



ПЕРИПАПИЛЛЯРНАЯ ГЕОГРАФИЧЕСКАЯ ХОРИОПАТИЯ

© *Е. И. Устинова*

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

✧ В лекции изложены данные литературы и собственных исследований по вопросам этиологии, патогенеза, клиники, диагностики и лечения перипапиллярной географической хориопатии (ПГХ) — тяжёлого прогрессирующего заболевания оболочек глазного дна, нередко приводящего к слепоте. Рекомендована клиническая классификация ПГХ. Обоснована возможность постановки диагноза по офтальмологической картине у 96% больных. Доказана эффективность регулярного медикаментозного лечения (не менее 2 курсов в год), при показаниях в сочетании с лазерной коагуляцией и реваскуляризацией хориоидеи.

✧ **Ключевые слова:** перипапиллярная географическая хориопатия; этиология; патогенез; классификация; клиника; диагностика; лечение.

ВВЕДЕНИЕ

Перипапиллярная географическая хориопатия (ПГХ) — редкое, неуклонно прогрессирующее, угрожающее потерей зрения заболевание хориокапиллярного слоя сосудистой оболочки и пигментного эпителия сетчатки, распространяющееся в последующем и на другие слои оболочек глазного дна. Ландкартообразная форма сливающихся очагов с характерной пятнистой пигментацией придают глазному дну вид, напоминающий географическую карту (рис. 1).

Первые сообщения о данном заболевании принадлежат Kristian Sveinsson [30], описавшему в 1939 году своеобразную картину глазного дна 4 пациентов в возрасте от 4 до 29 лет. Радиально от ДЗН к периферии глазного дна располагались вытянутые участки атрофии хориоидеи в форме узких и широких языков с неровными, неотчётливыми границами. Макулярная зона и сосуды не были изменены. Двое из четырёх больных перенесли заболевания лёгких (плеврит, туберкулёз), однако более вероятной причиной автор считал связь с врождёнными аномалиями развития пигментного эпителия сетчатки (ПЭ) и хориоидеи.

Существенный вклад в изучение ПГХ внёс А. Sorsby, который в соавторстве с М. Е. I. Mason [29] в 1949 г. описал «дистрофии глазного дна с необычными особенностями» у лиц 40 лет и старше. Авторы сделали вывод о выделении новой «генетической болезни». Её ранняя стадия с отёком и геморрагически-экссудативной реакцией не только у ДЗН, но и в макуле, парамакулярной зоне и на периферии глазного дна, в последующем

переходит в атрофию с хориоидальным склерозом. По всей вероятности, авторы наблюдали более позднюю стадию болезни, чем Кг. Sveinsson. В

последующем за рубежом появилось много статей о ПГХ, но в основном с небольшим числом наблюдений.

В нашей стране первыми об этом заболевании сообщили в 1976 г. С. Я. Бранчевская [3] — как о хориоретинальной дистрофии и в 1988 г. С. Ф. Шершевская [17] как о ползучем перипапиллярном географическом хориоидите. Поскольку многие врачи предположительно считали ПГХ



Рис. 1. Больной Н., 66 лет с двусторонней ПГХ. На снимке глазное дно OD: ПГХ I стадии, дистрофическая фаза

туберкулёзным хориоретинитом и наблюдали за больными в противотуберкулёзных диспансерах, исследования по изучению данного заболевания нам удалось провести на достаточно большом числе наблюдений [4, 10, 11, 13, 14, 15, 16]. Их результаты отражены в данной лекции.

ЭТИОЛОГИЯ

Предположения о туберкулезной, токсоплазмозной и герпес-вирусной этиологии не подтвердились [10]. У 42 больных (19 %) с ПГХ имелись остаточные изменения туберкулеза легких и внелегочных (внеглазных) локализаций, признаков активности процесса не отмечалось. 129 больных с ПГХ обследованы на туберкулез глаз специальными методами: 95 больным поставлены туберкулиновые пробы с дозами от 0,1 до 50 ТЕ, 50 — проведена диагностическая тест-терапия туберкулоstaticами узкого спектра действия. Ни у одного из них не было обнаружено сочетания двух-трех основных диагностических критериев туберкулезной этиологии заболевания глаз, что необходимо для подтверждения диагноза гематогенно-диссеминированного туберкулезного хориоретинита [9].

Для исключения герпетической этиологии ПГХ в 12 наблюдениях поставлена очаговая аллергическая проба по А. А. Каспарову [6], в 10 — проведено пробное диагностическое лечение вирусостатиками и в 4 — исследованы соскобы с конъюнктивы на выявление антигенов герпес-вируса с помощью метода флюоресцирующих антител (МФА, ПИФ). Во всех 26 случаях результаты были отрицательными.

Для выявления токсоплазмозной этиологии 10 больным поставлена внутрикожная проба (ВКП) с токсоплазмином и 12 — исследована кровь на РСК с токсоплазмозным антигеном. В этих 22 наблюдениях результаты исследований также оказались отрицательными.

Всем 220 больным проведены исследования крови на реакцию Вассермана и ИФА на ВИЧ. Положительных результатов не обнаружено.

Зарубежным авторам не удалось подтвердить этиологию ПГХ при комплексном иммунологическом исследовании крови к целому ряду вирусов и других микробов [19, 27]. Не обнаружено достоверных данных об этиологической связи ПГХ с системными и синдромными заболеваниями [4, 10].

Наиболее убедительны данные офтальмологов о генетической предрасположенности к ПГХ. Кг. Sveinsson [31] рассматривает данное заболевание как наследственную врожденную аномалию, порок развития хориоидеи и ПЭ сетчатки или

как аплазию задних коротких цилиарных артерий; автор установил доминантную передачу заболевания в 4 поколениях пациентов. А. Sorsby et M. E. I. Mason [29] пришли к выводу об аутосомно-доминантном типе наследования. С. Я. Бранчевская [3] рассматривает тип наследования ПГХ как аутосомно-рецессивный процесс. R. Fossdal et al. [20] также установили, что геликоидная перипапиллярная дегенерация обусловлена аутосомно-рецессивной наследственностью, в частности по хромосоме 11p15.

ПАТОГЕНЕЗ

Мнения о патогенезе ПГХ разноречивы:

1. Первичная хориоретинальная дистрофия (геликоидная перипапиллярная дегенерация, ползущая тотальная хориоретинальная дистрофия и др.) [3, 28, 29, 31]
2. Васкулопатия (ишемия, инфаркты хориоидеи и сетчатки) [18]
3. Воспалительный процесс (серпигинозный, географический или геликоидный хориоидит) [17, 27, 28,]
4. Поражение с двумя фазами развития: острой экссудативной и рубцовой дистрофической [18, 13, 14, 15].

Наибольшее число (50 %) авторов рассматривает данное заболевание как воспалительный процесс, примерно 25 % — как дегенерацию или дистрофию, остальные 25 % отдают предпочтение термину «хориопатия», поскольку вопросы этиологии и патогенеза полностью ещё не разрешены.

Представляется наиболее точным термин «ПЕРИПАПИЛЛЯРНАЯ ГЕОГРАФИЧЕСКАЯ ХОРИОПАТИЯ» [18, 21, 22, 14, 15]. Подтверждаются также 2 фазы в её развитии — экссудативная и дистрофическая [18, 14, 15]. Наиболее рационально относить данное заболевание к разделу офтальмологии — увеитам (хориоретинитам неясной этиологии).

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПГХ

В работах зарубежных и отечественных авторов, посвященных клинике ПГХ, нередко дается характеристика раннего и позднего периодов её развития, но без какой — либо конкретной клинической классификации [18,29]. Рекомендуемая нами клиническая классификация ПГХ основана на выделении трёх основных стадий по локализации хориоретинальных очагов и распространённости процесса [14,15, 10].

Клиническая классификация ПГХ (по Е. И. Устиновой):

I (начальная) стадия — локализация очагов исключительно в перипапиллярной области.

