. 7-4). С ростом опухоль приобретает оранжево-красный цвет, а афферентные и эфферентные сосуды становятся более расширенными. Новообразование может сопровождаться экссудацией, скоплением субретинальной жидкости и формированием преретинального фиброза.

Юкстапапиллярная капиллярная гемангиома. Оранжево-красного цвета, но с менее чёткими границами, часто без видимых питающих сосудов.

Синдром фон Гиппеля–Линдау (*von Hippel–Lindau syndrome*). Гемангиобластомы мозжечка и спинного мозга, почечно-клеточный рак или феохромоцитома.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Отслойка сетчатки и редко неоваскулярная глаукома могут осложнять течение капиллярной гемангиомы. У некоторых пациентов с синдромом ФГЛ может быть выявлена гемангиома надпочечников, лёгких или печени, множественные кисты поджелудочной железы и почек.

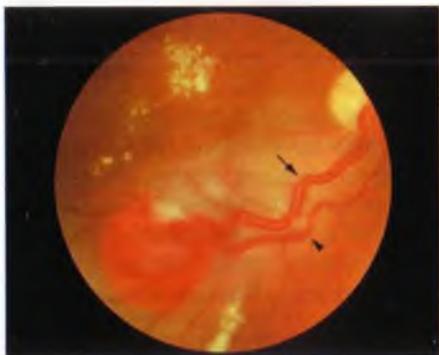


Рис. 7-4. Капиллярная гемангиома сетчатки. Отмечается расширенная питающая артериола сетчатки (стрелка) и сегментированная отводящая вена сетчатки (кончик стрелки) с сопутствующим отёком макулы, премакулярным фиброзом и липидной экссудацией. Подобное образование может быть первым проявлением болезни фон Гиппеля-Линдау. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Капиллярная гемангиома сетчатки

- Другие опухоли: кавернозная гемангиома сетчатки, рацемозная гемангиома, меланома хориоидеи и астроцитарная гамартома.
- Сосудистые заболевания: болезнь Коатса, артериальные макроаневризмы сетчатки, семейная экссудативная витреоретинопатия и экссудативная макулярная дегенерация.

Принято различать ангиому сетчатки при синдроме ФГЛ и приобретенное, ненаследственное заболевание, возникающее у пациентов более старшего возраста, которое называют «вазопролиферативная опухоль сетчатки». Последнее образование обычно локализовано на периферии в нижневисочной области глазного дна и лишено заметно расширенных питающих сосудов.

Гемангиома диска зрительного нерва

- Папиллит.
- Гранулёма диска зрительного нерва.
- Глиома диска зрительного нерва.

ДИАГНОСТИКА

Офтальмологическая. Наиболее полезным дополнительным методом диагностики является флюоресцентная ангиография. В артериальную фазу выявляют выраженную, расширенную питающую артериолу. Опухоль выглядит гиперфлюоресцирующей в ранней фазе и остаётся гиперфлюоресцирующей до поздних фаз исследования, иногда с просачиванием красителя в стекловидное тело. Ультразвуковое исследование информативно для очагов более 1 мм и выявляет высокую акустическую плотность образования.

Системная. Все пациенты с капиллярной гемангиомой сетчатки, а также их родственники должны быть обследованы на синдром ФГЛ. Проводят генетический анализ на наличие мутаций в гене VHL.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Естественное течение заболевания может быть различным, описаны два варианта течения — с прогрессирующим увеличением опухоли и спонтанным её регрессом. Прогноз для зрения очень переменчивый и зависит от локализации опухоли, её размера и связанных с ней осложнений, особен-

но вовлекающих макулу. У пациентов с синдромом ФГЛ с возрастом увеличивается риск развития сопутствующих опухолей, с которыми связан риск заболеваемости и смертности. Средняя продолжительность жизни менее 50 лет, а ведущей причиной смерти является карцинома почек.

Лечение рекомендовано при подтвержденном росте опухоли или её влиянии на зрительные функции. Цель лечения — вызвать резорбцию экссудации или субретинальной жидкости. Лазерную фотокоагуляцию применяют при маленьких опухолях (меньше 2 мм в диаметре). Более крупные опухоли лучше поддаются

лечению криотерапией или брахитерапией. Пациентам с далеко зашедшими опухолями или при неконтролируемом росте опухоли может потребоваться витреоретинальное хирургическое вмешательство и реze энуклеация.

Пациенты с синдромом ФГЛ и их родственники должны проходить регулярные обследования в течение всей жизни. Это обследование включает исследование на содержание катехоламинов в моче, компьютерную томографию и ультразвуковое исследование почек и магнитно-резонансную томографию головного мозга.

КАВЕРНОЗНАЯ ГЕМАНГИОМА СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Кавернозная гемангиома сетчатки — доброкачественная, обычно не прогрессирующая сосудистая опухоль сетчатки или диска зрительного нерва, характеризующаяся скоплением венозных аневризм. Опухоль может сопровождаться аналогичными сосудистыми аномалиями кожи и центральной нервной системы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Возникновение опухоли чаще спорадическое. Описаны небольшие родословные пациентов с кавернозной гемангиомой в рамках наследуемого по доминантному типу окуло-нейрокутанного синдрома.

АНАМНЕЗ

В большинстве случаев течение бессимптомное, реже опухоль может вызвать безболезненное снижение зрения. Возможен наследственный компонент в развитии заболевания.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Скопление тёмно-красных, интра-ретинальных аневризм локализуется вдоль венулы сетчатки в виде «грозди винограда», возникая из внутренних слоёв сетчатки (рис. 7-5). Поверх сосудистых аномалий нередко имеется

серая фиброглиальная ткань. Обычно отсутствуют сопутствующая опухоль экссудация и питающая артериола.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Кровоизлияние в стекловидное тело происходит в более чем 10% случаев. Также могут обнаруживаться кожные сосудистые мальформации. Кавернозные гемангиомы среднего мозга или мозжечка могут вызывать судороги или субарахноидальные кровоизлияния.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

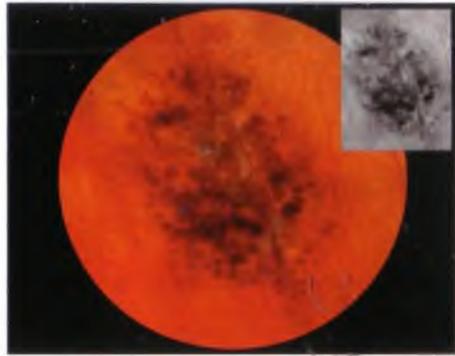
- Капиллярная гемангиома.
- Приобретённая вазопролиферативная опухоль.
- Рацемозная гемангиома.
- Болезнь Коатса (*Coats disease*).

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии наблюдают типичную картину: образование выглядит гипофлюоресцентным в ранней артериальной фазе и медленно становится гиперфлюоресцентным в позднюю венозную фазу при заполнении красителем венозных сосудов.

В позднюю фазу ангиограммы в аневризмах можно увидеть границу раздела между флюоресцеиновым красителем и кровью (уровень).

Рис. 7-5. Кавернозная гемангиома сетчатки. Показаны интратетинальные аневризмы в виде «грозди винограда» (увеличенное изображение). Наблюдают отсутствие экссудации и серую поверхностную фиброзную ткань сетчатки. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Большинство кавернозных гемангиом не увеличиваются в размере, и таких больных достаточно наблюдать. Основным осложнением заболевания является кровоизлияние в стекловид-

ное тело, хотя это редко вызывает длительную потерю зрения. Опухоли, которые вызывают рецидивирующие витреальные кровоизлияния, лечат с применением криотерапии, лазерной фотокоагуляции или брахитерапии.

ВРОЖДЁННАЯ ГИПЕРТРОФИЯ ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки — доброкачественное, бессимптомное заболевание, характеризующееся образованием одного или более хорошо отграниченных, пигментированных, плоских, непрогрессирующих очагов, обычно локализованных в экваториальной или периферической области глазного дна. В редких случаях образование мультифокальных очагов может быть связано с семейным полипозом толстой кишки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Это состояние, вероятно, врождённое. Возникает с одинаковой частотой у темнокожих и белых пациентов.

АНАМНЕЗ

Пациенты, как правило, не испытывают никаких симптомов. Часто заболевание обнаруживают случайно при офтальмоскопии глазного дна.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Описаны две формы гипертрофии пигментного эпителия сетчатки.

- Солитарная — односторонний, сильно пигментированный, плоский округлый очаг 1–6 мм в диаметре. Обычно с чётко очерченными границами, этот очаг может быть монотонно чёрный или окружён узким кольцом гипопигментации. Внутри очага могут быть лакунарные зоны депигментации (рис. 7-6, А).

- Мультифокальная — врождённая групповая пигментация или очаги типа «следа медведя». В одном секторе на средней периферии сетчатки определяются группы из 3–30 мелких (от 0,1 до 2 мм) очажков. Обычно в них нет внутренних лакун и гипопигментированного ореола, как при солитарной форме.

Похожие мультифокальные очаги на глазном дне были описаны в тесной связи с синдромом Гарднера (*Gardner's syndrome*) (рис. 7-6, Б, В) — семейным заболеванием с образованием полипов в толстой кишке и внекишечными остеомами и фибромами с неизбежным прогрессированием в рак толстой кишки. Однако очаги на глазном дне, ассоциированные с синдромом Гарднера (*Gardner's syndrome*), обычно двусторонние, с неровными границами и часто рассеяны по всему глазному дну.

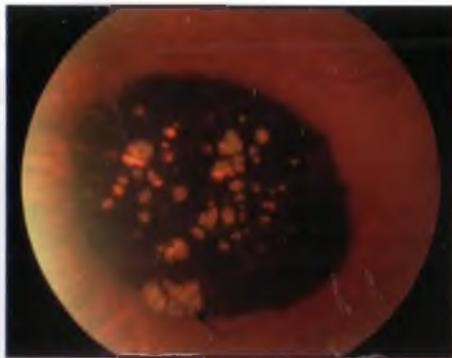
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Злокачественная меланома хориоидеи.
- Невус хориоидеи.
- Сочетанная гамартома сетчатки или пигментного эпителия сетчатки.

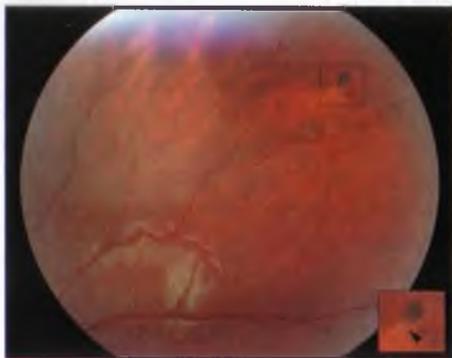
ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании типичных офтальмоскопических признаков. При флюоресцентной ангиографии опухоль выделяется постоянной гипофлюоресценцией. Лакунарные зоны видны как гиперфлюоресцирующие участки, что ука-

Рис. 7-6, А. Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки. Отмечаются чёткие границы очага и расположенные внутри лакунарные депигментированные зоны (стрелка). (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



Б



В

Рис. 7-6. Пигментированные очаги на глазном дне, синдром Гарднера (*Gardner's syndrome*). Имеется пигментированный очаг, связанный с синдромом Гарднера и семейным желудочно-кишечным раком. Определяют депигментированный «хвост» (концы стрелок) рядом с пигментным очагом на глазном дне (Б) (увеличенное изображение - В). (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)

зывает на депигментацию пигментного эпителия сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Большинство очагов врождённой гипертрофии пигментного эпителия сетчатки не прогрессируют и требуют

только периодического наблюдения. В редких случаях происходит слабое их увеличение в размере. Пациентов с двусторонними очагами, похожими на те, которые возникают при синдроме Гарднера (*Gardner's syndrome*), необходимо направлять на колоноскопию.

СОЧЕТАННАЯ ГАМАРТОМА СЕТЧАТКИ И ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Сочетанная гамартома сетчатки — доброкачественная, слегка проминирующая, частично пигментированная опухоль, локализованная вокруг диска зрительного нерва или на периферии глазного дна. Гистологически она состоит из пролиферирующих глиальных клеток, фиброваскулярной ткани и клеток пигментного эпителия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Опухоль чаще выявляется в молодом возрасте. Немалое число случаев возникновения этой опухоли у младенцев и маленьких детей позволяет предполагать её врождённую природу. Сочетанная гамартома, обычно расположенная в макулярной области и иногда двусторонняя, может сочетаться с нейрофиброматозом (чаще 2 типа).

АНАМНЕЗ

В случаях юкстафовеального расположения очага происходит безболезненная потеря зрения из-за тракции эпиретинальной мембраны или развития субретинальной экссудации.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Юкстапапиллярный вариант. Нечётко очерченное, приподнятое, угольно-серое образование рядом с диском зрительного нерва или непосредственно на диске. Бело-серая мембрана, покрывающая опухоль, вызывает натяжение кровеносных

сосудов сетчатки и образует складки сетчатки, часто с вовлечением макулы (рис. 7-7).

Периферический вариант. Слегка приподнятый, пигментированный вал, расположенный концентрически по отношению к диску зрительного нерва. Лежащая сверху мембрана подтягивает к опухоли расширенные сосуды сетчатки.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Кровоизлияние в стекловидное тело.
- Проявления нейрофиброматоза 2 типа (двусторонние невромы слухового нерва, менингиомы головного мозга, шванномы спинного мозга, заднекапсулярные катаракты).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Меланома хориоидеи.
- Невус хориоидеи.
- Реактивная гиперплазия пигментного эпителия сетчатки.
- Меланоцитомы.
- Если опухоль слабо пигментирована и возникает у детей, её можно спутать с ретинобластомой или токсокарозом.

ДИАГНОСТИКА

Установление диагноза основано на офтальмоскопических признаках. При флюоресцентной ангиографии в опухоли выявляют множественные, расширенные, тонкостенные крове-

Рис. 7-7. Сочетанная гамартома сетчатки или пигментного эпителия сетчатки. Пример юкстапапиллярного варианта гамартомы. Наиболее проминирующий край видимой мембраны отмечается в назальной части патологического очага. Видна заметная деформация и извитость сосудов сетчатки в области поражения. (Опубликовано с разрешения Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.)



носные сосуды, образование может становиться гиперфлюоресцирующим в ходе исследования.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Поскольку опухоль обычно не прогрессирует, достаточно регулярного наблюдения. Однако сокраще-

ние лежащей сверху фиброглияльной ткани приводит к деформации макулы, развитию вторичного ретиношизиса и образованию ретинальных отверстий. В случае снижения зрения возможно выполнение витрэктомии с удалением мембраны, однако восстановление зрения происходит редко.

НЕВУС ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Невус хориоидеи — частая доброкачественная опухоль заднего полюса глазного дна. Образование обычно плоское или минимально приподнятое, серого или коричневого цвета, хотя пигментация может быть различной.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость в целом составляет 1–6%. Опухоль встречается значительно чаще у лиц белой расы.

АНАМНЕЗ

Симптомы, как правило, отсутствуют, и в большинстве случаев опухоль обнаруживают случайно при рутинном офтальмоскопическом обследовании. Зрение может быть снижено при распространении сопутствующей субретинальной жидкости в область макулы или при сопутствующей серозной отслойке сетчатки.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Опухоль чаще шиферно-серого или коричневого цвета, но может быть и гетерогенно пигментированной и даже амеланотичной (бледно-жёлтого цвета). Невусы хориоидеи обычно от 1 до 5 мм в диаметре, плоские или минимально приподнятые (менее 2 мм в переднезаднем измерении), с нечёткими краями. Друзы, расположенные поверх опухоли, — частое явление и говорят о её хроническом течении (рис. 7-8). Изменения покрывающего её пигментного эпителия сетчатки включают скопления пигмента и фиброзную метаплазию (жёлто-белые бляшки). «Оранжевый пигмент» на уровне пигментного эпителия сетчатки представляет собой агрегаты из макрофагов, содержащих

гранулы липофусцина, и их появление может быть признаком роста или злокачественного перерождения невуса.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Серозная отслойка нейросенсорного слоя сетчатки или пигментного эпителия сетчатки.
- Хориоидальная неоваскуляризация.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пигментированное образование

- Меланома хориоидеи.
- Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки.
- Сочетанная гамартома сетчатки и пигментного эпителия сетчатки.
- Субретинальное кровоизлияние.

Беспигментное образование

- Отграниченная гемангиома хориоидеи.
- Остеома хориоидеи.
- Метастазы в хориоидею.
- Очаг воспаления.

ДИАГНОСТИКА

Установление диагноза основано на характерных офтальмоскопических признаках. Изменения, выявляемые при флюоресцентной ангиографии, неспецифичны для невуса, однако могут служить дополнительным подтверждением. Зоны выраженной пигментации — гипофлюоресцирующие, тогда как зоны разрежения лежащего поверх опухоли пигментного эпителия будут выглядеть гиперфлюоресцирующими. Ультразвуковое исследование может быть полезно для измерения исходной толщины опухоли.

Рис. 7-8. Невус хориоидеи. Виден минимально приподнятый пигментный хориоидальный очаг с расположенными поверх него друзами (стрелка). Отсутствуют оранжевый пигмент или субмакулярная жидкость, которые могут указывать на потенциальную трансформацию в злокачественную меланому хориоидеи. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Все, в том числе небольшие, меланокитарные опухоли хориоидеи имеют потенциал к злокачественному перерождению и метастазированию. Факторы риска роста опухоли — толщина образования (более 1 мм), близость расположения к диску зрительного нерва, оранжевый пигмент на поверхности опухоли и наличие субретинальной жидкости. Вероятность роста небольших, пло-

ских («неподозрительных») невусов без перечисленных клинических признаков составляет менее 5%.

Ведение больных включает фоторегистрацию исходного состояния опухоли и регулярные обследования для того, чтобы установить, остаётся ли опухоль в стабильном состоянии или происходит её рост. Более частые обследования, повторные фотографии и ультразвуковое исследование показаны при подозрени на рост образования.

МЕЛАНОМА ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Меланома хориоидеи — наиболее распространённое первичное внутриглазное злокачественное новообразование, которое чаще всего возникает у взрослых людей европеоидной расы. Это — куполообразное или грибовидное одностороннее образование с различной степенью пигментации, растущее из хориоидеи. Метастазирование происходит преимущественно в печень.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Распространённость от 1:2000 до 1:2500 среди лиц европеоидной расы. В Соединённых Штатах Америки меланома хориоидеи примерно в 10 раз чаще встречается у белых пациентов, чем у афроамериканцев и одинаково часто у мужчин и у женщин. Эта опухоль не характерна для людей моложе 30 лет, при этом заболеваемость увеличивается с возрастом, и средний возраст диагностирования меланомы составляет около 60 лет.

Факторы риска включают длительную подверженность ультрафиолетовому облучению, врождённый oculodermальный меланоцитоз (невус Ота) и семейный анамнез. Опухоль возникает из дендритных меланоцитов хориоидеи. Гистопатологически существуют два основных варианта опухолевых клеток: веретенообразные клетки и эпителиоидные клетки.

В единичных случаях опухоли сопутствуют кариотипические аномалии, чаще всего повреждение хромосомы 6.

АНАМНЕЗ

Злокачественное образование обычно протекает бессимптомно и безболезненно. Возможные зритель-

ные нарушения включают размытость зрения, плавающие помутнения, фотопсии и дефекты поля зрения.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

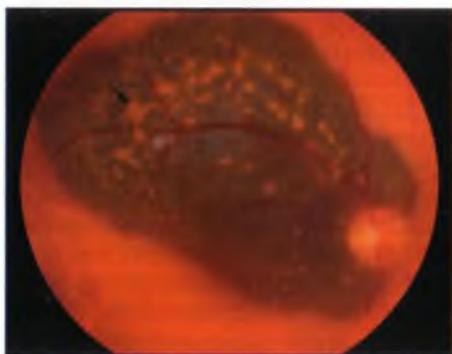
Опухоль выглядит как куполообразное, приподнятое хориоидальное образование, как правило, ограниченное в распространении субретинальным пространством. Около 20% меланом хориоидеи прорывают мембрану Бруха и принимают характерную грибовидную форму. Цвет варьирует от коричневого и серого до бледно-жёлтого (беспигментная опухоль), с лежащими на поверхности участками оранжевого пигмента, которые представляют собой скопления липофусцина (рис. 7-9, А, Б). Нередко присутствует сопутствующая субретинальная жидкость, которая обычно окружает основание опухоли, и в некоторых случаях опухоль может вызвать развитие тотальной серозной отслойки сетчатки.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

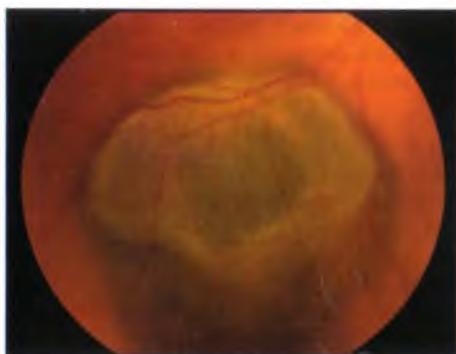
- Кровоизлияние в стекловидное тело.
- Субретинальное кровоизлияние.
- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Экстрасклеральное распространение с инвазией в орбиту.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Невус хориоидеи.
- Метастазы в хориоидею.
- Сочетанная гамартома сетчатки или пигментного эпителия сетчатки.
- Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки.



А



Б

Рис. 7-9. Меланома хориоидеи.

А. Определяется значительное по размеру, приподнятое, пигментированное хориоидальное образование, окружающее височную часть диска зрительного нерва с лежащим на поверхности оранжевым пигментом. Основной целью лечения меланомы хориоидеи является предотвращение распространения системных метастазов.

Б. Большое проминирующее пигментированное образование хориоидеи с субретинальной жидкостью и оранжевым пигментом. Оранжевый пигмент представляет собой скопление макрофагов с фагоцитированным пигментом липофусцина и говорит об опухолевой активности. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)

- Отграниченная гемангиома хориоидеи, реактивная гиперплазия пигментного эпителия сетчатки.
- Двусторонняя диффузная увеальная меланоцитарная пролиферация.
- Остеома хориоидеи.

ДИАГНОСТИКА

Установление диагноза основано на офтальмоскопических признаках. При ультразвуковом исследовании выявляют акустически полую, куполообразную или грибовидную массу с низкой внутренней отражающей способностью. Ультразвуковые измерения толщины опухоли ценны для определения доз лучевой терапии, а также для динамического наблюдения после лечения.

При флюоресцентной ангиографии небольших хориоидальных опухолей определяется крапчатая гиперфлюоресценция опухоли в ранней фазе

с прогрессивным окрашиванием в поздние фазы. При больших опухолях происходит заполнение крупных внутренних сосудов в венозную фазу с поздним диффузным окрашиванием.

ПРОГНОЗ

Суммарная 5-летняя выживаемость пациентов с меланомой хориоидеи составляет около 80%. Медиана выживаемости — около 7 лет. Прогноз продолжительности жизни зависит от различных факторов, включая возраст при постановке диагноза, внутриглазную локализацию, распространённость метастазов, размер опухоли и клеточный тип опухоли. 5-летняя смертность для пациентов с эпителиоидно-клеточными меланомами составляет 42%; при веретеноклеточной опухоли — 10%. Показатель 5-летней смертности у пациентов с опухолями, где наибольший диаметр основания опухоли

больше 15 мм — около 50%; при наибольшем диаметре основания опухоли менее 10 мм — показатель ниже 20%.

Факторы риска метастазирования включают документированный рост опухоли, близость к диску зрительного нерва и значительную толщину опухоли. Около половины всех пациентов с метастазирующей меланомой хориоидеи умирают в течение первого года лечения. При сравнении смертности пациентов, которым изначально была проведена энуклеация, и пациентов, которым была проведена брахитерапия с Y^{125} , различий не обнаружено.

ЛЕЧЕНИЕ

Офтальмологическое. Первичной целью лечения меланомы хориоидеи является предотвращение метастазирования.

Выбор того или иного метода лечения зависит от размера опухоли, её локализации, общего и психологического состояния пациента.

Энуклеация остаётся стандартным лечением для крупных меланом (более 12 мм в наибольшем диаметре

основания опухоли и 8 мм по толщине). Другие методы при маленьких опухолях: транспилярная термотерапия, лучевая терапия (брахитерапия или облучение протоновым лучом) и локальная резекция (используется при передних образованиях¹). Наблюдение проводят в случаях опухолей небольшого размера с незначительными показателями роста.

Пациентов необходимо регулярно обследовать с офтальмоскопией глазного дна, фоторегистрацией и ультразвуковым исследованием.

Системное. У подавляющего большинства (примерно у 98%) пациентов нет явных метастазов меланомы хориоидеи во время постановки диагноза. Базовая системная диагностика должна быть проведена у каждого пациента под контролем врача-онколога. Обследование, как правило, включает полный анализ крови, определение ферментов печени, рентгенографию грудной клетки и визуализацию органов брюшной полости (например, компьютерная томография или ультразвук). Параллельно с офтальмоскопией необходимо регулярно проверять ферменты печени.

¹ В последнее время также используется витрэктомия с эндорезекцией опухоли.
Прим. ред.

МЕЛАНОЦИТОМА ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Меланоцитома хориоидеи — доброкачественная, минимально прогрессирующая, сильно пигментированная опухоль, возникающая на диске зрительного нерва или вокруг него. Скорее всего, это вариант невуса хориоидеи.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Чернокожие и белые люди заболевают одинаково часто, в отличие от злокачественных меланом, которые у тёмнокожих пациентов встречаются значительно реже.

АНАМНЕЗ

Пациенты обычно не предъявляют жалоб. В редких случаях возникает снижение зрения при росте опухоли или окклюзии сосудов сетчатки. Наследственных случаев зафиксировано не было.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Это характерная угольно-серая или серо-чёрная опухоль, локализо-

ванная на диске зрительного нерва или рядом с ним, состоящая из глубокого хориодального компонента и поверхностного распространения в слой нервных волокон (рис. 7-10). Обычно опухоль односторонняя. В 30% случаев присутствует относительный аферентный зрачковый дефект.

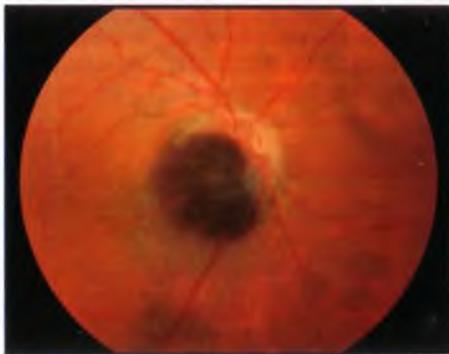
СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В невовлечённой части диска зрительного нерва может развиваться острый отёк с сопутствующим снижением зрения. Реже в результате окклюзии сосудов возникает неоваскулярная глаукома.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Юкстапапиллярная меланома хориоидеи.
- Невус хориоидеи.
- Гиперплазия пигментного эпителия сетчатки.
- Сочетанная гамартома сетчатки и пигментного эпителия сетчатки.

Рис. 7-10. Меланоцитома хориоидеи. Выявляют тёмно-коричневое образование, вовлекающее диск зрительного нерва и имеющее перистые края. Только в небольшом проценте (15%) меланцитом происходит рост опухоли; злокачественная трансформация происходит редко, хотя подобные случаи зафиксированы. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



ДИАГНОСТИКА

Постановка диагноза основана на характерных офтальмоскопических признаках. Для регистрации роста опухоли и её злокачественной трансформации важны регулярные обследования и повторные фотографии глазного дна.



ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Пациент должен быть под наблюдением. Приблизительно в 15% случаев меланоцитом выявляют медленное увеличение опухоли. Возможна злокачественная трансформация, чему нередко предшествует ускоренный рост образования и изменения остроты зрения. В таких случаях должен быть рассмотрен вопрос об энуклеации поражённого глаза.

МЕТАСТАЗЫ В ХОРИОИДЕЮ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Метастазы в хориоидею являются самыми частыми внутриглазными злокачественными новообразованиями, они выявляются офтальмоскопически почти у 1% пациентов с системными злокачественными опухолями и чаще всего происходят из рака лёгких или молочной железы. Клинически метастазы проявляются как беспигментные, невысокие, округлые или овальные хориоидальные образования кзади от экватора. Метастазы хориоидеи обычно односторонние, но могут быть мультифокальными и двусторонними. Это первое проявление метастазирующей злокачественной опухоли почти у $1/3$ онкологических пациентов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Совокупная заболеваемость в течение жизни составляет от 1:400 до 1:1000 среди американцев. При аутопсии, у пациентов с системным злокачественным новообразованием микроскопические внутриглазные образования обнаруживают в 5–10%; из них у 10% есть клинически выявляемые опухоли. Увеличение заболеваемости, вероятно, связано с увеличением выживаемости пациентов с раковыми заболеваниями, лучшей выявляемостью и большей осведомлённостью населения об онкологических заболеваниях.

Самая распространённая первичная злокачественная опухоль — рак молочной железы у женщин и рак лёгких у мужчин. У пациентов с неизвестным первичным очагом во время установления диагноза системное обследование приводит к обнаружению рака лёгких у $1/3$ всех пациентов и рака молочной железы у $1/10$ паци-

ентов. Другие известные первичные опухоли, кроме рака молочной железы и лёгких, составляют менее 10% всех случаев метастазов в хориоидею. Однако у половины пациентов первичный очаг так и не обнаруживают.

