

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А.Дмитриева

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

«Ретиношизис».

Выполнила: клинический ординатор

Селихова О.Ф.

Проверила: заведующая кафедрой,
д.м.н, проф. Козина Е.В.

Красноярск, 2018 год

Содержание:

Патогенез.....	3
Причины.....	4
Классификация.....	7
Клиника.....	8
Диагностика.....	12
Дифф. Диагностика.....	15
Лечение.....	17
Прогноз и профилактика.....	18
Список литературы.....	19

Ретиношизис представляет собой патологическое изменение сетчатки, при котором наблюдается разделение ретинальных слоев на наружный (хориоидальный) и внутренний (витреальный).

Ретиношизис – это дегенеративное изменение сетчатки, сопровождающееся ее кистозным перерождением, складчатостью, разрывами, отслойкой сетчатки и изменениями в стекловидном теле. Термин ретиношизис был предложен в 1935 году. Патология возникает в результате пороков развития или дистрофических изменений в ретинальной оболочке. Частота заболеваемости в России у людей в возрасте после 40 лет колеблется от 4 до 12%. Ретиношизис встречается примерно у 5% населения Европы старше 30 лет. Наследственная форма проявляется в возрасте до 10 лет.

Патогенез

Расслоение сетчатки при X-хромосомном ретиношизисе, как и при других формах наследственных витреоретинальных дистрофий, происходит на уровне слоя нервных волокон. Факт вовлечения в патологический процесс этого слоя сетчатки был установлен Juler (1947).

При гистологических исследованиях выявляют расщепление внутри слоя нервных волокон, которое может распространяться вперед до oга serrata. W.A. Manschot (1972) считает, что обнаружение при микроскопии выраженной дегенерации и атрофии слоя нервных волокон, соответствующих атрофии зрительного нерва, выявленной в многочисленных клинических наблюдениях, свидетельствует о возможной локализации наследственного дефекта непосредственно в волокнах нервных клеток.

К основным гистологическим признакам X-хромосомного ретиношизиса наряду с наличием полости расщепления сетчатки между слоем нервных волокон и внутренней пограничной мембраной относят дефект клеток Мюллера.

В сетчатке, прилежащей к полости ретиношизиса, обнаружен аморфный материал, при электронной микроскопии которого выявлены экстрацеллюлярные филаменты диаметром 11 нм. По мнению авторов, эти филаменты продуцируются

измененными клетками Мюллера, а дегенерация мюллеровских волокон может вызвать образование ретиношизиса. В тяжелых случаях с развитием отслойки сетчатки выявляют ее дезорганизацию с формированием складок и замещением сетчатки фиброваскулярной тканью.

М. Yanoff и соавт. (1969) предположили, что в основе патогенеза X-хромосомного ретиношизиса лежит дефект определенной порции цитоплазмы мюллеровских клеток. Остается неясным, как при этом происходит распространение дефекта до слоя нервных волокон сетчатки. Тем не менее появляются новые данные, свидетельствующие о том, что структурный дефект в мюллеровских клетках является основой аномалий при этом заболевании. Определенным подтверждением этого являются также результаты электроретинографии.

Причины

В отечественной этиологической классификации Мадьяров с соавторами выделяют три формы ретиношизиса:

- **Дегенеративный ретиношизис.** Является приобретённой формой заболевания. Возникает в возрасте после 40 лет вследствие дистрофических изменений в сетчатой оболочке глаза. Встречается в двух формах – типичный и ретикулярный (отличается большим размером кист в ретине).
- **Наследственный ретиношизис.** Развивается в результате генетических нарушений. Может быть сцепленным с X-хромосомой, передаваться по аутосомно-доминантному или рецессивному типу. Иногда является одним из симптомов генетически обусловленных патологий, таких как болезнь Гольдмана-Фавре или Вагнера.

