

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ПОЛТАВСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Тема: Дистрофічні захворювання сітківки. Класифікація, патогенез, діагностика, лікування. Гострі порушення кровообігу сітківки, лікування.

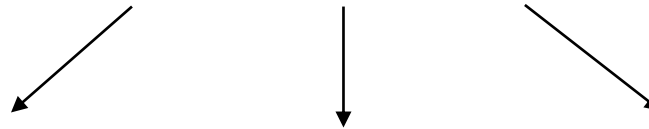
Лектор: д. мед. наук, професор Безкоровайна І.М.

План лекції:

1. Анатомо-фізіологічні особливості будови та кровопостачання сітківки.
2. Діагностичні методи дослідження сітківки.
3. Загальна характеристика дистрофічних захворювань сітківки.
4. Класифікація дистрофічних захворювань сітківки.
5. Особливості клініки гострих порушень кровообігу в сітківці (тромбоз та емболія артерій та вен сітківки).
6. Основні принципи лікування дистрофічних захворювань сітківки.
7. Основні принципи лікування тромбозу та емболії судин сітківки.
8. Ускладнення тромбозу та емболії судин сітківки, методи лікування.

Дистрофії сітківки

- це дегенеративне захворювання, що характеризується поступовим порушенням зорової функції ока



Генералізовані

- Пігментний ретиніт
- Білочкове очне дно
- Вроджений амавроз Лебера

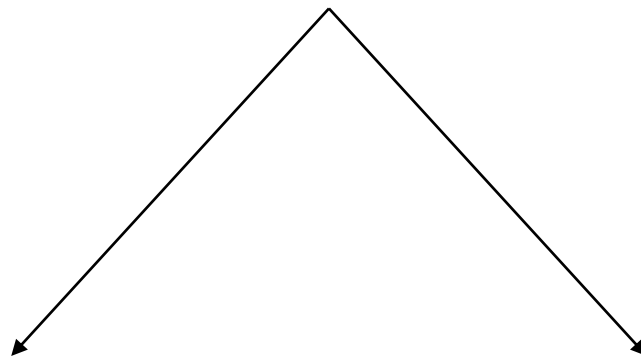
Центральні

- Хвороба Штаргардта
- Хвороба Беста
- Дистрофія Сорсбі

Периферичні

- Х-хромосомний ювенільний ретиношизис
 - Хвороба Гольдмана-Фавре
- хвороба Вагнера

Механізми розвитку



Ферментопатія пов'язана з точковими генними мутаціями, визначаючими ферментативний дефект, в результаті якого виникають незворотні обмінні порушення.

Ембріопатія виникає внаслідок ушкоджуючих впливів на ембріон в першому триместрі внутрішньоутробного розвитку.

Анатомічна класифікація

1. Нервовий волокнистий шар: X-зчеплений юнацький ретиношизис.
2. Фоторецептори та пігментний епітелій: хвороба Штаргардта, зворотний пігментний ретиніт, прогресуюча атрофічна макулярна дистрофія.
3. Пігментний епітелій: хвороба Беста
4. Мембрана Бруха: дистрофія Сорсбі

Класифікація

Заснована на типах успадкування захворювання.

- І. Рання аутосомно-рецесивна форма швидко прогресує, нерідко ускладнюється макулярною дегенерацією і катарактою.

До цієї ж форми успадкування відноситься **конгенітальний** амавроз Лебера, що розвивається протягом перших 5 років життя і різко знижує зорові функції.

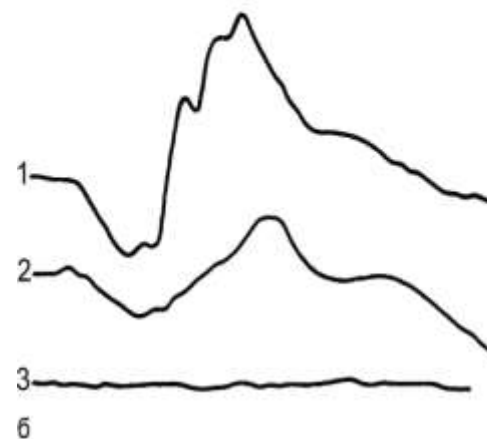
- II. Пізня аутосомно-рецесивна форма починається у віці 30 років. Функції сітківки знижуються значно, але повільно.
- III. Аутосомно-домінантна форма прогресує поволі. Ускладнення - катаракта і макулярна дегенерація - зустрічаються рідше, ніж при аутосомно-рецесивній формі.
- IV. Зчеплена зі статтю форма захворювання передається з X-хромосомою. Захворювання протікає важко і швидко прогресує.

МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ

1. Анамнез (спадковість)
2. Лабораторні дослідження (збільшення або зменшення кількості ліпофусцина, меланіну)
3. Периметрія (повні і неповні кільцеподібні скотоми)
4. Офтальмоскопія (по ходу ретинальних судин пігментні відкладення, диск зорового нерва атрофічний, воскоподібний)
5. Електроретинограма (зниження амплітуди хвиль електроретинограми)
6. ФАГ (плямиста гіперфлюоресценція очного дна)
7. ОКТ (зменшення товщини шару фоторецепторів, зниження його прозорості, сегментів і підвищення метаболізму пігментного епітелію)



a



- Пігментна абіотрофія - двосторонній процес, одностороннє ураження зустрічається вкрай рідко. Захворювання часто супроводжується розвитком катаракти, атрофією хоріокапілярного багат шарового епітелію і кістоподібним набряком макули. На ФАГД спостерігається плямиста гіперфлюоресценція очного дна з вираженим порушенням циркуляції в судинах сітківки.

- Пігментні зміни сітківки можуть мати вид кісткових тілець або павукоподібних відкладень. На пізніх стадіях захворювання розвивається атрофія пігментного епітелію і хоріокапілярного багатошарового. Очне дно набуває білувато-жовтого кольору. Характерні нічна сліпота - гемералопія і прогресуюче звуження поля зору, першим симптомом стає порушення темної адаптації, яке може виникати за декілька років до виявлення змін на очному дні.



Рис. 8-1. Пігментна абіотрофія. Паравенозные отложения пигмента.

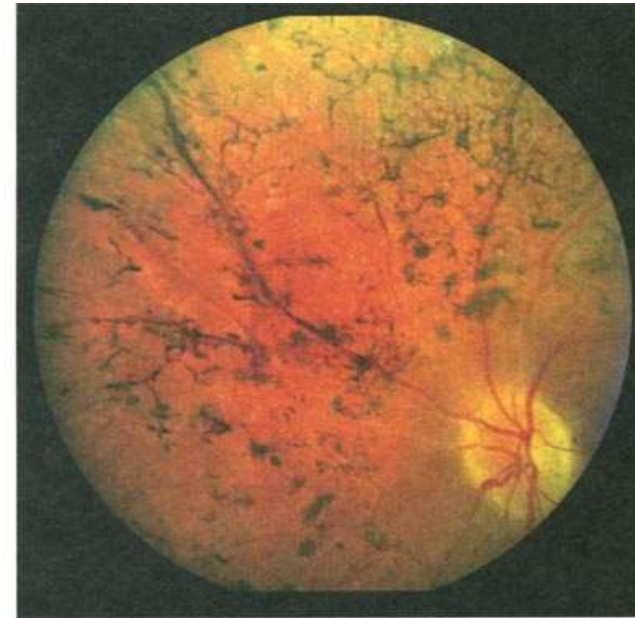
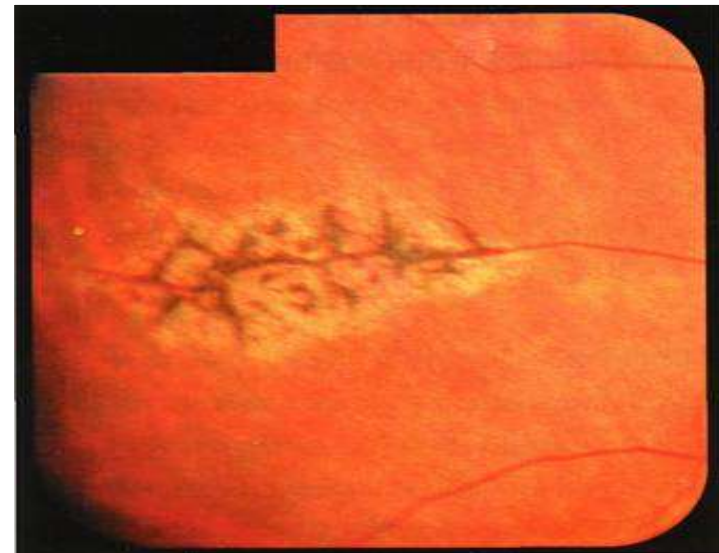


