



МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ ВИТЕЛЛИФОРМНАЯ МАКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ ВЗРОСЛЫХ

УДК 617.736
ГРНТИ 76.29.56
БАК 14.01.07

© Ю. С. Астахов¹, В. В. Смазнова², А. А. Шахназарова², Н. В. Морозова^{2, 1}

¹ Кафедра офтальмологии с клиникой ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

² ГБУЗ Диагностический центр № 7 (глазной), Санкт-Петербург

✧ **Ключевые слова:** мультифокальная вителлиформная макулярная; дистрофия; пигментный эпителий.

Мультифокальная вителлиформная макулярная дистрофия взрослых относится к паттерн-дистрофиям. Наследуется аутосомно-доминантно, часто проявляется в виде спорадических случаев. Выраженность заболевания крайне вариабельна. Приблизительно в 20 % случаев выявлены мутации гена периферина-RDS, расположенного на длинном плече хромосомы 6. Заболевание проявляется в 4–6 декадах жизни в виде небольшой метаморфопсии, нередко обнаруживаемой случайно. В отличие от других форм наследственной макулодистрофии часто наблюдается различное прогрессирование заболевания на парных глазах, так что хорошая острота зрения остается, по крайней мере, на одном глазу.

При офтальмоскопии определяются округлые, желтые очаги с четкими контурами, диаметром от 0,3 до 1 DP, как правило, на обоих глазах, иногда с пигментацией внутри очага. По размеру очаги меньше, чем один диаметр диска зрительного нерва, в отличие от больших по размеру очагов поражения при болезни Беста.

ФАГ выявляет гипофлюоресценцию в центре, окружённую кольцом гиперфлюоресценции. Ангиографические данные могут быть почти нормальными или демонстрируют неспецифическую гиперфлюоресценцию примерно в 40 % случаев. Может развиться хориоидальная неоваскуляризация.

ЭРГ нормальная. ЭОГ нормальная или незначительно снижена.

Пациент Б. обратился к офтальмологу с жалобами на снижение зрения правого глаза в течение 5 лет, когда офтальмологом районной поликлиники был поставлен диагноз — «Центральный хориоретинит» правого глаза. Пациент был направлен на обследование к инфекционисту и фтизиоофтальмологу. В ходе исследований у пациента был выявлен хронический вирусный гепатит С, с низкой степенью активности. В дальнейшем в период с 2007 по 2013 год у офтальмолога не наблюдался. В диагностический центр № 7 пациент обратился в августе 2013 г. с жалобами на снижение зрения левого глаза. Настоящее

ухудшение зрения связывает с проведением активной противовирусной терапии препаратами «Рибавирин» (противовирусный препарат) и «Альтевир» (интерферон альфа-2 b человеческий рекомбинантный), которую стал получать активно в течение 6 месяцев, в связи с ухудшением течения хронического вирусного гепатита С.

OD: острота зрения 0,25 н/к. Передний отрезок без патологических изменений. В задних отделах стекловидного тела небольшое количество деструктивных плавающих помутнений. Диск зрительного нерва бледно-розовый, контуры четкие, Э/Д = 0,2. В макулярной зоне определяется округлый кистовидный очаг d = 2,5 DP, бледно-желтого цвета с дисперсией пигмента по его краю и атрофией пигментного эпителия в центре, вдоль сосудистых аркад множественные, желтые, разнокалиберные диаметром от 1/3 до 1 DP, округлые очаги, слегка возвышающиеся над уровнем сетчатки — локальные отслойки пигментного эпителия с вителлиформным содержимым (рис. 4, 8). Крайняя периферия глазного дна без особенностей. Ход и калибр сосудов не изменен.

При исследовании поля зрения (компьютерный периметр HUMPHREY 750i, программа тотальная периметрия — 135 точек) выявлено снижение светочувствительности макулярной зоны сетчатки, единичные, относительные и абсолютные центральные и парацентральные скотомы.