Заболевание передается через X-хромосому, болеют преимущественно представители мужского пола. Женщины, как правило, "клинически здоровы" и являются лишь носителями патологической X-хромосомы. Если мать - носитель, то ее сыновья имеют 50% шанс унаследовать заболевание, а дочери - 50% вероятность стать носителями.

Однако в настоящее время получены данные о других вариантах наследования врожденного ретиношизиса, в частности аутосомно-рецессивном и аутосомно-доминантном. Редко такие заболевания развиваются у лиц не только мужского, но и женского пола. В литературе описан случай гомозиготного поражения у женщины, у отца которой был X-хромосомный ювенильный ретиношизис, а мать, являющаяся его двоюродной сестрой оказалась носителем патологического гена.

Т. Alitalo и соавт. (1987), используя ДНК-зонды, обнаружили тесное сцепление между локусом DXS41, находящимся в интервале Xp22.1-p22.2 и локусом DXS16 в Xp22. Таким образом, вызывающий ретиношизис ген RS1 был локализован в дистальной части короткого плеча X-хромосомы. Тесное сцепление гена RS1 с двумя полиморфными маркерными генами - DXS43 и DZS41 в Xp22.1-p22.2 было подтверждено в исследованиях А. Gal (1988) и N. Dahl и соавт. (1988).

Позднее G. Gellert и соавт. (1988), изучая 6 семей с X-сцепленным ювенильным ретиношизисом, обнаружили, что ген RS1 более тесно сцеплен с маркером DXS9, и предположили следующий порядок расположения гена и маркеров в Xp21.1-p22.2: RS-DXS9-DXS43-DXS16-DXS41.

Ген RS1 образован шестью экзонами, кодирующими 224 аминокислоты белка-предшественника, который включает лидерный пептид, состоящий из 23 аминокислотных остатков, и высококонсервативный дискообразный мотив на С-конце. Функциональные исследования других белков с дискообразными мотивами показали, что этот домен играет важную роль фосфолипидном связывании и клеточной адгезии. Подобные функциональные свойства могут быть присущи и RS1 белку, что коррелирует с патоморфологическими изменениями при ретиношизисе.

Мутации, вызывающие изменения структуры белка или его преждевременную дезорганизацию в момент процессинга приводят к расщеплению внутри слоя нервных волокон. К 2000 году были идентифицированы около 100 различных мутаций

- внутригенные микроделеции (7%)

- нонсенс-мутации (6%)
- миссенс-мутации (75%)
- мутации в сайте сплайсинга (6%)
- небольшие вставки и делеции, приводящие к сдвигу рамки считывания (6%)

Таким образом, врожденный ретиношизис вызывается исключительно теми мутациями, которые влекут за собой потерю функциональной активности белка.

Экзоны 1-3 содержат небольшое количество мутаций, приводящих, как правило, к образованию усеченных транслятов. Это свидетельствует о незначительной функциональной роли этого сегмента в белке. Экзоны 4-6, кодирующие дисковидный домен содержат наибольшее число мутаций, преимущественно миссенс-мутации]. При их анализе выявлено преобладание мутации Arg197Cys в сайте, имеющем фатальное значение для образования третичной структуры и, следовательно для функционирования белка.

Часто наблюдаются также мутации некоторых аминокислот, которые, возможно, участвуют в RS1-специфичных белок-белковых взаимодействиях на поверхности мембран.

R. Mendoza-Londono и соавт. (1999) выявили делецию одного основания (G) в позиции 639 (639 del G), вызывающую сдвиг рамки считывания при трансляции. В результате этого синтезируется пептид, содержащий 235 аминокислот вместо 224 и превосходящий нормальный по длине, с резко увеличенным дисковидным доменом.

Несмотря на гетерогенность мутаций, вызывающих ретиношизис, патоморфологические механизмы заболевания у пациентов из разных семей в значительной степени схожи, хотя отмечаются выраженные различия в клинической картине и характере течения. Не выявлено фенотипа врожденного ретиношизиса, который был бы характерен для больных женского пола.