Рис. 8-3. Распространённое отложение пигмента на глазном дне с частичной атрофией диска зрительного нерва и суженными сосудами.

Клініка

Зміни на очному дні
включають класичну тріаду:

- пігментні зміни сітківки,
- воскоподібний диск зорового нерва
- виражене звуження ретинальних судин.



Стадії пігментної абіотрофії

I - Vis = 0,9 - 0,5

> поля зору до 40^0 , різко
знижена ЕРГ, гемералопія

II - Vis = 0,5 - 0,4

> поля зору до 25^0 ,
відсутність ЕРГ, мікро ЕРГ
(+), гемералопія;

III - Vis = coti

> поля зору $10-20^0$, ЕРГ(-),
грубі пігментні порушення;

IV - Vis ↓ до 0

> поля зору $5-10^0$, ЕРГ (-),
мікроЕРГ (-), атрофія

Вроджений амавроз Лебера - найбільш важке проявлення пігментного ретиніт (генералізована форма), що спостерігається з народження. Основні симптоми: відсутність центрального зору, нереєстрована або різко субнормальна ЕРГ, ністагм.

Діагностика вродженого амавроза Лебера дуже складна, оскільки виявляються у хворих симптоми: косоокість, кератоконус, гіперметропія високого ступеня, неврологічні і нейром'язові порушення, зниження слуху, розумова відсталість - можуть бути і при інших системних захворюваннях.

Найчастіше відзначається аутосомно-рецесивний тип передачі захворювання, і його ще недавно пов'язували з двома різними генами, в тому числі з мутацією гена родопсина.

При цьому захворюванні діти або народжуються сліпими, або втрачають зір у віці близько 10 років. Протягом перших 3-4 місяців життя більшість батьків відзначають у них відсутність фіксації предметів і реакції на світло, типові очні симптоми, характерні для дітей, народжених сліпими: блукаючий погляд і ністагм, які відзначаються вже в перші місяці життя.



БІЛОТОЧКОВЕ ОЧНЕ ДНО

- Захворювання двостороннє. При офтальмоскопії визначаються множинні білі точкові фокуси по всьому очному дні, розташовані в глибоких шарах сітківки. На відміну від білотночкової абіотрофії, що протікає так само, як пігментна абіотрофія, зорові функції при білотночковому очному дні не змінюються.