OD: ВГД по Маклакову — 18 мм рт. ст.

OS: острота зрения 0,6 Sph + 0,5 = 0,85. Передний отрезок без патологических изменений. В задних отделах стекловидного тела небольшое количество деструктивных плавающих помутнений. Диск зрительного нерва бледно-розовый, контуры четкие, Э/Д = 0,1. Вокруг диска ободок перипапиллярной атрофии с пигментом. В макулярной зоне светло-желтый кистовидный очаг с нечеткими контурами d = 1 DP и дисперсией пигмента по его краю, вдоль сосудистых аркад множественные, желтые разнокалиберные, округлые очаги, слегка возвышающиеся над уровнем сетчатки — локальные отслойки пиг-

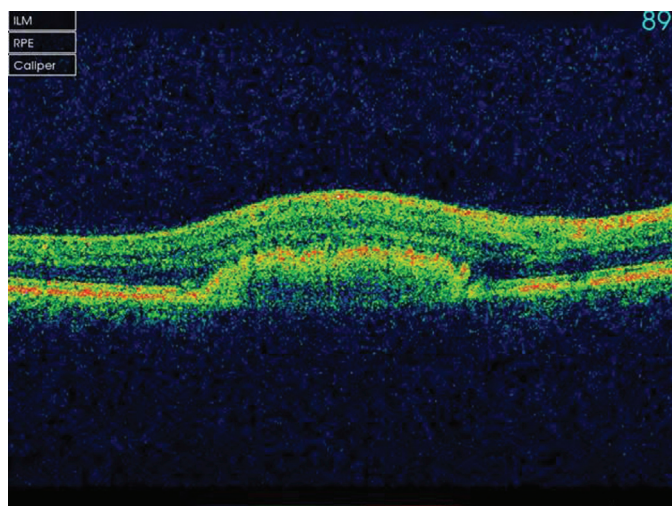


Рис. 1. ОКТ макулярной зоны правого глаза, пациента Б., 46 лет. Определяется отслойка пигментного эпителия с отложением гиперрефлективного материала

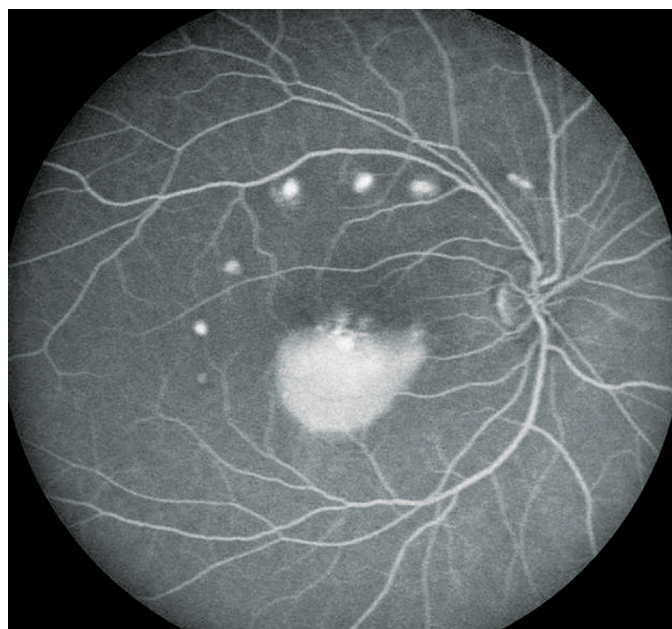


Рис. 2. ФАГ правого глаза пациента Б., 46 лет. В ранние фазы исследования гипоплюоресценция очагов с дальнейшим накоплением красителя к поздним фазам. Отложение вителлиформного материала (гиперплюоресценция)

ментного эпителия с вителлиформным содержимым (рис. 7, 5). Крайняя периферия глазного дна без особенностей. Ход и калибр сосудов не изменен.

При исследовании поля зрения светочувствительность макулярной зоны сетчатки в пределах нормы.