Выявление носителей X-сцепленного врожденного ретиношизиса. При наличии больных с X-сцепленным врожденным ретиношизисом в семье профилактические мероприятия основываются на выявлении носителей.

Использование ДНК-зондов позволяет установить, является ли беременная переносчиком заболевания. В настоящее время применение ДНК-диагностики позволяет обнаружить 98 % возможных носителей X-сцепленного врожденного ретиношизиса. Надежность метода - не менее 94,5 % если используют минимум два маркера для фланкирования гена.

- **Вторичный ретиношизис.** Возникает при сосудистых заболеваниях глаз (диабетическая ретинопатия, тромбоз центральной вены сетчатки), воспалительных процессах (хронические формы увеита, иридоциклита), травмах органа зрения, онкологических заболеваниях сосудистой оболочки, в результате воздействия некоторых лекарственных препаратов.

В основе патогенеза ретиношизиса лежит нарушение кровообращения в макулярной области и на периферии сетчатки. Нарушения в сетчатке проявляются в виде кистозной дегенерации. Слияние образовавшихся кист способствует образованию больших полостей внутри сетчатки, расслаивающих ретину на всем ее протяжении. Зона расслоения может оставаться целой, но может и разрываться в одном или даже обоих листках. Это приводит к развитию отслойки сетчатки и гибели ретинальных структур.

Классификация

Согласно клинической классификации Багдасаровой в практической офтальмологии различают три стадии ретиношизиса:

- I стадия – происходит расщепление сетчатки на ограниченном участке, элевация сосудов и образование интратетинальной жидкости вокруг них.
- II стадия – наблюдается прогрессирование расщепления ретинальной оболочки без четкой границы между ретиношизисом и неповрежденной сетчаткой. Отмечается образование микрокист в слоях сетчатой оболочки.

- III стадия – ретиношизис занимает несколько квадрантов с наличием обширных кист. Возникают разрывы полостей под сетчатую оболочку. Патологический процесс может переходить в ограниченную отслойку ретины.

Клинические проявления

Офтальмологическая картина складывается из трех основных признаков: фовеолярного ретиношизиса, периферического ретиношизиса и изменения стекловидного тела. Все признаки обязательно наблюдаются у всех пациентов, но степень их выраженности может быть разной. Осмотр больного необходимо проводить в условиях максимального медикаментозного мидриаза с помощью трехзеркальной линзы Гольдманна и щелевой лампы или бинокулярной обратной офтальмоскопии.

Фовеолярный ретиношизис

Фовеолярный (центральный, макулярный) ретиношизис - очень характерный признак X-хромосомного ретиношизиса, появляющийся у всех больных в самом раннем возрасте. При офтальмоскопии в центральной зоне глазного дна выявляют характерную клиническую картину, описанную в литературе под названиями "спицы в колесе" или "депигментированная звезда": небольшие нежные складки внутренней пограничной мембраны, сходящиеся радиарно к центру фовеа за счет кистовидных образований.

По мере прогрессирования процесса (увеличение по высоте фовеолярного ретиношизиса) клиническая картина меняется: вместо радиарной исчерченности появляется "валикообразное" циркулярное образование с втянутым центром в области фовеа, имеющее вид пончика за счет проминенции внутренних слоев сетчатки вокруг фовеа.

При дальнейшем прогрессировании заболевания в центральной зоне возникают вторичные дистрофические неспецифические изменения, такие, как атрофические очаги, отложения пигмента и "твердого" экссудата, формирующие центральную дистрофию сетчатки. Крайне редко в заднем полюсе выявляют множественные мелкие белые очажки, напоминающие внешние изменения при абиотрофии fundus

albipunctatus. Поражения фовеолярной зоны в виде радиарной исчерченности развиваются в раннем возрасте и остаются неизменными в течение длительного периода жизни, а изменения на периферии очень полиморфны и могут меняться по мере прогрессирования заболевания.