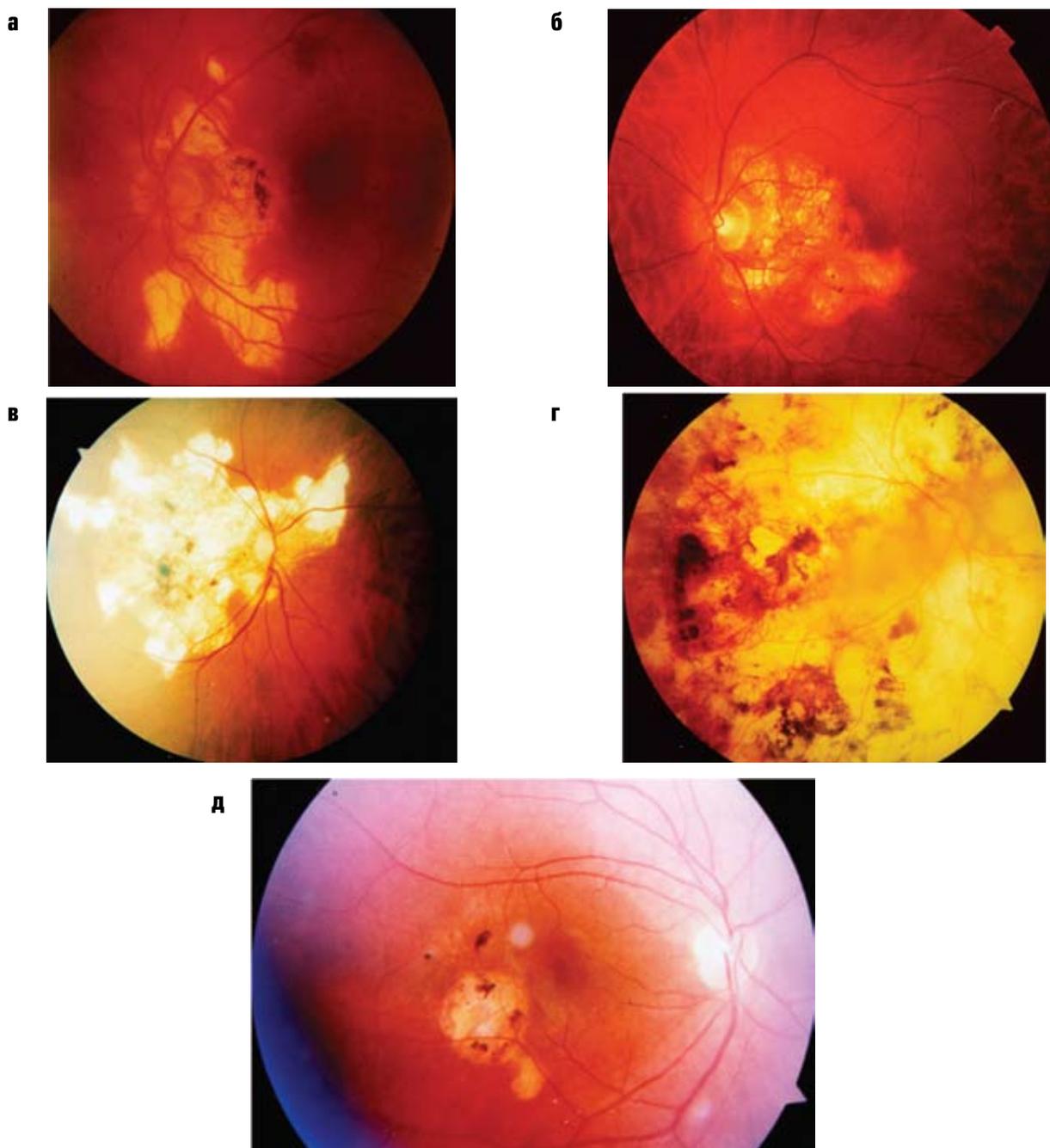


Рис. 2. Клинические стадии ПГХ: а — I, начальная стадия; б — выраженная стадия, II-А; в — выраженная стадия, II-Б; г — III, далекозашедшая стадия (пояснения к ним в тексте); д — одна из атипичных форм ПГХ: крупный очаг округлой формы в парамакулярной зоне, два хориоретинальных очажка внутри от него и очажок вдоль сосудистой аркады

II (выраженная) стадия — перипапиллярная с распространением на макулярную зону (IIА — с поражением периферии макулы, IIБ — с поражением ее центра).

III (далекозашедшая) стадия — с распространением очагов не только на макулу, но и на периферию глазного дна.

В атипичных случаях процесс начинается с макулярной или экваториальной зоны глазного дна.

В развитии каждой из этих 3 стадий может наблюдаться *экссудативная фаза или дистрофическая фаза*.

На рис. 2 представлены примеры офтальмоскопической картины больных с ПГХ различных стадий.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПГХ

Сроки выявления больных и постановки диагноза

Характерные для ПГХ изменения глазного дна наиболее часто локализуются около ДЗН и потому длительное время (до их распространения на макулярную и парамакулярные зоны) не сказываются на состоянии зрения. Раннее выявление ПГХ является редкостью или случайностью (при подборе

очков, профосмотре). В большинстве случаев ПГХ впервые выявляется у лиц молодого и среднего возраста с распространёнными формами заболевания, в то время как целеустремлённое научное исследование Kг. Sveinsson [31] показало, что данное заболевание возникает уже в детском или подростковом возрасте. Среди обследованных нами в СПбНИИФ и в трёх специализированных санаториях 220 больных 75 % составляют лица молодого и среднего возраста (женщин — 54 %, мужчин — 46 %), а в возрастной группе до 20 лет — всего 4 ребёнка и 8 подростков. Остальные 20 % приходятся на пожилой и старческий возраст.

Важно отметить, что все эти лица обращались за помощью в поликлиники общей лечебной сети (ОЛС) и затем были взяты под наблюдение в противотуберкулёзных диспансерах (ПТД) с ошибочным диагнозом туберкулёзного хориоретинита. Продолжительность противотуберкулёзного лечения до постановки диагноза ПГХ у 9 % больных составляла до 1 года, у 11 % — 1–2 года, у 18 % — 3–5 лет, у 20 % — 6–10 лет и у 42 % — даже более 10 лет. Эти данные свидетельствуют о низкой осведомлённости врачей как ОЛС, так и фтизиатрической сети об этом заболевании.

Сопутствующая патология у больных с ПГХ

Сопутствующая патология была диагностирована у 94,5 % больных (нередко по 2–3 заболевания): туберкулёз внеглазных локализаций в неактивной фазе (клиническое излечение) у 19 % больных, сердечно-сосудистая патология — у 33,5 %, остеохондроз позвоночника — у 31,5 %, патология желудочно-кишечного тракта — у 21 %, заболевания ЛОР-органов и эндокринной системы — у 13 % и у 11 %, более редко — хронические неспецифические заболевания лёгких (9 %), остаточные явления вирусного гепатита (9 %), патология ЦНС (8 %) и обменно-дистрофический полиартрит (3,5 %), совсем редко (по 0,5 %) — ревматоидный артрит, саркоидоз лёгких, заболевания крови, рецидивирующий герпес кожи. Никакой взаимосвязи ПГХ с соматической патологией не установлено.

У некоторых больных имелись сопутствующие глазные заболевания, также не связанные с ПГХ: возрастная катаракта у 29 %, рубцовые помутнения роговицы у 7 %, первичная открытоугольная глаукома у 3 %. Не установлено также связи ПГХ с тем или иным видом рефракции [4].

Одно- и двустороннее поражение глаз при ПГХ

Многие авторы относят ПГХ к двусторонней глазной патологии [17,30,31,21,26]. Среди обследованных нами 220 пациентов с ПГХ у 151 (69 %)

диагностировано двустороннее поражение глаз, причём в большинстве случаев (66 %) наблюдалась одна и та же стадия заболевания. У остальных 34 % пациентов распространённость и локализация очагов на глазном дне были различны в парных глазах. У 100 из 151 больного с билатеральным поражением клинические признаки ПГХ обоих глаз появились одновременно, у остальных — наблюдался разрыв между поражением первого и второго глаза от 1 года до 10 лет и более.

Существует мнение и о возможности одностороннего поражения глаз при ПГХ [29]. Наши наблюдения подтверждают эту возможность [13,14,15]. Из 220 пациентов с ПГХ примерно в трети случаев (69 человек, 31 %) наблюдался односторонний процесс. Учитывая проявления ПГХ лишь в одном глазу в течение продолжительного времени (11–20 лет и более у 46 %), имеется основание признавать возможность одностороннего характера заболевания.