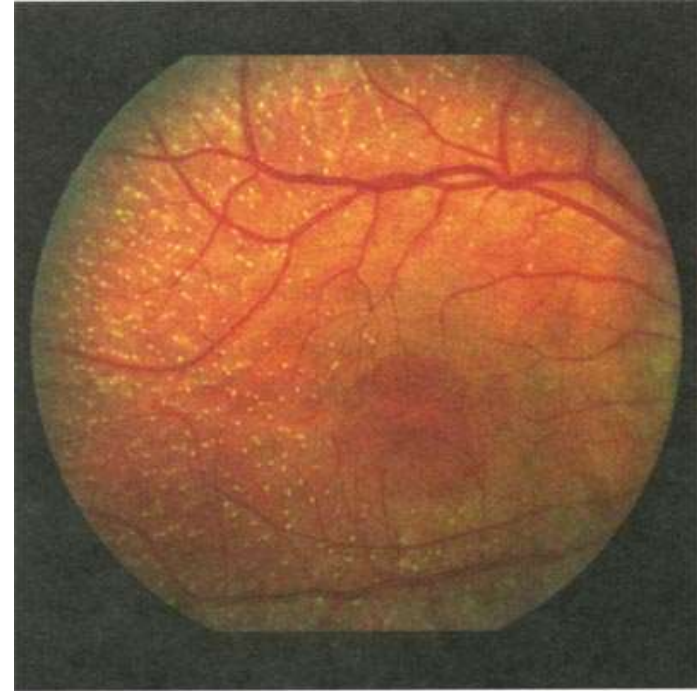
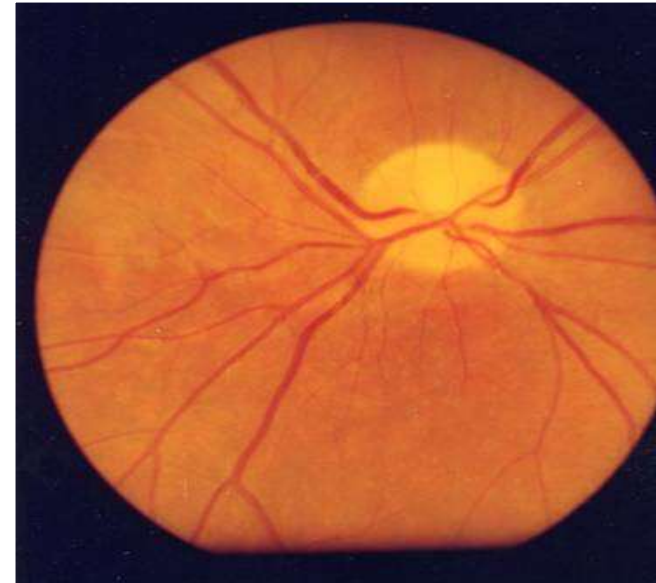
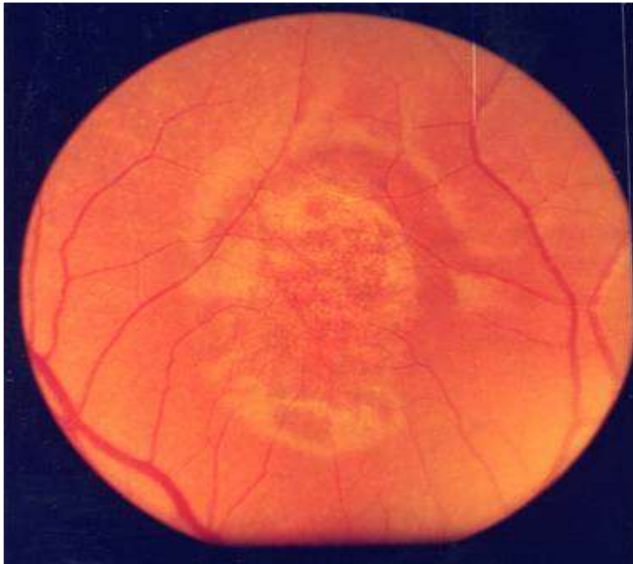


Рис. 8-22. Белоточечная абнотрофия сетчатки.

Спадкові центральні дистрофії сітківки

Центральна абіотрофія Штаргардта - це двостороннє симетричне ураження макулярної зони, що з'являється у молодому віці 10-20 років і призводить до втрати центрального зору.



Стадії абітрофії Штаргардта

I - Vis = 0,9 - 0,5

> поля зору N; центральна скотома 2-30.