Периферический ретиношизис

В начальной стадии заболевания на периферии сетчатки выявляют характерную картину, описанную в литературе как "битый металл", на средней и крайней периферии сетчатки появляются множественные блестящие золотисто-серебристые пятнообразные зоны.

По мере прогрессирования заболевания развивается выраженный периферический ретиношизис, чаще локализующийся в нижнелатеральном квадранте, однако процесс может распространяться и на другие квадранты. В обоих глазах одного пациента может быть выявлена одинаковая стадия патологического процесса, но может отмечаться и разная степень его выраженности: на одном - начальная, на другом - выраженная или терминальная.

Одновременно с периферическим ретиношизисом появляются белые древовидные структуры, разнообразные по площади поражения и форме. Как правило, они образуются в нижнелатеральном квадранте, при этом могут располагаться в виде небольшой узкой полосы вдоль границ ретиношизиса или захватывать большую часть квадранта. Эти структуры представляют собой аномальные сосуды (стенки которых обладают проницаемостью), являющиеся одной из причин развития гемофтальма при X-хромосомном ретиношизисе. Также определяют сужение сосудов, "полосы сопровождения", новообразованные сосуды, что часто приводит к установлению неправильного диагноза: "перифлебит", "задний увеит".

Ретиношизис может увеличиваться как по площади, распространяясь и на задний полюс, так и по высоте, формируя гигантские кисты сетчатки. В отличие от приобретенных кист сетчатки, содержимое которых прозрачное, кисты сетчатки при X-хромосомном ретиношизисе заполнены мутной желто-зеленой жидкостью

и, как правило, окружены полосой "твердого" экссудата. Кроме того, описаны случаи образования геморрагических гигантских кист, окруженных экссудатом.

В.Р. Conway (1977) наблюдал 6-летнего мальчика с X-хромосомным ретиношизисом и гигантской геморрагической кистой, окруженной массивным экссудатом, прикрывавшим фовеолярную зону. Через 1 год произошла полная резорбция экссудата и стал виден фовеолярный ретиношизис, а еще через 1 год выявлена полная резорбция гемофтальма и содержимое кисты стало прозрачным.

В выраженной стадии заболевания во внутренних слоях ретиношизиса формируются множественные разрывы разного размера, при сокращении которых образуются проминирующие в стекловидное тело "арки", появляются новообразованные сосуды, глиоз сетчатки, атрофические хороиретинальные очаги разных форм и размеров, грубое отложение пигмента, особенно при формировании демаркационной линии между зоной ретиношизиса и нормальной сетчаткой. Наличие периферического ретиношизиса считается обязательным при этом заболевании, однако в редких случаях его может и не быть.

Изменения стекловидного тела

При исследовании стекловидного тела выявляют его разжижение и фиброзную конденсацию с образованием тяжей и мембран ("вуалей"), причем эти мембраны могут быть с ретинальными сосудами (вены проходят чаще, чем артерии) или без них - васкулярные или аваскулярные "вуали". Как правило, они локализуются на периферии, но могут прикрепляться к диску зрительного нерва или находиться в центральной зоне над макулярной областью, тем самым маскируя характерные признаки фовеолярного ретиношизиса.

Пролонгированная тракция диска зрительного нерва может вызвать картину "псевдопапиллита" с последующим побледнением диска зрительного нерва и развитием частичной атрофии. В результате прикрепления мембран к сетчатке возникает витреоретинальная тракция, которая может вызвать разрывы не только сетчатки, но и ретинальных сосудов, что приводит к массивным кровоизлияниям в стекловидное тело, ретровитреальное пространство или полость ретиношизиса.

Многими авторами описаны передняя и задняя отслойка стекловидного тела, а также вакуоли и точечные помутнения.

Отслойка сетчатки

При X-хромосомном ретиношизисе возможна как тракционная, так и регматогенная отслойка сетчатки вследствие разрывов в наружной и внутренней стенках ретиношизиса. Однако, отслойка сетчатки при этом заболевании происходит довольно редко.