ОС: ВГД по Маклакову — 20 мм рт.ст.

ФАГ ОУ: в ранние фазы исследования гипоплюоресценция очагов с дальнейшим накоплением красителя к поздним фазам. Отложение вителлиформного материала (гиперплюоресценция) (рис. 2, 6).

ОКТ ОУ: множественные волнообразные отслойки пигментного эпителия с отложением гиперрефлективного материала, деструкция пигментного эпителия сетчатки (рис. 1, 3).

Из литературы известно, что применение высоких доз интерферона — альфа-2b при лечении хронических вирусных гепатитов могут приводить к осложнениям со стороны органа зрения. Есть упоминания о поражении сетчатки в виде ретинопатий, неврита зрительного нерва, отёк соска зрительного нерва, поражения сосудов сетчатки, кровоизлияний в сетчатку. Таким образом исключить влияние препаратов группы интерферона альфа — 2b на прогрессирование заболевания и снижения зрительных функций у пациента Б. мы не можем. Этот вопрос требует дальнейшего изучения и динамического наблюдения всех пациентов, получающих данную группу препаратов. В то же время снижение зрения на правом

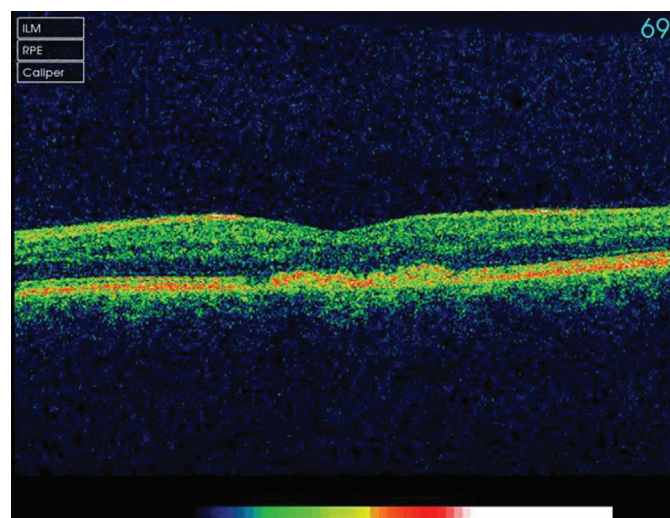


Рис. 3. ОКТ макулярной зоны пациента Б., 46 лет. Определяются множественные волнообразные отслойки пигментного эпителия с отложением гиперрефлективного материала, деструкция пигментного эпителия



Рис. 4. Фото глазного дна правого глаза пациента Б., 46 лет. В макулярной зоне округлый, бледно-желтый очаг d 25 DP, вдоль сосудистых аркад множественные желтые разнокалиберные очаги