Среди первичных опухолей преобладают карциномы, реже встречаются саркомы. Распространение происходит гематогенным путём. Цитологические признаки соответствуют первичной опухоли.

АНАМНЕЗ

80% пациентов предъявляют жалобы на затуманивание зрения (обычно безболезненное). Другие симптомы — плавающие помутнения перед глазами и дефекты полей зрения, а также боль в глазу (от 5 до 15%). У 65–75% пациентов в анамнезе есть злокачественное образование.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Опухоль выглядит как округлое или овальное бляшковидное минимально приподнятое хориоидальное образование, переменное по цвету. Приблизительно в $2/3$ случаев опухоль одиночная и односторонняя. Метастазы из молочной железы и лёгких, как правило, бледно-жёлтого цвета, тогда как метастазы из кожной меланомы тёмно-серые или коричневые (рис 7-11, А, Б). Другие опухоли с характерным цветом: метастазирующая почечно-клеточная карцинома и рак щитовидной железы (обычно оранжево-красного цвета) и метастазирующие карциноидные опухоли (обычно розового или жёлто-оранжевого цвета). Как правило, опухоль локализована кзади от экватора (более 90% случаев): приблизительно в 10% она расположена пре-

имущественно в макулярной области. Рост опухоли может привести к отёку диска зрительного нерва и серозной отслойке сетчатки.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Конъюнктивальная инъекция.
- Сдвиг рефракции в сторону гиперметропии.
- Неоваскулярная глаукома.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Амеланотическая меланома хориоидеи.
- Отграниченная гемангиома хориоидеи.
- Астроцитоз сетчатки.
- Остеома хориоидеи.
- Внутриглазная лимфома.
- Склерохориоидальная кальцификация.
- Центральная серозная хориоретинопатия.



Рис. 7-11, А. Метастазы в хориоидею. Метастазирующий рак лёгких проявляется в виде беспигментного хориоидального очага (стрелка) сверху от диска. Большинство метастазов в хориоидею развиваются кзади от экватора. Они могут быть одиночными или мультифокальными. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)

- Гранулёма хориоидеи.
- Задний склерит.
- Вителлиформная дистрофия.

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии метастазов карциномы в хориоидею видны ранняя гипофлюоресценция образования с относительно редкими внутренними сосудами и диффузная гиперфлюоресценция опухоли на поздних стадиях исследования. Ангиография с индоцианином зелёным позволяет выявить добавочные, небольшие опухоли хориоидеи.

Ультразвуковое исследование наиболее информативно при проминирующих образованиях; метастазы определяются как гиперэхогенные (светлые) образования с высокой внутренней отражающей способностью. Полезно также проведение тонкоигольной аспирационной биопсии, особенно у пациентов с опухолью неизвестного происхождения.

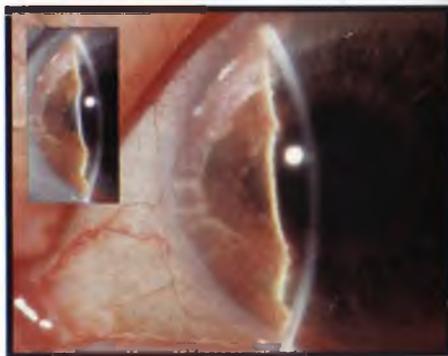


Рис. 7-11, Б. Хориоидальные метастазы в радужную оболочку. Метастазирующий рак молочной железы в начальной стадии проявляется в виде беспигментного образования радужной оболочки.

ПРОГНОЗ

Большинство метастатических опухолей неуклонно прогрессируют и способны расти быстрее первичных опухолей хориоидеи. Без лечения развивающаяся пузыревидная отслойка сетчатки может привести к слепоте и вторичной закрытоугольной глаукоме.

Отёк диска зрительного нерва вызывает выраженную и часто необратимую потерю зрения. Факторы, влияющие на сохранение зрения и структур глаза, включают количество и размер опухолей, близость к диску зрительного нерва и к центральной ямке, а также чувствительность к лечению.

Выживаемость зависит от эффективности лечения и перехода системного заболевания в стадию ремиссии. Пациенты с метастазами в хориоидею из молочной железы живут дольше, чем пациенты с метастазами из других органов.

ЛЕЧЕНИЕ

Глазное. Метастазы в хориоидею часто лечат с использованием наружной лучевой терапии, химиотерапии, гормональной терапии или их комбинации. Одиночные, более мелкие опухоли можно эффективно лечить брахитерапией.

Системное. Пациенты с системным заболеванием должны быть направлены к врачу-онкологу. Ведение пациентов с известной первичной экстраокулярной злокачественной опухолью требует определения стадии в соответствии с первичной опухолью. Пациенты, у которых первичный очаг при постановке диагноза неизвестен, проходят всесторонне обследование (с акцентированием внимания на молочную железу и лимфатические узлы), им проводят маммографию, рентгенографию грудной клетки, компьютерную томографию груди и брюшной полости, сканирование костей.

ГЕМАНГИОМА ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Гемангиома хориоидеи — доброкачественная сосудистая опухоль, которая бывает отграниченной (изолированной) и диффузной. Отграниченный вариант представляет собой хорошо определяемое, оранжево-красное, куполообразное образование, обычно возникающее в заднем полюсе глазного дна и выявляемое до 4-й декады жизни. Диффузному варианту обычно сопутствует синдром Стерджа–Вебера (*Sturge-Weber syndrome*) (энцефалотригеминальный синдром), диагностируется обычно в более молодом возрасте. Опухоль даёт заметно асимметричный, яркий красный рефлекс с глазного дна поражённого глаза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Отграниченная гемангиома.

Спорадическая, обычно выявляется в 3–4-й декаде жизни, может прогрессировать при беременности. Обычно односторонняя.

Диффузная гемангиома. Диагностируют в детстве. Возникает приблизительно у $\frac{1}{3}$ пациентов с синдромом Стерджа–Вебера (*Sturge-Weber syndrome*). Обычно односторонняя, на одной стороне с характерной гемангиомой лица (пылающий невус, или «пятно цвета портвейна»), но может быть двусторонней и связанной с двусторонними гемангиомами лица.

АНАМНЕЗ

Течение может быть бессимптомным. Снижение зрения обычно безболезненное и связано с изменениями рефракции в сторону гиперметропии (в случаях образования субмакулярной опухоли) или вследствие скопления субретинальной жидкости.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Отграниченный тип

- Отдельное, слегка приподнятое, оранжево-красное образование, развивающиеся в задних отделах хориоидеи.
- Серозная отслойка сетчатки в $\frac{2}{3}$ случаев.
- Метоплазия расположенного над опухолью пигментного эпителия сетчатки или ретиношизис (рис. 7-12).

Диффузный тип

- Ярко-красная окраска значительного по площади участка глазного дна (более 50%).
- Извитость ретинальных сосудов над опухолью.
- Субретинальная жидкость, смещающаяся под действием силы тяжести.

Проявления синдрома Стерджа–Вебера (*Sturge-Weber syndrome*): лицевой пылающий невус (у 100% пациентов), аномалии головного мозга, интракраниальные кальцификаты. Развивается асимметричная экскавация диска зрительного нерва (вследствие врождённой глаукомы), особенно в случаях, когда пылающий невус захватывает область верхнего века с той же стороны.

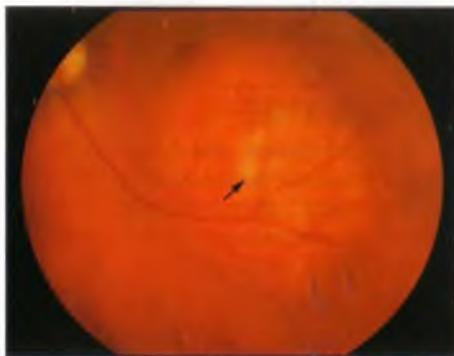
СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Хориоидальная неоваскуляризация (отграниченный тип).
- Изменения, напоминающие пигментный ретинит (диффузный тип).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Центральная серозная ретинопатия.

Рис. 7-12. Гемангиома хориоидеи, отграниченный тип. Макулярная гемангиома хориоидеи с субмакулярной жидкостью и метаплазией (стрелка) лежащего сверху пигментного эпителия сетчатки. Подобный очаг часто путают с центральной серозной ретинопатией. (Опубликовано с разрешения *Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.*)



- Амеланотичная меланома хориоидеи.
- Метастазы в хориоидею.
- Воспалительный процесс в хориоидею.

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии и ангиографии с индоцианином зелёным выявляют гиперфлюоресценцию в ранних фазах, соответствующую заполнению хориоидальных сосудов, питающих опухоль. При ультразвуковом В-сканировании определяют куполообразное возвышение при отграниченной гемангиоме и заметное утолщение хориоидеи в случае развития диффузной формы опухоли.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При отсутствии симптомов проводят динамическое наблюдение. При вовлечении в процесс макулярной области, а также в случае распространённой отслойки сетчатки неизбежно происходит снижение зрения, и тогда показано лечение.

Лечение состоит в применении лучевой терапии (наружного облучения, брахитерапии с Co^{60} или облучения протоновым лучом). При отслойке сетчатки показана отграничительная лазерная фотокоагуляция, наружное дренирование или склеральное пломбирование¹.

¹ Отграниченная гемангиома хорошо отвечает на фотодинамическую терапию. *Прим. ред.*

ВНУТРИГЛАЗНАЯ ЛИМФОМА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Внутриглазная лимфома — злокачественная, медленно развивающаяся, часто двусторонняя лимфатическая пролиферативная опухоль с диффузной инфильтрацией заднего полюса глазного дна, которая может возникать в двух формах:

- (1) развивается в глазу или в центральной нервной системе;
- (2) системная, обычно висцеральная лимфома, метастазирующая в увеальную оболочку.

Чаще всего опухоль поражает пожилых пациентов и сочетается с лимфомой центральной нервной системы. Ранее интраокулярную лимфому обозначали термином «ретикулочелюстная саркома».

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Обычно лимфома развивается у иммунокомпетентных пациентов на 6–7-м десятилетии жизни. В 90% случаев поражение двустороннее. При тяжёлом иммунодефиците развивается более агрессивная форма опухоли, чаще всего у пациентов со СПИДом. Внутриглазная лимфома — манифестирующий признак лимфомы центральной нервной системы у 80% пациентов может предшествовать вовлечению центральной нервной системы за 10 лет до её развития (в среднем за 2 года). Заболеваемость растёт, возможно, из-за более широкого использования иммуносупрессии или улучшения диагностики.

Гистологически внутриглазная лимфома чаще всего представляет собой крупноклеточную В-лимфоцитарную (неходжкинскую) опухоль. Считается, что она развивается из клеток сетчатки, головного мозга, менингеальных оболочек и спинного мозга.

АНАМНЕЗ

Пациенты указывают на плавающие помутнения перед глазами и безболезненное снижение зрения. Хронический, упорный витреит, не отвечающий на лечение глюкокортикоидными препаратами и сопровождающийся неврологическими изменениями.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Воспалительный процесс в стекловидном теле.
- Множественные жёлто-белые очаги, расположенные глубоко в сетчатке, прогрессивно увеличивающиеся в размере и сливающиеся между собой.
- Пигментные изменения на поверхности опухоли.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Передний увеит.
- Васкулит сетчатки, приводящий к окклюзии сосудов (рис. 7-13).
- Отёк диска зрительного нерва.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Витреит

- Амилоидоз.
- Старое кровоизлияние в стекловидное тело.
- Сенильный витреит.

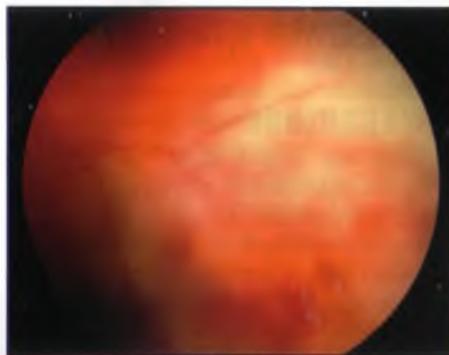
Ретинальные инфильтраты и васкулиты

- Токсоплазмоз.
- Цитомегаловирусный ретинит.
- Острый некроз сетчатки.

Субретинальные инфильтраты

- Мультифокальный хориоидит.
- Острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия.

Рис. 7-13. Внутриглазная лимфома. На нечёткой фотографии определяют витреит и интравитреальную инвазию лимфомы с сопутствующим геморрагическим васкулитом сетчатки. (Опубликовано с разрешения Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.)



- Синдром множественных переходящих белых точек.
- Жёлто-пятнистое глазное дно.
- Гранулёма хориоидеи.
- Беспигментная меланома хориоидеи.
- Метастазы в хориоидею.
- Двусторонняя диффузная увеальная меланоцитарная пролиферация.

ДИАГНОСТИКА

При отсутствии установленного заболевания центральной нервной системы наибольшую диагностическую ценность приобретает биопсия стекловидного тела (путём тонкоигольной аспирационной биопсии или витрэктомии через *pars plana*). В некоторых случаях необходимо исследовать несколько образцов стекловидного тела.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Всех пациентов с внутриглазной лимфомой обследуют на предмет системного заболевания или вовлечения центральной нервной системы. Для этого проводят неврологическое обследование, нейровизуализацию (магнитно-резонансная томография тонкими срезами), люмбальную пункцию и биопсию костного мозга. Без лечения большинство пациентов умирают в течение нескольких лет от момента установления диагноза. Пациентам, у которых заболевание ограничено глазным яблоком, достаточно проводить только наружную лучевую терапию. Дополнительное применение химиотерапии и терапии глюкокортикоидными препаратами позволяет увеличить медиану выживаемости до 41 мес (полная ремиссия в сроки через 5 лет наблюдается у 22%), но не уменьшает риск последующего вовлечения центральной нервной системы. Достаточно часто, особенно в течение первого года после лечения, развивается рецидивирующий процесс в глазу.

ОСТЕОМА ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Остеома хориоидеи — редкая доброкачественная опухоль хориоидеи, состоящая из зрелой костной ткани, возникающая, как правило, в заднем полюсе одного глаза у здоровых молодых женщин.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Опухоль в основном поражает женщин моложе 30 лет. Образование одностороннее в 75% случаев и обычно спорадическое, изредка встречаются и семейные случаи.

АНАМНЕЗ

Течение заболевания обычно бессимптомное. При вовлечении макулы снижается острота зрения или возникают метаморфопсии.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В большинстве случаев опухоль расположена рядом с диском зрительного нерва или вокруг него. Она выглядит как минимально проминирующее образование бледно-жёлтого или оранжевого цвета (обычно менее 2 мм по толщине). На поверхности опухоли отмечают скопления корич-

невого, серого или оранжевого пигмента (рис. 7-14).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Хориоидальная неоваскуляризация.
- Серозная отслойка сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Беспигментная меланома хориоидеи.
- Метастазы карциномы в хориоидею.
- Отграниченная гемангиома хориоидеи.
- Дисковидный рубец при возрастной дегенерации макулы.
- Идиопатическая склерохориоидальная кальцификация.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании типичных офтальмоскопических признаков. При флюоресцентной ангиографии определяют крапчатую гиперфлюоресценцию в ранних фазах и позднее диффузное прокрашивание. Возможно просачивание красителя из сопутствующей хориоидальной неоваскуляризации. При ультразву-



Рис. 7-14. Остеома хориоидеи. Перипапиллярная остеома хориоидеи жёлто-белого цвета и несколько расположенных на её поверхности участков скопления коричневого пигмента. При ультразвуковом В-сканировании остеомы хориоидеи выявляют хориоидальное образование с высокой отражающей способностью и акустической тенью позади него из-за наличия внутри костной ткани. (Опубликовано с разрешения Drs. Jerry and Carol Shields, Oncology Service, Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania.)

ковом В-сканировании отмечают слабо приподнятое хориоидальное образование с высокой отражающей способностью и с акустической тенью. При компьютерной томографии виден сопоставимый с костной тканью участок фокальной гиперинтенсивности в поражённом глазу.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз переменный. Потеря зрения может развиваться вследствие дегенерации вышележащего слоя пигментного эпителия сетчатки, хориоидальной неоваскуляризации или отслойки сетчатки. Пациентов наблюдают и при необходимости проводят лазерную фотокоагуляцию хориоидальной неоваскуляризации.

ОСТЕОПАТИКА

Остеопатия — это метод лечения, основанный на воздействии на организм человека с помощью рук. Остеопатия — это наука о том, как организм человека способен к самоздоровлению. Остеопатия — это искусство, которое требует многолетнего обучения и практики. Остеопатия — это профессия, которая требует высокой ответственности и этического поведения.

СПИДМАНИТОР И ЭПИДЕМИОЛОГ

Эта профессия требует глубоких знаний в области вирусологии, иммунологии, эпидемиологии и статистики. Специалист должен уметь анализировать данные, выявлять очаги инфекции и проводить профилактические мероприятия.

АНИМЕЗ

Анимез — это метод психотерапии, основанный на использовании мультимедийных технологий. Он позволяет визуализировать внутренние конфликты и проработать их.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРЕЗЕНЦИИ

Важные клинические презентации — это случаи заболеваний, которые имеют необычные симптомы или осложнения. Они требуют тщательного анализа и дифференциальной диагностики.



КОМПЬЮТЕРНЫЕ ПРОГРАММЫ

Компьютерные программы используются для автоматизации процессов, анализа данных и моделирования. Они играют важную роль в современной медицине и науке.

ПРОФИЛАКТИКА И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Профилактика и эпидемиология — это науки, которые изучают причины возникновения заболеваний и способы их предотвращения. Они являются основой общественного здоровья.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика — это процесс выявления заболевания на основе симптомов, анамнеза и результатов исследований. Она является ключевым этапом в лечении пациента.

Важно отметить, что медицина — это постоянно развивающаяся область. Новые технологии и методы исследования открывают новые возможности для диагностики и лечения заболеваний. Поэтому врач должен постоянно учиться и совершенствоваться в своей профессии.

ВРОЖДЁННЫЕ И ДЕТСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕТЧАТКИ

РЕТИНОПАТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинопатией недоношенных называют пролиферативную ретинопатию, развивающуюся у недоношенных детей с низкой массой тела при рождении.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

В группе риска находятся дети, рождённые ранее 36 нед гестации или дети с массой тела 2000 г и менее при рождении, а также новорождённые, подвергшиеся кислородной терапии. Регулярные осмотры новорождённого следует начинать в возрасте 6 нед. У младенцев с весом при рождении 1000 г и менее имеется особенно высокий риск развития тяжёлой ретинопатии недоношенных.

У младенцев, рождённых раньше срока, сосудистая сеть сетчатки ещё не закончила свой рост и не достигает передних пределов сетчатки. Растущая сосудистая сеть крайне чувствительна к факторам капиллярной эндотелиальной цитотоксичности. Происходит повреждение

уже имеющихся к этому моменту сосудов, и на поверхности сетчатки формируется неоваскуляризация. Продолжающийся рост сосудов и сокращение фиброваскулярной ткани могут привести к отслойке сетчатки.

АНАМНЕЗ

Новорождённые из группы высокого риска развития ретинопатии недоношенных должны быть обследованы на предмет характерных признаков этого заболевания.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Проявления ретинопатии недоношенных в заднем сегменте глаза отражают тяжесть заболевания и классифицируются в соответствии с Международной классификацией ретинопатии недоношенных. По этой классификации сначала определяют локализацию, затем — степень тяжести и в последнюю очередь — распространённость патологического процесса (табл. 8-1, рис. 8-1–8-5).

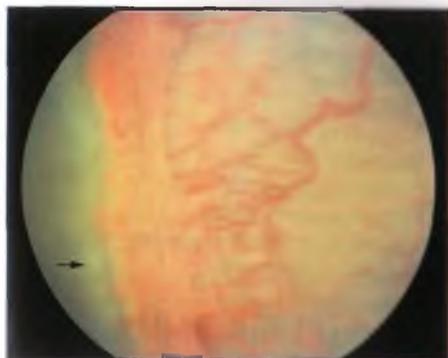
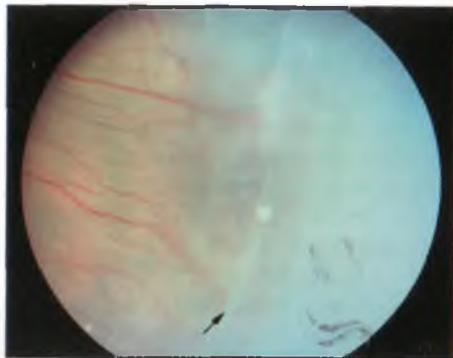
Таблица 8-1. Международная классификация ретинопатии недоношенных

По локализации	
Зона 1	Круговая зона сетчатки с центром в диске зрительного нерва и с радиусом в 2 расстояния от центральной ямки до диска зрительного нерва
Зона 2	Круговая зона сетчатки от края зоны 1 до назальной границы зубчатой линии
Зона 3	Оставшаяся площадь височного полумесяца сетчатки
По распространённости	
Количество вовлечённых часов циферблата или 30-градусных секторов	
По степени тяжести	
I Стадия	Демаркационная линия между задней васкуляризированной частью сетчатки и передней аваскулярной зоной
II Стадия	Приподнятая демаркационная линия с определённой шириной и высотой (гребень)
III Стадия	Гребень с экстраретинальной фиброваскулярной пролиферацией; может быть слабой, средней, тяжёлой Субтотальная отслойка сетчатки
IV Стадия	Экстрафовеальная
IVA	С вовлечением центральной ямки
IVБ	Тотальная отслойка сетчатки, всегда воронкообразная
V Стадия	Открытая спереди, открытая сзади Открытая спереди, узкая сзади Узкая спереди, открытая сзади Узкая спереди, узкая сзади

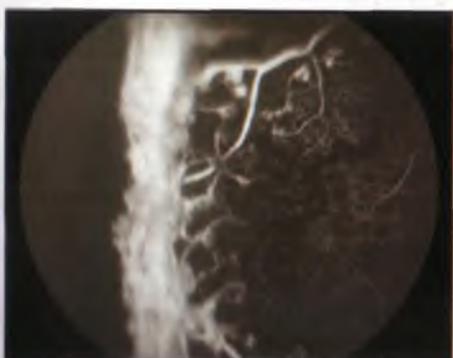


Рис. 8-1. Ретинопатия недоношенных. Схематическая диаграмма разделения глазного дна на зоны для определения локализации поражения при ретинопатии недоношенных.

Рис. 8-2. Ретинопатия недоношенных, II стадия. Демаркационная линия (стрелка) между задней васкуляризированной и передней аваскулярной сетчаткой, приподнят в виде гребня.



А



Б

Рис. 8-3. Ретинопатия недоношенных, III стадия.

А. Гребень с фиброваскулярной тканью приподнят над поверхностью сетчатки (экстраретинальная фиброваскулярная пролиферация). Это пример развитой III стадии ретинопатии недоношенных. Ростки васкулярной пролиферации позади гребня в виде «поворота» (стрелка).

Б. Флюоресцентная ангиограмма того же глазного дна, что и А, видны интенсивная гиперфлюоресценция из васкулярной пролиферативной ткани в области гребня.

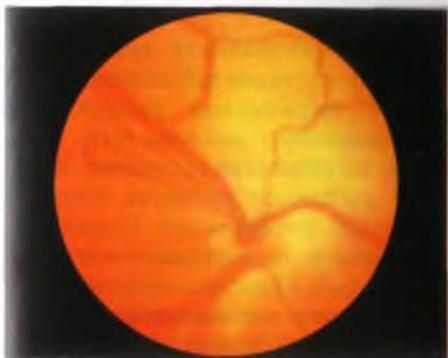


Рис. 8-4. Ретинопатия недоношенных, V стадия. Глаз с плоской тотальной отслойкой сетчатки. Отмечается исчезновение хориоидального рисунка из-за тонкого слоя субретинальной жидкости в заднем полюсе.

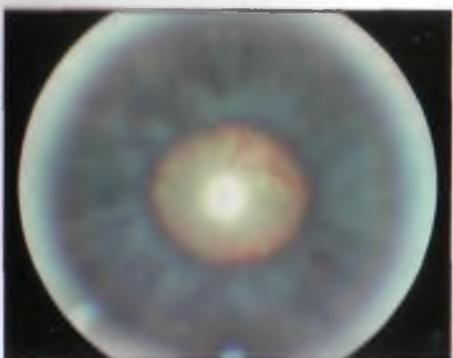


Рис. 8-5. Ретинопатия недоношенных, V стадия. Глаз с тотальной тракционной отслойкой сетчатки вследствие выраженной фиброзной пролиферации с сокращением фиброзной ткани. За прозрачным хрусталиком отмечают васкуляризированную ткань.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

«Плюс» болезнь обозначает нарастание тяжести заболевания. На «плюс» болезнь указывает наличие в заднем полюсе глазного дна расширенных и извитых ретинальных сосудов, что является признаком неблагоприятного прогноза (рис. 8-6). Если васкуляризация наблюдается только в зоне 1 и присутствует «плюс» болезнь, прогноз крайне неблагоприятный из-за риска быстрого прогрессирования («молниеносная» болезнь).

«Пороговой болезнью» называют уровень ретинопатии, при котором без лечения существует 50% вероятность прогрессирования заболевания с развитием отслойки сетчатки. Это состояние характеризуется наличием экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации протяжённостью 5 ч непрерывно или 8 ч суммарно в сочетании с «плюс» болезнью (рис. 8-7). При достижении пороговой стадии болезни рекомендуют проводить лечение.

В некоторых случаях неоваскулярная ткань может образовывать ростки сосудистой пролиферации позади гребня или демаркационной линии. Эти изменения называют «попкорном» из-за их схожести с воздушной кукурузой (см. рис. 8-3, А). Наличие таких участков не несёт никакой прогностической значимости, если они не являются частью экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации на границе васкуляризации сетчатки. Иногда у пациентов с тяжёлой экстраретинальной фиброваскулярной пролиферацией можно увидеть кровоизлияние в стекловидное тело и преретинальные геморрагии.

В ранней стадии рубцовой ретинопатии недоношенных (после раз-

решения острой фазы) возможны различные тракционные осложнения. Характерным признаком регрессировавшей рубцовой ретинопатии недоношенных является стягивание сетчатки в височном направлении (рис. 8-8). После спонтанного регресса или регресса после проведённого лечения возможно развитие ряда осложнений (табл. 8-2).

Таблица 8-2. Поздние осложнения при ретинопатии недоношенных

Миопия
Астигматизм
Косоглазие
Амблиопия
Катаракта
Глаукома
Эктопия макулы
Ретинальные складки
Отслойка сетчатки — регматогенная или экссудативная

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Предположить диагноз ретинопатии недоношенных обычно можно исходя из клинической ситуации, когда речь идёт о младенце, рождённом раньше срока, с низким весом, у которого при выхаживании использовались высокие концентрации кислорода.

Дифференциальная диагностика зависит от стадии заболевания. При менее выраженной ретинопатии недоношенных должны быть приняты во внимание состояния, которые вызывают развитие периферических ретинальных сосудистых изменений и стягивание сетчатки (табл. 8-3). При развитой рубцовой ретинопатии недоношенных дифференциальную диагностику проводят с отслойкой сетчатки и/или с различными причинами лейкокории (табл. 8-4).

Рис. 8-6. Ретинопатия недоношенных, «плюс» болезнь. Расширение и извитость сосудов в заднем полюсе глазного дна указывают на прогрессирование заболевания и известны как «плюс» болезнь.

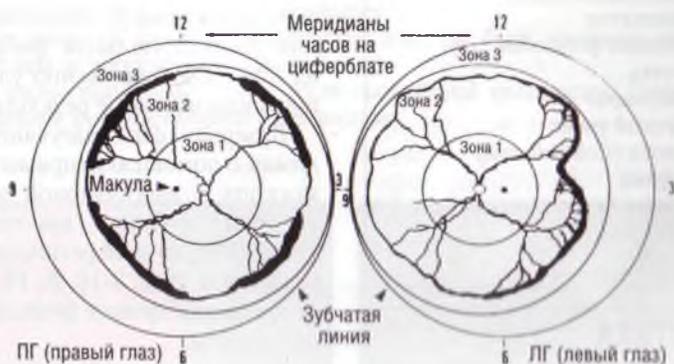


Рис. 8-7. Ретинопатия недоношенных, «пороговая» болезнь. Схематическая диаграмма пороговой болезни согласно Исследовательской группе по криотерапии при ретинопатии недоношенных. (American Medical Association from Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Multicenter trial of cryotherapy of retinopathy of prematurity; Preliminary results. Arch Ophthalmol. — 1998. — Vol. 106. — P. 474.)

Рис. 8-8. Ретинопатия недоношенных. Выраженное стягивание височной сетчатки с выпрямлением хода сосудов (стрелка) является поздним рубцовым осложнением ретинопатии недоношенных. Сравните с семейной экссудативной витреоретинопатией (рис. 8-18, А).