По некоторым данным, отслойка сетчатки при этом заболевании сопровождается выраженными изменениями с отложениями "мягкого" и "твердого" экссудата, грубыми пигментными изменениями и атрофическими очагами разных размеров, как одиночными, так и сливными.

Течение заболевания может быть стационарным и прогрессирующим, при этом периоды прогрессирования могут сменяться периодами ремиссии. Особенно быстро X-хромосомный ретиношизис прогрессирует в первые 5 лет жизни (1-й пик прогрессирования), потом - в 12-13 лет (2-й пик), и 20-25 лет (3-й пик) после 25 лет заболевание часто принимает стационарное течение.

Признаки прогрессирования:

- увеличение ретиношизиса по площади либо в объеме,
- появление разрывов или их увеличение в размере и количестве во внутренних либо наружных слоях,
- кровоизлияния в стекловидное тело или полость ретиношизиса,
- снижение остроты зрения,
- развитие отслойки сетчатки.

Признаки регрессии:

- стабилизация остроты зрения,
- сморщивание (ретракция) мембран в стекловидном теле,
- отрыв их от места прикрепления к сетчатке,
- спонтанный коллапс ретиношизиса,
- облитерация новообразованных сосудов,

- резорбция экссудата и геморрагии

Диагностика

Рефракция гиперметропическая, может сочетаться с астигматизмом, редко - эмметропия. Миопия развивается крайне редко, как спорадические случаи. Очень часто наблюдаются косоглазие и нистагм.

Острота зрения при X-хромосомном ретиношизисе колеблется в широких пределах: от правильной светопроекции до 0,8, в среднем 0,2-0,4. Полная слепота развивается редко и зависит от выраженности патологического процесса, а не от возраста.

При периметрии выявляют дефекты поля зрения соответственно зоне ретиношизиса. Это может быть выпадение верхненазального квадранта (при локализации ретиношизиса в нижненазальном квадранте) или концентрическое сужение поля зрения (при циркулярно расположенном ретиношизисе). Практически всегда обнаруживают относительную центральную скотому, а при выраженных макулярных изменениях - абсолютную центральную скотому. При статической периметрии устанавливают, что яркостная чувствительность у большинства пациентов значительно снижена (в 1,6-6 раз) на фоне относительных множественных дефектов на периферии поля зрения, относительных и абсолютных центральных и парацентральных скотом.

При начальных изменениях и относительно высокой остроте зрения *цветовое зрение* остается сохранным, что дало основание ряду авторов говорить о нормальном цветовом зрении у больных с X-хромосомным ретиношизисом. Однако, как правило, при развитии заболевания отмечается умеренная дисхроматопсия, схожая с той, которая наблюдается при большинстве макулярных дистрофий.

Темновая адаптация может быть нормальной на ранних стадиях заболевания. При выраженных ретинальных изменениях у большинства пациентов наблюдается легкое замедление темновой адаптации как для палочек, так и для колбочек.

В начальной стадии процесса *при флюоресцентной ангиографии* выявляют нормальную картину макулярной области и интактность глубоких слоев (пигментный эпителий, мембрана Бруха, хороидея). При выраженных проявлениях заболевания могут отмечаться центральная гиперфлюоресценция из-за дефектов пигментного эпителия сетчатки, а также проходимость стенки аномальных и новообразованных сосудов.

Электроретинография имеет важное значение не только в ранней, но и в дифференциальной диагностике различных форм наследственных витреоретинальных дистрофий. Патогномоничным признаком идиопатической формы X-хромосомного сцепленного с полом ювенильного ретиношизиса является значительное снижение b-волны ЭРГ при часто близкой к нормальной величине a-волны, т.е. регистрируется ЭРГ "минус"-негативного типа у всех больных мужчин и женщин. Кроме того, редуцированы осцилляторные потенциалы. Характерны слабовыраженные или умеренные изменения ЭРГ, записанной соответственно в чисто фотопических или скотопических условиях стимуляции, в то время как резкая негативизация выявляется при так называемом максимальном ответе: темноадаптированной ЭРГ на яркие вспышки света.