Офтальмоскопическая картина (n = 220 пациентов, 371 глаз)

Основным офтальмоскопическим проявлением ПГХ (96 % глаз) являются перипапиллярные хориоретинальные очаги ландкартообразной формы, в том числе (в продвинутых стадиях) с вовлечением макулы и периферии глазного дна. Диск зрительного нерва, сосуды сетчатки — без существенных изменений.

Локализация хориоретинальных очагов при ПГХ:

1. Исключительно перипапиллярная (16 % глаз).
2. Перипапиллярная — с распространением на макулу (47 % глаз).
3. Перипапиллярная — с распространением на макулу и периферию глазного дна (на периферии часто в виде изолированных очагов) (33 %).
4. Атипичная — 4 % (очаги локализуются в макуле, экваториальной зоне или на крайней периферии глазного дна без перипапиллярных поражений [14, 15, 10]).

Преобладающим цветом очагов является серебристо-белый (57 %), белый цвет очагов встречается у 17 %, а иной (в основном желтоватый) цвет очагов — у 26 % больных.

Интенсивность пигментации очагов варьирует в широком диапазоне (от отсутствия пигмента до грубой пигментации), но более чем у половины больных (59,6 %) она является умеренной, с расположением пигмента в виде «пятен», иногда напоминая шкуру леопарда.

Острота зрения и поле зрения

Как следует из таблиц 1 и 2, значительное понижение остроты зрения (от 0,3 до 0,01 и ниже)

Таблица 1

Состояние остроты зрения у больных ПГХ (n = 220, 371 глаз)

Всего наблюдений (глаз)	В том числе с остротой зрения (в % %)							
	Ниже 0,01	0,01-0,03	0,04-0,08	0,09-0,1	0,2-0,3	0,4-0,5	0,6-0,9	1,0
371 (100%)	5	11	5	17	13	11	16	22

Таблица 2

Состояние поля зрения у больных с ПГХ (n = 220, 371 глаз)

Всего клинических наблюдений (глаз)	Увеличение слепого пятна (периекваторальные скотомы)	Скотомы				Периферическое сужение
		Центральные		Парацентральные		
		Абс.	Отн.	Абс.	Отн.	
371(100%)	96,5%	50,0%	11,0%	34,6%	1,2%	22,8%

Таблица 3

Наиболее частые осложнения ПГХ

Всего клинических наблюдений	Из них с осложнениями		
	СНВМ и ЭНВМ, в части случаев с гемorragиями	ОПЭ и ОНЭ	Гемorragии без выявленных неоваскулярных мембран
371 (100%)	23 (6,1%)	22 (5,8%)	22 (5,8%)

отмечалось в 51 % наблюдений, а ухудшение состояния поля зрения (те или иные скотомы, периферическое сужение) — у каждого пациента.

Флюоресцентно-ангиографическая картина при ПГХ

При **экссудативной фазе** заболевания: (1) Гипофлюоресценция в начальных фазах, обусловленная окклюзией хориокапилляров и отёком сетчатки. (2) Начало гиперфлюоресценции очагов в позднюю артериальную или раннюю венозную фазы.

При **дистрофической фазе** заболевания: (1) Гипофлюоресценция повреждений, связанная с поражением не только хориокапилляров, но и других слоев собственно сосудистой оболочки. (2) Феномен ранней флюоресценции, обусловленный деструкцией ПЭ. (3) Явление гипогиперфлюоресценции в связи с формированием фиброзной рубцовой ткани в зоне хориоретинальных очагов.

ОСЛОЖНЕНИЯ ПГХ

При ПГХ хориоретинальные очаги чаще всего распространяются в сторону макулы и могут приводить к тяжёлым осложнениям — развитию неоваскулярных мембран, гемorragиям и в результате к снижению зрительной функции (табл. 3). К более редким осложнениям относятся: атрофия зрительного нерва (2,5 %), отслойка сетчатки (0,52 %), гемофтальм, фиброз стекловидного тела (0,52 %) и другие.

Диагностика и дифференциальная диагностика ПГХ:

1. Оценка офтальмоскопической картины.
2. Клинико-рентгено-лабораторное обследование.

3. Флюоресцентная ангиография глазного дна.
4. Иммунологические исследования крови
5. Методы лабораторной диагностики соскобов с конъюнктивы: ПИФ (МФА), культуральный метод, ИФА и ПЦР.
6. Провокационные аллергические пробы (с оценкой местной, общей и очаговой реакций).
7. Пробное диагностическое лечение.

В большинстве случаев (96 %) диагноз ПГХ устанавливается по клинической картине. При отсутствии патогномоничных признаков необходима дифференциальная диагностика: с хориоретинитами инфекционного генеза, острой задней многофокусной плакоидной эпителиопатией сетчатки, синдромом Гренблада-Страндберга (ангиоидные полосы сетчатки), высокой осложненной миопией, макулодистрофиями склеротического генеза, поздней стадией пигментной абнотрофии сетчатки.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ ДИАГНОСТИКИ ПГХ

В качестве примеров постановки диагноза ПГХ приводим краткие выписки из историй болезни 11 больных с соответствующими иллюстрациями. У каждого из больных исключены этиологические факторы других заболеваний глаз.

а) при клинической картине с наличием патогномоничных признаков.

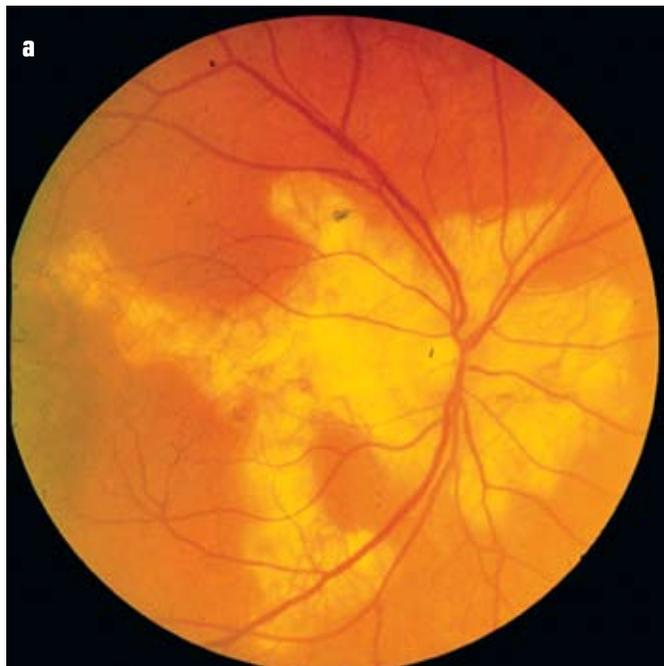
1. Больной С., 40 лет, с односторонней ПГХ начальной стадией, в экссудативной фазе. Давность заболевания по анамнезу 11 лет. Глазное дно ОД: парапапиллярный хориоретинальный очаг ландкартообразной формы, серебристо-белого цвета, с еди-



Рис. 3. Больной С., 40 лет, с односторонней ПГХ начальной стадией. Пояснения в тексте

ничными глыбками пигмента, с фестончатым двуконтурным краем; в верхней половине очага — экссудат и нечёткость границ. Острота зрения 1,0 (рис. 3).

2. Больной Д., 47 лет, с двусторонней ПГХ (рис. 4а и 4б). На глазном дне ОУ: ланкартообразные хориоретинальные очаги в перипапиллярной зоне с распространением на макулярную зону. Очаги серебристо-белого цвета, с единичными глыбками пигмента. Границы очагов чёткие (рис. 4). Острота зрения: OD = 0,02 (эксцентрично), OS = 0,3,



с sph — 0,5 дптр = 0,7. Абсолютная центральная скотома OD ($18 \times 15^\circ$) и абсолютная парацентральная скотома OS ($10 \times 25^\circ$). ФАГД — гиперфлюоресценции не выявлено.

3. Впервые выявлено. Больная П., 65 лет, с односторонней ПГХ OD в III стадии (рис. 5).

б) клинические примеры постановки диагноза ПГХ в самой ранней стадии до формирования ланкартообразных очагов.

4. Больной Г., 15 лет (рис. 6). Давность заболевания около 1 года. По месту жительства был поставлен диагноз юкстапапиллярный туберкулёзный хориоретинит. При обследовании в специализированном санатории никаких данных в пользу инфекционного генеза заболевания не выявлено.