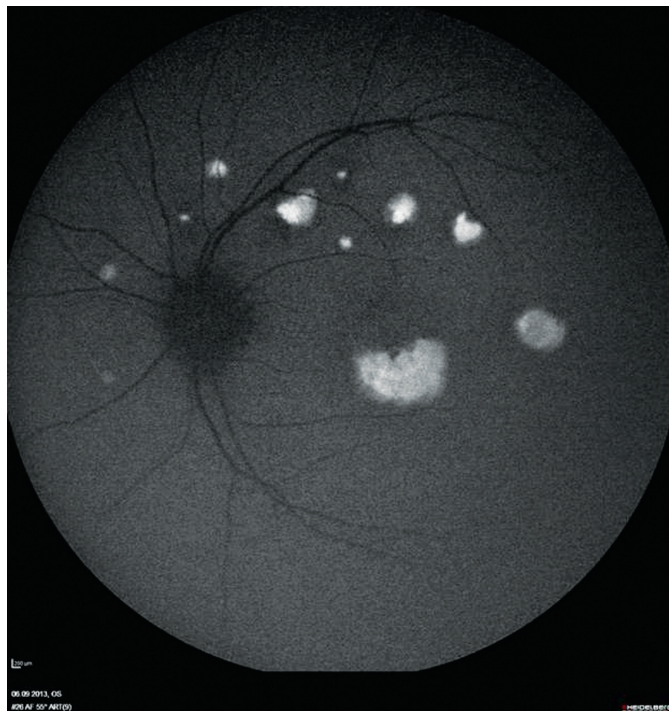


Рис. 5. Аутофлюоресценция левого глаза пациента Б., 46 лет



Рис. 6. ФАГ левого глаза пациента Б, 46 лет. В ранние фазы исследования гипофлюоресценция очагов с дальнейшим накоплением красителя к поздним фазам, отложения вителлиформного материала

глазу обусловлено развитием географической атрофии в макулярной области.

Мультифокальная вителлиформная макулярная дистрофия крайне необычна и может возникать при неотягощенной наследственности. Во взрослом возрасте (на 4-й — 5-й декаде жизни) может проявиться остро и быть сложной для диагностики. Диагноз

основывается на данных офтальмоскопии, ФАГ, ОКТ. Молекулярно-генетический анализ в настоящее время не представляет особой ценности.

Этиотропной терапии не существует. Прогноз благоприятный в большинстве случаев.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Атлас по клинической офтальмологии Дэвид Дж. Спэлтон, Роджер А. Хитчингс, Пол А. Хантер. — М.: МЕДпресс-информ, 2007. — С. 546.



Рис. 7. Фото глазного дна левого глаза пациента Б., 46 лет. В макулярной зоне светло-желтый очаг, кистовидный очаг d 1DP, вдоль сосудистых аркад множественные желтые разнокалиберные очаги



Рис. 8. Аутофлюоресценция правого глаза пациента Б., 46 лет

2. Офтальмология руководство Джагиса П. Элерса, Чирэ-га П. Шаха. — М.: МЕДпресс-информ, 2012.
3. Заболевания глазного дна Джексон Дж. Кански, С. А. Милевски, Бертил Э. Дамато, Воган Тэннер. — М.: МЕДпресс-информ, 2008. — С. 242.
4. Атлас по ангиографии глазного дна Х. Хайман, У. Кельнер, М. Ферстер. — М.: МЕДпресс-информ, 2008. — С. 82–83.
5. Справочник «Видаль»; лекарственные препараты в России. — М.: ЮБТ Медик Рус, 2013.

ADULT ONSET MULTIFOCAL VITELLIFORM MACULAR DYSTROPHY

Astakhov Yu. S., Smaznova V. V., Shakhnazarova A. A., Morozova N. V.

✧ **Key words:** multifocal vitelliform macular dystrophy; pigment epithelium.

Сведения об авторах:

Астахов Юрий Сергеевич — д. м. н., профессор. Кафедра офтальмологии ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. 197089, Санкт-Петербург, ул. Л. Толстого, д. 6–8, корпус 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.

Смазнова Виктория Вячеславовна — врач-офтальмолог. Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38.

Шахназарова Аида Абдулаевна — к. м. н., врач-офтальмолог. Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38.

Морозова Наталья Владимировна — к. м. н., заместитель главного врача по медицинской части, Диагностический центр № 7 (глазной) для взрослого и детского населения. 191028, Санкт-Петербург, Моховая ул., д. 38. E-mail: morozova_dc@mail.ru.

Astakhov Yuriy Sergeevich — MD, doctor of medical science, professo. Department of Ophthalmology. I. P. Pavlov First State Medical University. 197089, Saint-Petersburg, Lev Tolstoy st., 6–8, building 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.

Smaznova Viktoriya Vyacheslavovna — MD. Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38.

Shakhnazarova Aida Abdulaevna — candidate of medical science, MD. Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38.

Morozova Natalia Vladimirovna — candidate of medical science, deputy head of the center, Diagnostic center № 7 (ophthalmological) for adults and children, 191028, St. Petersburg, Mokhovaya str., 38. E-mail: morozova_dc@mail.ru.