Таблица 8-3. Дифференциальная диагностика ранних стадий ретинопатии недоношенных

Семейная экссудативная витреоретинопатия
Недержание пигмента (синдром Блоха-Сульцбергера) (*Bloch-Sulzberger syndrome*)
X-сцепленный ретиношизис
Болезнь Норри (*Norrie's disease*)

Таблица 8-4. Дифференциальная диагностика поздних стадий ретинопатии недоношенных

Катаракта
Семейная экссудативная витреоретинопатия
Персистирующая фетальная сосудистая сеть
Глазной токсокароз
Промежуточный увеит
Болезнь Коатса (*Coats' disease*)
Ретинобластома
Кровоизлияние в стекловидное тело
Отслойка сетчатки
Эндофтальмит

ДИАГНОСТИКА

Для выявления ретинопатии недоношенных в стадии, когда можно эффективно применять лечение, очень важно тщательное обследование новорождённых в отделении интенсивного ухода или после выписки с применением непрямой офтальмоскопии начиная с возраста 6 нед.

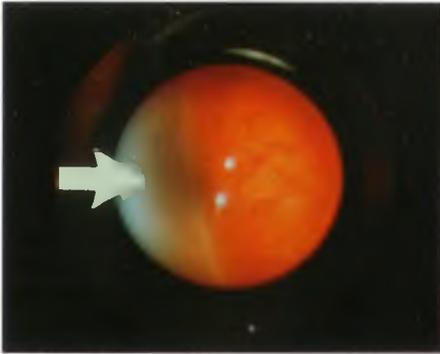
ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства детей с ретинопатией недоношенных происходит спонтанный регресс заболевания (85%). Однако у 7% детей, весящих при рождении менее 1251 г, развивается пороговая ретинопатия недоношенных.

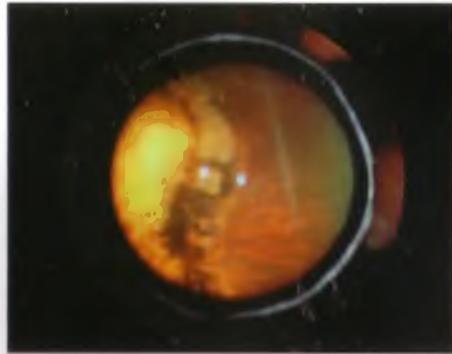
Согласно результатам исследования, применения криотерапии при ретинопатии недоношенных выполнение криотерапии аваскулярных зон (рис. 8-9, А, Б) снижает вероятность развития нежелательных исходов заболевания (образование складки сетчатки в зоне 1, отслойка сетчатки или ретролентальная фиброплазия) на 50%. Соответственно улучшаются и функциональные результаты.

Лазерная фотокоагуляция, проводимая с помощью непрямого офтальмоскопа в аваскулярной зоне, фактически заменила криотерапию в лечении пороговой ретинопатии недоношенных (рис. 8-10, А, Б). Лазерное лечение даёт лучшие функциональные результаты.

На более развитых стадиях ретинопатии недоношенных (IV и V стадии) возможно выполнение склерального пломбирования и/или витрэктомии. Прогноз в отношении восстановления зрительных функций после отслойки сетчатки остаётся неблагоприятным.



А

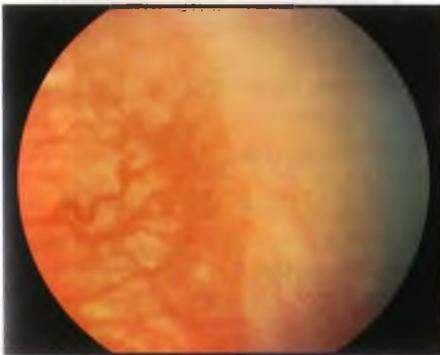


Б

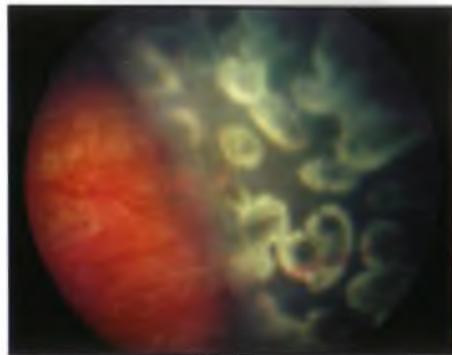
Рис. 8-9. Ретинопатия недоношенных, криотерапия.

А. Стрелка указывает на переднюю аваскулярную зону, где будет проведена криотерапия по поводу пороговой ретинопатии недоношенных.

Б. Поздний послеоперационный период после проведённой криотерапии. Отмечают регресс экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации.



А



Б

Рис. 8-10. Ретинопатия недоношенных.

А. Предоперационный вид глаза с задней пороговой ретинопатией недоношенных.

Б. Состояние в позднем послеоперационном периоде после лазерной фотокоагуляции. Отмечают регресс экстраретинальной фиброваскулярной пролиферации.

НЕДЕРЖАНИЕ ПИГМЕНТА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Недержание пигмента, или синдром Блоха-Сульцбергера (*Bloch-Sulzberger syndrome*) – это редкий синдром с доминантным X-сцепленным типом наследования, который включает глазные, кожные, скелетные и другие системные аномалии, а также изменения центральной нервной системы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Патогенез заболевания неизвестен. Это доминантное, сцепленное с X-хромосомой заболевание, которое обычно приводит к летальному исходу у мужчин и поэтому наблюдается только у младенцев женского пола. Однако ребёнок мужского пола с недержанием пигмента и одновременно с синдромом Клайнфельтера (*Klinefelter syndrome*) (XXY) или генетической мозаичностью может выжить.

АНАМНЕЗ

Характерные кожные изменения обычно появляются через несколько дней после рождения, а глазные изменения в младенчестве или более старшем возрасте.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Приблизительно у $\frac{1}{3}$ всех детей с недержанием пигмента развиваются глазные проявления. Изменения на глазном дне включают:

- расширенные извитые сосуды сетчатки;
- отсутствие капиллярной перфузии на периферии с артериовенозными анастомозами и неоваскуляризацией (рис. 8-11, 8-12);
- гипоплазию центральной ямки;
- окклюзию артериальных ветвей;
- неоваскуляризацию диска зрительного нерва;
- стягивание сетчатки;
- тракционную и регматогенную отслойку сетчатки;
- ретинальные складки;
- витреальные кровоизлияния;
- побледнение диска зрительного нерва.

Глазные аномалии нередко крайне асимметричны.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Другие глазные признаки включают катаракту, конъюнктивальную пигментацию и косоглазие. Кожные изменения, из-за которых заболевание получило своё название, заключаются в появлении везикулярной кожной сыпи (рис. 8-13), которая позже трансформируется в демингентную сыпь.



Рис. 8-11. Недержание пигмента. Периферия глазного дна пациента с недержанием пигмента, определяют отсутствие периферической капиллярной перфузии сетчатки и артериовенозные анастомозы (стрелка).

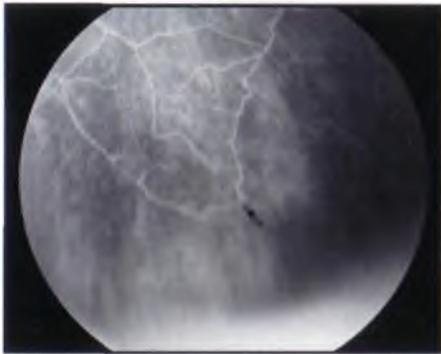


Рис. 8-12. Недержание пигмента. На флюоресцентной ангиограмме глазного дна пациента с недержанием пигмента на периферии определяются отсутствие периферической капиллярной перфузии сетчатки и артериовенозные анастомозы (стрелка).

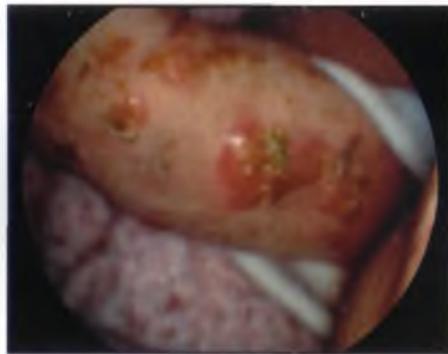


Рис. 8-13. Недержание пигмента, дерматологические признаки. Везикулярные патологические изменения кожи у ребёнка с недержанием пигмента.



Рис. 8-14. Недержание пигмента, дерматологические признаки. Пигментные изменения кожи у пациента с регрессировавшей везикулярной сыпью при недержании пигмента.



Рис. 8-15. Недержание пигмента, изменения зубов. Рентгенограмма зубов с коническими зубами у пациента с недержанием пигмента.

тированные участки (рис. 8-14). Эти изменения начинают развиваться через несколько дней после рождения ребёнка.

Зубные аномалии включают потерю зубов или развитие зубов конусообразной формы, что наблюдают примерно у $\frac{2}{3}$ пациентов (рис. 8-15). Сопутствующие аномалии центральной нервной системы включают судороги, спастический паралич и умственную отсталость.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Если заболевание выявляется на стадии отслойки сетчатки, необходимо учитывать другие причины раз-

вития отслойки сетчатки в младенческом возрасте (см. табл. 8-3).

ДИАГНОСТИКА

Необходимо клиническое обследование, включающее исследование кожи.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Большинству пациентов с недержанием пигмента лечение не требуется. Прогрессирующая периферическая неоваскуляризация сетчатки отвечает на лечение лазерной фотокоагуляцией или на криотерапию. При отслойке сетчатки выполняют склеральное пломбирование и/или витрэктомиию.



СЕМЕЙНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ВИТРЕОРЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Семейная экссудативная витреоретинопатия — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующееся отсутствием ретинальной перфузии на периферии и развитием неоваскуляризации.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Точная этиология семейной экссудативной витреоретинопатии неизвестна. Это наследственное аутосомно-доминантное заболевание (зафиксированы редкие случаи Х-сцепленного наследования), которое в 50% случаев протекает бессимптомно.

АНАМНЕЗ

Дети, рождённые с семейной экссудативной витреоретинопатией, в остальном совершенно здоровы. Это доношенные новорождённые, без респираторных нарушений, которым не проводилась гипероксигенация. Клинические признаки значительно варьируют и, хотя процесс двусторонний, часто отмечают его асимметрич-

ность. При выраженных изменениях могут развиваться косоглазие или белый зрачковый рефлекс в младенческом возрасте. Однако симптомы снижения зрения могут появляться в любом возрасте.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Классическим признаком семейной экссудативной витреоретинопатии является отсутствие капиллярной перфузии на периферии сетчатки (рис. 8-16). На границе задней васкуляризированной сетчатки и передней аваскулярной сетчатки формируется периферическая неоваскуляризация (рис. 8-17, А, Б). Развивается также стигмирование сетчатки из-за сокращения фиброваскулярной ткани (рис. 8-18, А, Б). В редких случаях возникает кровоизлияние в стекловидное тело. Возможно прогрессирование в более тяжёлые нарушения, такие, как тракционная, экссудативная и даже регматогенная отслойки сетчатки (рис. 8-19). Иногда развивается интравитреальная и субретинальная липидная экссудация. Изменения часто асимметричны.

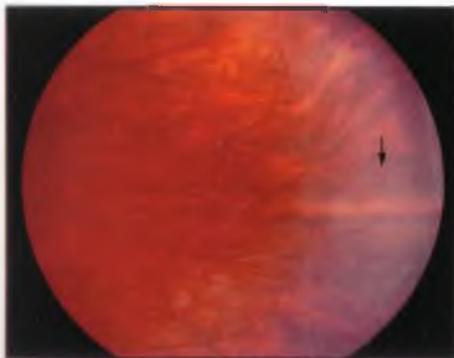
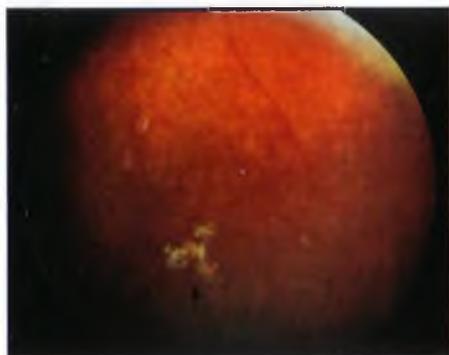
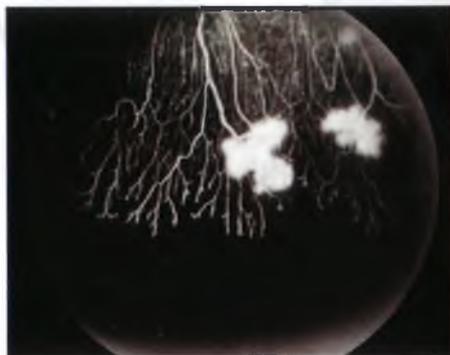


Рис. 8-16. Семейная экссудативная витреоретинопатия. Отсутствие периферического капиллярного кровотока сетчатки (стрелка) при семейной экссудативной витреоретинопатии придаёт сетчатке монотонный вид.



А

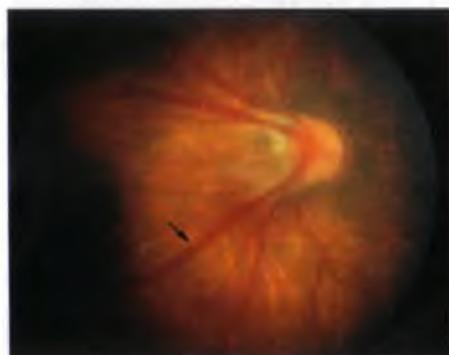


Б

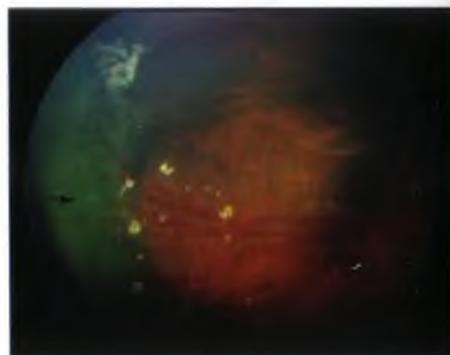
Рис. 8-17. Семейная экссудативная витреоретинопатия.

А. На клинической фотографии выявляется отсутствие периферической капиллярной перфузии сетчатки с несколькими интратетинальными липидными экссудатами (стрелка).

Б. На соответствующей флюоресцентной ангиограмме выявляются неперфузируемые периферические участки и зоны неоваскуляризации.



А



Б

Рис. 8-18. Семейная экссудативная витреоретинопатия.

А. Стягивание сетчатки в темпоральном направлении с выпрямлением хода сосудов (стрелка). Сравните с ретинопатией недоношенных (см. рис. 8-8).

Б. Периферия височного отдела с интратетинальными липидами, отсутствием периферической капиллярной перфузии сетчатки и периферической неоваскуляризацией (стрелка).

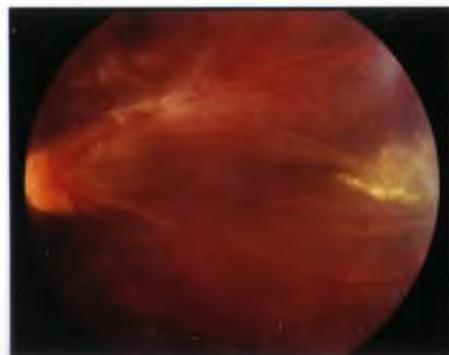


Рис. 8-19. Семейная экссудативная витреоретинопатия. Тяжёлая тракционная отслойка сетчатки с её стягиванием.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В тяжёлых случаях развиваются:

- отслойка сетчатки;
- катаракта;
- лентовидная кератопатия;
- неоваскулярная глаукома;
- атрофия глазного яблока.

Встречается также сочетание этих изменений.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При выявлении заболевания на стадии отслойки сетчатки должны быть приняты во внимание другие возможные причины её развития в младенческом возрасте (см. табл. 8-3).

ДИАГНОСТИКА

При офтальмоскопии обнаруживают типичные изменения на глаз-

ном дне. При подозрении на семейную экссудативную витреоретинопатию и обследовании бессимптомных членов семьи пациента на периферии сетчатки у них можно выявить изменения, соответствующие этому диагнозу.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У пациентов с манифестацией в раннем возрасте, обычно наблюдают более тяжёлые изменения. Проведение лазерной фотокоагуляции или криотерапии периферической аваскулярной сетчатки может предотвратить прогрессирование фиброваскулярных осложнений. В более сложных случаях, при отслойке сетчатки, производят попытки склерального пломбирования и витрэктомии. Все члены семьи пациента должны быть обследованы, так как прогрессирующие изменения могут начать развиваться в любом возрасте.

БОЛЕЗНЬ КОАТСА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Болезнь Коатса (*Coats' disease*) — односторонняя, идиопатическая сосудистая аномалия сетчатки, впервые описанная Джорджем Коатсом (George Coats) в 1908 г. Для неё характерно развитие сосудистых телеангиэктазий сетчатки и липидная экссудация. Болезнь Коатса (*Coats' disease*) нужно дифференцировать с реакцией Коатса (*Coats' response*), или выраженной липидной экссудацией, которая может развиваться при таких заболеваниях, как пигментный ретинит, диабетическая ретинопатия, венозная окклюзия сетчатки, капиллярная гемангиома сетчатки и позднее осложнение при ретинопатии недоношенных.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Болезнь Коатса (*Coats' disease*) является идиопатической. Большинство случаев диагностируют до 20 лет с пиком выявляемости в конце первого десятилетия жизни. Заболевание развивается преимущественно у лиц мужского пола (85%) и практически всегда одностороннее. Степень тяжести значительно варьирует от бессимптомных участков телеангиэктазии на периферии сетчатки (рис. 8-20, А, Б) до тотальной экссудативной отслойки сетчатки (рис. 8-21).

АНАМНЕЗ

Поводом для обращения могут быть косоглазие, лейкокория или красный, болящий глаз (при развитии неоваскулярной глаукомы). Тяжесть заболевания и скорость прогрессирования наибольшие у пациентов младшего возраста (которым меньше 4 лет). Дети старшего возраста и реже взрослые могут обращаться с жалобами на снижение остроты зрения на одном глазу.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

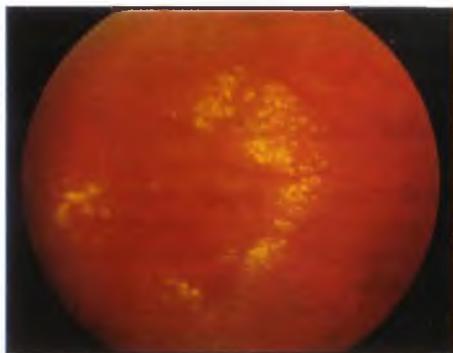
Сосуды сетчатки становятся эктатическими, и появляются множественные аневризматические аномалии. Эти изменения могут касаться артерий и/или вен сетчатки. Часто наблюдают выраженные твёрдые экссудаты, которые при большом объёме распространяются из сетчатки в субретинальное пространство.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Характерными признаками болезни Коатса (*Coats' disease*) являются телеангиэктазии, расширенные вены, микроаневризмы и веретенообразные расширения капилляров (рис. 8-22). Прогрессирующая экссудация из этих патологически изменённых сосудов может приводить к экссудативной отслойке сетчатки.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Несмотря на то что отсутствие капиллярной перфузии сетчатки имеется во многих случаях, неоваскуляризация в заднем сегменте развивается редко. Телеангиэктазии сетчатки отмечаются также при многих других глазных и системных заболеваниях. Описаны случаи пигментного ретинита с Коатсоподобной реакцией (*Coats' response*). Другие состояния, ассоциированные с телеангиэктазиями сетчатки, включают синдром Альпорта (*Alport's syndrome*), туберозный склероз, синдром Тёрнера (*Turner's syndrome*), синдром Сениора–Локена (*Senior-Loken syndrome*), ежовый ихтиоз при синдроме эпидермального невуза, мышечную дистрофию и фасциолопаточно-плечевую дистрофию.



А



Б

Рис. 8-20. Болезнь Коатса (*Coats' disease*).

А. Периферия глазного дна пациента с бессимптомным течением болезни с микроаневризмами, интратретиальными кровоизлияниями и липидными экссудатами.

Б. Задний полюс того же пациента с нормальной макулой.

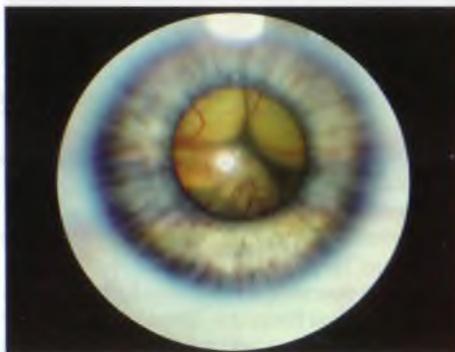


Рис. 8-21. Болезнь Коатса (*Coats' disease*).

Тотальная отслойка сетчатки.

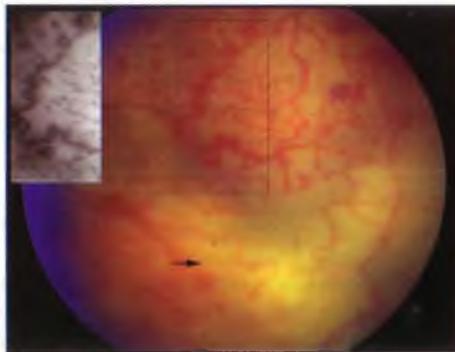


Рис. 8-22. Болезнь Коатса (*Coats' disease*).

На периферии глазного дна определяются расширение вен, микроаневризмы, субретинальная липидная экссудация (стрелка) и крупные ретинальные сосуды с аневризматическими расширениями, похожими на лампочки (увеличенное изображение).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика болезней Коатса (*Coats' disease*) зависит от степени тяжести заболевания (табл. 8-5).

ДИАГНОСТИКА

Диагноз обычно ставят на основании данных офтальмоскопии, однако полезно провести флюоресцентную ангиографию для выявления телеангиэктатических аномалий ретинальных сосудов. Характерные аневризматические расширения крупных ретинальных сосудов в виде «лампочек» особенно хорошо видны при флюоресцентной ангиографии

(рис. 8-23), кроме того, на флюоресцентной ангиограмме видны неперфузируемые участки сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

В лёгких случаях достаточно наблюдения; в зонах сосудистых аномалий сетчатки с прогрессирующей экссудацией возможно проведение криотерапии или лазерной фотокоагуляции (рис. 8-24, А, Б). Часто необходимы многочисленные повторные сеансы лечения и требуется тщательное наблюдение за пациентом, так как в течение 5 лет после полной регрессии возможны рецидивы заболевания. При отслойке сетчатки можно рассматривать возможность витрэктомии и пломбирования склеры.

Таблица 8-5. Дифференциальная диагностика при болезни Коатса (*Coats' disease*)

В детском возрасте (лейкокория, или экссудативная отслойка сетчатки)
Ретинобластома Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело/персистирующая фетальная сосудистая сеть Ретинопатия недоношенных Семейная экссудативная витреоретинопатия Болезнь Норри (<i>Norrie's disease</i>) Глазной токсокароз Болезнь фон Гиппеля–Линдау (<i>Von Hippel–Lindau disease</i>) Периферическая экссудативная витреоретинопатия Недержание пигмента (синдром Блоха–Сульцбергера) (<i>Bloch–Sulzberger syndrome</i>) Парспланит Пигментный ретинит с коатсоподобной реакцией (<i>Coats'-like response</i>) Кровоизлияние в стекловидное тело
При парафовеальных телеангиэктазиях с липидной экссудацией или без неё
Диабетическая ретинопатия Радиационная ретинопатия Юстафовеальные ретинальные телеангиэктазии Окклюзия венозной ветви сетчатки
При локализованных телеангиэктазиях с артериальными или венозными аневризмами
Кавернозная гемангиома сетчатки Приобретённая артериальная макроаневризма сетчатки Идиопатический васкулит сетчатки, аневризмы и нейроретинит

Примечание. From Mandavf N., Yannuzzi L. *Miscellaneous retinal vascular conditions: Coats' disease.* In Regillo C.D., Brown G.C., Flynn Jr.H.W.(eds). *Vitreoretinal Disease: The Essentials.* New York: Thieme. — 1999. — P. 196.

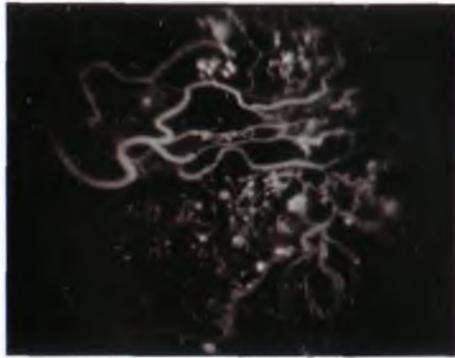
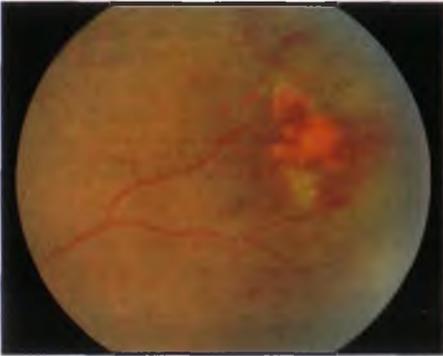
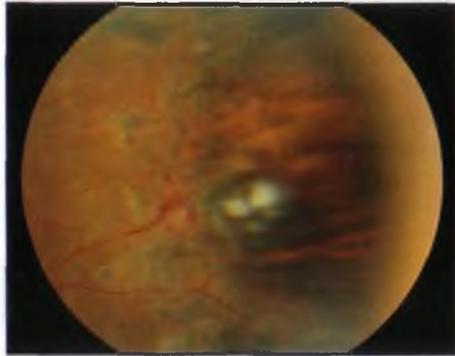


Рис. 8-23. Болезнь Коатса (*Coats' disease*).
 На флюоресцентной ангиограмме того же пациента, что и на рис. 8-22, хорошо видны расширенные ретинальные сосуды с аневризматическими расширениями.



А



Б

Рис. 8-24. Болезнь Коатса (*Coats' disease*).
 А. На периферии глазного дна видны аневризматические расширения и кровоизлияние с невыраженной экссудацией при болезни Коатса (*Coats' disease*).
 Б. Та же самая зона через 4 мес после проведения криотерапии, отмечается инволюция аневризм и резорбция кровоизлияния и экссудатов.

ХОРИОРЕТИНАЛЬНАЯ КОЛОБОМА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Хориоретинальная колобома — аномалия развития, вызванная неполным закрытием эмбриональной щели глазного бокала.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Хориоретинальная колобома — врождённая аномалия развития. Редко встречаются случаи аутосомно-рецессивного наследования.

В поражённой области сетчатка и хориоидея отсутствуют, склера покрыта тонкой промежуточной мембраной. Эта мембрана образована из рудиментарной сетчатки с кровеносными сосудами. Колобома расположена в нижней половине глазного дна, так как эмбриональная щель проходит в нижнезальном квадранте развивающегося глаза.

АНАМНЕЗ

Течение обычно бессимптомное, кроме случаев, когда задеты диск зрительного нерва или макула или если развиваются вторичные осложнения. В промежуточной мембране могут появиться разрывы, которые могут вызвать развитие отслойки сетчатки и связанные с этим жалобы.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При обследовании глазного дна в нижней его части определяют белую зону (склеру) различной протяжённости в зависимости от размера дефекта (рис. 8-25). Края колобомы чётко очерчены; место перехода зоны

колобомы в нормальную сетчатку и хориоидею часто отмечено пигментированной границей.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Колобома может распространяться кзади до диска зрительного нерва (рис. 8-26), а впереди с вовлечением ресничного тела, зонулярной пластинки и радужной оболочки. Хрусталик может быть уплощён в области, соответствующей месту колобомы, что связано с отсутствием зонулярной пластинки (рис. 8-27).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Хориоретинальный рубец (например, при глазном токсоплазмозе).
- Дегенеративная миопия.

ДИАГНОСТИКА

Для установления диагноза хориоретинальной колобомы обычно достаточно офтальмоскопического обследования.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При отсутствии отслойки сетчатки необходимости в лечении нет (рис. 8-28, А, Б). Для лечения отслойки сетчатки, связанной с хориоретинальной колобомой, необходима операция витрэктомии. Через отверстие в промежуточной мембране выполняют эндодренирование (если отверстие обнаружено) и вокруг краёв колобомы проводят лазерную фотокоагуляцию сетчатки.

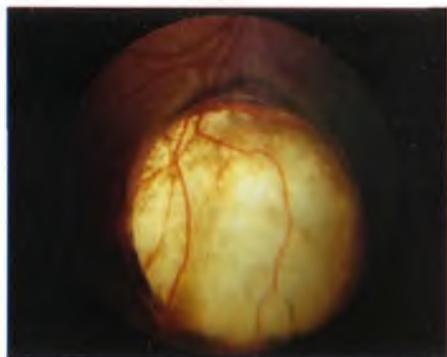


Рис. 8-25. Хориоретинальная колобома. Хориоретинальный дефект в нижней части глазного дна.