В ОУ — у ДЗН имеется узкий височный конус с неровным краем (острота зрения 1,0, эмметропия). В OS над ДЗН, почти примыкая к нему, имеется белый очаг размером 1,5–2,0 PD, неправильной формы, с фестончатым краем, с неравномерной пигментацией, чёткими границами (рис. 5). ФАГД: OS — в хориоидальную фазу — гашение базовой флюоресценции офтальмоскопически видимым очагом, в поздние фазы по периметру очага определяется венчик гиперфлюоресценции умеренной яркости.

Диагноз: OS — ПГХ, I стадия, дистрофическая фаза.

5. Больной П., 37 лет. На рисунке 7 (полусхематично) — динамика в состоянии глазного дна левого глаза больного за 8-летний период на-

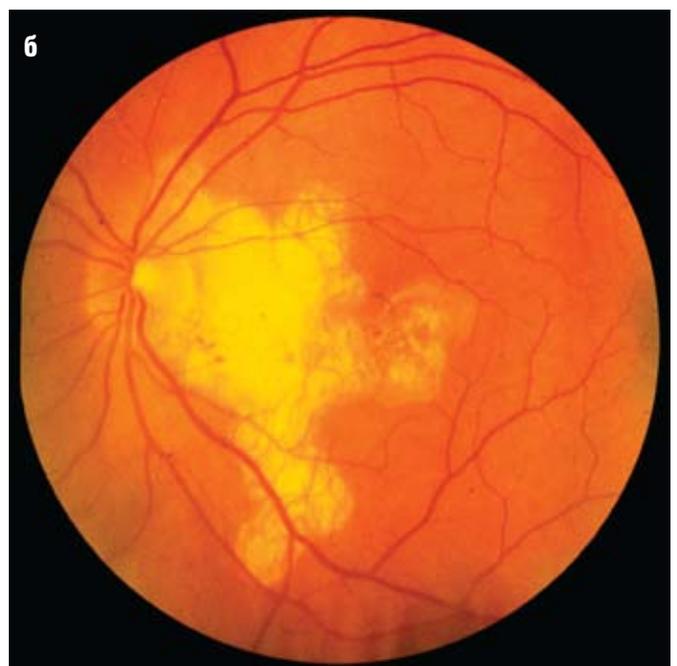


Рис. 4. а) Больной Д., 47 лет, с двусторонней ПГХ: снимок глазного дна OD — ПГХ II-Б стадии, в дистрофической фазе. Пояснения в тексте. б) Тот же больной. OS — ПГХ II-А стадии, дистрофическая фаза. Пояснения в тексте

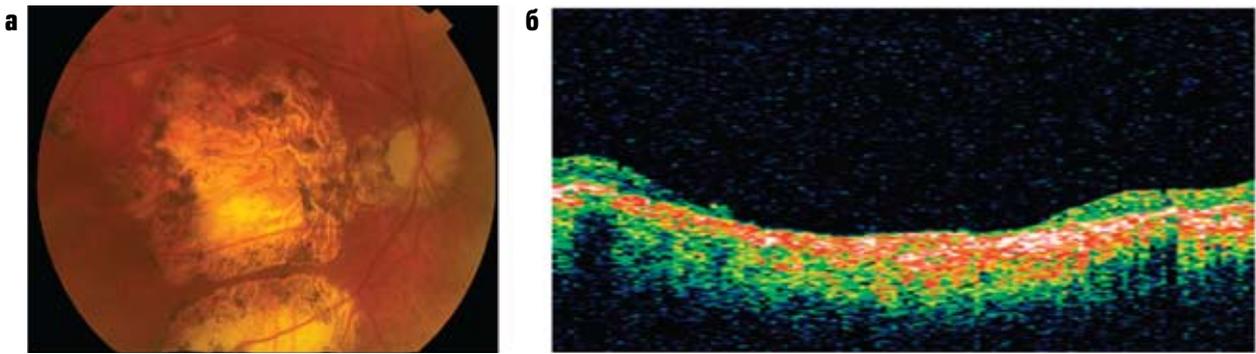


Рис. 5. Больная П., 65 лет, с односторонней ПГХ OD в Ш стадии (дистрофическая фаза). а) Обширные хориоретинальные очаги в центральной и экваториальной зонах; б) ОКТ (180°, 6 мм) демонстрирует истончение сетчатки до 82 мкм и отсутствие её в фовеолярной области

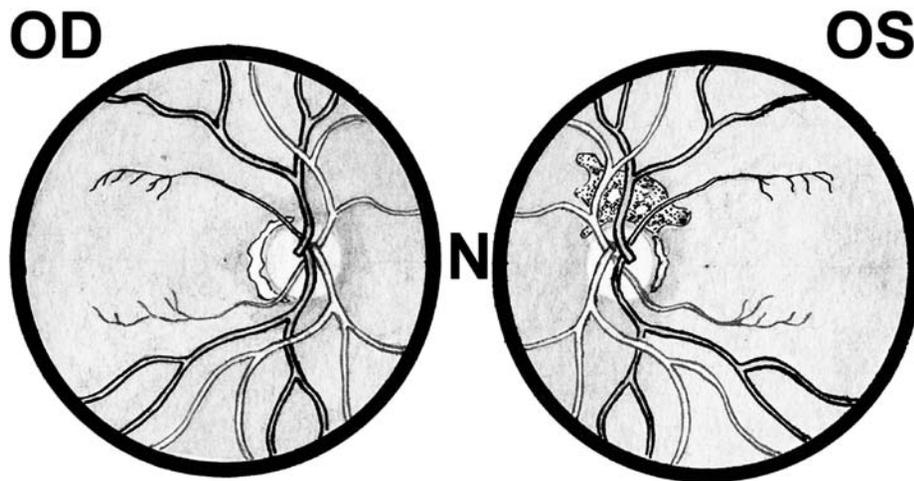


Рис. 6. Больной Г., 15 лет, с начальной стадией ПГХ левого глаза, в дистрофической фазе (полусхематично)

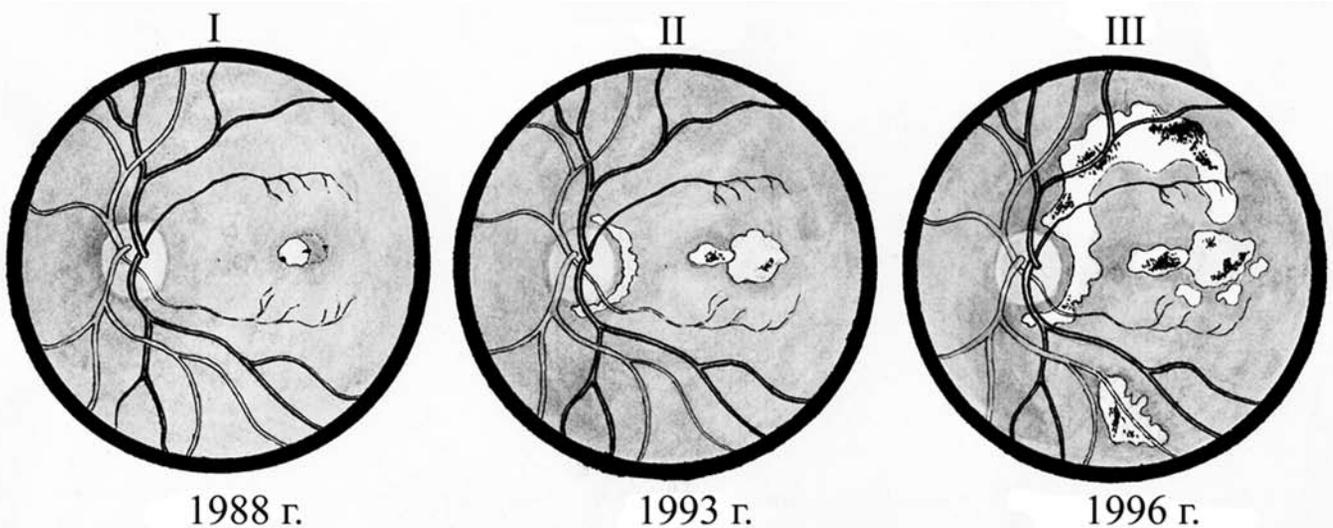


Рис. 7. Больной П., 37 лет, с атипичной формой ПГХ левого глаза за период наблюдения: от I-й (макулярной) стадии до Ш — ей (уже ставшей типичной) стадии.