II - Vis = 0,5 - 0,2

> поля зору N; ЕРГ N;
збільшення центральної
скотоми

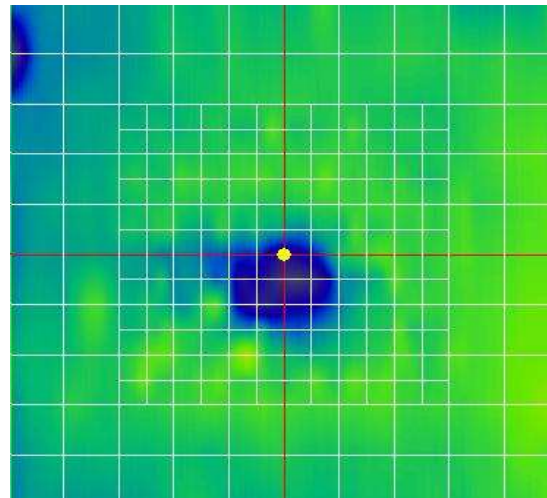
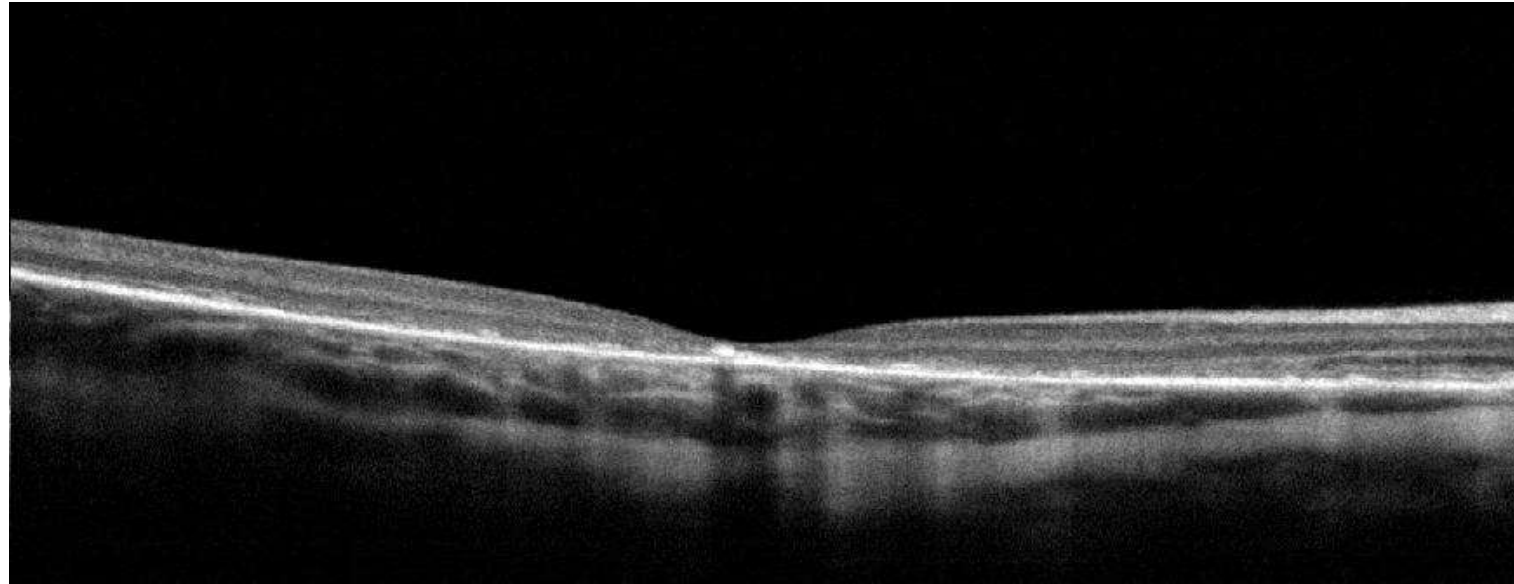
III - Vis = 0,2-0,1

> ↑центральна скотома; ЕРГ
знижена ;

IV - Vis = 0,09-0,04

> абсолютна центральна
скотома 20-250; відсутність
ЕРГ.

Центральна абиотрофія Штаргардта



Спадкові периферичні дистрофії сітківки

Х-хромосомний ювенільний ретиношизис - відноситься до спадкових вітреоретинальних дегенерацій, зчеплених зі статтю. Зір знижується в першій декаді життя.



Дистрофія Сорсбі

- Вперше цей стан був описаний у п'яти британських сім'ях.
- Етіологія – передаються по аутосомно-домінантному типу, мутації в тканинному інгібіторі металопротеїнази-3 (TIMP-3) були визначені як можлива причина захворювання.
- ОЗНАКИ - Хвороба проявляється як зниження центрального зору разом із нічною сліпотою

Хворобу Вагнера також відносять до вітреоретинальних дистрофій з аутосомно-домінантним типом успадкування.