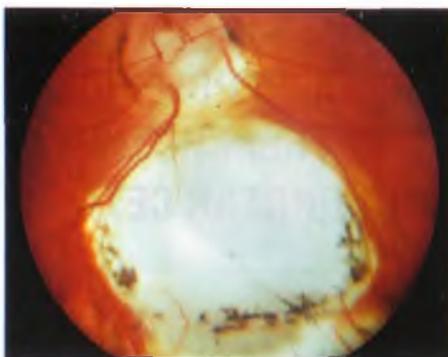
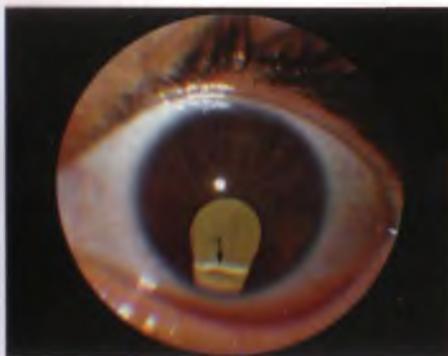
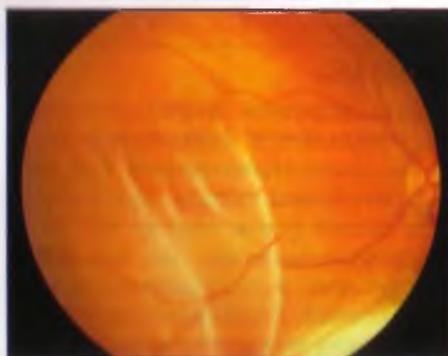


Рис. 8-26. Хориоретинальная колобома. Колобомный дефект с вовлечением нижнего отдела глазного дна и диска зрительного нерва.

Рис. 8-27. Хориоретинальная колобома. Распространение колобомы кпереди. Отмечается уплощение нижнего края хрусталика (стрелка) из-за отсутствующей части зонулярной пластинки.



А



Б

Рис. 8-28. Хориоретинальная колобома. Задний полюс (А) и нижнотемпальная зона (Б) пациента с хориоретинальной колобомой и сопутствующей регматогенной отслойкой сетчатки.

ПЕРСИСТИРУЮЩЕЕ ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКОЕ ПЕРВИЧНОЕ СТЕКЛОВИДНОЕ ТЕЛО / ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ФЕТАЛЬНАЯ СОСУДИСТАЯ СЕТЬ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Считается, что персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело вызвано нарушением регресса первичного стекловидного тела. В настоящее время предложен термин «персистирующая фетальная сосудистая сеть» (ПФСС) для включения изменений, которые развиваются при нарушении регресса компонентов фетальных сосудов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело/персистирующая фетальная сосудистая сеть — редкая аномалия развития. Это состояние практически всегда одностороннее и чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Существуют её передняя и задняя формы, хотя они могут наблюдаться и одновременно.

АНАМНЕЗ

При передней форме у ребёнка определяется лейкокория из-за белой, васкуляризованной фиброзной мембраны позади хрусталика. При задней форме глаз может быть микрофтальмичным, но передний его сегмент в остальном остаётся нормальным. У ребёнка может быть лейкокория вследствие наличия тяжа ткани от диска зрительного нерва до ретролентальной зоны.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При передней форме — микрофтальм, мелкая передняя камера и длинные цилиарные отростки, видимые через зрачок одновременно с белым зрачковым рефлексом (рис. 8-29). При задней форме может быть микрофтальм с прозрачным хрусталиком и без ретролентальной мембраны. Определяют тяж ткани, исходящий от диска зрительного нерва к ретролентальной зоне (рис. 8-30). Часто выявляют сопутствующую ретиальную складку, локализованную в нижнем квадранте глазного дна.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При передней форме ПФСС в случае возникновения расхождения в капсуле хрусталика развивается катаракта и узкоугольная глаукома. В тяжёлых случаях процесс прогрессирует с развитием отслойки сетчатки и атрофии глазного яблока.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику передней формы ПФСС проводят с другими причинами лейкокории. Заднюю форму ПФСС дифференцируют с ретинопатией недоношенных, глазным токсикарозом и семейной экссудативной витреоретинопатией.



Рис. 8-29. Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело / персистирующая фетальная сосудистая сеть. Передняя форма заболевания в микрофтальмическом глазу. Отмечают белый зрачковый рефлекс вследствие наличия васкуляризированной мембраны за хрусталиком и цилиарные отростки, стянутые по направлению к центру.



Рис. 8-30. Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело / персистирующая фетальная сосудистая сеть. Внешний вид глаза при задней форме заболевания. Имеется окончание тканевого тяжа на задней поверхности хрусталика. Цилиарные отростки не вытянуты по направлению к центру.

ДИАГНОСТИКА

Для установления диагноза ПФСС большое значение имеет осмотр переднего сегмента глаза. Если передний отрезок не изменён, при офтальмоскопии могут быть обнаружены признаки задней формы ПФСС. Ультразвуковое исследование и компьютерная томография помогают дифференцировать ПФСС и ретинобластому, особенно при вовлечении переднего сегмента глаза.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Витрэктомия через *pars plana*, лентэктомия с удалением фиброваскулярной ретролентальной мембраны и передняя витрэктомия при передней форме ПФСС помогают предотвратить развитие узкоугольной глаукомы, но прогноз в отношении остроты зрения неутешительный.

ЮВЕНИЛЬНЫЙ X-СЦЕПЛЕННЫЙ РЕТИНОШИЗИС

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ювенильный X-сцепленный ретиношизис — наследственное заболевание, характеризующееся диффузной дисфункцией сетчатки, во всех случаях с формированием «звёздчатой» макулы и в 50% случаев — с расщеплением слоя нервных волокон.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Ювенильный X-сцепленный ретиношизис — двустороннее наследственное заболевание, развивающееся у лиц мужского пола. С помощью анализа групп сцепления ген ретиношизиса был локализован в дистальном коротком плече X-хромосомы (Хр22.1—р22.3). Электроретинографические изменения говорят о дисфункции клеток Мюллера (*Muller cells*).

АНАМНЕЗ

У пациентов могут возникать жалобы на снижение зрения из-за изменений в макуле. Более раннее выявление происходит при рутинном обследовании членов семьи с семейным анамнезом этого заболевания. У пациентов с тяжёлыми изменениями на периферии кровоизлияние в стекловидное тело с резкой потерей зрения может возникнуть в результате разрыва сосудов сетчатки, которые находятся без какой-либо опоры в приподнятом слое нервных волокон.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Во всех случаях при офтальмо-скопическом обследовании выявляется фoveальный ретиношизис в виде «звёздчатой» макулопатии (рис. 8-31, А, Б). У пациентов более старшего

возраста «звёздчатая» макулопатия часто приводит к появлению слабо заметных изменений пигментного эпителия сетчатки.

У 50% пациентов выявляют периферический ретиношизис (рис. 8-32). Чаще всего он расположен внизу и проходит в слое нервных волокон. В приподнятом слое нервных волокон нередко появляются отверстия, из-за чего сосуды лишаются опоры и возникает разрыв сосуда, приводящий к кровоизлиянию в стекловидное тело (рис. 8-33). Разрывы во внутреннем листке ретиношизиса могут приводить к отслойке сетчатки.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Менее частые признаки включают:
- тракционную или экссудативную отслойку сетчатки (рис. 8-34);
 - распространение ретиношизиса на макулу;
 - макулярную эктопию при стягивании сетчатки в назальном или темпоральном направлении;
 - гиперметропию;
 - катаракту;
 - косоглазие.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

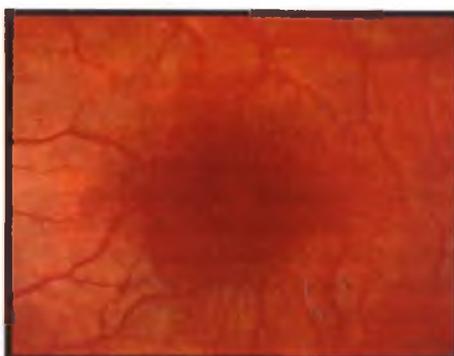
- Ретинопатия недоношенных.
- Болезнь Гольдмана—Фавра (*Goldmann—Favre disease*).
- Пигментный ретинит.
- Семейная экссудативная витреоретинопатия.

ДИАГНОСТИКА

Лучше всего «звёздчатая» макула видна в бескрасном свете. Хотя это состояние может напоминать кистоз-



А



Б

Рис. 8-31. Ювенильный X-сцепленный ретиношизис.

А. Фовеальный шизис.

Б. Фотография фовеального шизиса с большим увеличением; отмечают радиально расходящиеся полосы сетчатки.



Рис. 8-32. Ювенильный X-сцепленный ретиношизис. Высокий пузыревидный периферический ретиношизис.



Рис. 8-33. Ювенильный X-сцепленный ретиношизис. Нижний ретиношизис с крупными разрывами (стрелка) и неподдерживаемыми ретинальными сосудами (*).

Рис. 8-34. Ювенильный X-сцепленный ретиношизис. Регматогенная отслойка сетчатки у пациента с ювенильным X-сцепленным ретиношизисом. Отмечается «звездчатый» вид макулы из-за фовеального шизиса.



ный макулярный отёк в отличие от последнего: при флюоресцентной ангиографии не наблюдают просачивания красителя. Показано проведение электроретинографии, так как при X-сцепленном ретиношизисе, как правило, выявляют избирательное исчезновение б-волны. Для подтверждения диагноза может помочь обследование членов семьи, так как у некоторых из них находят ретиношизис.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

При макулярных изменениях лечение отсутствует. При нерассасывающемся кровоизлиянии в стекловидное тело выполняют витрэктомия. В случае развития отслойки сетчатки возможна попытка пломбирования склеры или витрэктомии. Рекомендовано генетическое консультирование других членов семьи.



ВРОЖДЁННЫЙ АМАВРОЗ ЛЕБЕРА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Врождённый амавроз Лебера (*Leber's congenital amaurosis*) представляет собой целую группу заболеваний, которые характеризуются тяжёлой потерей зрения с момента рождения, с сопутствующим нистагмом и значительными нарушениями палочкового и колбочкового ответов на электроретинограмме (ЭРГ).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Врождённый амавроз Лебера (*Leber's congenital amaurosis*) — наследственное заболевание, чаще всего наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Идентифицировано несколько генетических дефектов, вызывающих это заболевание.

АНАМНЕЗ

Поводом для обращения обычно является появление нистагма или косоглазия; однако родители могут быть обеспокоены ещё раньше тем, что ребёнок не узнаёт лиц родителей.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Глазное дно обычно нормальное. Имеется горизонтальный нистагм.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

У многих детей определяют гиперметропию высокой степени. У детей старшего возраста может развиваться катаракта и кератоконус.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Альбинизм.
- Врождённая стационарная ночная слепота.
- Ахроматопсия.

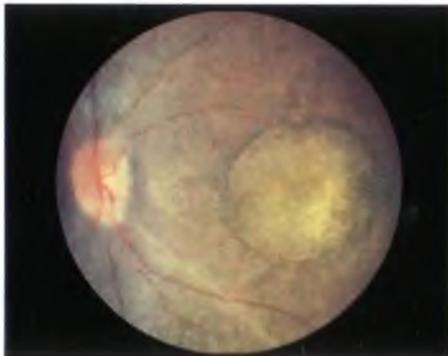
ДИАГНОСТИКА

Исследование глазного дна часто не информативно, так как офтальмоскопическая картина может быть нормальной. Позже в детском возрасте развивается истончение артериол, бледность диска зрительного нерва и пигментная дегенерация (рис. 8-35). Для установления диагноза необходимо провести электрофизиологические исследования. Как правило, ЭРГ-показатели минимальные или не определяются.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Заболевание неизлечимо.

Рис. 8-35. Врождённый амавроз Лебера (*Leber's congenital amaurosis*). Глазное дно ребёнка старшего возраста с вариантом поздней картины при врождённой амаврозе Лебера. Отмечается пигментная ретинопатия и «макулярная колобома», хориоретинальная макулярная дегенерация.



Глава 9

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ И ТОКСИЧЕСКИЕ РЕТИНОПАТИИ

СОТРЯСЕНИЕ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Сотрясение сетчатки представляет собой побледнение сетчатки, которое возникает после тупой травмы глаза. Это преходящее состояние поражает наружные отделы сетчатки. Часто повреждения фоторецепторов обратимы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По статистике это состояние наиболее часто встречается у мужчин молодого возраста.

АНАМНЕЗ

У пациентов в анамнезе тупая травма глаза.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Это состояние протекает обычно бессимптомно. Снижение зрения возникает при вовлечении макулы. Сетчатка имеет бледный вид, тогда как сосудистая сеть сетчатки остаётся неизменённой. Нормальный вид сетчатки восстанавливается в течение нескольких недель (рис. 9-1, А, Б). Изредка после регресса побледнения сетчатки можно увидеть такие изменения пигментного эпителия сетчат-

ки, как перераспределение или скопление пигмента.

Необходимо помнить о других возможных изменениях при травме, таких, как гифема или микрогифема, хориоидальный разрыв, ретиальное кровоизлияние, диализ сетчатки, отрыв основания стекловидного тела и кровоизлияние в стекловидное тело.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Другие состояния, которые могут имитировать сотрясение сетчатки, включают окклюзию артериальной ветви сетчатки, дегенерацию типа «белое без вдавления» и плоскую отслойку сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

Установление диагноза основано на данных клинического обследования.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Побледнение сетчатки регрессирует без изменения остроты зрения. При наличии повреждения пигментного эпителия в макуле иногда может возникать необратимое снижение остроты зрения.



А



Б

Рис. 9-1. Сотрясение сетчатки.

А. Сотрясение сетчатки: побледнение наружных отделов сетчатки в заднем полюсе после тупой травмы.

Б. Побледнение наружных слоёв сетчатки на периферии [Б, предоставлено доктором Александром Дж. Брукером (*Dr. Alexander J. Bruker*)].

РАЗРЫВ ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

При этом повреждении вследствие травматической компрессии глаза происходит разрыв хориокапилляров и мембраны Бруха (*Bruch's membrane*). Разрывы, расположенные в заднем полюсе, ориентированы концентрически по отношению к диску зрительного нерва. Такие разрывы часто сопровождаются субретинальным кровоизлиянием и кровоизлиянием под слоем пигментного эпителия сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Разрыв хориоидеи возникает в результате травмы, чаще всего у молодых мужчин.

АНАМНЕЗ

У пациентов в анамнезе тупая травма глаза.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Характерным признаком является субретинальное кровоизлияние, с беловатыми, в форме полумесяца участками вокруг диска зрительного нерва (рис. 9-2, А). При тупой травме глаза в остром состоянии разрывы хориоидеи могут сочетаться с другими изменениями, такими, как гифема, разрывы сфинктера радуж-

ной оболочки, сотрясением сетчатки, кровоизлиянием в стекловидное тело, разрывами сетчатки, ретинальным диализом и переломами орбиты. Позже по краю разрыва может развиваться хориоидальная неоваскуляризация (ХНВ) (рис. 9-2, Б).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Лаковые трещины при миопии и ангиоидные полосы могут выглядеть сходным образом. Другими возможными причинами субретинального кровоизлияния могут быть ХНВ, артериальные аневризмы сетчатки, ретинопатия Вальсальвы (*Valsalva retinopathy*) и анемия.

ДИАГНОСТИКА

Установление диагноза основывается на данных клинического обследования.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения зависит от локализации разрыва хориоидеи, вовлечения центральной ямки и наличия любых сопутствующих субретинальных кровоизлияний или кровоизлияний под слоем пигментного эпителия сетчатки. ХНВ может развиться в любые сроки после травмы и может вызвать снижение зрения.



А



Б

Рис. 9-2. Разрыв хориоидеи.

А. Разрыв хориоидеи: очаг в виде полумесяца в макуле с субретинальным кровоизлиянием (увеличенное изображение).

Б. Давний разрыв хориоидеи: жёлтый разрыв в форме полумесяца с пигментированной хориоидальной неоваскуляризацией (стрелка) и сопутствующей субретинальной жидкостью в центральной ямке.

ОТРЫВ ОСНОВАНИЯ СТЕКЛОВИДНОГО ТЕЛА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Отрыв основания стекловидного тела — это называют отделением основания стекловидного тела в области зубчатой линии, возникающее вследствие травмы. Иногда оторванное основание стекловидного тела можно увидеть свободно плавающим на периферии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Это повреждение развивается в результате травмы, обычно у молодых мужчин.

АНАМНЕЗ

У пациентов в анамнезе тупая травма глаза.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Определяют полупрозрачную, иногда пигментированную, волнистую лентовидную структуру, полностью или частично отделённую от периферической сетчатки (рис. 9-3). Наличие отрыва основания стекловидного тела — патогномоничный признак травмы глаза.

Отделённое витреальное основание может сочетаться с гифемой,

разрывами сфинктера радужной оболочки, сотрясением сетчатки, кровоизлиянием в стекловидное тело, разрывами сетчатки, ретинальным диализом и переломами орбиты.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Оторванное основание стекловидного тела необходимо отличать от диализа сетчатки. Другое состояние, которое может имитировать отрыв основания стекловидного тела, — старое кровоизлияние в стекловидное тело.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании данных, полученных при непрямой бинокулярной офтальмоскопии со склеральным вдавлением.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Лечения не требуется. Пациентов необходимо наблюдать из-за возможного развития в дальнейшем состояний, связанных с травмой глаза, таких, как разрывы сетчатки и глаукома, возникающая при рецессии угла передней камеры глаза.

Рис. 9-3. Отрыв основания стекловидного тела. Отрыв основания стекловидного тела с назальной стороны патогномоничен для перенесённой травмы.



СОЛНЕЧНАЯ МАКУЛОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Солнечная макулопатия представляет собой повреждение фoveальных фоторецепторов и пигментного эпителия сетчатки вследствие длительного взгляда на солнце или прямого наблюдения солнечного затмения.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Имеется тенденция к увеличению заболеваемости в регионах, где было возможно прямое наблюдение солнечного затмения. Солнечная макулопатия чаще встречается у лиц, участвующих в религиозных сообществах, поклоняющихся солнцу. Потеря озонового слоя также связана с развитием солнечной макулопатии у людей, принимающих солнечных ванны.

АНАМНЕЗ

В анамнезе отмечают эпизод длительного наблюдения за солнцем.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Наблюдается изменение фoveального рефлекса. Часто в центральной ямке определяют чётко очерчен-

ное жёлтое или красноватое пятно (рис. 9-4, А-В). На более поздних стадиях могут появляться изменения пигментного эпителия сетчатки (фокальная гиперпигментация) в фoveальной или парафовеальной зоне.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Псевдомакулярное отверстие, световая макулопатия, макулярная дистрофия или дегенерация могут иметь сходный вид.

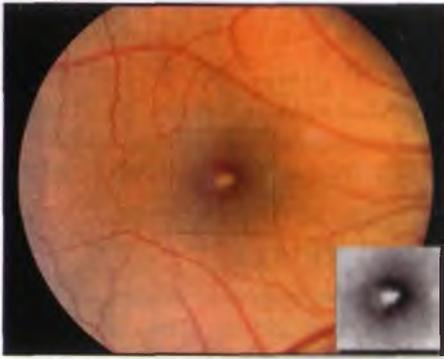
ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании данных клинического обследования. При флюоресцентной ангиографии выявляют неспецифические «окончатые» дефекты пигментного эпителия сетчатки, сконцентрированные в области центральной ямки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У большинства пациентов наблюдают хорошее восстановление остроты зрения, но процесс улучшения зрения может продолжаться от нескольких недель до месяцев. Никакого лечения не требуется.





А



Б



В

Рис. 9-4. Солнечная ретинопатия.

А. На цветной фотографии глазного дна виден жёлтый очаг в области фовеа (увеличенное изображение).

Б. На соответствующей фотографии флюоресцентной ангиограммы определяют «окончатый» дефект.

В. Острая солнечная ретинопатия с жёлтым очагом в фовеа и кровоизлиянием. Острота зрения 20/30 [Б, предоставлено доктором Александром Дж. Брукером (*Alexander J. Brucker*)].



РЕТИНОПАТИЯ ВАЛЬСАЛЬВЫ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

При ретинопатии Вальсальвы (*Valsalva retinopathy*) развиваются односторонние или двусторонние ретинальные или преретинальные кровоизлияния в результате эпизода острого повышения внутригрудного давления. При резком подъёме давления в венах глаза вторично возникают разрывы поверхностных капилляров сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Состояние может развиваться у лиц любого возраста.

АНАМНЕЗ

Пациенты обычно отмечают недавнее значительное физическое усилие, кашель, рвоту или туженье (например, при запоре).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

В заднем полюсе наблюдаются одиночные или множественные интратинальные кровоизлияния (нередко под внутренней пограничной мембраной) (рис. 9-5). Острота зрения может снижаться в случаях, когда кровоизлияние расположено в области центральной ямки или над ней.

Это состояние может сопровождаться появлением субконъюнктив-

альных кровоизлияний. Редко возникает выраженное кровоизлияние в стекловидное тело.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Макроаневризмы сетчатки, диабетическая ретинопатия, венозная окклюзия, анемия, антикоагулянтная терапия, ретинальный разрыв или задняя отслойка стекловидного тела с сопутствующим кровоизлиянием могут имитировать признаки ретинопатии Вальсальвы.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на данных клинического обследования. При массивном кровоизлиянии в стекловидное тело выполняют ультразвуковое В-сканирование, чтобы исключить отслойку сетчатки или ретинальный разрыв.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения хороший. В большинстве случаев достаточно наблюдения. Кровоизлияния спонтанно резорбируются. При массивном нерассасывающемся гемофтальме следует рассматривать возможность витрэктомии (редко бывает необходима).

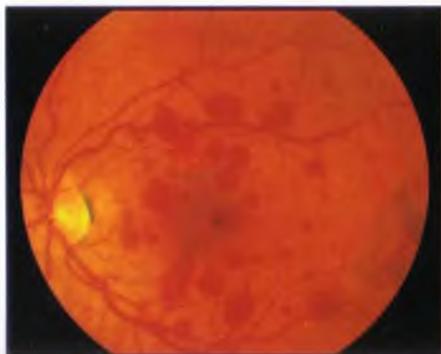


Рис. 9-5. Ретинопатия Вальсальвы. В макуле видны множественные поверхностные ретинальные кровоизлияния.

СИНДРОМ ТРАВМИРОВАННОГО ТРЯСКОЙ РЕБЁНКА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Это состояние характеризуется появлением внутриглазных кровоизлияний у младенцев или детей младшего возраста вследствие грубого с ними обращения. Данные изменения сопровождаются снижением остроты зрения и повышенным уровнем смертности.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Состояние наиболее часто встречается у младенцев и детей младшего возраста.

АНАМНЕЗ

В анамнезе недавние, часто многочисленные эпизоды жестокой тряски ребёнка, которые предшествуют появлению офтальмологических признаков, хотя у опекуна ребёнка часто достаточно трудно получить признание факта грубого обращения. Лица, осуществляющие уход за ребёнком, могут отказываться от диагностического обследования.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

На одном или (что гораздо чаще) на обоих глазах отмечаются субретинальные, интратетинальные или преретинальные кровоизлияния (рис. 9-6, А). Преретинальные геморрагии, как правило, шаровидные, а не плоские (рис. 9-6, Б). Другие признаки — вялые зрительные и зрачковые реакции. Ни один из глазных признаков не является патогномоничным.

Частые сопутствующие признаки — синяки, переломы длинных трубчатых костей и рёбер или задержка развития. Часто у ребёнка определяют физикальные признаки, не соответ-

ствующие механизму повреждений, о которых сообщают врачу.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Родовая травма — интратетинальные кровоизлияния могут встречаться у новорождённых, особенно если при родах использовали щипцы. Такие геморрагии резорбируются в течение нескольких недель и часто не связаны с неврологическими осложнениями.

Также имитировать глазные признаки синдрома травмированного ребёнка могут лейкоз и внутриглазные инфекции.

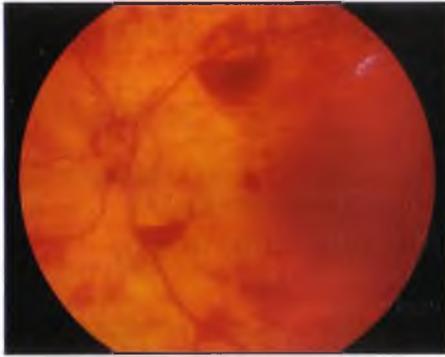
ДИАГНОСТИКА

Клиническое обследование — оценка задержки неврологического развития и системные признаки грубого обращения с ребёнком.

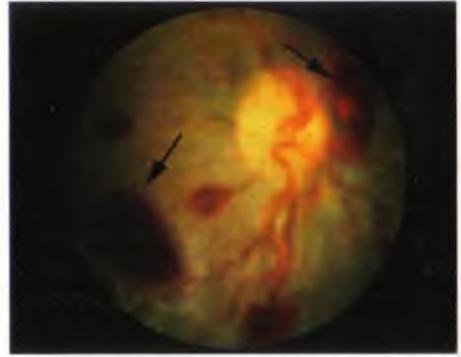
Компьютерная томография головы — для выявления внутричерепного кровоизлияния.

Сканирование костной системы — более чувствительный метод выявления переломов, подвергает ребёнка меньшей лучевой нагрузке, обеспечивая при этом обзор всего скелета. Признаки, обнаруженные при сканировании костей, могут указать на необходимость последующих рентгенографических исследований.

Рентгенографическое исследование — переломы в различных стадиях заживления, переломы ног в сроки развития способности передвигаться на двух ногах (до года) и задние переломы рёбер — признаки, позволяющие с большей вероятностью подозревать жестокое обращение с ребёнком.



А



Б

Рис. 9-6. Синдром травмированного тряской ребёнка.

А. В заднем полюсе — множественные интратетинальные и преретинальные кровоизлияния.

Б. Отмечается шаровидный характер (стрелки) преретинальных геморрагий при синдроме травмированного тряской ребёнка. (А — предоставлено доктором Ричардом Спаиде, Dr. Richard Spaide.)

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Для оценки на предмет грубого обращения с ребёнком должна быть назначена консультация врача-педиатра. Прогноз во многом зависит от сопутствующего повреждения головного мозга. Вялый зрачковый

рефлекс, низкая острота зрения и ретинальные геморрагии связаны с высокой детской смертностью. Наоборот, наличие высокой остроты зрения и нормальных зрачковых рефлексов указывают на более благоприятный прогноз.

СИНДРОМ ТЕРСОНА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Синдромом Терсона (*Terson's syndrome*) называют любое внутриглазное (обычно преретинальное или витреальное) кровоизлияние, связанное с острым спонтанным или травматическим внутричерепным кровоизлиянием.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Синдром может возникать у лиц любого возраста. Внезапное повышение внутричерепного давления прямо или опосредовано приводит к разрыву перипапиллярных капилляров.

АНАМНЕЗ

При обращении могут быть жалобы на сильную головную боль, или имеется установленное острое неврологическое нарушение.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

У пациентов наблюдают снижение остроты зрения различной степени выраженности и множественные, обычно двусторонние кровоизлияния в сетчатку (рис. 9-7, А, Б). Кроме того, возможно массивное кровоизлияние в стекловидное тело. Другие глазные признаки, связанные с синдромом Терсона (*Terson's syndrome*), включают параличи черепно-мозговых нервов, позднее развитие эпиретинальной мембраны или тракционную отслойку сетчатки.

Внутричерепные кровоизлияния обычно локализуются в субарахноидальном пространстве. Спонтанные кровоизлияния — результат сосудистых аномалий, таких, как аневриз-

мы, артериовенозные мальформации или фистулы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Синдром Терсона могут также имитировать следующие состояния:

- задняя отслойка стекловидного тела с витреальным кровоизлиянием;
- окклюзия вены сетчатки;
- разрыв сетчатки;
- пролиферативная диабетическая ретинопатия;
- ретинопатия Вальсальвы (*Valsalva retinopathy*);
- артериальная макроаневризма сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

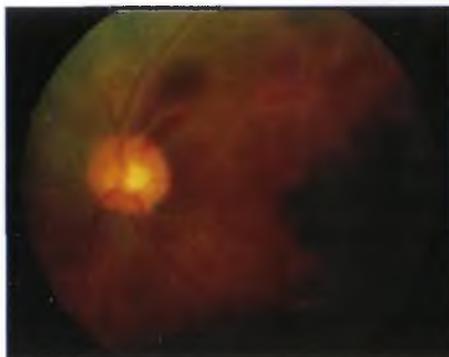
Проводит нейровизуализацию с использованием компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии. Для выявления отслойки или разрыва сетчатки в случаях, когда кровоизлияние в стекловидное тело мешает осмотру заднего отдела глаза, используют ультразвуковое В-сканирование.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения часто хороший. В зависимости от локализации и степени тяжести внутричерепного кровоизлияния возможен высокий риск летального исхода. Рекомендована консультация нейрохирурга. В случаях двусторонних кровоизлияний в стекловидное тело или плотного перассасывающегося гемофтальма возможно проведение витрэктомии.



А



Б

Рис. 9-7. Синдром Терсона.

А. Множественные ретинальные и преретинальные кровоизлияния в заднем полюсе глаза у пациента с острым субарахноидальным кровоизлиянием.

Б. Более тяжёлые ретинальные геморрагии и кровоизлияние в стекловидное тело при синдроме Терсона.