блюдения: от I (1988 г.) до II (1993 г.) и далее III (1996 г.) стадий.

По анамнезу, заболевание наступило остро, внезапно заметил резкое снижение зрения. В центре макулы был обнаружен умеренно промини-

рующий очажок серого цвета, овальной формы, с нечёткими границами, с мелкими геморрагиями. Острота зрения 0,03, не корригируется. Центральная абсолютная скотома. В 1993 г. были обнаружены признаки ПГХ: «височный конус»

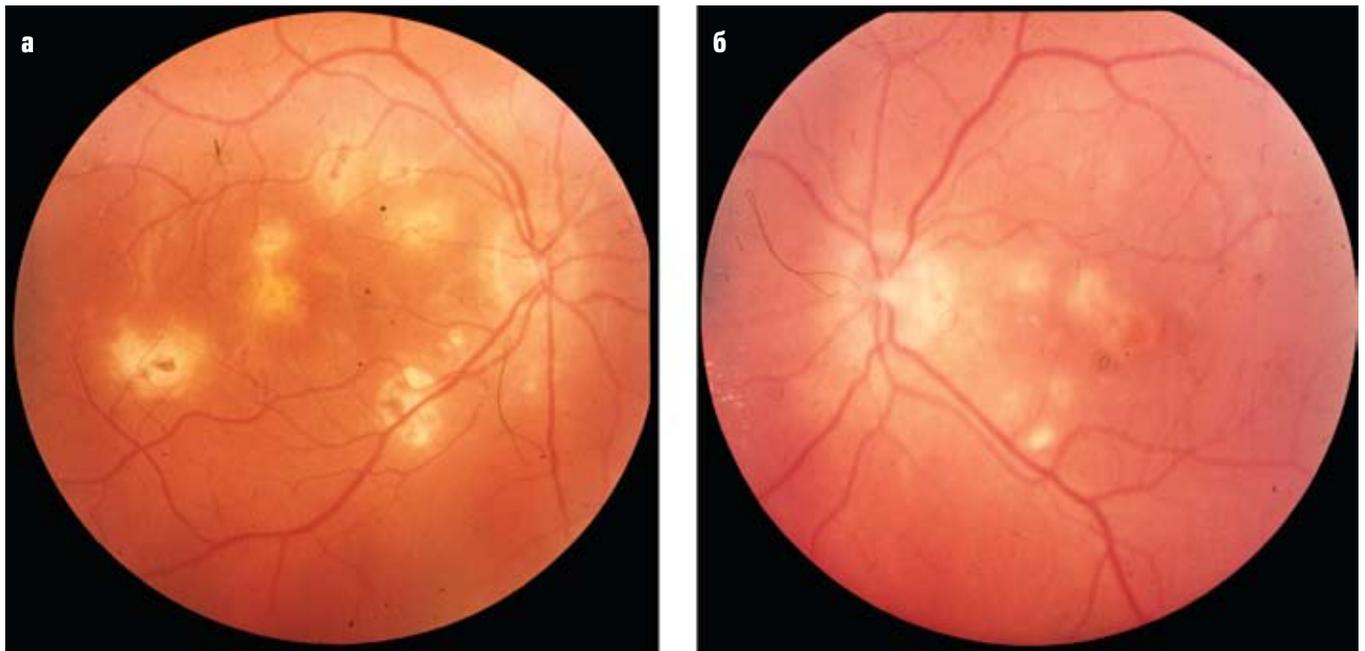


Рис. 8. Больная М., 32 лет. Атипичная форма перипапиллярной географической хориопатии II стадии (экссудативная фаза). На снимках — офтальмоскопическая картина: а — правого глаза, б — левого глаза.

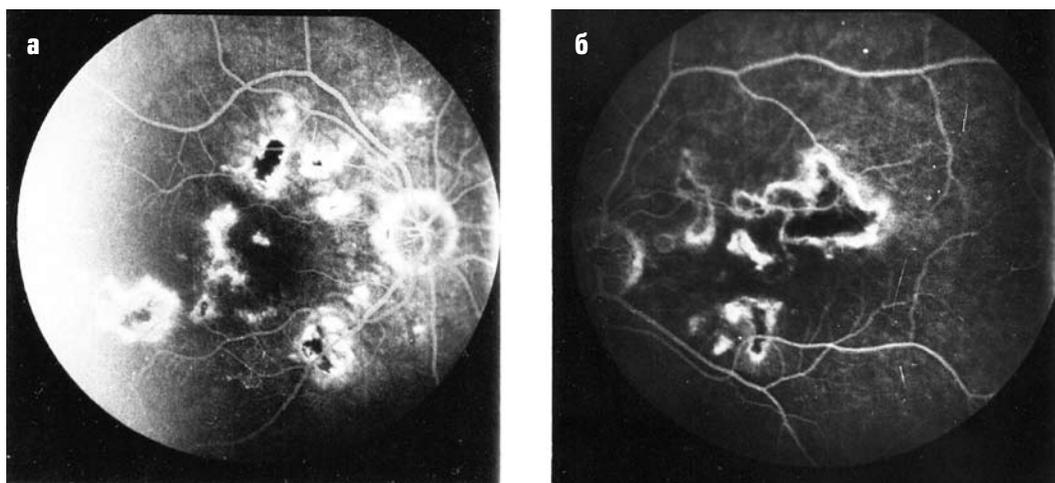


Рис. 9. Та же больная. Флюоресцентная ангиограмма глазного дна (а — правый глаз, б — левый глаз); артериовенозная фаза.

с фестончатым краем, что послужило основанием для постановки диагноза ПГХ.

Представленное наблюдение свидетельствует о том, что в некоторых, к счастью редких, случаях диагноз ПГХ устанавливается при наблюдении в динамике.

в) клинические примеры постановки диагноза ПГХ при атипичной клинической картине.

6. Больная М., 32 лет, в течение 8 лет безуспешно лечилась в ПТД в связи с ошибочным диагнозом туберкулёзный хориоретинит (рис. 8 и 9). На глазном дне ОУ множественные хориоретинальные полиморфные очаги со смытыми границами, с небольшой пигментацией. Острота зрения ОУ = 1,0.

ФАГД: в артериовенозную фазу гиперфлюоресценция очагов за счёт атрофии хориорети-

нального слоя и дефектов пигментного эпителия. Данные ФАГД указывают на отсутствие флюоресценции в зоне поражения в ранней фазе — в связи с атрофией хориокапилляров и контрастирование очагов в поздней фазе — вследствие диффузии красителя из хориокапилляров соседней зоны (рис. 9).

7. Больная У., 28 лет. ОД — атипичная (макулярная) форма перипапиллярной географической хориопатии, II-Б стадии (дистрофическая фаза). Более года безуспешно лечилась по поводу предполагаемого туберкулёзного очагового хориоретинита. Исключены и другие инфекционные причины хориоретинитов. Основной, самый крупный очаг в центральной зоне (светло-жёлтого цвета с пятнистой пигментацией) увеличился в размерах с 1 PD до 1,5 PD, появились ещё 3 небольших очажка. В пользу диагноза



Рис. 10. Больная У., 28 лет. OD — атипичная (макулярная) форма перипапиллярной географической хориопатии. Пояснения в тексте

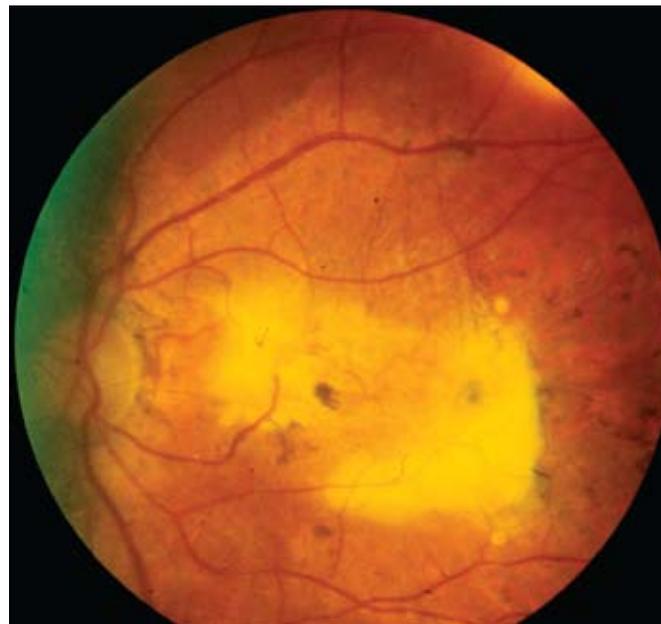


Рис. 11. Больной К., 51 года с двусторонней атипичной (преимущественно макулярной) формой ПГХ. На снимке: офтальмоскопическая картина глазного дна левого глаза

ПГХ свидетельствуют цвет и характер пигментации очагов Сердечно-сосудистой патологии не выявлено (рис. 10).