Ген, відповідальний за розвиток хвороби Вагнера, локалізується на довгому плечі 5-ї хромосоми. Основні клінічні симптоми захворювання - наявність міопії, часто високого ступеня, і преретинальних мембран при «оптично порожньому» склоподібному тілі в поєднанні з ретіношізісом, дистрофією сітківки і пігментного епітелію.

Вже у віці 10-20 років виявляють помутніння кришталика, які швидко прогресують; часто спостерігаються вторинна глаукома і відшарування сітківки.

Діагноз встановлюють на підставі сімейного анамнезу, результатів біомікро- і офтальмоскопії, периметрії, електроретінографії і флюоресцентної ангіографії. При периметрії виявляють концентричне звуження поля зору. ЕРМ різко субнормальна.

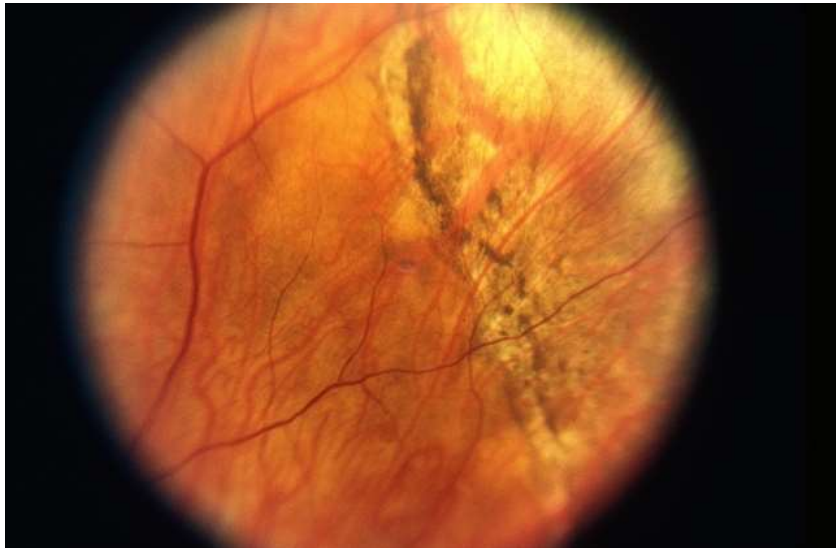
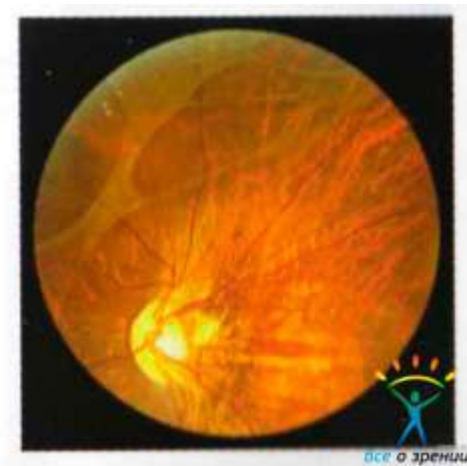
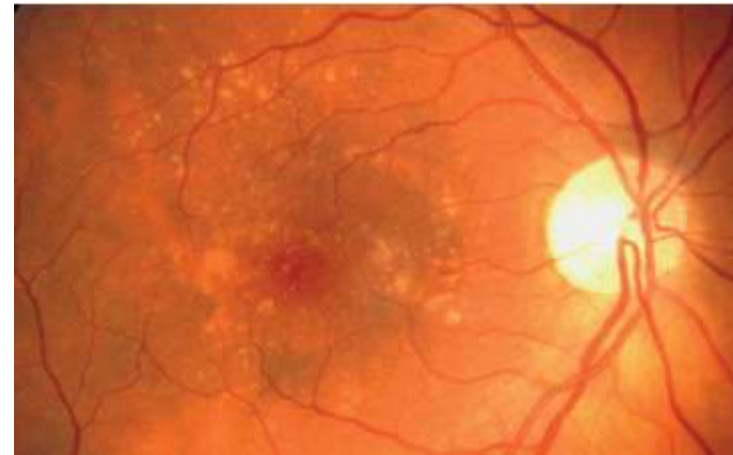
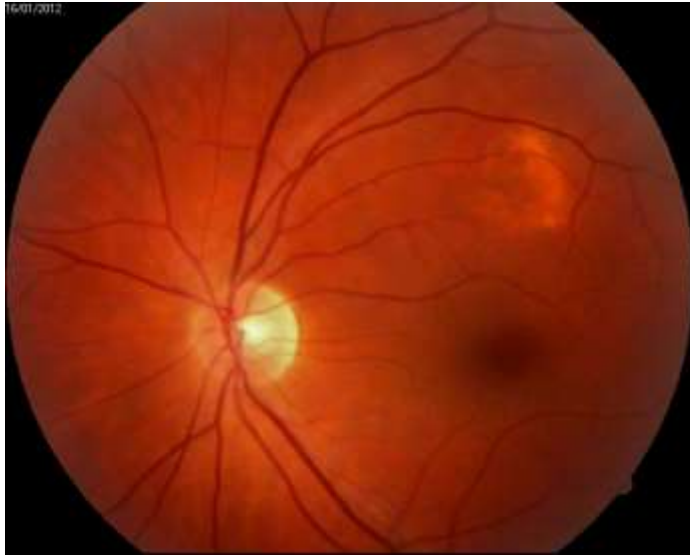