РЕТИНОПАТИЯ ПУРЧЕРА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ретинопатией Пурчера (*Purtscher's retinopathy*) называют состояние снижения зрения, связанное с интра-ретиальными кровоизлияниями и участками побледнения сетчатки вследствие тяжёлой раздавливающей травмы туловища или головы. Изменения глазного дна сконцентрированы в перипапиллярной зоне и могут быть односторонними или двусторонними.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Поражаться могут лица любого возраста. Повреждение эндотелиальных клеток приводит к развитию внутрисосудистой коагулопатии и агрегации гранулоцитов с формированием микроэмболов.

АНАМНЕЗ

В анамнезе компрессионная травма.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Отмечают значительную острую потерю зрения на одном или на обоих глазах. Вокруг диска зрительного нерва определяют ватобразные очаги, кровоизлияния, экссудаты и отёк сетчатки. Изменения на глазном дне разрешаются в течение нескольких недель (рис. 9-8, А). Поздним признаком может стать атрофия зрительного нерва.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Это состояние следует отличать от пурчероподобной ретинопатии (*Purtscher's-like retinopathy*), при которой отмечают схожие изменения глазного дна, обусловленные формированием микроэмболов различного состава при некоторых системных состояниях, таких, как панкреатит, эмболия околоплодными водами, коллагеновые заболевания, тромбоцитопеническая пурпура и переломы длинных трубчатых костей (рис. 9-8, Б).

Кроме того, имитировать признаки ретинопатии Пурчера может окклюзия центральной артерии и вены сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

По показаниям проводят компьютерную томографию для визуализации грудной клетки и длинных трубчатых костей. При флюоресцентной ангиографии, как правило, выявляют зоны ишемии сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

У половины пациентов развивается необратимая потеря зрения. Адекватного лечения не существует.



А

Б

Рис. 9-8. Ретинопатия Пурчера.

А. Ретинопатия Пурчера: множественные перипапиллярные ватообразные очаги у пациента с тяжёлой травмой грудной клетки.

Б. Пурчероподобная ретинопатия: множественные ватообразные очаги, кровоизлияния и инфаркт макулы у женщины с острой тромботической тромбоцитопенической пурпурой. (Б, Power MH, Regilti CD, Cuslis PH. *Thrombotic thrombocytopenic purpura associated with Purtscher retinopathy. Arch. Ophthalmol.* 1997. – Vol. 115. – P. 128–129.)

ТРАВМАТИЧЕСКОЕ МАКУЛЯРНОЕ ОТВЕРСТИЕ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Это состояние представляет собой сквозное макулярное отверстие, возникающее после тупой травмы глаза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Развивается у лиц любого возраста. Дефект центральной ямки возникает в результате тракции стекловидного тела или некроза после контузии сетчатки, а также может быть прямым следствием деформации глазного яблока во время травмы.

АНАМНЕЗ

В анамнезе эпизод недавней тупой травмы глаза или хлыстовой травмы.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

При клиническом обследовании определяют сквозное макулярное отверстие с неровными границами. Кроме того, наблюдают пигментные изменения в макуле (рис. 9-9, А, Б), а также положительный признак Вацке-Аллена (*Watzke-Allen sign*). Другие сопутствующие признаки — субмакулярное кровоизлияние, разрыв хориоидеи, сотрясение сетчатки или кровоизлияние в стекловидное тело. Развитие задней отслойки стекловидного тела маловероятно.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

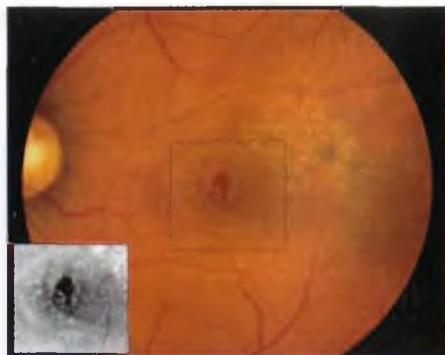
- Солнечная ретинопатия.
- Нетравматическое макулярное отверстие.
- Псевдоотверстие при эпиретинальной мембране.

ДИАГНОСТИКА

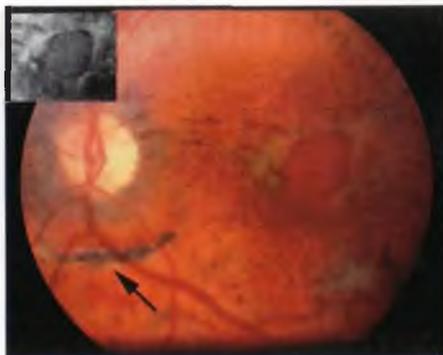
Показана детальная офтальмоскопия с контактной линзой. При флюоресцентной ангиографии определяют гиперфлюоресцирующее пятно в центральной ямке, соответствующее дефекту пигментного эпителия сетчатки. При оптической когерентной томографии виден сквозной дефект нейросенсорной сетчатки в центральной ямке.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения вариабельный. В литературе описаны случаи спонтанного закрытия травматического макулярного отверстия у молодых пациентов, что случается очень редко. Последние исследования указывают на эффективность хирургического вмешательства при макулярном отверстии с конечной остротой зрения 20/50 и выше у 64% пациентов.



А



Б

Рис. 9-9. Травматическое макулярное отверстие.

А. Маленькое, неправильной формы сквозное макулярное отверстие (увеличенное изображение) и сопутствующее перераспределение пигмента в макуле.

Б. Более крупное, неправильной формы травматическое макулярное отверстие (увеличенное изображение) с заметными изменениями пигментного эпителия сетчатки и разрыв хориоидеи (стрелка) ниже диска зрительного нерва.

ОГНЕСТРЕЛЬНЫЙ ХОРИОРЕТИНИТ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Огнестрельным хориоретинитом называют сквозной разрыв хориоидеи и сетчатки, возникающий вследствие контузионных сил проникающего, движущегося с большой скоростью объекта (пули).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Повреждение чаще встречается у молодых мужчин. Двигаясь с большой скоростью, снаряд создаёт ударную волну, которая может разрывать хориоидею и сетчатку, но оставляет склеру интактной. Впоследствии дефекты замещаются фиброзной тканью.

АНАМНЕЗ

У пациентов в анамнезе ранение глазницы высокоскоростным объектом, таким, как пушечная пуля.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения может быть различной. В остром периоде развивается преретинальное, интратетинальное, субретинальное кровоизлияние, или гемофтальм (рис. 9-10, А). Впоследствии определяют очаги, имеющие «клещеобразный» рисунок ветвления (рис. 9-10, Б). Через сквозные дефекты хориоидеи и сетчатки можно увидеть обнажённую склеру. Огнестрельная хориоретинитация обычно локализована на периферии глазного дна, соответственно пути прохождения снаряда. Часто эти зоны закрыты кровоизлиянием.

В итоге развивается фиброзная пролиферация по краям разрыва, которая становится видимой по мере рассасывания сопутствующего кровоизлияния.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Необходимо исключить разрыв глазного яблока. Хориоретинальные разрывы могут выглядеть похоже на огнестрельную хориоретинитацию, но они обычно локализованы в заднем полюсе.

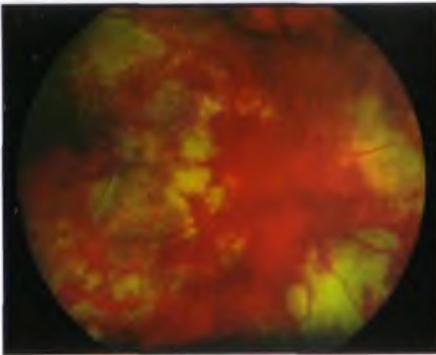
ДИАГНОСТИКА

Большое значение имеет компьютерная томография для оценки целостности глазного яблока, для выявления сопутствующего повреждения орбиты или центральной нервной системы и для идентификации инородных тел в орбите.

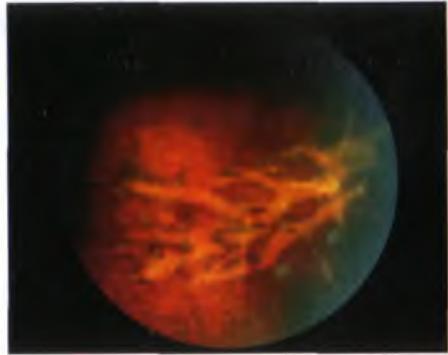
ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения зависит от локализации огнестрельной хориоретинитации. При вовлечении макулярной области прогноз остроты зрения плохой.

На начальном этапе лечение нехирургическое. Развивающийся впоследствии рубцовый процесс часто соединяет ткани, что делает развитие отслойки сетчатки маловероятным. Операция показана при последующем развитии отслойки сетчатки или для удаления нерассасывающегося кровоизлияния в стекловидное тело.



А



Б

Рис. 9-10. Огнестрельный хориоретинит.

А. У пациента после травмы с попаданием инородного тела в глазницу в заднем полюсе отмечают побеление сетчатки и преретинальное кровоизлияние.

Б. Клешевидное рубцевание вследствие прохождения пули через глазницу рядом с глазным яблоком.

ВНУТРИГЛАЗНОЕ ИНОРОДНОЕ ТЕЛО

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Внутриглазное инородное тело (ВГИТ) — наличие инородного тела в глазу после проникающей травмы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Чаще встречается у молодых мужчин. Инородное тело может послужить источником развития эндофтальмита или выраженной воспалительной реакции. ВГИТ также может стать причиной отсроченного вторичного появления пролиферативной витреоретинопатии или токсического поражения.

АНАМНЕЗ

Чаще всего в анамнезе известна проникающая травма глаза. Пациент может указывать на ощущение инородного тела, появившееся после ковки, шлифования или травмы другого рода. Повреждение в сельских условиях увеличивает риск возникновения вторичного эндофтальмита.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения может быть различной. Можно обнаружить явное или малозаметное место входа ВГИТ в глазное яблоко (рис. 9-11, А). Другими признаками, связанными с ВГИТ, могут быть:

- секторальный микрокистозный роговичный отёк;
- зрачок неправильной формы;
- просвечивающий дефект радужной оболочки;
- низкое внутриглазное давление;
- внутриглазное воспаление или кровоизлияние в стекловидное тело.

Более поздними признаками являются:

- эндофтальмит;

- гетерохромия радужки;
- катаракта;
- преципитаты на роговице.

Частицы растительного происхождения, железо, медь и сталь могут приводить к интенсивному воспалительному процессу или инфицированию. Никель, алюминий и ртуть имеют свойство вызывать слабое воспаление. Стекло, уголь, фарфор, серебро и платина инертны.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

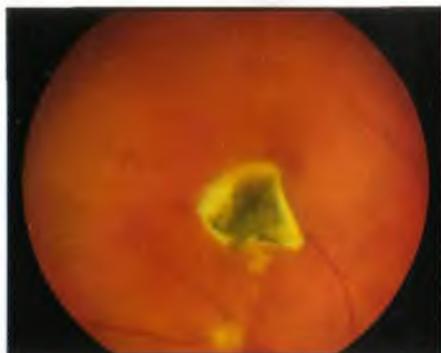
Эндофтальмит и увеит могут имитировать признаки ВГИТ.

ДИАГНОСТИКА

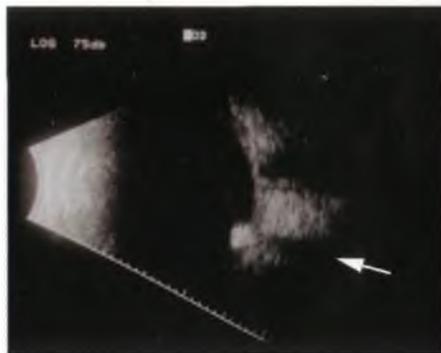
КТ орбиты считают методом выбора для выявления неорганических ВГИТ. Мелкие органические инородные тела, такие, как частицы древесного или растительного происхождения, могут остаться незаметными на КТ. Если задний полюс не доступен осмотру, ультразвуковое В-сканирование помогает выявить ВГИТ, ретинальные разрывы и отслойку сетчатки (рис. 9-11, Б). Если в глазу сохраняются металлические инородные тела, для оценки токсического металлоза проводят повторные электроретинографические исследования.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз в значительной степени зависит от локализации и природы ВГИТ. Приоритетной задачей является репарация повреждённого глазного яблока. Было показано, что безотлагательное удаление инородного тела в течение 24 ч после ранения с помощью витрэктомии уменьшает процент развития эндофтальмита. В табл. 9-1 обобщены некоторые положения по лечению ВГИТ.



А



Б

Рис. 9-11. Внутриглазное инородное тело.

А. Металлическое инородное тело на периферии сетчатки.

Б. При ультразвуковом В-сканировании определяется акустическая тень (стрелка) за внутриглазным инородным телом.

Таблица 9-1. Рекомендации по лечению внутриглазных инородных тел

<p>Всегда необходимо учитывать возможность наличия внутриглазного инородного тела в случае одностороннего увеита неясной этиологии</p>
<p>Наилучшим визуализирующим методом является компьютерная томография со срезами 1 мм через глазное яблоко и орбиту. Для выявления частиц дерева и органических материалов предпочтительно проведение магнитно-резонансной томографии</p>
<p>Медь, железо и сталь индуцируют самую интенсивную внутриглазную воспалительную реакцию</p>
<p>Хирургическое удаление внутриглазных инородных тел является экстренной процедурой и должно проводиться как можно скорее. Процент развития эндофтальмитов, связанных с внутриглазным инородным телом, достигает 20%</p>

При попадании частиц растительного происхождения, меди, железа, стали или инертных материалов с токсическими химическими покрытиями рекомендовано безотлагательное хирургическое удаление инород-

ного тела. Извлечение некоторых металлических ВГИТ облегчает применение магнита.

При подозрении на эндофтальмит необходимо системное и интравитреальное введение антибиотиков.

ДИСЛОКАЦИЯ ХРУСТАЛИКА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Этим термином обозначают дислокацию собственного хрусталика в переднюю камеру или полость стекловидного тела в результате разрыва волокон ресничного пояса.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Это состояние чаще всего встречается у молодых мужчин при травме. У лиц с семейной или метаболической предрасположенностью к слабости волокон ресничного пояса также есть склонность к развитию дислокации хрусталика.

АНАМНЕЗ

Обычно в анамнезе имеется тупая травма глаза. Часто пациент отмечает резкое снижение остроты зрения из-за неправильного положения хрусталика.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Отмечают снижение зрения. Собственный хрусталик виден в передней камере или на заднем полюсе (рис. 9-12). Другие признаки дислокации хрусталика:

- иридодонез;
- неравномерная глубина передней камеры глаза;
- экхимоз век;

- кровоизлияние в стекловидное тело;
- переломы орбиты.

У пациента при осмотре могут наблюдаться внешние признаки, согласующиеся с состоянием, predisposing к развитию дислокации хрусталика, таким, как синдром Марфана (*Marfan's syndrome*) или синдром Вейля-Марчезани (*Weill-Marchesani syndrome*).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Другие состояния, помимо тяжелой тупой травмы, которые predisposing к возникновению дислокации хрусталика.

- Синдром Марфана (*Marfan's syndrome*) — у пациентов часто высокого роста, с арахнодактилией. Важно провести исследование сердечно-сосудистой системы для выявления аневризмы аорты или сердечной недостаточности.
- Синдром Вейля-Марчезани (*Weill-Marchesani syndrome*) — у пациентов с таким синдромом отмечается маленький рост, судороги, микросферофакция, брахидактилия и нарушения слуха.
- Гомоцистинурия — у пациентов марфаноидные черты, склон-

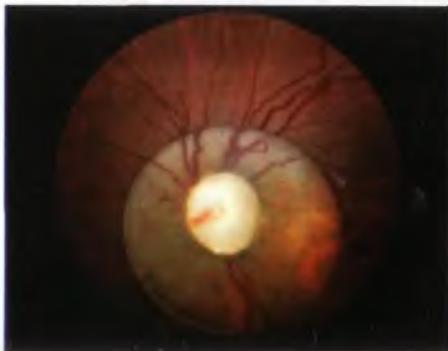


Рис. 9-12. Дислоцированный хрусталик. Интактный собственный хрусталик в стекловидном теле над диском зрительного нерва. (Wills Eye Hospital collection, Philadelphia, Pennsylvania.)

ность к тромбозам (особенно при общей анестезии) и IQ ниже среднего уровня.

- Другие причины дислокации хрусталика — сифилис, дефицит сульфитоксидазы, миопия высокой степени, синдром Элерса-Данло (*Ehlers-Danlos syndrome*), аниридия.

ДИАГНОСТИКА

При кровоизлиянии в стекловидное тело для оценки расположения хрусталика и исключения отслойки сетчатки используют ультразвуковое В-сканирование. Если есть подозрение на синдром Марфана (*Marfan's syndrome*), гомоцистинурию, сифилис или другие предрасполагающие

заболевания, необходимо получить соответствующую консультацию специалиста.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Возможна консервативная тактика, предполагающая наблюдение и ношение мягких контактных линз. Если хрусталик находится в передней камере, вызывая развитие глаукомы, можно попробовать в положении пациента лёжа на спине расширить зрачок с целью вызвать пассивное перемещение хрусталика в полость стекловидного тела. Если хрусталик не может быть перемещён в витреальную полость, а также при наличии разрыва капсулы хрусталика, требуется проведение витрэктомии и ленсэктомии.



ТАЛЬКОВАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Тальковая ретинопатия представляет собой состояние, при котором на глазном дне появляются интратетинальные жёлтые блестящие частицы у пациентов, употребляющих наркотики внутривенно, особенно при использовании растворов, сделанных из измельчённых таблеток или порошка.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Это состояние может развиваться у пациентов любого возраста. Тальковый компонент введённого лекарства проходит через микрососудистые венуло-артериолярные шунты в лёгких и попадает в артериолы сетчатки.

АНАМНЕЗ

У пациентов в анамнезе хроническое злоупотребление внутривенными препаратами. Возможно выявление факта внутривенной инъекции измельчённых таблеток метилфенидата (риталина*).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

По всей сетчатке отмечают неравномерные, блестящие частицы (во внутрисосудистом пространстве), особенно в области макулы (рис. 9-13, А, Б). Другими внутриглазными признаками являются неоваскуляризация периферии сетчатки (или диска зрительного нерва), макулярная складчатость или фиброз и кровоизлияние в стекловидное тело. При обследовании кожных покровов можно обнаружить доказательства внутривенного введения наркотиков.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика тальковой ретинопатии включа-

ет другие причины кристаллической ретинопатии, такие, как:

- кантоксантиновая токсичность — пациенты сообщают об использовании пероральных препаратов, усиливающих загар. Общая накопленная доза обычно превышает 19 г;
- использование тамоксифена (нолвадекса*) — часто в анамнезе рак молочной железы и применение антиэстрогеновых лекарств с кумулятивной дозой, по крайней мере 7,7 г;
- эмболы сетчатки, сопровождающие обструктивную болезнь сонных артерий или заболевание клапанов сердца. При ультразвуковом исследовании сонных артерий или при эхокардиографии выявляют источник эмболов.

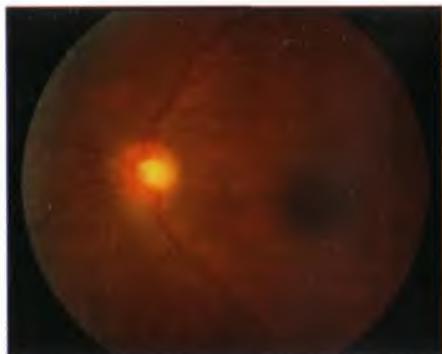
См. также табл. 9-2.

ДИАГНОСТИКА

При флюоресцентной ангиографии выявляют зоны отсутствия кровотока на периферии сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз остроты зрения может быть различным. В случае хронического злоупотребления внутривенными наркотиками острота зрения может быть снижена в результате отсутствия капиллярного кровотока в макуле или из-за кровоизлияния в стекловидное тело. Кроме того, возможно вторичное снижение зрения при макулярном фиброзе, возникающем при внутривенном употреблении метилфенидата. Периферическая лазеркоагуляция вызывает регресс неоваскуляризации сетчатки.



А



Б

Рис. 9-13. Тальковая ретинопатия.

А. На цветной фотографии глазного дна определяют жёлтые, блестящие частицы.

Б. На фотографии, сделанной в бесцветном свете, отчётливо видны интратетинальные блестящие отложения в макулярной области.

Таблица 9-2. Дифференциальная диагностика: кристаллы сетчатки

Интратетинальные кристаллы	Субретинальные кристаллы (часто связанные с изменениями пигментного эпителия сетчатки)
Частицы талька (внутривенное употребление наркотиков) Холестерол (бляшки Холленхорста) или эмболы другого происхождения Приём ксантоксантина внутрь (пероральное средство для усиления загара) Тамоксифен Анестезия метоксифлураном Цистиноз Парафовеальные телеангиэктазии (точки Сингермана) Интратетинальные липиды (твёрдые экссудаты)	Кальцифицированные друзы (возрастная макулярная дегенерация) Роговичная и макулярная кристаллиновая дистрофия Биетти

ХЛОРОХИНОВАЯ ИЛИ ГИДРОКСИ-ХЛОРОХИНОВАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Это состояние представляет собой дегенерацию пигментного эпителия сетчатки и повреждение нейросенсорного слоя сетчатки в результате хронического ежедневного употребления хлорохина (аралена^а) или гидроксихлорохина (плаквенила^а).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Это состояние развивается у лиц, получающих хлорохин в качестве антималярийного лечения, и у пациентов с ревматоидным артритом или системной красной волчанкой, которые принимают гидроксихлорохин. Гидроксихлорохин, по сравнению с хлорохином, в меньшей степени вызывает ретинопатию.

АНАМНЕЗ

В анамнезе ежедневный приём хлорохина в дозе, превышающей 250 мг, или более 400 мг гидроксихлорохина.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острота зрения может быть различной. Аномальный фовеальный рефлекс и слабая зернистость парафовеального пигментного эпителия предшествуют развитию кольца атрофии пигментного эпителия сетчатки, окружающего область центральной ямки (классическая макулопатия «бычьего глаза») (рис. 9-14, А, Б). Изменения пигментного эпителия сетчатки в центральной ямке сопровождаются снижением остроты зрения. Самым ранним признаком хлорохиновой или гидроксихлорохиновой интоксикации является парацентральная скотома, которая может предшествовать развитию изменений на глазном дне.

Другие признаки хлорохиновой или гидроксихлорохиновой ретинопатии — истончение сосудов сетчатки и мутовчатость роговицы. У пациентов могут быть также системные признаки ревматоидного артрита или системной красной волчанки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Макулопатия «бычьего глаза» может выявляться при ВМД, болезни Штаргардта (*Stargardt disease*), колбочковой дистрофии и других состояниях. См. также табл. 9-3.

Таблица 9-3. Дифференциальная диагностика: макула в виде «бычьего глаза»

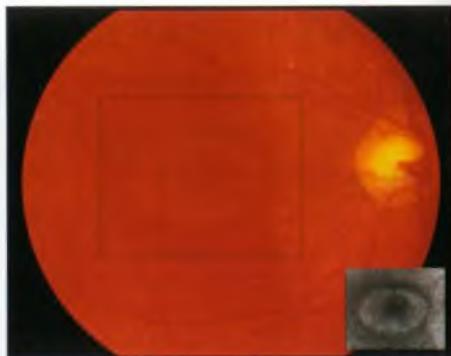
Колбочковая дистрофия
Хлорохиновая или гидроксихлорохиновая интоксикация
Доброкачественная концентрическая кольцевая дистрофия
Болезнь Шпильмейера-Фогта-Баттена
Макулопатия Штаргардта
Возрастная макулярная дегенерация
Фенестрированная блестящая макулярная дистрофия

ДИАГНОСТИКА

Проверка на сетке Амслера позволяет пациенту обнаружить начало формирования скотомы. Исследование полей зрения на периметре Хамфри с использованием стимула красного цвета, возможно, является самым чувствительным методом выявления парацентральной скотомы. При исследовании цветового зрения отмечают дисхроматопию. На флюоресцентной ангиограмме в макулярной области определяют



А



Б

Рис. 9-14. Хлорохиновая ретинопатия.

А. Слабые парафовеальные изменения пигментного эпителия сетчатки (стрелка) у пациента с анамнезом длительного применения хлорохина.

Б. Макулопатия «бычьего глаза» (увеличенное изображение), при хлорохиновой ретинопатии. (А — предоставлено доктором Александром Брукером — *Dr. Alexander J. Brutcker*; Б — *Wills Eye Hospital collection. Philadelphia, Pennsylvania.*)

окончатые дефекты пигментного эпителия сетчатки. При электроретинографии и электроокулографии изменения выявляются на поздних стадиях заболевания.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Немедленное прекращение использования препаратов при выявлении интоксикации обычно предотвращает

дальнейшее разрушение пигментного эпителия и другие изменения сетчатки. У пациентов с незначительными изменениями пигментного эпителия состояние возвращается к норме, сохраняется высокая острота зрения. Однако в тяжёлых случаях, несмотря на прекращение приёма препарата, состояние ухудшается, в результате чего возможна значительная потеря зрения.

ТИОРИДАЗИНОВАЯ РЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Тиоридазиновая ретинопатия возникает в результате длительно-го приёма высоких доз тиоридазина и проявляется нарушением зрения и пигментной ретинопатией. Ежедневная доза в большей степени влияет на риск развития заболевания, чем суммарная доза.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Тиоридазин принимают лица с психическими нарушениями. Точный механизм повреждения сетчатки неизвестен, хотя считается, что препарат накапливается в клетках пигментного эпителия сетчатки.

АНАМНЕЗ

Применение тиоридазина (мелларила*) в дозах свыше 800 мг в день сопровождается развитием ретинопатии.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Острая интоксикация проявляется внезапным расстройством зрения, никталопией или дисхроматопсией (всё видится в красном или коричневом цвете). Изменения пигментного эпителия сетчатки могут прогрессировать, несмотря на прекращение приёма препарата. Ранние изменения включают зернистость пигментного эпителия сетчатки кзади от экватора. В промежуточных стадиях можно увидеть монетовидные участки исчезновения пигментного эпителия сетчатки (рис. 9-15, А-В). Поздние признаки тиоридазиновой интокси-

кации — атрофия зрительного нерва, истончение сосудов сетчатки, диффузная атрофия пигментного эпителия и хориокапилляров.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Признаки, схожие с тиоридазиновой интоксикацией, выявляют также при следующих состояниях:

- кольцевая атрофия;
- пигментный ретинит;
- ретинопатия, ассоциированная со злокачественной опухолью;
- хориодеремия;
- сифилис;
- вирусный хориоретинит;
- травма.

ДИАГНОСТИКА

При исследовании полей зрения на периметре Хамфри выявляют парацентральные скотомы или сужение полей зрения. При флюоресцентной ангиографии наблюдают окончатые дефекты пигментного эпителия сетчатки и разрушение хориокапилляров. Электроретинограмма на ранних стадиях нормальная и затухающая в поздних стадиях.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прекращение приёма препарата в начале развития токсичности может привести к обратному развитию нарушений зрения. Однако после длительного приёма, несмотря на прекращение приёма препарата, происходит прогрессирующая потеря зрения.



А



Б



В

Рис. 9-15. Тиоридазиновая ретинопатия.

А. Обширная атрофия пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров.

Б. Менее распространённая атрофия пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров может быть ошибочно принята за географическую атрофию при возрастной макулярной дегенерации. Острота зрения 20/200.

В. На флюоресцентной ангиограмме обнаружена атрофия пигментного эпителия сетчатки и монетообразные зоны отсутствия хориокапилляров (стрелки).

Глава 10

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИИ СЕТЧАТКИ

РАЗРЫВЫ СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Разрыв сетчатки представляет собой сквозной дефект сетчатки, преимущественно на её периферии, хотя может возникать в любом месте.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Разрывы сетчатки являются распространённым состоянием, чаще возникают при миопии, артификации и после травмы. Во многих случаях разрывы двусторонние и множественные. Клапанные разрывы сетчатки вызывает тракция стекловидного тела, чаще всего они встречаются при

дегенеративном изменении стекловидного тела и при задней отслойке стекловидного тела (рис. 10-1, 10-2). В других случаях разрывы сетчатки (см. обсуждение ниже) возникают в результате дегенеративных аномалий, аномалий развития или при травме.

АНАМНЕЗ

Разрывы сетчатки часто проявляются плавающими помутнениями перед глазами и вспышками света (фотопсии). Многие разрывы протекают бессимптомно. Если развивается отслойка сетчатки, происходит прогрессирующая потеря поля зрения.

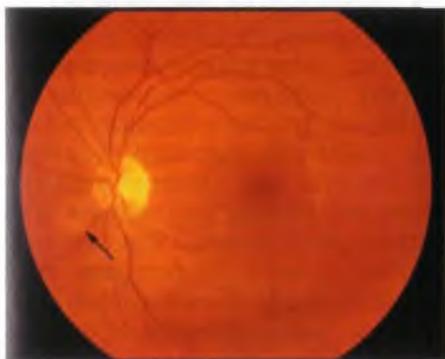


Рис. 10-1. Задняя отслойка стекловидного тела. Кольцо уплотнённого стекловидного тела (кольцо Вейсса) (стрелка) плавает над диском зрительного нерва после задней отслойки стекловидного тела.