8. Больной К., 51 года с двусторонней атипичной (преимущественно макулярной) формой ПГХ (рис. 11). В течение 6 лет лечился в противотуберкулёзном диспансере в связи с предполагаемым туберкулёзом глаз. Однако на этом фоне заболевание прогрессировало: в OU появились очажки вдоль сосудистых аркад и в перипапиллярной зоне — менее выраженные очаговые изменения. В макуле OS — обширный очаг белого цвета, ландкартообразной формы с минимальной пигментацией и чёткими границами. Острота зрения в OD = 1,0, в OS = 0,08, не корригируется. Центральная абсолютная скотома в OS $15 \times 25^\circ$. ФАГД в OU: гиперфлюоресценция за счёт деструкции ПЭ, накопления красителя не выявлено.

ЛЕЧЕНИЕ ПГХ И ЕГО РЕЗУЛЬТАТЫ

Подходы к лечению ПГХ не однозначны. Целый ряд авторов считает, что эффективных способов лечения ПГХ не существует и применять их бесполезно [22, 28]. В то же время для устранения воспалительных проявлений ПГХ успешно применяли кортикостероиды [23, 25] или их комбинации с цитостатиками [24]. Циклоспорин А терапевтического эффекта не дал [28].

Л. А. Кацнельсон и соавт. [7] рекомендуют применять при ПГХ сосудорасширяющую терапию.

Е. И. Устиновой и соавт. [15] удалось устранить признаки воспалительного процесса при ПГХ с помощью комплекса неспецифического противовоспалительного, дегидротационного, десенсибилизирующего лечения с местным применением

кортикостероидов. В одном из этих наблюдений распространение очага на макулу удалось предупредить с помощью методики прямой АЛК, разработанной Л. И. Балашевичем для лечения хориоретинитов [1, 12].

Медикаментозное лечение ПГХ (в общепринятых дозировках)

Рекомендуемые препараты для лечения экссудативной фазы:

1. Кортикостероиды (местно в инстилляциях дексаметазон, максидекс, периокулярные инъекции — дексаметазон или дипроспан);
2. Нестероидные противовоспалительные средства (индометацин внутрь, в инстилляциях наклоф, дикло-ф, индоколлир);
3. Системная дезинтоксикационная терапия в тяжелых случаях с массивной экссудацией (реополиглюкин или реамберин);
4. Десенсибилизирующие препараты (антигистаминные средства — гисталонг, кларитин, тавегил, супрастин, препараты кальция — кальция хлорид, кальция глюконат и др.);
5. Антиоксиданты (натрия тиосульфат, витамин Е, или аевит, или токоферола ацетат);
6. Местная энзимотерапия подключается при стихании острых воспалительных проявлений заболевания, не ранее 10–14 дней от начала терапии (коллализин).

Рекомендуемые препараты для лечения дистрофической фазы:

1. Ангиопротекторы (эмоксипин, дицинон, доксиум, пармидин);

Таблица 4

Непосредственные результаты медикаментозного лечения больных с ПГХ в зависимости от стадии заболевания (n = 62 больных, 97 глаз)

№ п/п	Стадии ПГХ	Число наблюдений	Из них с улучшением
1.	Начальная	15	8 (53,3 %)
2.	Выраженная	48	26 (54,2 %)
3.	Далекозашедшая	34	10 (29,4 %)
Всего		97 (100 %)	44 (45,4 %)

Примечание. $P_{(1+2)-3} < 0,05$; $P_{2-3} < 0,05$

2. Ретинопротекторы (лютеин-комплекс, лютеин-форте, окувайт-лютеин, витрум-вижн, тауфон, солкосерил, актовегин, рибоксин, АТФ, цитохром С, милдронат, витамины группы В и С, аскорутин и др.);
3. Биогенные препараты и биорегуляторы (ретиналамин, экстракт алоэ жидкий для инъекций);
4. Антигипоксанты и антиоксиданты (пирацетам, пикамилон, аминалон, витамин Е, тиосульфат натрия);
5. Вазодилататоры — при отсутствии геморрагий на глазном дне и системной гипотонии (трентал, никошпан, кавинтон, никотиновая кислота, ксантинола никотинат или компламин, нигексин внутрь, галидор).

Результаты медикаментозного лечения больных ПГХ

Эффективность медикаментозного лечения больных с ПГХ 1–11 стадий, по сравнению с Ш-ей стадией, значимо выше (табл. 4). Лечение проведено в течение одного месяца в условиях специализированного санатория. В целом, улучшение было выявлено у 44 (45,4 %) больных. Состояние без динамики при ПГХ, установленное у остальных 53 больных (54,6 %), расценивается как стабилизация процесса. Ухудшения не отмечалось ни в одном случае.

При экссудативной фазе ПГХ улучшение в ближайшие сроки наблюдалось в 93,8 % глаз, что достоверно чаще, чем при дистрофической фазе (35,8 %) ($p < 0,001$).

При оценке отдалённых результатов медикаментозного лечения 39 больных (62 глаза) с ПГХ со сроками лечения от 1 до 15 лет (в среднем по $3,7 \pm 2,9$ года), проводимого не менее чем по 2 курса в год, стабилизация или улучшение достигнуты в 82 % случаев; в 18 % — всё же наступило ухудшение (рис. 12).

При оценке состояния глаз в отдалённые сроки наблюдения также от 1 до 15 лет (в среднем $5,3 \pm 3,8$ года) у 24 не лечившихся по разным причинам больных (37 глаз) с ПГХ установлено: улуч-

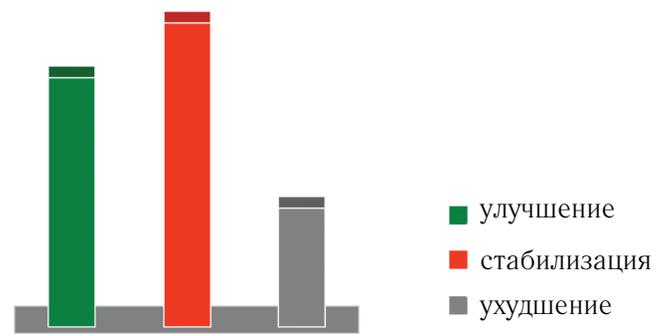


Рис. 12. Отдаленные результаты медикаментозного лечения больных ПГХ при сроках наблюдения от 1 до 15 лет, в среднем $3,7 \pm 2,9$ года (n = 39 больных, 62 глаза). В отдаленные сроки при регулярном лечении улучшение и стабилизация отмечены в 82% глаз, в 18% — состояние глаз все же ухудшилось

шение — у 0,0 %, стабилизация — у 29,7 %, ухудшение — у 70,3 %.

Сравнение представленных данных свидетельствует в пользу необходимости регулярного медикаментозного лечения больных с ПГХ.

Результаты лазерного лечения больных ПГХ (n = 23)

Лазерная коагуляция хориоретинальных очагов при ПГХ показана в случаях угрозы их продвижения к макуле. Наиболее эффективна лазерная коагуляция по площади очага по методике Л. И. Балашевича, разработанная автором для лечения хориоретинитов [1, 12]. В отдаленные сроки АЛК по площади очага оказалась эффективнее барьерной лазерной коагуляции. Лазерная коагуляция при ПГХ показана также при некоторых осложнениях, в частности при наличии СНВМ [26, 27].