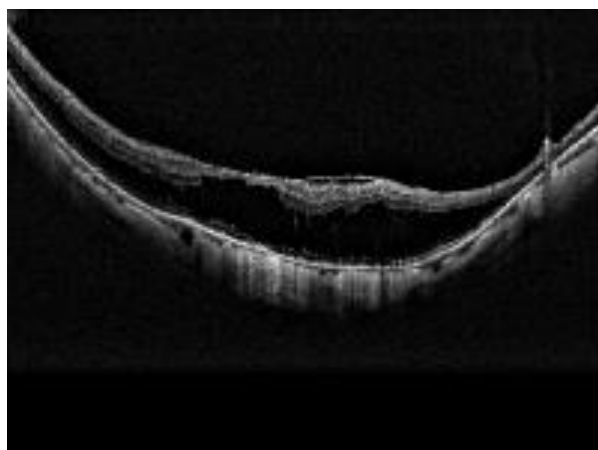
Негативная форма ЭРГ на фоне резкого угнетения b-волны указывает на поражение средних слоев сетчатки, и известные данные о роли мюллеровских клеток в метаболизме наружной и внутренней сетчатки дают основание считать их одной из возможных мишеней (возможно, первичной) болезни. При этом психофизические тесты выполненные с помощью статической периметрии, свидетельствуют о нормальных или слегка повышенных порогах световой чувствительности сетчатки в ранних стадиях заболевания. При прогрессировании ретиношизиса в патологический процесс вовлекаются фоторецепторы (вторично по отношению к поражению мюллеровских клеток) и a-волна также становится редуцированной. На первичность аномалий во внутреннем ядерном слое (биполярных и/или мюллеровских клеток) указывает также значительное снижение амплитуды b-волны паттерн-ЭРГ.

Субнормальная b-волна общей ЭРГ определяется у всех больных с X-хромосомным ретиношизисом, а степень снижения a-волны зависит от стадии заболевания. В развитых стадиях, особенно если наблюдается пигментная абiotрофия, ЭРГ резко снижена или отсутствует.

Резко субнормальные общая и ритмическая ЭРГ у большинства пациентов регистрируются на фоне значительно сниженных по величине (до 30 % от нормы и менее) локальных макулярных ответов сетчатки. Причиной изменения макулярной ЭРГ являются описанные выше типичные для X-хромосомного ювенильного ретиношизиса изменения в центральном отделе сетчатки. Изменения электрогенеза сетчатки прогрессируют параллельно с увеличением патологических изменений на глазном дне.

Иногда в ранних стадиях заболевания при нетипичной картине глазного дна только на основании электроретинографических показателей можно провести дифференциальную диагностику между болезнью Штаргардта и X-хромосомным ретиношизисом. При этом определяющим фактором при установлении диагноза является степень угнетения b-волны ЭРГ, а именно: ее амплитуда в общей и локальной ЭРГ в последнем случае будет в 2 раза и более ниже, чем при болезни Штаргардта той же стадии.

Электроокулограмма (ЭОГ) в начальной и выраженной стадиях заболевания, как правило, нормальная. Субнормальную ЭОГ регистрируют в терминальной стадии процесса, в таких случаях она сочетается со значительно измененной (угнетение a- и b-волн) ЭРГ.



Дифференциальная диагностика

X-хромосомный ретиношизис встречается нередко, однако установление правильного диагноза часто вызывает значительные трудности. В зависимости от стадии заболевания больным ставят диагноз двухсторонней амблиопии, хороиретинита, окклюзивного ангиита, дистрофии Штаргардта, перифлебита сетчатки, отслойки сетчатки, ретинопатии недоношенных. По мнению А.Ф. Deutman (1977) в некоторых случаях заболевания, описанные в литературе под названиями перифлебит сетчатки, "ювенильная макулярная дистрофия", "наследственная дегенерация fovea centralis", "болезнь Штаргардта", "ювенильная дегенеративная отслойка сетчатки", представляют собой X-хромосомный ретиношизис. В связи с большой вариабельностью проявлений заболевания возникает необходимость в проведении дифференциальной диагностики с рядом широко распространенных болезней.