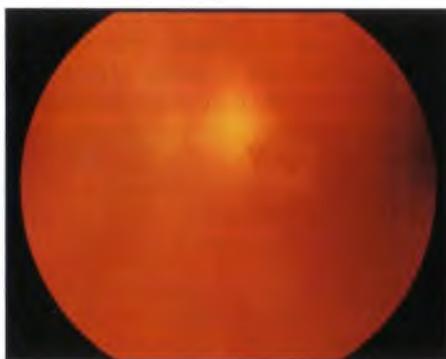


Рис. 10-2. Задняя отслойка стекловидного тела. Задняя отслойка стекловидного тела у того же пациента, что и на рис. 10-1, фокус на кольцо Вейсса (Weiss ring).

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Выделяют следующие типы разрывов сетчатки.

- Подковообразные разрывы (клапанные) — подкова открыта кпереди. Часто сохраняется витреоретинальная тракция (рис. 10-3–10-5).
- Разрывы с крышечкой — фрагмент сетчатки оторван практически полностью от сетчатки и колышется над ней. Тракция стекловидного тела ослаблена (рис. 10-6).
- Атрофический разрыв сетчатки обычно округлый, часто маленький, в виде отверстия, не связан с тракцией (рис. 10-7).
- Диализ сетчатки — отрыв сетчатки от *pars plana* в области зубчатой линии, чаще всего развивается в нижневисочном квадранте, в верхненазальном — фактически патогномоничен для травмы (рис. 10-8).
- Гигантский разрыв — разрыв протяжённостью более 90°, спонтанный или посттравматический (рис. 10-9).
- Разрывы при растягивании или некрозе сетчатки — травматические разрывы различных размеров, часто разнонаправленные, с зубчатыми краями, выявляют в сочетании с кровоизлияниями или другими признаками травмы (рис. 10-10–10-12).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Признаки предрасполагающих состояний (см. обсуждение выше).
- Пигментные клетки в стекловидном теле («табачная пыль»).
- Задняя отслойка стекловидного тела.

- Кровоизлияние в стекловидное тело (разрывы обнаруживают у 70% пациентов с геморрагической пролиферативной витреоретинопатией).
- Скопление субретинальной жидкости вокруг разрыва.
- Скопление пигмента вокруг основания разрыва сетчатки (указывает на хронический процесс).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Витреоретинальный пучок.
- Меридиональная складка или комплекс.
- Отверстие в наружной стенке ретиношизиса.
- Дегенерация по типу «бульжной мостовой».
- Решётчатая дегенерация.

ДИАГНОСТИКА

Ключевую роль играет исследование методом непрямой офтальмоскопии со склеральным давлением. Обследование периферии с контактной линзой помогает подтвердить наличие и природу разрыва.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Риск развития отслойки сетчатки (и, следовательно, показания к профилактическому лечению) зависит от типа разрыва. При симптоматических разрывах с сохраняющейся тракцией (подковообразные разрывы, гигантские разрывы) существует высокий риск развития отслойки сетчатки, поэтому при обнаружении они подлежат лечению. При бессимптомных клапанных разрывах риск ниже, но профилактическое лечение, как правило, проводится. При симптоматических разрывах с крышечкой риск развития отслойки сетчатки также намного ниже. Вопрос о лечении спорный. При обнаружении диализа и других посттравматических



Рис. 10-3. Разрыв сетчатки. Подковообразный разрыв с несколькими пятнами кровоизлияний и небольшое количество субретинальной жидкости вокруг.

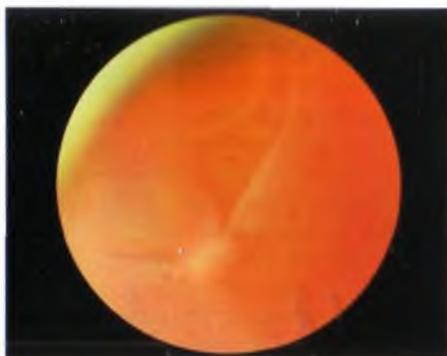


Рис. 10-4. Разрыв сетчатки. Большой подковообразный разрыв с пересекающим его сосудом сетчатки.

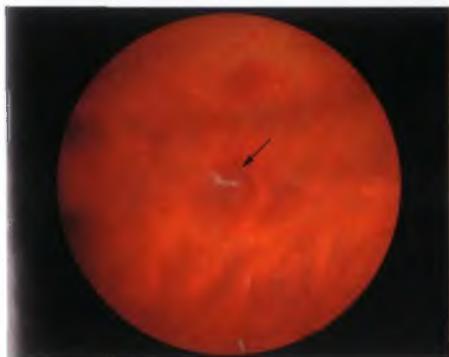
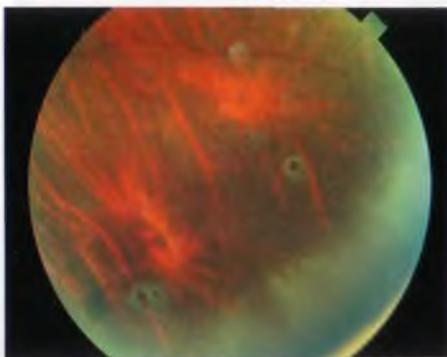


Рис. 10-5. Разрыв сетчатки. Подковообразный разрыв с сопутствующими ретинальными кровоизлияниями (стрелка). Стекловидное тело приподнимает клапан разрыва.



Рис. 10-6. Разрыв сетчатки. Разрыв сетчатки с крышечкой.

Рис. 10-7. Периферическая кистозная дегенерация. Периферическая кистозная дегенерация с сопутствующими атрофическими отверстиями сетчатки.



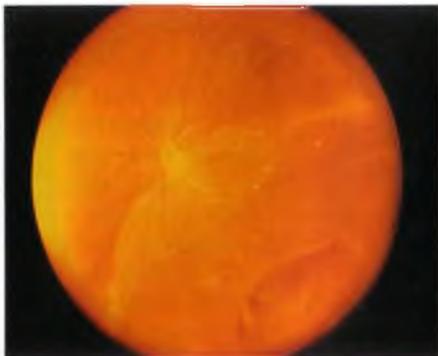


Рис. 10-8. Ретинальный диализ. На широкоугольной фотографии в нижневисочной части глазного дна диализ, сопровождающийся отслойкой сетчатки.

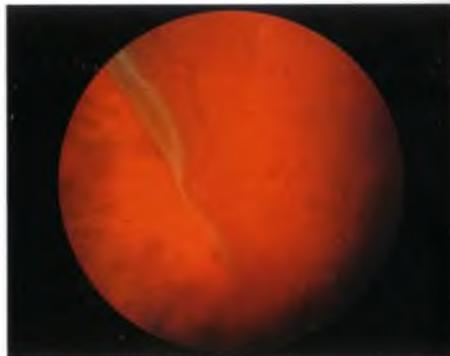


Рис. 10-9. Гигантский разрыв сетчатки. Завернутый край гигантского разрыва сетчатки.

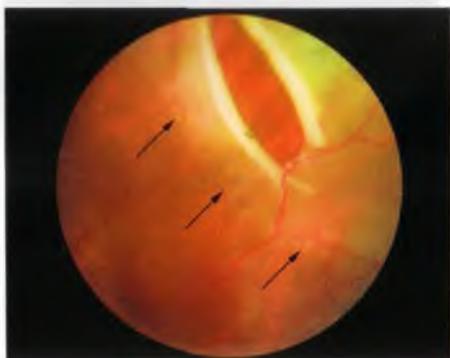


Рис. 10-10. Посттравматический разрыв сетчатки. Вытянутый разрыв после тупой травмы глаза (стрелки указывают на отслойку сетчатки).



Рис. 10-11. Посттравматический разрыв сетчатки. Два вытянутых разрыва после тупой травмы глаза.



Рис. 10-12. Посттравматическое макулярное отверстие. Травматическое макулярное отверстие.

разрывов такие изменения подвергаются лечению. Профилактическое лечение атрофических разрывов, бессимптомных разрывов с крышечкой и при круговой пигментации вокруг разрыва почти никогда не проводят. Исключение составляют пациенты с отслойкой сетчатки на парном глазу в анамнезе, предстоящей операцией экстракции катаракты или семейным анамнезом, осложнённым разрывами и отслойкой сетчатки.

Методы лечения включают криотерапию и лазерную фотокоагуляцию (рис. 10-13–10-16). Развитие лазерных систем, адаптированных для непрямой офтальмоскопии, облегчило проведение лазерного лечения и снизило необходимость применения криотерапии, применение которой очень болезненно. Пациентам с непрозрачными средами или с большим количеством субретинальной жидкости лучше проводить криотерапию.

Рис. 10-13. Разрыв сетчатки, состояние после проведённого лечения. Подковообразный разрыв сетчатки сразу после лазерной фотокоагуляции.

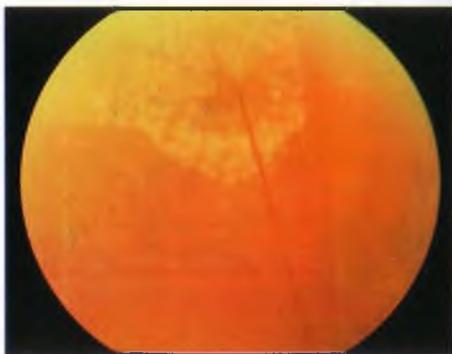
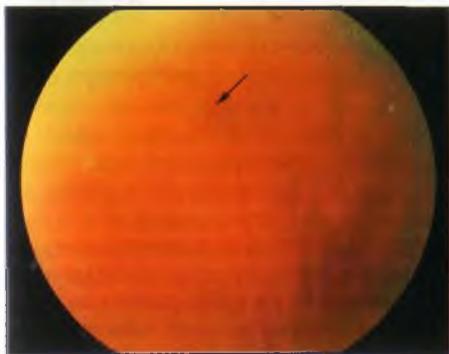


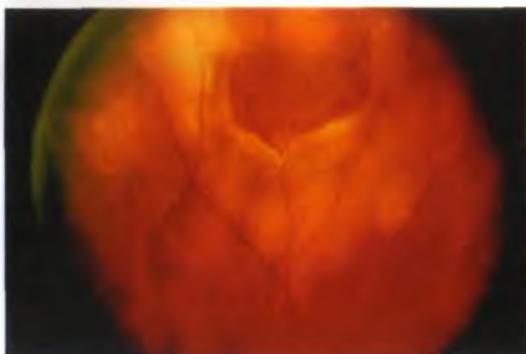
Рис. 10-14. Разрыв сетчатки, состояние до и после лечения.

А. Маленький подковообразный разрыв (стрелка).

Б. Сразу после лазерной фотокоагуляции.



А



Б

Рис. 10-15. Разрыв сетчатки, состояние до и после лечения.

А. Подковообразный разрыв с пересекающим его сосудом.

Б. Сразу после лазерной фотокоагуляции.



Рис. 10-16. Разрыв сетчатки, состояние после лечения. Через несколько недель после лазерной фотокоагуляции разрыва сетчатки. Лазерные коагуляты стали пигментированными.

РЕГМАТОГЕННАЯ ОТСЛОЙКА СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Регматогенная отслойка сетчатки (РОС) представляет собой отделение сетчатки от подлежащего слоя пигментного эпителия сетчатки жидкостью, которая проникает в субретинальное пространство через 1 или более сквозных разрывов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Эпидемиология такая же, что и при разрывах сетчатки, так как по определению разрыв сетчатки является и проявлением, и причиной РОС. Ретинальные разрывы развиваются в регматогенную отслойку сетчатки при сочетанном действии витреоретинальной тракции и тока жидкости, что вызывает движение жидкости стекловидного тела через ретинальный разрыв(ы) и преодоление естественных сил сцепления между фоторецепторами и пигментным эпителием сетчатки.

АНАМНЕЗ

Пациенты отмечают прогрессирующую утрату поля зрения (часто описываемую как занавеска или тень перед глазами, закрывающая поле зрения), чему часто предшествует появление плавающих помутнений и вспышек света. У пациентов с периферической РОС симптомы могут отсутствовать, или имеются только жалобы на вспышки и плавающие помутнения.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Одновременно с наличием ретинальных разрывов сетчатка заметно приподнята субретинальной жидкостью (рис. 10-17–10-19). Сетчатка в различной степени теряет свою прозрачность, становится просвечивае-

мой и имеет складчатую поверхность. При движении глаза заметны её волнообразные движения. Хроническая регматогенная отслойка сетчатки может выглядеть прозрачной и неподвижной. Исключительно важна локализация разрыва сетчатки (часто маленького и трудного для обнаружения). Отслойки сетчатки при артефакции часто вызваны маленькими, точечными отверстиями сетчатки в области основания стекловидного тела, которые трудно найти.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Пигмент — его гранулы почти всегда можно увидеть в стекловидном теле. Часто наблюдается гиперпигментация или разрежение пигмента в слое пигментного эпителия сетчатки, особенно при старой РОС. Полосы пигмента («демаркационная линия») могут быть многочисленными и указывают на хроническое течение процесса (рис. 10-20, 10-21).
- Гипотония — относительно парного глаза и не является обязательным признаком.
- Другие признаки хронической РОС — ретинальная неоваскуляризация, катаракта, передний увеит, рубеоз радужной оболочки и кисты сетчатки (рис. 10-22, 10-23).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Ретиношизис.
- Экссудативная отслойка сетчатки.
- Тракционная отслойка сетчатки.
- Отслойка хориоидеи.

ДИАГНОСТИКА

Основной метод — непрямая офтальмоскопия со склеральным

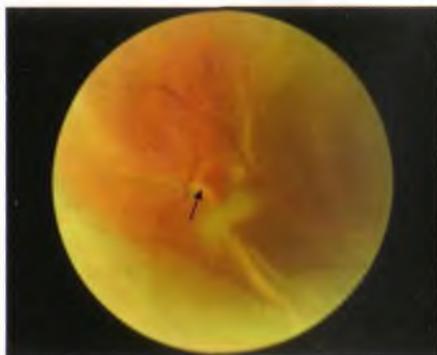


Рис. 10-17. Регматогенная отслойка сетчатки. Регматогенная отслойка сетчатки с маленьким подковообразным разрывом (стрелка).

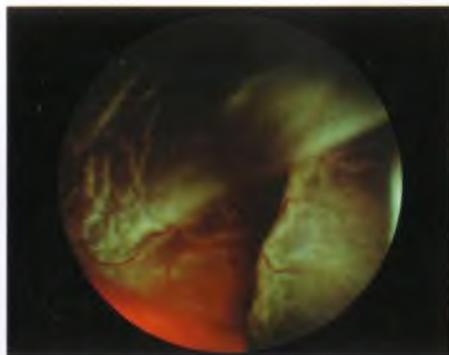


Рис. 10-18. Регматогенная отслойка сетчатки. Буллёзная отслойка сетчатки со сморщенным видом отслоенной сетчатки.

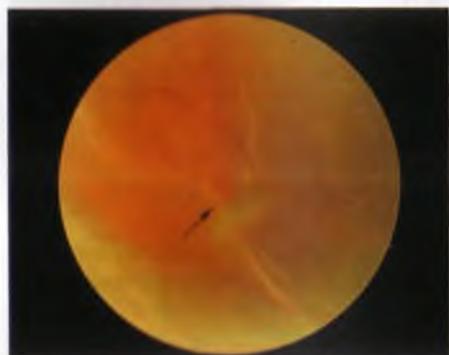


Рис. 10-19. Регматогенная отслойка сетчатки. Отслойка сетчатки с маленьким подковообразным разрывом (стрелка).



Рис. 10-20. Регматогенная отслойка сетчатки, старая. Старая отслойка сетчатки (справа от стрелок) с пигментированной демаркационной линией (стрелки).

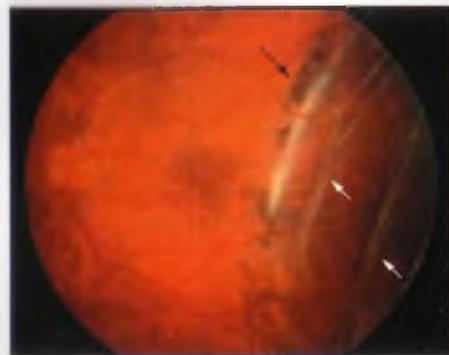


Рис. 10-21. Регматогенная отслойка сетчатки, старая. Старая отслойка сетчатки (чёрная стрелка) с множественными демаркационными линиями и несколькими субретинальными фиброзными тяжами (белые стрелки).



Рис. 10-22. Регматогенная отслойка сетчатки, старая. Кисты сетчатки, возникающие при хроническом течении отслойки сетчатки.

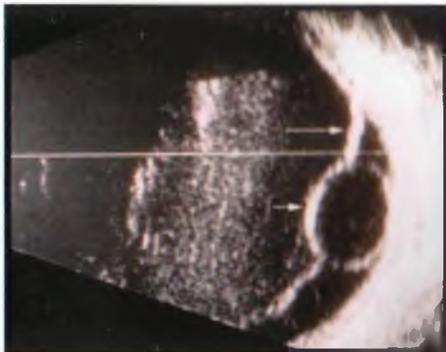


Рис. 10-23. Регматогенная отслойка сетчатки, старая. Ультразвуковое В-сканирование ретиальной кисты (короткая стрелка) и старой отслойки сетчатки (длинная стрелка).

давлением. Исследование контактной линзой помогает найти маленькие периферические разрывы сетчатки. Осмотр на щелевой лампе передних отделов стекловидного тела подтверждает наличие там пигмента. В случае непрозрачных сред ультразвуковое В-сканирование подтверждает отслойку сетчатки. Необходимо обследовать парный глаз на предмет ретиношизиса.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз

Хроническая бессимптомная РОС может оставаться стабильной и не требовать лечения. Спонтанный регресс РОС случается очень редко (рис. 10-24). Большинство РОС и фактически все симптоматические отслойки прогрессируют, вызывая без лечения выраженную необратимую потерю зрения.

Потенциал восстановления зрения напрямую зависит от вовлечения в процесс макулы и длительности этого состояния (рис. 10-25). Если отслойка сетчатки не вовлекла макулярную область, впоследствии зрение нередко полностью восстанавливается. Вовлечение макулы обычно приводит

к необратимому снижению центрального зрения, даже при правильно проведенном лечении. Процесс восстановления зрения часто занимает месяцы, и с удлинением длительности отслойки макулы степень восстановления уменьшается.

Способы лечения

Лазерная коагуляция

Изолированное использование только одного этого метода в лечении РОС ограничено. Обычно при наличии субретинальной жидкости невозможно коагулировать ретиальный разрыв. Лазерное лечение может использоваться для создания барьера («отграничение отслойки») и предотвращения прогрессирования отслойки. Этот метод особенно полезен при хронических нижних отслойках сетчатки или в случаях, когда системное заболевание мешает проведению более радикального лечения.

Криотерапия

(см. предыдущее обсуждение «Лазерная коагуляция»). Иногда РОС с небольшим количеством жидкости вокруг разрыва сетчатки может быть устранена применением только одной криотерапии.

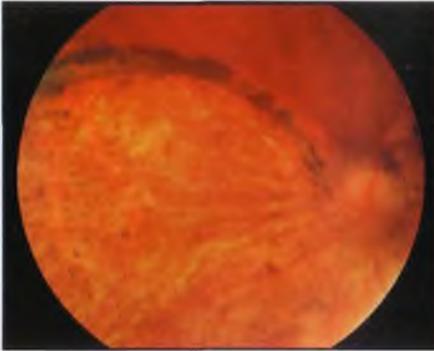


Рис. 10-24. Регматогенная отслойка сетчатки, регрессировавшая. Пигментация после спонтанного регресса отслойки сетчатки.

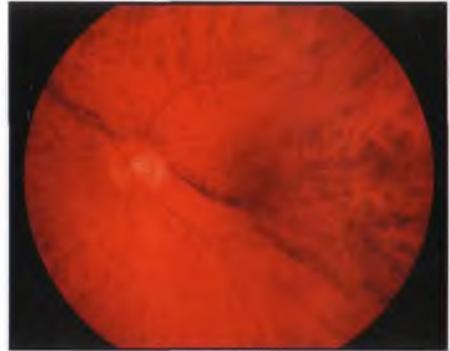


Рис. 10-25. Регматогенная отслойка сетчатки, пигментные нарушения. Субретинальная дисперсия пигмента после проведенного лечения отслойки сетчатки с вовлечением макулы.

Пневматическая ретинопексия

Введение пузыря газа в стекловидное тело используют для временной тампонады ретинального разрыва. Субретинальная жидкость резорбируется, и затем с помощью лазерной фотокоагуляции или криотерапии разрыв(ы) сетчатки блокируют окончательно. Процент успеха высокий и варьирует в зависимости от выбора пациентов. Лучше всего поддаются лечению больные с факичными РОС, с единственным верхним разрывом сетчатки без кровоизлияния в стекловидное тело, без распространенной или ретикулярной дегенерации или без начальной пролиферативной витреоретинопатии.

Временное баллонирование

Этот метод заключается в использовании наружного устройства, проводимого через небольшой конъюнктивальный разрез. Баллон временно вдавливает склеру, чтобы обеспечить условия для создания хориоретинальной адгезии с помощью криотерапии или лазерной коагуляции. Этот метод лечения особенно удобен при нижних РОС, когда нет возможности применить пневморетинопексию, однако эту технику широко не применяют.

Пломбирование склеры

Это широко используемая техника заключается во вдавлении склеры с помощью гибкой силиконовой губки или ленты, которую фиксируют к склере или интрасклерально на неограниченно длительный срок, чтобы уменьшить витреоретинальную тракцию на разрыв(ы) сетчатки. Для создания длительной адгезии в основном применяют криотерапию, хотя возможно послеоперационное выполнение лазерной терапии. Дренажное субретинальное введение газа используют для обеспечения прилегания сетчатки. Показано, что при первичных РОС частота успеха достигает свыше 95%.

Побочные эффекты и осложнения пломбирования склеры:

- боль;
- инфицирование;
- кровоизлияния (особенно при дренировании субретинальной жидкости, рис. 10-26, 10-27);
- ущемление сетчатки в склеротомии (рис. 10-28);
- индуцированная миопия;
- диплопия;
- прорезывание пломбы наружу и внутрь (рис. 10-29);

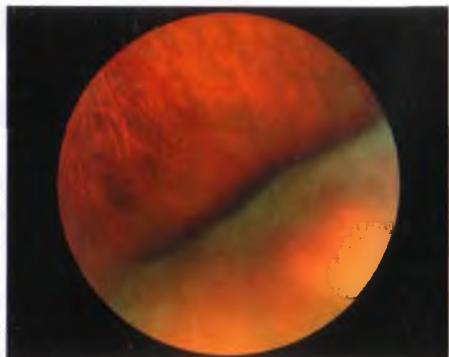


Рис. 10-26. Регматогенная отслойка сетчатки, субретинальное кровоизлияние. Субретинальное кровоизлияние образовалось после дренирования субретинальной жидкости при операции склерального пломбирования.

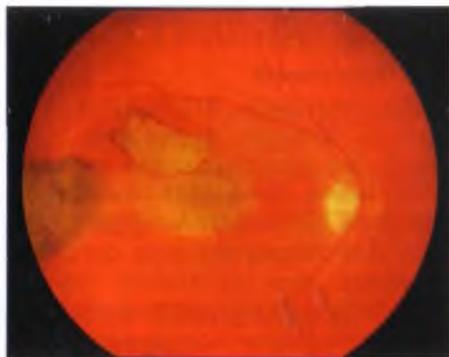


Рис. 10-27. Регматогенная отслойка сетчатки, субретинальное кровоизлияние. Распространение субретинальной крови в макулярную область, осложняющее дренирование субретинальной жидкости.

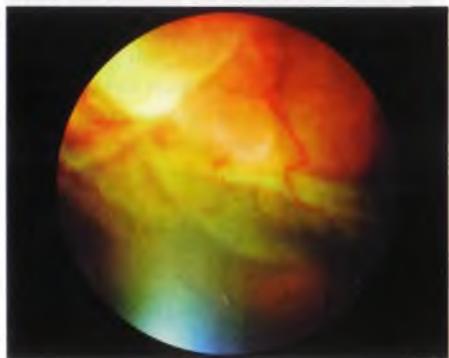


Рис. 10-28. Регматогенная отслойка сетчатки, ущемление сетчатки. Ущемление сетчатки в месте дренирования при склеральном пломбировании.

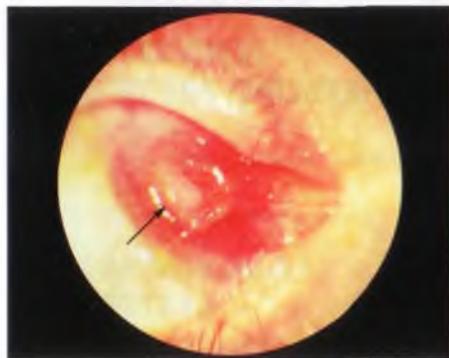


Рис. 10-29. Склеральная пломба. Прорезывание склеральной пломбы (стрелка).

- ишемия переднего сегмента;
- птоз.

Витрэктомия

Эту методику используют всё чаще у больных первичной РОС с или без пломбирования склеры. Этот метод позволяет напрямую устранить витреоретинальную тракцию. Для тампонирования сетчатки на время, пока проявится эффект ретинопексии с помощью лазера или крио, используют интравитреальное введение газа или силиконового масла. Витрэктомия особенно эффективна при РОС с задними разрывами, пролиферативной витреоретинопатии,

кровоизлиянии в стекловидное тело или тесной орбите, когда пломбирование склеры невыполнимо.

Побочные эффекты и осложнения витрэктомии:

- повышение внутриглазного давления;
- катаракта;
- дислокация интраокулярной линзы;
- инфицирование;
- кровоизлияние;
- необходимость определённого вынужденного положения в послеоперационном периоде (лицом вниз).



ПРОЛИФЕРАТИВНАЯ ВИТРЕОРЕТИНОПАТИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Пролиферативная витреоретинопатия — состояние, при котором развивается преретинальная, субретинальная и даже интратретинальная фиброзная пролиферация, индуцирующая тракцию и деформацию сетчатки при регматогенной её отслойке (табл. 10-1).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

При РОС активация глиальных клеток стекловидного тела и метаплазия пигментного эпителия сетчатки вызывают развитие фиброзной ткани, которая пролиферирует на сетчатке и под ней. Хотя этот механизм полностью не ясен, факторами риска появления пролиферативной витреоретинопатии являются:

- множественные ретинальные разрывы;
- крупные разрывы сетчатки;
- хроническое течение процесса; кровоизлияния в стекловидное тело;
- травма.

Пролиферативная витреоретинопатия может быть первичной или

развиться после попытки устранения РОС. Чаще она возникает в сроки от 3 нед до 3 мес после первой операции.

АНАМНЕЗ

Тот же, что и при РОС.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Сетчатка относительно неподвижна из-за появления фиксированных складок. Отмечают завернутые края ретинального разрыва(ов) и выраженную дисперсию пигмента по всему стекловидному телу, на сетчатке и под ней (рис. 10-30, 10-31). Определяют тяжи в стекловидном теле.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Гипотония.
- Опалесценция влаги передней камеры.
- Рубеоз радужной оболочки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Тракционная отслойка сетчатки (например, при диабетической ретинопатии, рис. 10-32).
- Экссудативная отслойка сетчатки.

Таблица 10-1. Классификация пролиферативной витреоретинопатии

Степень А	Флер в стекловидном теле, скопления пигмента в стекловидном теле, группы пигмента на сетчатке
Степень Б	Сморщивание внутренних слоёв и ригидность сетчатки, извитость сосудов, завернутый край разрыва и уменьшение подвижности стекловидного тела
Степень В	Задняя — фокальные, диффузные или круговые складки; субретинальные тяжи; площадь вовлечения выражается в количестве часов (от 1 до 12) Передняя — фокальные, диффузные или круговые складки; субретинальные тяжи, уплотнение стекловидного тела, смещение основания стекловидного тела впереди с передним прогибом сетчатки; площадь вовлечения выражается в количестве часов (от 1 до 12)

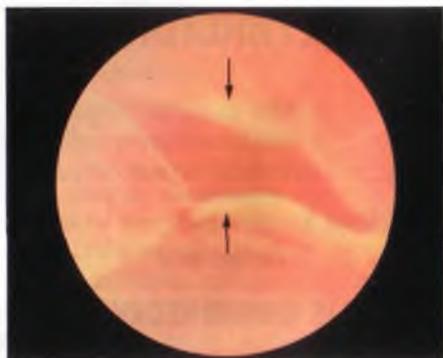


Рис. 10-30. Пролiferативная витреоретинопатия, завернутый край сетчатки. Завернутый край ретинального разрыва (стрелки) указывает на начальную пролиферативную витреоретинопатию.