Методика прямой АЛК по площади очага, применённая 5 больным с ПГХ, оказалась эффективной в ближайшие сроки у всех 5 больных, в отдалённые сроки от 3 мес. до 3 лет ($1,8 \pm 1,3$ года) — у 4 больных. С её помощью прогрессирование хориоретинальных очагов по направлению к макуле было приостановлено и зрительные функции сохранялись [4].

В качестве примера успешного применения АЛК по площади очага при ПГХ приводим краткую выписку из истории болезни больной К., 21 года (наблюдение И. Г. Голец, Е. И. Устиновой).

Больной К., 21 года при поступлении в санаторий был поставлен диагноз: ОД — ПГХ ПБ, ОС — ПГХ 1 (дистрофическая фаза ОУ). Через несколько дней внезапно, без видимой причины резко снизилась острота зрения на лучший глаз с 1,0 до 0,1. На глазном дне ОС были выяв-



Рис. 13. Больная К., 21 года с двусторонней перипапиллярной географической хориопатией. На снимке: офтальмоскопическая картина глазного дна левого глаза при обострении процесса (экссудация и геморрагии распространились на парамакулярную и макулярную зоны). Острота зрения 0,1, не корректируется

лены экссудация и геморрагии в зоне очага с распространением на парамакулярную и частично на макулярную (почти до фовеолы) зоны (рис. 13). В ближайший срок была проведена АЛК по площади очага, распространившегося на макулу: I этап АЛК — отграничительная коагуляция очага вдоль его темпорального края; II этап АЛК — аппликации коагулятов по всей площади очага. Острота зрения повысилась до 0,5.

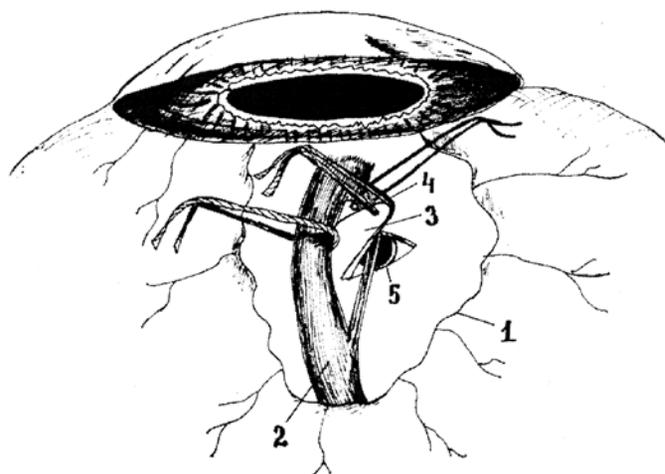


Рис. 14. Операция ревазуляризации хориоидеи под склеральным лоскутом (схема): 1 — разрез конъюнктивы склеры; 2 — нижняя прямая мышца разделена на два пучка, на которые наложены уздечные швы; 3 — выкроенный под нижней прямой мышцей склеральный лоскут проведен между мышечными пучками; 4 — шов-держалка на склере; 5 — трепанационное отверстие

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПГХ

При продвинутых стадиях ПГХ — ПБ и Ш с устойчивой дистрофической фазой и низкими зрительными функциями, по нашему предложению, была апробирована операция ревазуляризации хориоидеи (РВХ) с трепанацией под склеральным лоскутом. Наиболее целесообразно применение данной методики, разработанной в СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова [2,5], как эффективной и наиболее безопасной (рис 14). Результаты операции у всех прооперированных 5 больных (6 глаз)

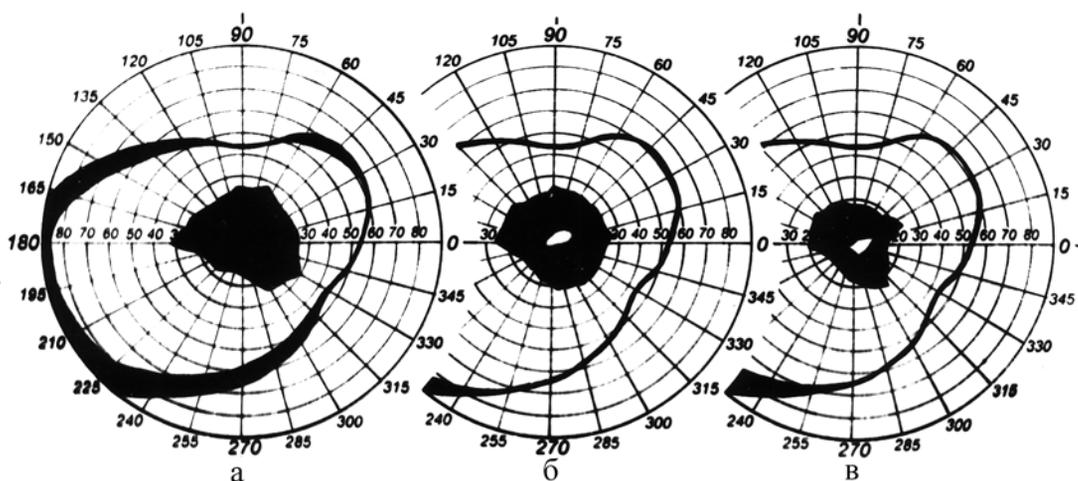


Рис. 15. Динамика поля зрения правого глаза больной М., 62 лет, с ПГХ III стадии, дистрофическая фаза. На снимке: результаты обследования на периметре РПП-60 (объект белый, 5 мм, 1/4 яркости): а) до операции РВХ (24.12.98 г.): острота зрения — 0,02 со sph -2,0 дптр; площадь абсолютной центральной скотомы — 5,7 см²; б) через 1 нед. после операции РВХ (22.01.99 г.): острота зрения — 0,05 со sph -2,0 дптр; площадь абсолютной центральной скотомы — 4,9 см², сформировалось «окно» в центральной части скотомы; в) через 1 год после операции РВХ (17.12.99 г.): острота зрения — 0,08 со sph -2,0 дптр; площадь абсолютной центральной скотомы — 3,4 см², «окно» сохраняется [4]

Таблица 5

Сравнительная оценка в состоянии глаз у лечившихся и не лечившихся больных с ПГХ за 5 лет

Группы больных	Всего глаз	Из них		
		улучше- ние	стабили- зация	ухудше- ние
1. При регулярном лечении	32	22%	59%	19%
2. Без лечения	27	0	22%	78%

были положительными: уже через неделю повысилась острота зрения (чаще всего на 0,02–0,06) и сократились размеры центральных скотом; через год наблюдалось дальнейшее улучшение поля зрения. В более отдалённые сроки от 8 мес. до 3 лет (17 ± 10 мес.) эффект операций сохранился [4]. На рисунке 15 представлена динамика поля зрения правого глаза больной М., 62 лет с ПГХ Ш стадии, дистрофическая фаза: в центре скотомы сформировалось «окно», острота зрения повысилась с 0,02 до 0,08.

Сравнительная оценка непосредственных результатов медикаментозного и комплексного лечения больных ПГХ ($n = 127$ глаз)

Анализ результатов показал, что комплексное лечение (т. е. медикаментозное в сочетании, по показаниям, с лазерным или хирургическим) является более эффективным, по сравнению с медикаментозным лечением: повышение остроты зрения наблюдалось у 70 % больных против 45 %, т. е. в 1,5 раза чаще.

Данные, представленные в таблице 5, свидетельствуют о необходимости регулярного лечения больных ПГХ. При лечении удалось добиться повышения зрения у 22 % больных и сохранить стабилизацию процесса у 59 % больных. У остальных 19 % пациентов всё же наступило ухудшение состояния глаз. Среди не лечившихся больных за эти же 5 лет ухудшение зрения зарегистрировано в 78 % случаев (т. е. в 4 раза чаще), стабилизация сохранилась у остальных 22 % больных (т. е. в 2,5 раза реже). Улучшения состояния глаз не наблюдалось.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данные литературы и результаты собственных исследований, представленные в лекции, свидетельствуют о необходимости своевременной диагностики ПГХ и проведения регулярного, адекватного лечения больных. Вероятность стабилизации патологического процесса и сохранения зрительных функций при проведении медикаментозного патогенетического лечения (не реже двух курсов в год, при показаниях, с применением лазерных операций и РВХ) значительно выше, чем без него.