Болезнь Фавре-Гольдманна. Передача по аутосомно-рецессивному типу. Одинаково часто заболевают мужчины и женщины. В стекловидном теле - тяжи и мембраны, но отсутствуют "сосудистые вуали". На периферии сетчатки определяют выраженный ретиношизис и пигментную абиотрофию сетчатки, в макулярной зоне - дистрофические изменения. Характерно раннее развитие катаракты. ЭРГ отсутствует, изменения в поле зрения соответствуют зонам ретиношизиса и стадии пигментной абиотрофии. При прогрессировании процесса развивается полная слепота.

Болезнь Вагнера. Передача по аутосомно-доминантному типу. Заболевают мужчины и женщины. Макулярная зона не изменена, поэтому острота зрения высокая. На периферии определяется ретиношизис. В оптически "пустом" стекловидном теле выявляют белые неоваскуляризованные мембраны, преимущественно в экваториальной зоне. Очень рано развивается осложненная катаракта. В поле зрения обнаруживают дефекты, соответствующие зоне ретиношизиса. ЭРГ субнормальная.

Болезнь Штаргардта. Передача по аутосомно-рецессивному типу. Одинаково часто заболевают мальчики и девочки. В макулярной области выявляют

минимальные дистрофические изменения. При рождении острота зрения может быть высокой, однако по мере прогрессирования процесса она снижается в отличие от X-хромосомного ретиношизиса, при котором острота зрения низкая с рождения.

Болезнь Илса (перифлебит сетчатки). Дифференциальная диагностика может быть затруднена, особенно в выраженной стадии заболевания, для которой характерны рецидивирующие гемофтальмы, помутнения стекловидного тела в виде мембран, сужение сосудов, "полосы сопровождения", витреоретинальная пролиферация. Заболевание двустороннее, чаще развивается у мужчин молодого возраста. Характерный признак - нормальная макулярная зона в начальной стадии процесса, а при прогрессировании - появление неспецифических дистрофических изменений в центре.

Фальциформная (серповидная) отслойка сетчатки. Передача по аутосомно-рецессивному типу. Складки сетчатки распространяются от диска зрительного нерва обычно в наружную половину глазного дна. Изменений в стекловидном теле нет.

Сенильный ретиношизис. Развивается у пожилых людей, одинаково часто у мужчин и женщин. Острота зрения высокая, так как нет изменений в макулярной области. ЭРГ нормальная или субнормальная. В отличие от наследственных форм заболевания для приобретенного ретиношизиса нарушение электрогенеза сетчатки нехарактерно, что связано с первичной локализацией процесса во внутренних слоях сетчатки. При этом у многих больных могут регистрироваться субнормальные общая и макулярная ЭРГ - соответственно у 75 и 15 %, однако амплитуда их волн лишь незначительно отличается от нижней границы нормальных значений. В то же время прогрессирование изменений ЭРГ при приобретенном периферическом ретиношизисе является свидетельством более глубоких изменений сетчатки, обусловленных хороиретинальными дистрофическими изменениями с вовлечением в патологический процесс всех ее слоев и являющихся фактором риска развития отслойки сетчатки.

Лечение

Лечение X-хромосомного ретиношизиса представляет собой трудную, а в ряде случаев - спорную задачу. Так, одни авторы считают показанным применение лазерной коагуляции при ретиношизисе без неоваскуляризации, другие - нецелесообразным.