Рис. 31-68. Плёнчатые помутнения в стекловидном теле при болезни Вагнера.



Макулярна дегенерація

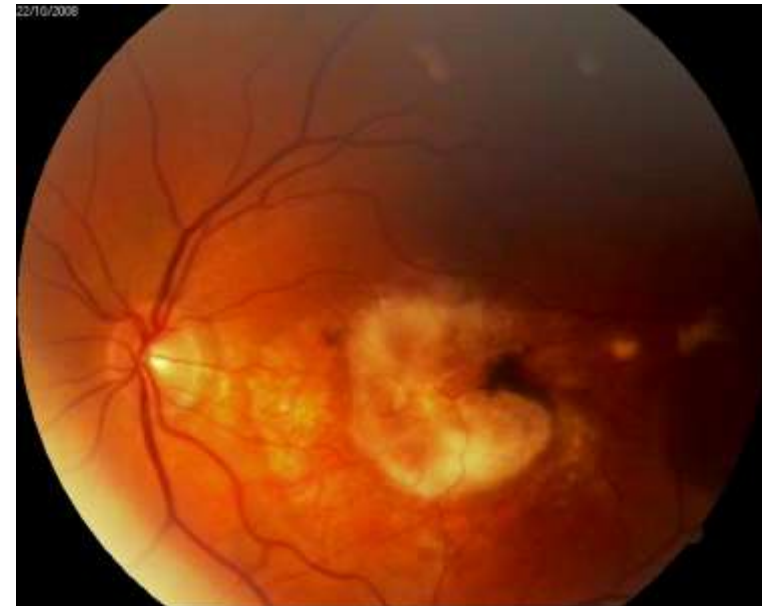


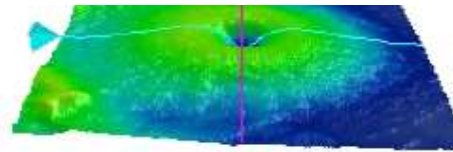
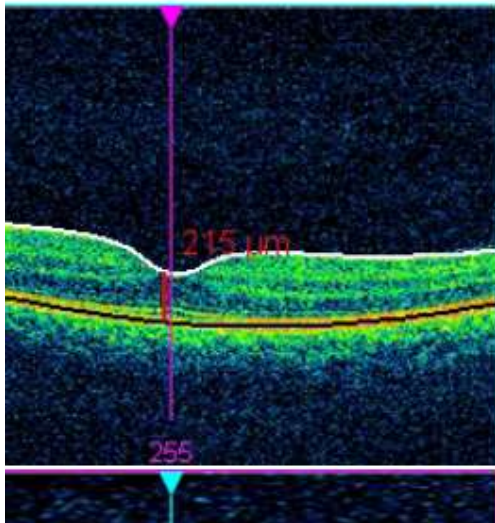
ВМД є основною причиною слабкозоркості у осіб віком понад 50 років.