При отсутствии же регулярного лечения у большинства больных наблюдается неуклонное прогрессирование ПГХ и снижение зрительных функций вплоть до слепоты, даже в случаях выявления заболевания в I и II стадиях развития.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Балашевич Л. И. Аргоновая лазерная коагуляция при очаговых хориоретинитах // Офтальмолог. журн. — 1984. — № 7. — С. 414–416.
2. Бойков Г. С. Реваскуляризация собственно сосудистой оболочки глаза с трепанацией под склеральным лоскутом при открытоугольной далекозашедшей глаукоме: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук: 14.00.08/Первый Ленингр. мед. ин-т им. акад. И. П. Павлова. — Л., 1984. — 23 с.
3. Бранчевская С. Я. К вопросу о хориоретинальных дистрофиях // Вопросы клинической и экспериментальной офтальмологии. — Куйбышев, 1976. — С. 86–89.
4. Голец И. Г. Перипапиллярная географическая хориопатия (некоторые вопросы клиники, дифференциальной диагностики и лечения): Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Санкт-Петербург, 2002. — 18 с.
5. Джалишвили О. А., Бойков Г. С. Реваскуляризация собственно сосудистой оболочки глаза с трепанацией под склеральным лоскутом // Тез. докл. 4-й межобластной конф. офтальмологов. — Псков, 1981. — Т. 2. — С. 59–61.
6. Каспаров А. А. Офтальмогерпес. — М., Медицина, 1994. — 224 с.
7. Кацнельсон Л. А., Форофонова Т. И., Бунин А. Я. Сосудистые заболевания глаз. — М.: Медицина, 1990. — 272 с.
8. Устинов С. Н., Голец И. Г. Безнадёжно ли лечение перипапиллярной географической хориопатии? (описание клинических случаев) // Клин. офтальмология. — 2004. — Т. 5, № 4. — С. 173–175.
9. Устинова Е. И. Туберкулез глаз и сходные с ним заболевания: Руководство для врачей (Издание 2-е, исправленное и дополненное). — СПб.: «Левша-Санкт-Петербург», 2011. — 420 с.
10. Устинова Е. И., Астахов Ю. С. Перипапиллярная географическая хориопатия (Вопросы этиологии, диагностики, дифференциальной диагностики, лечения) — СПб.: «Левша-Санкт-Петербург», 2006. — 128 с.
11. Устинова Е. И., Астахов Ю. С., Голец И. Г. Особенности лечения перипапиллярной географической хориопатии в поздних стадиях // Актуальные проблемы офтальмологии: Сб. научн. трудов Казахского НИИ ГБ. — Алматы, 2003. — С. 134–138.
12. Устинова Е. И., Беллендир Э. Н., Хокканен В. М., Балашевич Л. И., Журавлева Л. В. Применение аргоновой лазерной коагуляции в комплексном лечении больных туберкулезными хориоретинитами // Пробл. туберкулеза. — 1990. — № 6. — С. 11–15.
13. Устинова Е. И., Голец И. Г., Александрова Т. Е., Безрукавая Т. И., Мусатова И. М. Перипапиллярная географическая хориопатия. // Вестн. офтальмолог. — 1997. — Т. 113. — № 3. — С. 34–37.
14. Устинова Е. И., Журавлева Л. В., Хокканен В. М., Батаев В. М., Заварзин Ю. И. Наш опыт дифференциальной диагностики пе-

- рипапиллярной географической хориопатии и туберкулезного хориоретинита // Бюллетень Ленингр. научн. мед. об-ва офтальмологов. — Л., 1987. — Июнь. — С. 1
15. Устинова Е. И., Журавлева Л. В., Батаев В. М., Хокканен В. М., Заварзин Ю. И. Опыт дифференциальной диагностики перипапиллярной географической хориопатии и туберкулезного хориоретинита // Вестн. офтальмологии. — 1990. — № 6. — С. 43–46.
 16. Устинова Е. И., Мусатова И. М., Аминев П. В. Перипапиллярная географическая хориопатия с необычным началом // Офтальмол. журн. — 1999. — № 4. — С. 272–273.
 17. Шершевская С. Ф., Левина Ф. Г. К характеристике ползучего перипапиллярного (географического) хориоидита // Медицинская наука — практике: Тез. докл. научн.-практ. конф. — Новокузнецк, 1988. — С. 147–148.
 18. Babel I. Les choroidopathies geographiques of helicoidales. Etude clinique et angiographique; essai de classification // J. Franc. Ophthalmol. — 1983. Vol. 6. — № 12. — P. 981–993.
 19. Erkkila H., Laatikainen L., Jokinen E. Immunological studies on serpiginous choroiditis // Albrecht v. Graefes Arch. Ophthalmol. — 1982. — Vol. 219. — № 3. — P. 131–134.
 20. Fossdal R., Magnusson L., Weber I. L., Jensson O. Mapping the locus of atrophica areata, a helicoid peripapillary chorioretinal degeneration with autosomal inheritance, to chromosome 11p15 // Hum. Mol. Genet. — 1995. — Vol. 4. — № 3. — P. 479–483.
 21. Hamilton A. M., Bird A. C. Geographical choroidopathy // Brit. J. Ophthalmol. — 1974. — Vol. 58. — № 9. — P. 784–797.
 22. Hamilton W. K., Ewing C. C., Ives E. I., Carruthers I. D. Sorsby's fundus dystrophy // Ophthalmology. — 1989. — Vol. 96, № 12. — P. 1755–1762.
 23. Hardy R. A., Schatz H. Macular geographic helicoid choroidopathy // Arch. Ophthalmol. — 1987. — Vol. 105. — P. 1237–1242.
 24. Hooper P. L., Kaplan H. I. Triple agent immunosuppression in serpiginous choroiditis // Ophthalmology. — 1991. — Vol. 98. — № 6. — P. 944–951; discussion 951–952.
 25. Hoyng C., Tilanus M., Deutman A. Atypical central lesions in serpiginous choroiditis treated with oral prednisone // Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. — 1998. — Vol. 236, № 2. — P. 154–156.
 26. Jampol I. M., Orth D., Daily M. I., Rabb M. F. Subretinal neovascularization with geographic (serpiginous) // Amer. J. Ophthalmol. — 1979. — Vol. 88, № 4. — P. 683–689.
 27. Laatikainen L., Erkkila H. Serpiginous choroiditis // Br. J. Ophthalmol. — 1974. — Vol. 58, № 9. — P. 777–783.
 28. Laatikainen L., Tarkkanen A. Failure of cyclosporine A in serpiginous choroiditis // J. Ocul. Ther. Surg. — 1984. — № 3. — P. 280–282.
 29. Sorsby A., Mason M. E. J. A Fundus dystrophy with unusual features // Brit. J. Ophthalmol. — 1949. — Vol. 33, № 3. — P. 67–97.
 30. Sveinsson Kr. Choroiditis areata // Acta ophthalmologica. — 1939. — Vol. 17. — № 1. — P. 73–80.
 31. Sveinsson Kr. Helicoid peripapillary chorioretinal degeneration // Acta ophthalmologica. — 1979. — Vol. 57, № 1. — P. 69–75.

PERIPAPILLARY GEOGRAPHIC CHORIOPATHY

Ustinova Ye. I.

✧ **Summary.** In the lecture, literature data and results of own studies are presented upon etiology, pathogenesis, clinical picture, diagnosis and treatment of the peripapillary geographic choriopathy - a severe progressing disease of eye fundus structures, that may often lead to blindness. A peripapillary geographic choriopathy clinical classification is recommended. The possibility of diagnosis in 96% of cases basing on ophthalmologic picture is established. The efficacy of regular medical treatment (no less than 2 cures a year) is proven, if necessary in combination with photocoagulation and revascularization of the choroid.

✧ **Key words:** peripapillary geographic choriopathy; etiology; pathogenesis; classification; clinical picture; diagnosis; treatment.

Сведения об авторах:

Устинова Елена Ивановна — д. м. н., профессор кафедры офтальмологии, кафедра офтальмологии СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова Минздрава России. 197089, Санкт-Петербург, ул. Л. Толстого, д. 6–8, корпус 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.

Ustinova Yelena Ivanovna — MD, Professor, Department of Ophthalmology of the I. P. Pavlov State Medical University of St. Petersburg. 197089, Saint-Petersburg, Lev Tolstoy st., 6–8, building 16. E-mail: astakhov@spmu.rssi.ru.