R. Brancato и соавт. (1984) рекомендуют проводить панретиальную лазерную коагуляцию при развитии неоваскуляризации на диске зрительного нерва или сетчатки. Такое лечение приводит к запустеванию новообразованных сосудов. Однако, по данным D.F. Arkfeld и R.J. Brockhurst (1987), новообразованные сосуды могут спадаться спонтанно без лечения. По мнению S. Merin (1993), большинство офтальмологов не лечат X-хромосомный ретиношизис при его стационарном течении.

В зависимости от стадии процесса применяют медикаментозные средства, лазерные и хирургические вмешательства. В начальной стадии заболевания целесообразно проводить инъекции или инсталляции 4 % раствора тауфона, внутримышечно 1 % раствор рибофлавина мононуклеотида по 1 мл № 20-30, прием внутрь препаратов, улучшающих микроциркуляцию и обменные процессы в сетчатке, таких, как трентал, сермион, дифрарель. Лечение проводят повторными курсами 2 раза в год.

При выраженном патологическом процессе наряду с медикаментозным лечением показана отграничивающая лазерная коагуляция сетчатки, которую проводят:

- вдоль границ ретиношизиса и по его поверхности;
- вокруг мест прикрепления тяжей и шварт к сетчатке;
- вокруг зон древовидных структур (аномальные проницаемые сосуды);
- вокруг зон неоваскуляризации и по возможности по их поверхности.

В терминальной стадии с отслойкой сетчатки проводят склеропластические операции с витрэктомией. Объем оперативного вмешательства зависит от клинической картины заболевания.

Прогноз и профилактика

Прогноз для зрительных функций при дегенеративной форме ретиношизиса всегда сомнительный, при наследственной – неблагоприятный. Исход при вторичной форме заболевания зависит от основной патологии. Профилактика ретиношизиса заключается в регулярном посещении врача-офтальмолога, особенно после 40 лет. При наличии миопии высокой степени необходимо максимально исключить тяжелые физические нагрузки, стрессовые ситуации на работе и дома. При открытоугольной глаукоме необходимо регулярно применять назначенные капли и контролировать ВГД каждые 3 месяца. При повышении артериального давления рекомендуется принимать лекарственные препараты для его коррекции. Следует избегать травм глаза и головы. Регулярное посещение врача-офтальмолога и точное соблюдение его рекомендаций существенно снижает риск осложнений при ретиношизисе и способствует длительной стабилизации заболевания.

Список литературы:

1. «Глазные болезни. Полный справочник» Передерий В.А. – М.: Эксмо, 2008. – стр. 279-283;
2. <https://eyesfor.me/home/eye-diseases/retinal-pathology/x-linked-juvenile-retinoschisis.html>;
3. <http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/retinoschisis>.

Рецензия на работу
Селиховой Ольги Фёдоровны
«Ретиношизис».

По данным ВОЗ, среди причин, приводящих к утрате зрения, отслойка сетчатки занимает одно из ведущих мест. Ретиношизис является одним из заболеваний, которое, при несвоевременном выявлении и лечении, может приводить в своём исходе к отслойке сетчатки и как следствие, утрате предметного зрения и являться причиной временной нетрудоспособности работоспособного населения. Важность проблемы диагностики и лечения ретиношизиса определяется тем, что в большинстве случаев жалобы у пациентов отсутствуют, заболевание диагностируется случайно или после возникновения осложнений. При этом, патология распространена повсеместно.

В данном реферате достаточно точно описаны клиника, осложнения диагностика и дифференциальная диагностика, а также освещены лечение различных форм ретиношизиса. Подобранные материалы структурированы, логичны и ёмкие, позволяют применить их в практике.

Таким образом, данная информация позволяет ознакомиться с этой актуальной темой врачам, непосредственно занимающимся решением данной проблемы, а также, стать темой для школы пациентов, непосредственно столкнувшихся с данным заболеванием.

Рецензент: д.м.н., профессор, заведующая кафедрой офтальмологии с курсом ПО им. проф. М.А. Дмитриева, Козина Е.В.