Поширеність ВМД зростає в зв'язку зі старінням населення

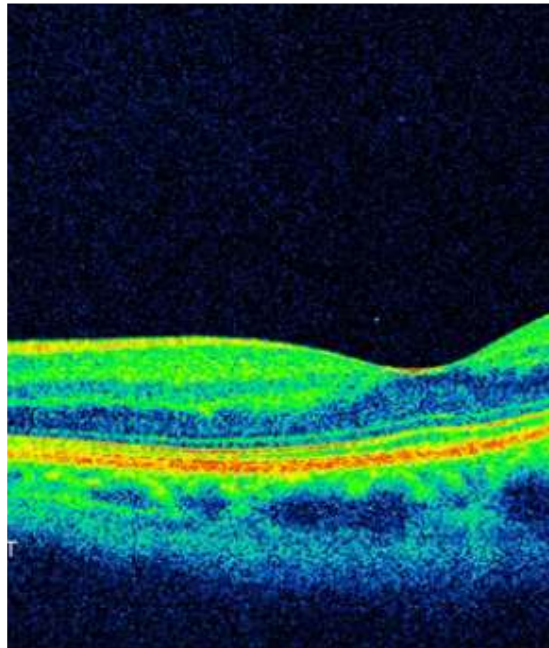
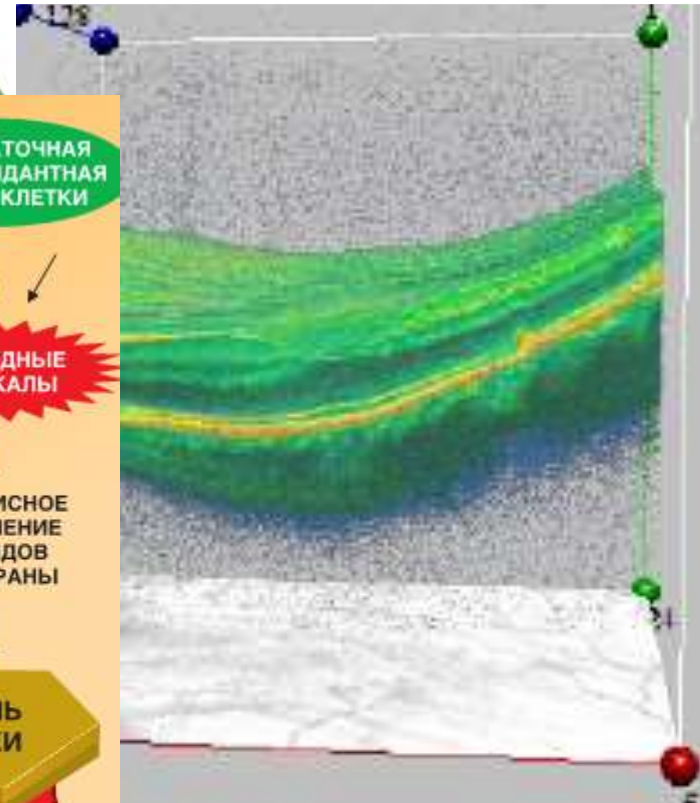
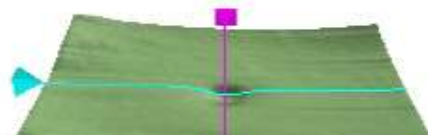
До 2020 року очікується зростання поширеності ВМД на 50%

ВООЗ, «Загальний доступ до здоров'я очей: глобальний план дій на 2014 – 2019 рр.»





ILM - RPE



Контрольні запитання по темі лекції:

1. Назвіть патогенетичні ланки розвитку вікової макулодистрофії.
2. Назвіть етіологію та методи лікування пігментної дистрофії сітківки.
3. Який прогноз і лікування при емболії центральної артерії сітківки?
4. Якими симптомами характеризується тромбоз центральної вени сітківки?
5. Яка невідкладна допомога при гострій непрохідності центральної артерії сітківки?