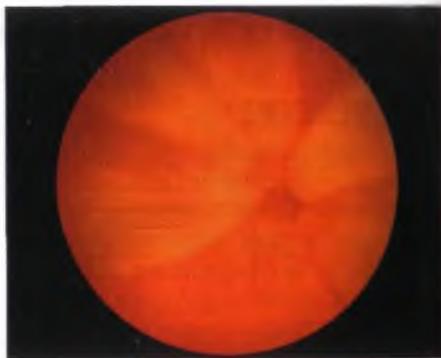


Рис. 10-31. Пролiferативная витреоретинопатия, фиксированные ретинальные складки. Выраженная пролиферативная витреоретинопатия в виде «кольца для салфеток» с фиксированными складками сетчатки.

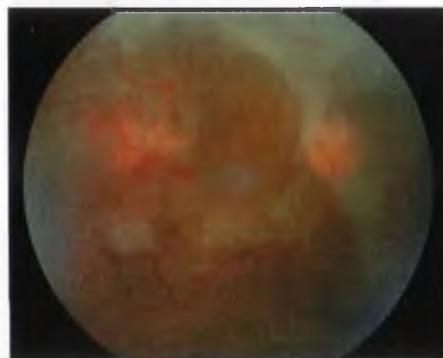


Рис. 10-32, А. Тракционная отслойка сетчатки, связанная с пролиферативной диабетической ретинопатией. Фиброваскулярная пролиферация, распространяющаяся от диска зрительного нерва вдоль сосудистых аркад сетчатки, поднимающая сетчатку в форме «волчьей пасти».

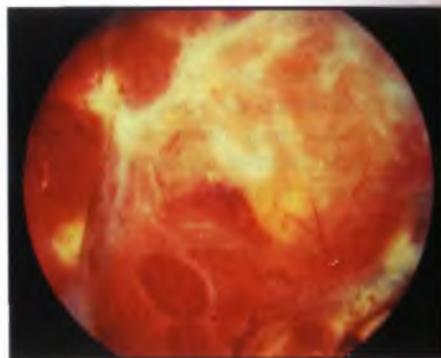
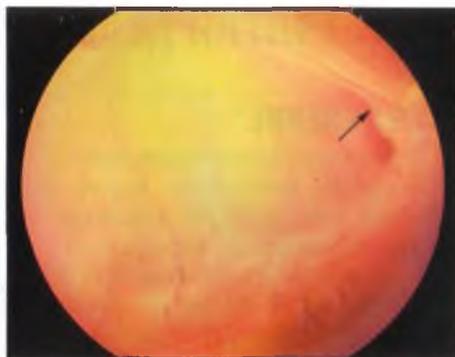


Рис. 10-32, Б. Пролiferативная витреоретинопатия, рецидив отслойки сетчатки. Рецидивирующая отслойка сетчатки с тяжелой пролиферативной витреоретинопатией. Отмечают выраженную фиброзную пролиферацию на поверхности сетчатки и сопутствующие ретинальные разрывы.



А



Б

Рис. 10-33. Пролiferативная витреоретинопатия, фиксированные складки сетчатки.

А. Пролiferативная витреоретинопатия со сморщиванием макулы (длинная стрелка) после витрэктомии и склерального пломбирования при отслойке сетчатки. Виден край медленно рассасывающегося пузыря газа (короткая стрелка) в стекловидном теле после первичного вмешательства.

Б. Пролiferация в нижней части глазного дна вызывает тракционную отслойку сетчатки (стрелка).

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на данных непрямой офтальмоскопии. При ультразвуковом исследовании, которое делают при невозможности прямой визуализации глазного дна, определяют ригидность отслойки сетчатки.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Пролiferативная витреоретинопатия практически всегда прогрессирует, вызывая тяжёлую потерю зрения. Лечение сложное, особенно

при более развитых стадиях пролиферативной витреоретинопатии (см. табл. 10-1). Лечение почти всегда включает проведение витрэктомии, часто с высоким пломбированием склеры циркулярной лентой, а также введение в стекловидное тело долго рассасывающегося газа или тампонаду силиконовым маслом. Частота возникновения рецидивов высокая, и восстановление хорошей остроты зрения для тяжёлых случаев не характерно (рис. 10-32, Б; 10-33, А, Б).

РЕШЁТЧАТАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Решётчатая дегенерация представляет собой патологию периферии глазного дна, которая характеризуется истончением сетчатки с потерей внутренних слоёв сетчатки и необычайно сильной витреоретинальной адгезией по краям дегенерации.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Это состояние выявляется у 8% населения. Чаще и в более выраженной форме у пациентов с миопией.

АНАМНЕЗ

Решётчатая дегенерация протекает бессимптомно, кроме тех случаев, когда её сопровождают разрывы сетчатки и формирование отслойки сетчатки.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Решётчатая дегенерация может различаться по пигментации, протяжённости и по направлению (обычно она концентрическая, параллельно зубчатой линии, но может быть радиальной или периваскулярной) (рис. 10-34). Сетчаточобразных белых линий, которые придают дегенерации вид решётки, часто не обнаруживают. Для выявления решётчатой дегенерации необходимо провести непрямую офтальмоскопию. Для оценки эксквакации внутренних слоёв сетчатки проводят динамическое склеральное вдавление.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Миопия.
- Синдром Стиклера (*Stickler's syndrome*) — синдром с аутосомно-доминантным типом наследования, состоит из витреоретинопатии с артропатией и другими системными нарушениями.
- Разрывы сетчатки — атрофические округлые отверстия часто находят в пределах участка решётчатой дегенерации, что иногда сопровождается скоплением субретинальной жидкости. Может развиваться тракционный клапанный разрыв, обычно на краю решётки (рис. 10-35).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Дегенерация по типу «булыжной мостовой».
- Кистовидная дегенерация.
- Ретиношизис.
- Витреоретинальный пучок.
- Пигментированные или атрофические хориоретинальные рубцы.
- Скопления пигмента.

ДИАГНОСТИКА

Проводят непрямую офтальмоскопию с вдавлением склеры. Исследование периферии глазного дна с контактной линзой помогает подтвердить наличие сопутствующих разрывов.

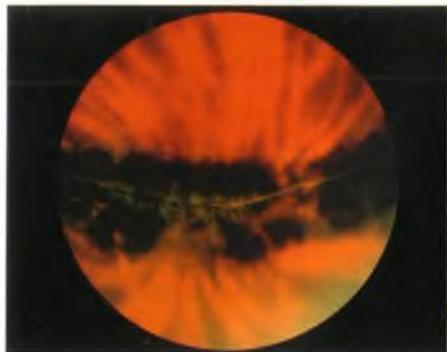


Рис. 10-34. Пигментированная ретикулярная дегенерация. Показано ретикулярное сплетение в зоне повышенной пигментации.

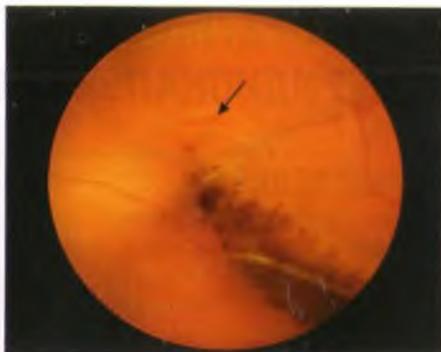


Рис. 10-35. Ретикулярная дегенерация с сопутствующим подковообразным разрывом и отслойкой сетчатки (стрелка). Подковообразный разрыв на краю ретикулки указывает на плотное витреоретинальное крепление по краю ретикулярной дегенерации.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Обычно это состояние клинически незначимо. Риск развития отслойки сетчатки повышается с увеличением площади ретикулярной дегенерации. Как правило, показаний для проведения профилактического лечения (лазерного или криотерапии) нет, за исключением случаев, когда на пар-

ном глазу имелась отслойка сетчатки, возникшая из-за ретикулярной дегенерации. Другими возможными показаниями для проведения лечения являются семейный анамнез, отягощённый разрывами сетчатки или отслойкой сетчатки, и предстоящая внутриглазная операция.

ВИТРЕОРЕТИНАЛЬНЫЙ ПУЧОК И МЕРИДИОНАЛЬНАЯ СКЛАДКА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Витреоретинальный пучок тяжи и меридиональная складка — частые структурные аномалии крайней периферии сетчатки с необычайно сильной витреоретинальной адгезией, которые редко становятся причиной регматогенной отслойки сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Витреоретинальные пучки встречаются очень часто и становятся причиной развития отслойки сетчатки менее чем в 1% случаев этого заболевания. Меридиональные складки также встречаются очень часто в популяции и причиной развития отслойки сетчатки являются менее чем у 1% всех пациентов. Эти состояния — аномалии развития.

АНАМНЕЗ

Эти аномалии протекают бессимптомно, кроме тех случаев, когда они провоцируют развитие отслойки сетчатки.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Витреоретинальные пучки представляют собой маленькие зоны выраженной фокальной витреальной тракции, формирующей отдель-

ные участки подтягивания сетчатки (рис. 10-36). Вокруг пучка может накапливаться пигмент. Часто их ошибочно принимают за маленькие клапанные разрывы, но сквозного разрыва нет.

Меридиональные складки — складки избыточной ткани сетчатки (рис. 10-37). Чаще всего они расположены в верхненазальном квадранте, могут пересекать зубчатую линию и располагаются по отношению к ней перпендикулярно. В области заднего конца складки могут возникать маленькие разрывы сетчатки.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Разрыв сетчатки.
- «Снежные комья» или другие воспалительные преципитаты.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Обе эти аномалии почти всегда остаются клинически незначимыми случайными находками. Редко они могут стать единственным патологическим изменением в случае отслойки сетчатки и считаются предположительной причиной её развития. Лечение, как правило, заключается в криотерапии или лазерной фотокоагуляции при операции по поводу отслойки сетчатки, но профилактическое лечение не рекомендовано.

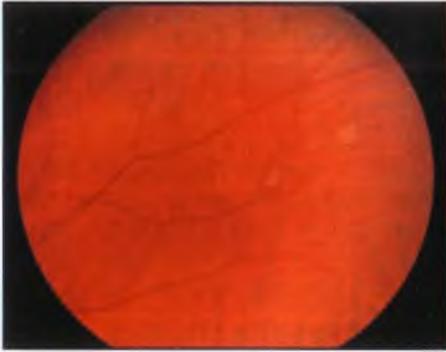


Рис. 10-36. Витреоретинальный пучок. Локальное помутнение сетчатки и её приподнятость в области двух серо-белых витреоретинальных пучков.



Рис. 10-37. Схематическое изображение меридиональной складки. Складка представляет собой избыточность сетчатки между бухтами зубчатой линии.



ДЕГЕНЕРАЦИЯ СЕТЧАТКИ ПО ТИПУ «БУЛЫЖНОЙ МОСТОВОЙ»

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Дегенерацией по типу «булыжной мостовой» называют круглые периферические зоны атрофии пигментного эпителия сетчатки и хориокапилляров.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

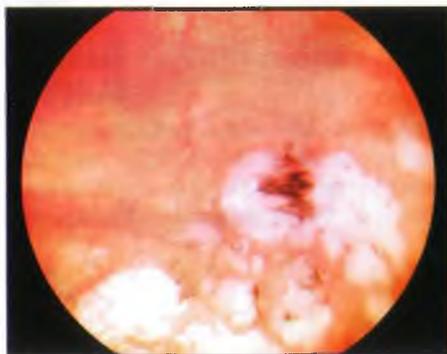
Это дегенеративный процесс неизвестной этиологии. Такое состояние более характерно для пожилых людей.

АНАМНЕЗ

Заболевание протекает бессимптомно.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Видны округлые зоны истончения сетчатки с депигментацией (рис. 10-38).



Часто можно увидеть пигментированный ореол вокруг очагов. Эта дегенерация чаще всего располагается в нижних отделах глазного дна и обычно двусторонняя.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Разрывы сетчатки.
- Решётчатая дегенерация.
- Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании данных непрямой офтальмоскопии.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Дегенерация по типу «булыжной мостовой» не имеет клинической значимости. Это состояние не провоцирует развитие отслойки сетчатки и в действительности может защищать от прогрессирования отслойки сетчатки.

Рис. 10-38. Дегенерация по типу «булыжной мостовой». Определяют участки пигментации в пределах отдельных зон депигментации.

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ СГРУППИРОВАННАЯ ПИГМЕНТАЦИЯ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Периферическая сгруппированная пигментация представляет собой группу плоских отдельных пигментированных пятен, расположенных в глубине сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Может развиваться в любом возрасте, с одинаковой частотой у женщин и мужчин. Это врождённая аномалия.

АНАМНЕЗ

У пациентов нет никаких симптомов.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Определяется группа плоских, одинаково пигментированных пятен разного размера (рис. 10-39). Они также известны как «следы медведя», так как похожи на отпечатки его лап. Редко такая пигментация бывает двусторонней.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Признаков воспалительного процесса, скопления жидкости или проминенции нет.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Дегенерация по типу «бульжной мостовой».
- Невус или меланома хориоидеи.
- Решётчатая дегенерация.
- Хориоретинальный рубец.

Необходимо отличать периферическую сгруппированную пигмен-

тацию от пигментированных пятен, которые определяют на глазном дне при семейном полипозе (синдроме Гарднера — *Gardner's syndrome*). Это заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, которое обычно протекает бессимптомно, часто с плоскими, в разной степени пигментированными пятнами на глазном дне. Патологические изменения при синдроме Гарднера, как правило, более овальные, с неравномерно пигментированным «хвостом кометы» (рис. 10-40). У пациентов, поражённых этим заболеванием, очень высокий риск развития рака толстой кишки. Изменения на глазном дне при синдроме Гарднера обычно заметны у детей уже в младенческом возрасте. Для пациентов с положительным в отношении этого синдрома семейным анамнезом наличие таких признаков на глазном дне фактически являются признаком системного заболевания.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основывается на данных непрямой офтальмоскопии. При обнаружении подозрительных очагов (см. предыдущее обсуждение) необходимо расспросить пациента о гастроинтестинальных злокачественных новообразованиях в роду и провести колоноскопию.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Периферическая сгруппированная пигментация клинически незначима, так как не несёт риска отслойки сетчатки или злокачественной трансформации.



Рис. 10-39. Сгруппированная пигментация. Небольшие скопления пигментации («медвежи следы», увеличенное изображение) с низким риском малигнизации.



Рис. 10-40. Пигментированные очаги глазного дна, ассоциированные с синдромом Гарднера. Отмечают депигментированный ореол (стрелка) и продолговатую форму очага.

ДЕГЕНЕРАТИВНЫЙ РЕТИНОШИЗИС

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Дегенеративный ретиношизис представляет собой расслоение сетчатки, при котором возникает отделение внутренних слоёв сетчатки, имитирующее отслойку сетчатки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Это состояние представляет собой дегенеративный процесс, который начинается с периферической кистозной дегенерации. Дальнейшее расщепление во внешнем плексиформном слое приводит к клинически заметной элевации. Дегенеративный ретиношизис может развиваться у пациентов обоих полов и всех рас.

АНАМНЕЗ

Это состояние протекает бессимптомно, кроме редких случаев развития отслойки сетчатки.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Прозрачное куполообразное возвышение периферической сетчатки может быть легко пропущено при исследовании (рис. 10-41, 10-42). Имеет тонкий, кистозный внешний вид сетчатки. Чаще всего поражается нижневисочная часть глазного дна. В большинстве случаев поражение двустороннее. Сетчатка неподвижна, не наблюдают сопутствующей пигментации пигментного эпителия сетчатки или пигмента в стекловидном теле.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Может наблюдаться появление белых «снежинок» на тыльной стороне внутреннего слоя ретиношизиса или его испещрённый (рябой) внеш-

ний вид. Отверстия в наружной стенке круглые, иногда обнаруживают множественные дефекты (рис. 10-43). Выявление интактного, вышележащего внутреннего слоя облегчается, если заметить ретинальные сосуды, проходящие над отверстием. Абсолютный дефект поля зрения соответствует зоне ретиношизиса.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Регматогенная отслойка сетчатки — наличие разрыва сетчатки, её сморщивание, волнообразные движения, пигмент в стекловидном теле или демаркационные линии, симптоматика, гипотония и нормальное состояние парного глаза помогает отличить отслойку от ретиношизиса.
- Экссудативная отслойка сетчатки — сопутствующие признаки опухоли или воспаления, смещение жидкости под действием силы тяжести и симптоматика позволяют предполагать это состояние.
- Ювенильный ретиношизис (X-сцепленное наследование) — при этом наследственном заболевании в центральной ямке появляется «звёздчатый» вид сетчатки, с расслоением неро-сенсорной сетчатки в слое нервных волокон. Это заболевание может проявляться кровоизлиянием в стекловидное тело.

ДИАГНОСТИКА

Оценка этого состояния сетчатки проводится с помощью непрямой офтальмоскопии со склеральным вдавлением и исследования с контактной линзой, также необходимо обследовать второй глаз.

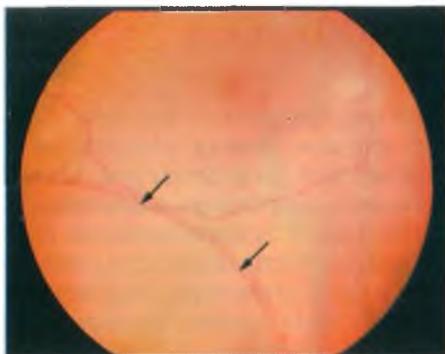


Рис. 10-41. Периферический ретиношизис. Отмечается гладкое куполообразное возвышение в нижневисочном квадранте (стрелки).

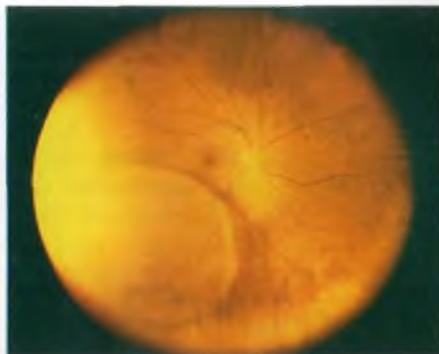


Рис. 10-42. Дегенеративный ретиношизис. На широкоугольной фотографии виден ретиношизис в нижневисочной области (снизу слева). Видно наружное освещение (слева).

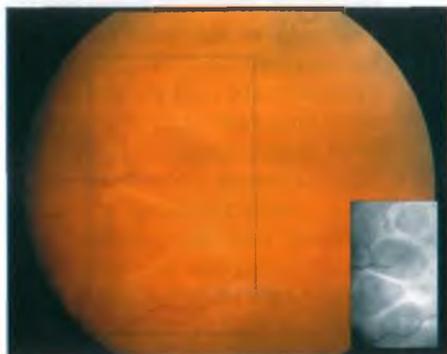
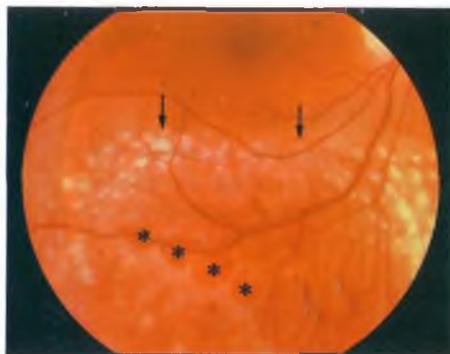


Рис. 10-43. Дегенеративный ретиношизис, разрывы в наружной стенке. Отверстия в наружной стенке, связанные с ретиношизисом (увеличенное изображение), вызывают развитие ретиношизис-ассоциированной отслойки сетчатки. Отмечаются ретинальные сосуды внутреннего слоя, проходящие над отверстиями в наружном слое ретиношизиса.

Рис. 10-44. Дегенеративный ретиношизис, разрывы в наружной стенке. Лазерные коагуляты (стрелки), окружающие отверстия в наружной стенке (звёздочки) при ретиношизисе.



ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Дегенеративный ретиношизис редко вызывает снижение зрения. Прогрессирование с вовлечением задних отделов сетчатки или развитие истинной регматогенной отслойки сетчатки не характерно. Дефекты в наружной стенке обычно легко обнаруживают, но разрывы во внутрен-

нем слое идентифицировать трудно. В случае распространения ретиношизиса в задние отделы с прогрессированием разрывы в его наружной стенке окружают лазерными коагулятами (рис. 10-44). Если также отслаивается наружный слой ретиношизиса, необходимо хирургическое вмешательство, обычно витрэктомия.

ЭКССУДАТИВНАЯ ОТСЛОЙКА СЕТЧАТКИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Экссудативная отслойка сетчатки представляет собой отслоение сетчатки вследствие интравитреального или субретинального просачивания жидкости.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

По определению отслойка сетчатки не связана с ретинальным разрывом. Нарушение нормального внутренне-го (эндотелиальные клетки сосудов сетчатки) или наружного гематоретинального барьера вызывает экссудацию жидкости, которая приподнимает сетчатку. Причины могут быть разделены на 4 категории.

• Воспалительные

- ◇ Склерит.
- ◇ Болезнь Харады (*Harada's disease*).
- ◇ Симпатическая офтальмия.
- ◇ Псевдотумор орбиты и другие воспалительные заболевания глазницы.
- ◇ Инфекционный ретинохориоидит (например, токсоплазмоз, сифилис, болезнь Лайма, бартоонеллёз).
- ◇ Васкулит или аутоиммунные заболевания (например, системная красная волчанка, узелковый периартериит).

• Сосудистые

- ◇ Болезнь Коатса (*Coats disease*) (рис. 10-45).
- ◇ Капиллярная гемангиома сетчатки.
- ◇ Острая системная гипертензия.
- ◇ Эклампсия.
- ◇ Синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания (ДВС-синдром).

• Неопластические

- ◇ Меланома хориоидеи (рис. 10-46).
 - ◇ Метастазы в хориоидею.
 - ◇ Ретинобластома.
- ### • Другие
- ◇ Буллёзная центральная серозная хориоидопатия.
 - ◇ Синдром увеальной эффузии.
 - ◇ Нанофтальм.
 - ◇ Колобома.

АНАМНЕЗ

Пациенты жалуются на прогрессирующие, часто изменчивые нарушения периферического зрения, аналогичные тем, что наблюдают при регматогенной отслойке сетчатки, но, как правило, более вариабельные по течению. Нарушение зрения может зависеть от положения, что связано с перемещением субретинальной жидкости при изменении положения головы. Состояния воспалительной этиологии могут вызывать появление боли, однако часто экссудативная отслойка протекает бессимптомно.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Имеется куполообразное возвышение сетчатки, которая сохраняет свою прозрачность (рис. 10-47). Субретинальная жидкость, как правило, смещается в гравитационно-зависимое положение при изменении положения головы пациента.

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Необходимо искать признаки основной причины экссудации, такой, как воспаление, сосудистые изменения или солидная опухоль (см. рис. 10-46).



Рис. 10-45. Экссудативная отслойка сетчатки, связанная с болезнью Коатса (стрелка). Отмечают субретинальные липидные преципитаты в местах, где экссудативная отслойка сетчатки более плоская.



Рис. 10-46. Экссудативная отслойка сетчатки над меланомой хориоидеи с ретинальными кровоизлияниями. Это гладкое, куполообразное возвышение сетчатки распространяется в стороны от меланомы хориоидеи.

ДВОИТРАСНАЛЬНАЯ
ЭКССУДАЦИЯ



Рис. 10-47. Экссудативная отслойка сетчатки. Эта отслойка демонстрирует смещение субретинальной жидкости при смене положения.

Экссудативная отслойка сетчатки

Экссудативная отслойка сетчатки

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Регматогенная отслойка сетчатки (особенно старая с маленьким ретинальным разрывом).
- Ретиношизис.
- Отслойка хориоидеи.

ДИАГНОСТИКА

- Флюоресцентная ангиография — при этом исследовании часто выявляют источник субретинальной жидкости и природу дефекта, вызвавшего просачивание жидкости (см. обсуждение в разд. «Эпидемиология и этиология»).

- Ультразвуковое В-сканирование — при склерите или глазничном воспалении обнаруживают утолщение склеры. Кальцификация предполагает наличие ретинобластомы. Идентифицируют признаки опухоли хориоидеи или её утолщение.
- Ультразвуковое А-сканирование — короткая длина переднезадней оси глаза типична для наноптальма.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз и лечение варьируют и зависят от лежащего в основе заболевания.

ОТСЛОЙКА ХОРИОИДЕИ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Отслойка хориоидеи проявляется поднятием сетчатки и хориоидеи за счёт скопления серозной жидкости или крови в супрахориоидальном пространстве.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ЭТИОЛОГИЯ

Серозная отслойка хориоидеи обычно является следствием какого-либо другого нарушения. Причины могут быть следующие:

- гипотония;
- выход внутриглазной жидкости через раневой канал;
- состояние после антиглаукоматозной операции;
- циклодиализная щель;
- воспалительный процесс;
- высокая склеральная пломба.

Геморрагические отслойки хориоидеи могут возникать спонтанно, интраоперационно, после травмы или в результате сосудистых процессов, таких, как хориоидальная неоваскуляризация.

АНАМНЕЗ

Появление дефекта поля зрения или тени может быть постепенным или внезапным. При кровоизлиянии может появиться сильная боль.

ВАЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Отмечается куполообразная приподнятость сетчатки и хориоидеи. Сетчатка и хориоидея могут выглядеть нормальными во всех отношениях, за исключением их относительного положения в глазу. Если размер отслойки достаточно большой, она может закрывать диск зрительного нерва и макулу. Если отслойка очень большая, её пузыри могут контакти-

ровать между собой в полости стекловидного тела («целующаяся отслойка хориоидеи»).

СОПУТСТВУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Гипотония.
- Значительное повышение внутриглазного давления (геморрагическая отслойка хориоидеи).
- Кровоизлияние в стекловидное тело.
- Складки сетчатки или её отслойка.
- Мелкая передняя камера.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Меланома хориоидеи.
- Метастазы в хориоидею.
- Отслойка сетчатки.
- Ретиношизис.
- Склеральная пломба.

ДИАГНОСТИКА

Если отслойка хориоидеи связана с гипотонией, необходимо найти её причину (гониоскопия для выявления циклодиализной щели). Ультразвуковое В-сканирование подтверждает диагноз и помогает отличить серозную отслойку от геморрагической. Кроме того, это исследование позволяет обнаружить признаки воспалительного процесса в склере или орбите и помогает различить отслойку и опухоль.

ПРОГНОЗ И ЛЕЧЕНИЕ

Прогноз у пациентов с серозной отслойкой хориоидеи в основном благоприятный, если найдена её причина. Восстановление нормального внутриглазного давления и устранение воспаления, как правило, достаточны для полного купирования процесса. Геморрагическая отслойка

может вызвать сильную боль или заметное повышение внутриглазного давления, что требует незамедлительного дренирования хирургическим путём. В других случаях такое состояние в основном наблюдается и медленно регрессирует. В случае если стекловидное тело или сетчатка контактируют с передними структурами глазного яблока, например,

ущемлены в разрезе после удаления катаракты, а также при возникновении отслойки сетчатки после регресса отслойки хориоидеи, показано проведение витрэктомии. Хирургическое дренирование обычно рекомендуют при «целующейся отслойке хориоидеи», хотя необходимость в этой процедуре и оптимальные сроки являются предметом дискуссии.

Приложение А

ТАБЛИЦЫ ПО ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ

Таблица А-1. Лейкокория.

Таблица А-2. Васкулиты сетчатки.

Таблица А-3. Псевдокистозный отёк макулы.

Таблица А-4. Гипоплазия центральной ямки.

Таблица А-5. Складки хориоидеи.

Таблица А-6. Отслойка хориоидеи после хирургического лечения катаракты.

Таблица А-7. Классические заболевания-«маски».

Таблица А-8. Рекомендации по применению лазерной фотокоагуляции.

Таблица А-9. Хориоидальная неоваскуляризация и сопутствующие ей состояния.

Таблица А-10. Дифференциальная диагностика новообразования хориоидеи («псевдомеланома»).

Таблица А-11. Заболевания сетчатки с идентифицированными генетическими дефектами.

Таблица А-1. Лейкокория

Врождённая катаракта
ПФСС (персистирующая фетальная сосудистая сеть), также называемое персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело
Ретинопатия недоношенных
Ретинобластома
Медуллобластома
Дисплазия сетчатки
Болезнь Котса (*Coats' disease*)
Большая хориоретинальная колобома
Старая отслойка сетчатки
Внутриглазное воспаление
Медуллоэпителиома
Болезнь Норри (*Norrie's disease*)
Недержание пигмента

Таблица А-2. Васкулиты сетчатки

Флебит сетчатки

Саркоидоз
Туберкулёз
Сифилис
Рассеянный склероз
Парспланит
Болезнь Илза (*Eales' disease*)
Антифосфолипидный синдром
ВИЧ
Ангиит в виде «обледеленых ветвей»

Артерииты сетчатки

Болезнь Бехчета (*Behcet's disease*)
Узелковый полиартериит
Коллагеновые сосудистые заболевания
Сопутствующие васкулиты
Токсоплазмоз
Болезнь Илза (*Eales' disease*)
ВИЧ
Антифосфолипидный синдром
Сифилис

Таблица А-3. Псевдокистозный отёк макулы

Ювенильный X-сцепленный ретиношизис
Пигментный ретинит
Применение никотиновой кислоты
Болезнь Голдмана-Фавре (*Goldmann-Favre disease*)

Таблица А-4. Гипоплазия центральной ямки

Альбинизм
Аниридия
Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело
(см. табл. А-1).
Ахроматопсия

Таблица А-5. Складки хориоидеи

Новообразование хориоидеи
Гипотония
Гипертиреозидизм
Гиперметропия
Послеоперационная складка
Состояние после оперированной отслойки сетчатки
Новообразование орбиты
Воспалительный процесс
Дисковидный рубец

Таблица А-6. Отслойка хориоидеи после хирургического лечения катаракты

<p>Фильтрация из раны Циклодиализная щель Отслойка сетчатки Увеит Случайная перфорация глазного яблока</p>
--

Таблица А-7. Классические заболевания-«маски»

<p>Имитирующие патологию переднего сегмента Ретинобластома</p> <p>Лейкемия</p> <p>Внутриглазное инородное тело</p> <p>Злокачественная меланома</p> <p>Ювенильная ксантогранулёма</p>	<p>Псевдогипопион, клеточная взвесь и опалесценция в передней камере Гетерохромия радужки, клеточная взвесь и опалесценция в передней камере Взвесь клеток в передней камере и опалесценция влаги, металлы могут пигментировать увеальную ткань, хронический увеит Клеточная взвесь в передней камере и опалесценция влаги, глаукома Спонтанная гифема, клеточная взвесь в передней камере и опалесценция влаги</p>
<p>Имитирующие патологию заднего сегмента Лимфома (старое название — ретикулочелюстная саркома)</p> <p>Ретинобластома</p> <p>Злокачественная меланома</p> <p>Субмакулярное кровоизлияние Периферическая отслойка сетчатки</p> <p>ВИЧ (вирус иммунодефицита человека)</p> <p>Спирохеты (болезнь Лайма), сифилис Сохраняющееся внутриглазное инородное тело</p> <p>Центральная серозная ретинопатия</p> <p>Задний склерит</p> <p>Полипоидная хориоидальная васкулопатия Кистозный макулярный отёк</p>	<p>Клетки в стекловидном теле, ретинальные кровоизлияния и экссудаты, инфильтраты пигментного эпителия сетчатки Клетки в стекловидном теле, диффузный увеит, ретинальные экссудаты и рубец радужки Клетки в стекловидном теле, закрытоугольная глаукома Злокачественная меланома хориоидеи Клеточная взвесь в передней камере и опалесценция влаги, глаукома, связанная с увеитом Ватообразные очаги, микроангиопатия сетчатки, гипертензивная ретинопатия, кистовидный макулярный отёк Кистовидный макулярный отёк, увеит, папиллит Хронический увеит, витреит неизвестной этиологии Ограниченная гемангиома хориоидеи (серозная отслойка макулы) Новообразование хориоидеи, закрытоугольная глаукома Экссудативная возрастная макулярная дегенерация Хориоидальная неоваскуляризация</p>

Таблица А-8. Рекомендации по применению лазерной фотокоагуляции

Фокальная коагуляция при диабетическом макулярном отёке

Длительность: 0,1 с

Размер коагулятов: 50–100 мм

Мощность: 100 мВт, повышаемая с шагом до 20–30 мВт при необходимости

Длина волны: зелёный или жёлтый спектр

Методика: коагуляты от слабой (серые) до средней (бело-серые) интенсивности накладывают в области утолщения сетчатки на микроаневризмы, из которых просачивается жидкость. Коагуляты в пределах 500 мкм от середины центральной ямки при первом сеансе лазеркоагуляции и в пределах 300 мм при повторном сеансе накладывать нельзя. Необходимо избегать коагуляции интратретиального кровоизлияния (риск развития эпиретинальной мембраны)

Лазерная «решётка» при диффузном макулярном отёке (при диабете или окклюзии венозной ветви сетчатки)

Длительность: 0,1 с

Размер коагулятов: 100 мм

Мощность: 100 мВт, повышается с шагом 20–30 мВт при необходимости

Длина волны: зелёная или жёлтая часть спектра

Методика: коагуляты слабой или средней интенсивности располагают в форме решётки с расстоянием в 1 коагулят между ними в зонах диффузной экссудации или отсутствия капиллярной перфузии по данным ФАГ. Коагуляция в пределах 500 мм от середины центральной ямки не проводится. Избегать коагуляции интратретиальных кровоизлияний

Фокальная лазерная коагуляция при хориоидальной неоваскуляризации

Длительность: 0,2–0,5 с или дольше

Размер коагулятов: 200 мм

Мощность: 200 мВт, повышаемая с шагом до 50 мВт при необходимости

Длина волны: зелёная, жёлтая или красная (в зависимости от приближенности к центральной ямке) часть спектра

Методика: коагуляты высокой интенсивности, сливающиеся и перекрывающие друг друга, должны полностью покрывать всю площадь хориоидальной неоваскуляризации (под контролем ФАГ) с минимальным запасом в 100 мкм по краям. Допустимо лечение в области тонкого субретиального кровоизлияния

Панретиальная коагуляция при неоваскуляризации диска зрительного нерва, неоваскуляризации сетчатки или радужной оболочки

Длительность: 0,1–0,2 с

Размер коагулятов: 200–500 мкм (корректировать соответственно увеличивающему эффекту панфундоскопических линз)

Мощность: 200 мВт, повышаемая с шагом до 50 мВт при необходимости

Длина волны: зелёная, жёлтая или красная (в зависимости от прозрачности сред) часть спектра

Методика: коагуляты средней интенсивности с расстоянием в половину коагулята между ними

Начальное лечение. Начинать, отступив в половину диаметра диска зрительного нерва кпереди от диска и височных сосудистых аркад и более чем 2 диаметра диска к виску от центральной ямки. Лазерные коагуляты должны распространяться до экватора

Пролиферативная диабетическая ретинопатия и окклюзия центральной вены сетчатки. Применяют панретиальную коагуляцию (т.е. на 360°), ставят около 1600–3000 коагулятов в 2 или 3 подхода, впоследствии добавляют по необходимости

Окклюзии венозной ветви сетчатки. Коагуляты наносят в секторе окклюзии, можно за 1 подход. Необходимо избегать коагуляции интратретиальных кровоизлияний и крупных ретиальных сосудов

Примечание. ФАГ — флюоресцентная ангиография.

Таблица А-9. Хориоидальная неоваскуляризация и сопутствующие ей состояния

<p>ХНВ у пациентов старше 50 лет Возрастная макулярная дегенерация</p>	<p>ХНВ у пациентов моложе 50 лет Осложнённая миопия Предположительный синдром глазного гистоплазмоза Идиопатическая ХНВ у молодых людей Ангиоидные полосы</p>
<p>Другие состояния, ассоциированные с ХНВ</p> <p>Наследственные/врождённые Вителлоформная дистрофия Беста (<i>Best's vitelliform dystrophy</i>) Дистрофия Сорсби (<i>Sorsby's macular dystrophy</i>) Фовеомакулярная дистрофия взрослых Хориоидеремия Колобома (хориоретинальная, ретинальная) Жёлто-пятнистое глазное дно (болезнь Штаргардта) Несовершенный остеогенез Пигментный ретинит Доминантные друзы Экскавация диска зрительного нерва</p> <p>Воспалительные/инфекционные Острая задняя мультифокальная плакоидная пигментная эпителиопатия (ОЗМППЭ) Дробьевидный хориоретинит Рецидивирующий мультифокальный хориоидит (точечный внутренний хориоидит; мультифокальный хориоидит) Краснуха Грибковые хориоретиниты (<i>Candida, Aspergillus</i>, другие) Саркоидоз Ползучий хориоидит (географический геликоидный перипапиллярный хориоидит) Токсоплазмоз Синдром Фогта–Коянаги–Харада (<i>Vogt-Koyanagi-Harada syndrome</i>) Симпатическая офтальмия Токсокароз (<i>Toxocara canis</i>) Сифилис</p> <p>Травма Лазерная фотокоагуляция Разрыв хориоидеи Внутриглазное инородное тело Дренирование субретинальной жидкости (внутреннее, наружное) Перфорация склеры Опухоли Невус хориоидеи Остеома хориоидеи Сочетанная гамартома сетчатки или пигментного эпителия сетчатки Меланома хориоидеи Гемангиома хориоидеи Метастазирующая карцинома</p> <p>Другие причины</p>	
<p>Хроническая отслойка сетчатки Центральная серозная ретинопатия Декомпенсированная эпителиопатия пигментного эпителия сетчатки Неоваскуляризация в области зубчатой линии</p>	<p>Друзы (диска зрительного нерва) Макулярное отверстие Телеангиэктазии сетчатки</p>

Примечание: ХНВ — хориоидальная неоваскуляризация.

Таблица А-10. Дифференциальная диагностика новообразования хориоидеи («псевдомеланома»)

Заболевания	Ключевые дифференциальные признаки	Диагностические методы
Заболевания с вовлечением сетчатки		
Кавернозная гемангиома сетчатки	Многодольчатый контур	ФАГ
Астоцитарная гамартома	Поверхностная локализация; бледного цвета; кальцификаты; связь с туберозным склерозом	ФАГ, ультразвуковое исследование
Заболевания с вовлечением пигментного эпителия сетчатки		
Сочетанная гамартома сетчатки и пигментного ретинального эпителия	Лежащая на поверхности фиброглиальная ткань; извитость ретинальных сосудов	ФАГ
Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки	Плоская, хорошо отграниченная; ореол по краям	ФАГ
Реактивная гиперплазия пигментного эпителия сетчатки	В анамнезе воспаление или травма, тёмного цвета, часто мультифокальная	
Дисковидный рубец при возрастной макулярной дегенерации	Двустороннее поражение, макулярные друзы; периферические изменения пигментного эпителия сетчатки	ФАГ
Аденома пигментного эпителия сетчатки	Чёрного цвета, резко приподнятый край, склонность к кровоизлияниям в стекловидное тело	

Таблица А-10. Окончание

Заболевания	Ключевые дифференциальные признаки	Диагностические методы
Заболевания с вовлечением хориоидеи		
Невус хориоидеи Меланома хориоидеи	Поверхностные друзы Рост: оранжевый пигмент, предрасположенность у белых людей	Повторные фотографии глазного дна Повторные фотографии и ультразвук
Метастатическая карцинома	Соответствующий анамнез, меньше приподнята, гипопигментация	Тонкоигольная аспирационная биопсия
Ограниченная гемангиома хориоидеи	Оранжево-красного цвета	ФАГ, АГСИЗ, ультразвуковое исследование
Остеома хориоидеи	Задняя локализация, жёлтый цвет; предрасположенность у молодых женщин	Ультразвуковое исследование, компьютерная томография
Меланоцитома	Тёмный цвет, перистые края	Повторные фотографии глазного дна
Воспалительные заболевания		
Гранулёма хориоидеи	Воспаление; слабая пигментация; в анамнезе воспалительный процесс	Тщательное исследование всех систем: обследования на саркоидоз, сифилис и туберкулёз
Задний склерит	Воспаление; складки хориоидеи; отвечает на глюкокортикоиды	Ультразвуковое исследование
Отслойка хориоидеи	В анамнезе травма глаза или операция	

Примечания: ФАСИЗ — флюоресцентная ангиография с индоцианином зелёным; ФАГ — внутривенная флюоресцентная ангиография.

338 • Приложение А. Таблицы по дифференциальной диагностике

Таблица А-11. Заболевания сетчатки с идентифицированными генетическими дефектами

	Тип наследования	Локус повреждения	Ген	Функция гена или его продукт
Заболевания, поражающие преимущественно периферические отделы сетчатки				
Пигментный ретинит	АД	3q21-q24	родопсин	Сигнал трансдукции
		6p21.2-cen	периферин/RDS	Периферин/RDS
		8q11-q13	RP1	Неизвестная функция
		HqU	ROM1	Ретинальный протеин 1 мембраны наружных сегментов
		I4q11.2	NRL	Ретинальный фактор транскрипции
	АР	1p31	RPE65	Неизвестная функция
		2q14.1	MERTK	c-mer рецептор тирозинкиназы
		4p16.3	PDE6B	β-Субъединица палочковой цГМФ-фосфодиэстеразы
		4p 12-cen	CNGA1	α-Субъединица палочкового цГМФ-зависимого канала
		5q31.2-q34	PDE6A	α-Субъединица цГМФ-фосфодиэстеразы
		6p21.3	TULP1	Протеиновый фоторецептор
		8q13.1-13.3	TTPA	Трансферный протеин α-токоферола
		10q23	RGR	Пигментный эпителий сетчатки-ретиальный рецептор, спаренный с G-протеином
		15q26	RLBP1	Клеточный ретиальдегид-связывающий протеин
	Х-сцепленный	Xp21.1	RPGR	Неизвестная функция
		Xp11.3	RP2	Функция, сходная с человеческим кофактором С

Таблица А-11. Продолжение

	Тип наследования	Локус повреждения	Ген	Функция гена или его продукт
Врожденная стационарная ночная слепота	АД	3p22	GNAT1	α-Субъединица палочкового трансдукцина
		3q21-q24	Родопсин	Сигнал трансдукции
		4p1<U	PDE6B	β-Субъединица патологической цГМФ-фосфодиэстеразы
Тип Огучи	АР	2q37.1	Аррестин	Фототрансдукция
		13q34	RHOК	Родопсинкиназа
	Х-сцепленный	Xp11.4	Никталолин	Экстрацеллюлярный протеогликан
		Xp11.23	CACNA1F	Потенциал-зависимый кальциевый канал, α-1-субъединица
Колбочковая дистрофия	АД	6p21.1	GUCAIA	Протеин 1А, активирующий гуанилатциклазу
Палочко-колбочковая дистрофия	АД	17p13.1	GUCY2D	Ретиноспецифическая гуанилатциклаза
		17q11.2	UNCI 19	Неизвестная функция
		19q13.3	CRX	Фактор транскрипции фоторецепторов
Ахроматопсия	АР	2q11	CNGA3	α-Субъединица колбочкового цГМФ-зависимого катионного канала
Синдром усиления активности S-колбочек	АР	15q23	NR2E3	Ядерный рецептор подсемейства 2 группы E3
Заболевания, поражающие преимущественно пигментный эпителий сетчатки и хориоидею				
Диффузные дистрофии				
Болезнь Штаргардта (Stargardt's disease)	АД	6q14	ELOVL4	Удлинение протеина очень длинных жирных кислот
	АР	1p21-p22	A1KA4	АТФ-связанный кассетный транспортер
Белоточечное глазное дно	АР	I2q13-q14	RDH5	11-cis ретинолдегидрогеназа 5
Хориоидеремия	Х-сцепленный	Xq21.1-q21.3	CHM	gab сопровождающий протеин геранилгеранилтрансферазы

Таблица А-11. Окончание

	Тип наследования	Локус повреждения	Ген	Функция гена или его продукт
Кольцевидная атрофия	АР	10q26	OAT	Омитинаминотрансфераза
Дегенерация ПЭС	АР	10q24	RBP4	Ретинол-связывающий протеин-4
Врожденный амавроз Лебера (Leber's congenital amaurosis)	АР	1p31	RPE65	Неизвестная функция
		14q11	RPGRIР-I	Неизвестная функция
		17p13.1	OUСY2D	Ретино-специфическая гуанилатциклаза
		17p13.1	AIPL1	? нуклеарный транспорт
Макулярные дистрофии				
Макулярная дистрофия Сорсби (Sorsby macular dystrophy)	АД	22q12.1-q13.2	TIMP-3	Тканевой ингибитор металлопротеиназ-3 ?
Вителлиформная дистрофия Беста (Best's vitelliform dystrophy)	АД	11q13	Бестрофин	Транспорт жирных кислот
Malattia leventense (сотовидная дистрофия Дойна – Doyle honeycomb dystrophy)	АД	2p16	EFEMP1	Фибриллинподобный протеин-1 экстрацеллюлярного матрикса
Заболевания, поражающие преимущественно внутренние слои сетчатки/интервitreoretинальное пространство				
Семейная экссудативная витреоретинопатия	Х-сцепленный	Xp11.3	NDP	Неизвестная функция
Болезнь Норри (Norrie's disease)	Х-сцепленный	Xp11.3	NDP	Неизвестная функция
Ретиношизис	Х-сцепленный	Xp22.2	Ретиношизин	Функция, специфическая для фоторецептора

Примечания: АД – аутосомно-доминантный тип наследования; АР – аутосомно-рецессивный тип наследования; АТФ – аденозинтрифосфат; цГМФ – циклический гуанозинмонофосфат; ПЭС – пигментный эпителий сетчатки.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- А**
- Альбинизм 201
 - Амавроз Лебера 181
 - Анемия серповидно-клеточная 117
 - Артрит 121
 - Артерия цилиарная 109
 - Атрофия дольчатая 195
- Б**
- Бляшки Холденхорста 108
 - Болезнь
 - Баттена 210
 - Беста 19, 177
 - Бехчета 173
 - Бурневилля 215
 - Гольдмана–Фавра 268
 - Илга 137
 - каротидная окклюзионная 134
 - Коутса 260
 - Куфса 210
 - Лайма 102
 - Норри 219, 252
 - Оручи 200
 - Педжета 60
 - Рефума 208
 - Теа–Сакса 113
 - Фабри 108
 - Харалды 326
 - Шпильмейера–Фогта–Баттена 297
 - Штаргардта 188
- В**
- Витреит 147
 - Витреоретинопатия
 - пролиферативная 313
 - семейная экссудативная 257
- Г**
- Гамартома
 - астроцитарная 215
 - комбинированная 43
 - Гемангиома
 - кавернозная 125
 - хориоидеи 240
 - Гипергликемия 75
 - Гиперметропия 70
 - Гиперфлюоресценция 19
 - Гипофлюоресценция 19
 - Глаукома 82
 - Гранулематоз Вегенера 115
- Д**
- Давление внутритриглазное 127
 - Дегенерация
 - возрастная макулярная 15
 - решетчатая 316
 - Диабет сахарный 75
 - Дислокация хрусталика 293
 - Дистрофия
 - Беста 19
 - колбочковая 181
 - макулярная 15
 - фoveомакулярная 19
 - Друзы 17
- Ж**
- Жидкость субретинальная 45
- И**
- Ишемия макулярная 91
- К**
- Кератит стромальный 156

Колобома хориоретинальная 264
Криотерапия 309
Кровоизлияние
– субмакулярное 32
– субретинальное 56

Л

Лимфома внутриглазная 242
Липемия ретинальная 143

М

Макулопатия
– гипотоническая 72
– солнечная 278
– целлофановая 43
– экссудативная 36
Макулярная эпиретинальная мембрана 41
Меланома хориоидеи 232
Меланоцитома хориоидеи 235
Мембрана
– Бруха 15
– гиалоидная 48
Метаморфопсия 64
Миопическая дегенерация 56

Н

Невус хориоидеи 230
Неоваскуляризация хориоидальная 19, 25

О

Остеит деформирующий 62
Остеома хориоидеи 244
Отверстие макулярное 44
Отёк макулярный 36
Отслойка
– сетчатки 91
– фиброваскулярная 26
– хориоидеи 329
Офтальмия симпатическая 169
Очаги
– ватообразные 101
– Фукса 56

П

Папиллопатия диабетическая 97
Парспланит 172
Паттерн-дистрофия 19, 184
Полосы ангиоидные 60
Псевдоксантома эластическая 60
Пучки витреоретинальные 318
Пятна Эльшнига 103

Р

Разрыв
– сетчатки 301
– хориоидеи 275
Ретинит 102
– кандидозный 157
– цитомегаловирусный 150
– пигментный 204
Ретинобластома 217
Ретинопатия
– ассоциированная с карциномой 211
– Вальсальвы 280
– гипертоническая 103
– диабетическая 75
– недоношенных 247
– Пурчера 285
– радиационная 140
– тиоридазиновая 299
– центральная серозная 64
Ретинопексия пневматическая 310
Ретиношизис 240
Рефлекс фовеальный 134
Рефракция миопическая 59
Рубец дисковидный 32

С

Саркоидоз глаза 170
Симптом
– Вацке–Аллена 45
– вишнёвой косточки 113
– непрогрессирующего снижения ночного зрения 198
Синдром
– Альпорта 260
– антифосфолипидный 102
– Барде–Бидля 209

- Бассена–Корнцвейга 208
- Блоха–Сульцбергера 254
- Вейля–Марчезани 293
- витреомакулярной тракции 48
- Гарднера 226
- Германски–Пудлака 203
- Гиппеля–Линдау 221
- глазной ишемический 121
- Гренблад–Страндберга 60
- Ирвинга–Гасса 134
- Кирнса–Сейра 209
- Клайнфелтера 254
- Коккейна 209
- косо́го входа диска зрительного нерва 59
- Лоренса–Муна 209
- Марфана 293
- меридиональные 318
- множественных преходящих белых точек 164
- окулонейрокутанный 224
- персистирующей фетальной сосудистой сети 219
- предположительного глазного гипстоплазмоза 160
- Сениора–Локена 260
- Стерджа–Вебера 240
- Стиклера 316
- Терсона 283
- травмированного тряской ребёнка 281
- Турнера 260
- увеальной эффузии 326
- увеличенного количества S-колбочек 339

- Ушера 208
- Фогта–Коянаги–Харады 167
- хориоидеи 70
- Чедиака–Хигаси 201
- Элерса–Данло 294
- Склерит задний 175
- Скотома центральная 44
- Сотрясение сетчатки 273

Т

- Талассемия серповидно-клеточная 137
- Телеангиэктазии парафовеальные 134
- Терапия фотодинамическая 37
- Токсокарроз глаза 149
- Токсоплазмоз глаза 148
- Томография когерентная 45
- Трабекулэктомия 50
- Тракция витреальная 125

Х

- Хемоз 145
- Хорея Сиденхема 112
- Хориоидеремия 192
- Хориоидит мультифокальный 162
- Хориоретинит
 - огнестрельный 289
 - ползучий 174
 - сифилитический 155

Э

- Эмболы ретинальные 19
- Эндофтальмит 145

Авторы:

Хоу Аллен К., Браун Гэри К., МакНамара Д. Арч, Рекчия Франко М., Регилло Карл Д., Вэндер Джеймс Ф.

Редактор серии Рапуано Кристофер Д.

С33 Сетчатка / Аллен К. Хоу [и др.] ; пер. с англ. под ред. С.Э. Аветисова, В.К. Сургуча. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 352 с. — (Серия «Атласы по офтальмологии»).

ISBN 978-5-9704-1022-6

В книге представлены краткие сведения о наиболее частых заболеваниях сетчатки: возрастной макулярной дегенерации, диабетической ретинопатии, сосудистых заболеваниях сетчатки, хориоретинальных воспалительных заболеваниях, опухолях, врождённых, травматических и паразитарных заболеваниях сетчатки.

Издание включает более 300 цветных и более 100 полутонных иллюстраций. В текстовой части атласа кратко освещаются аспекты, наиболее актуальные для практикующих врачей.

Атлас предназначен для студентов, ординаторов и практикующих врачей, интересующихся офтальмологией.

УДК 617.7 (084.4)

ББК 56.7я6

© by The McGraw-Hill Companies, Inc., 2003
All rights reserved

© Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009
Все права защищены

ISBN 978-5-9704-1022-6

Оглавление

Предисловие редакторов к изданию на русском языке	8
Об этой серии книг	9
Предисловие	10
Соавторы	11
Список сокращений	13
Глава 1. Возрастная макулярная дегенерация	15
«Сухая», или неэкссудативная возрастная макулярная дегенерация	15
Экссудативная возрастная макулярная дегенерация	25
Глава 2. Патология макулярной области сетчатки	41
Макулярная эпиретинальная мембрана	41
Идиопатическое макулярное отверстие	44
Синдром витреомакулярной тракции	48
Кистозный макулярный отёк	50
Полипозидная хориоидальная васкулопатия	53
Миопическая дегенерация	56
Ангиоидные полосы	60
Центральная серозная ретинопатия	64
Складки хориоидеи	70
Гипотоническая макулопатия	72
Глава 3. Диабетическая ретинопатия	75
Диабетическая ретинопатия	75
Непролиферативная диабетическая ретинопатия	77
Проллиферативная диабетическая ретинопатия	87
Диабетическая папиллопатия	97
Глава 4. Сосудистые заболевания сетчатки	101
Ватообразные очаги	101
Гипертоническая ретинопатия	103
Окклюзия цилиоретинальной артерии	107
Окклюзия ветви центральной артерии сетчатки	110
Окклюзия центральной артерии сетчатки	113
Острая окклюзия глазной артерии	116
Сочетанная окклюзия центральной артерии и центральной вены сетчатки	119
Глазной ишемический синдром	121
Окклюзия ветви вены сетчатки	125
Окклюзия центральной вены сетчатки	127
Ретинальная артериальная макроаневризма	132
Парафовеальные телеангиэктазии	134
Серповидно-клеточная ретинопатия	137
Радиационная ретинопатия	140
Липемия сетчатки	143
Глава 5. Хориоретинальные воспалительные заболевания	145
Инфекционные причины	145
Неинфекционные причины	164

Глава 6. Дистрофические и дегенеративные заболевания	177
Болезнь Беста	177
Колбочковая дистрофия	181
Паттерн-дистрофия	184
Болезнь Штаргардта (Stargardt's disease).....	188
Хориодермия.....	192
Дольчатая (гиратная) атрофия	195
Врождённая стационарная ночная слепота	198
Альбинизм	201
Пигментный ретинит.....	204
Системные заболевания, ассоциированные с пигментным ретинитом	208
Ретинопатия, ассоциированная с карциномой.....	211
Глава 7. Опухоли сетчатки и хориоидеи	215
Астроцитарная гамартома	215
Ретинобластома.....	217
Капиллярная гемангиома сетчатки	221
Кавернозная гемангиома сетчатки	224
Врождённая гипертрофия пигментного эпителия сетчатки.....	226
Сочетанная гамартома сетчатки и пигментного эпителия сетчатки	228
Невус хориоидеи	230
Меланома хориоидеи	232
Меланоцитома хориоидеи	235
Метастазы в хориоидею	237
Гемангиома хориоидеи.....	240
Внутриглазная лимфома	242
Остеома хориоидеи.....	244
Глава 8. Врождённые и детские заболевания сетчатки	247
Ретинопатия недоношенных	247
Недержание пигмента	254
Семейная экссудативная витреоретинопатия	257
Болезнь Коатса	260
Хориоретинальная колобома	264
Персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело / персистирующая фетальная сосудистая сеть.....	266
Ювенильный X-сцепленный ретиношизис	268
Врождённый амавроз Лебера	271
Глава 9. Травматические и токсические ретинопатии	273
Сотрясение сетчатки.....	273
Разрыв хориоидеи.....	275
Отрыв основания стекловидного тела.....	277
Солнечная макулопатия	278
Ретинопатия Вальсальвы.....	280
Синдром травмированного тряской ребёнка	281
Синдром Терсона.....	283
Ретинопатия Пурчера	285
Травматическое макулярное отверстие.....	287
Огнестрельный хориоретинит.....	289

Внутриглазное инородное тело.....	291
Дислокация хрусталика.....	293
Тальковая ретинопатия.....	295
Хлорохиновая или гидроксихлорохиновая ретинопатия.....	297
Тиоридазиновая ретинопатия.....	299
Глава 10. Заболевания периферии сетчатки.....	301
Разрывы сетчатки.....	301
Регматогенная отслойка сетчатки.....	307
Пролиферативная витреоретинопатия.....	313
Решётчатая дегенерация.....	316
Витреоретинальный пучок и меридиональная складка.....	318
Дегенерация сетчатки по типу «бульжной мостовой».....	320
Периферическая сгруппированная пигментация.....	321
Дегенеративный ретиношизис.....	323
Экссудативная отслойка сетчатки.....	326
Отслойка хориоидеи.....	329
Приложение А. Таблицы по дифференциальной диагностике.....	331
Предметный указатель.....	341

Джеймс Ф. Вэндер, MD

Доцент кафедры офтальмологии
Университет Томаса Джефферсона
Ретинальное отделение
Глазной госпиталь Уиллса
Филадельфия, Пенсильвания

Франко М. Рекчия, MD

Ассистент
Отдел витреоретинальной хирургии
Объединение консультантов по патологии сетчатки, PC
Госпиталь Уильяма Бомона
Роял Оук, Мичиган

Консультанты по фотографиям

Джей Клэнкник, MD и Генри К. Ли, MD

Список сокращений

- * — обозначение торговых наименований лекарственных средств
- ВГИТ — внутриглазное инородное тело
- ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
- ВМД — возрастная макулодистрофия
- ИВЭ / EVS — программы по исследованию витректомии при эндофтальмитах
- ИДР — исследования диабетической ретинопатии
- ИОЛ — интраокулярная линза
- КМО — кистозный макулярный отёк
- НВД, NVD — неоваскуляризация на диске зрительного нерва
- ПР — пигментный ретинит
- ПФСС — персистирующая фетальная сосудистая сеть
- РОС — ревматогенная отслойка сетчатки
- СПИД — синдром приобретённого иммунодефицита
- ТС — туберозный склероз
- ХНВ — хориоидальная неоваскуляризация
- ЦМВ — цитомегаловирус
- ЭРГ — электроретинограмма