

УДК 617.735-002:617.731

ДВУСТОРОННИЙ ОТЕК ДИСКА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ПРИ ПИГМЕНТНОМ РЕТИНИТЕ

© Е.Э. Иойлева, Н.С. Гаджиева, З.Г. Иванова

Ключевые слова: двусторонний отек диска зрительного нерва; пигментный ретинит; отек макулы; оптическая когерентная томография.

Актуальность: пигментный ретинит – это прогрессирующее наследственное заболевание, однако в сочетании с отеком диска зрительного нерва встречается редко.

Материалы и методы: больной 22 лет, обратился в ФГБУ МНТК с жалобами на резкое снижение центрального зрения обоих глаз. Пациент лечился у инфекциониста по поводу смешанной глистной инвазии антигельминтными препаратами. Обследован стандартными и специальными методами исследования, в т. ч.: ОКТ (Cirrus, Carl Zeiss), В-сканирование, ФАГ, РЭГ, дуплексное сканирование брахиоцефальных ветвей дуги аорты, рентгенография шейного отдела позвоночника, МРТ головного мозга, КТ орбиты.

Результаты: описано шестилетнее клиническое наблюдение пациента с пигментным ретинитом, у которого развился двусторонний отек ДЗН.

Обсуждение: снижение центрального зрения и дефекты в центральном поле зрения на обоих глазах явились причиной обращения пациента в МНТК «МГ». Комплексное офтальмологическое обследование с использованием стандартных и специальных методов исследования выявило характерные для пигментного ретинита изменения картины глазного дна, полей зрения, электрофизиологических показателей. Проведение оптической когерентной томографии позволило выявить кистозный отек нейроэпителлия в макулярной зоне, в остальных отделах – истончение нейроэпителлия, отсутствие фоторецепторов, отек диска зрительного нерва, утолщение слоя нервных волокон сетчатки обоих глаз.

Отек диска зрительного нерва не типичен для пигментной абнотрофии сетчатки, что потребовало более тщательного сбора анамнеза и проведение дополнительных обследований и привлечение других специалистов (невролога, инфекциониста). На основании проведенных исследований внутричерепная гипертензия и друзды ДЗН были исключены. По нашему мнению, причиной резкого снижения зрительных функций у пациента явился двусторонний отек ДЗН на фоне интоксикации, вызванной глистной инвазией и длительным приемом специфических антигельминтных препаратов.

Выводы: таким образом, описанный клинический случай показал, что у пациентов с пигментным ретинитом может встречаться отек зрительного нерва, который усугубляет течение данного заболевания. Двусторонний отек ДЗН, как мы предполагаем, не связан с основным заболеванием, а является следствием воздействия других патологических факторов. Таковыми могут являться инфекции, описанные в литературе, и, как следует из нашего наблюдения, интоксикация различного генеза. При прогрессировании пигментного ретинита наряду со стандартным офтальмологическим обследованием необходимы тщательный сбор анамнеза, исследование зрительного анализатора специальными методами исследования, в т. ч. ОКТ для выявления изменений в макулярной области и диске зрительного нерва, МРТ головного мозга и орбиты.

Пигментный ретинит – это прогрессирующее наследственное заболевание с первичным диффузным поражением фоторецепторов и пигментного эпителия сетчатки, с характерными функциональными изменениями и типичной картиной глазного дна с пигментными костными тельцами.

Частота встречаемости заболевания в популяции 1:5000. В мире пигментным ретинитом страдает 1,5 млн человек. В литературе представлено множество классификаций дистрофических изменений сетчатки, в основу которых положены локализация процесса, форма наследования, а также патогенетические механизмы. D.A. Newsom (1988) выделил 3 основных критерия, по которым пигментный ретинит выделяют среди других наследственных заболеваний сетчатки: генетический тип, анатомический тип и функциональные симптомы, и предложил классификацию, достаточно полно характеризующую пигментный ретинит как прогрессирующее заболевание, в процессе развития которого появляются все новые симптомы.

КЛИНИЧЕСКАЯ И ГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИИ ПИГМЕНТНОГО РЕТИНИТА

По генетическому типу выделяют:

- аутосомно-доминантный;
- аутосомно-рецессивный;
- сцепленный с X-хромосомой;
- изолированный (при неотягощенной наследственности).

По анатомическому типу:

- типичный (диффузные изменения в виде «костных телец», относительно незначительные макулярные изменения, в поздних стадиях изменения типа «бычий глаз» или сглаженность фовеа);
- атипичный (беспигментная форма пигментного ретинита, секторальный подковообразный пигментный ретинит, инвертированный (центральная форма); белочечный пигментный ретинит (retinitis punctata albescens);
- односторонний пигментный ретинит.

По функциональным нарушениям:

- слабо прогрессирующий;
- прогрессирующий в развитой стадии;
- быстро прогрессирующий.

Макулярные изменения при данной патологии встречаются достаточно часто – по наблюдениям различных авторов у 63–74 % больных [1]. Наиболее ранними изменениями в макулярной области при пигментном ретините являются: кистозная дистрофия с нежной локализованной гиперфлюоресценцией; дистрофия типа «бычий глаз» с окончатым дефектом, выявляемая при флюоресцентной ангиографии. У юных пациентов иногда диагностируется отек макулы, который может переходить в центральные разрывы сетчатки. По мнению Deutmann, макулярный отек может быть следствием реакции перимакулярных капилляров на токсины, реализующиеся дегенеративным ретинальным процессом. По другим гипотезам в патогенезе отека макулы играют роль повышенное осмотическое давление стекловидного тела и гипоксия сетчатки [2]. Реже имеют место эпиретинальные мембраны, иногда являвшиеся причиной восковидного цвета ДЗН и эксудативные макулопатии, которые были результатом просачивания небольшого количества эксудата сквозь стенку патологически измененных сосудов.

Среди наиболее редких форм выделяют: цистоидный отек, подтверждаемый наличием множества пятен флюоресценции, расположенных перифовеолярно; преретинальный глиоз с тракцией; эксудативная макулопатия с грубой флюоресценцией [1]. Выявление причин отека зрительного нерва часто представляет диагностические затруднения, т. к. возникает при многих патологических состояниях [3]. В отечественной и зарубежной литературе мы встретили описание двух клинических случаев пигментного ретинита и отека ДЗН. Первый – у мужчины с нейросенсорной тугоухостью (синдром Ашера типа II) [4]. Второй описанный случай – у женщины с кистозным макулярным отеком и двусторонним отеком ДЗН на фоне пигментного ре-

тинита [5]. Полагаем, что наше шестилетнее клиническое наблюдение пациента с пигментным ретинитом, у которого развился двусторонний отек ДЗН, будет интересен в плане дифференциальной диагностики.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Больной, 22 лет, обратился в ФГБУ МНТК с жалобами на резкое снижение центрального зрения обоих глаз. В течение 2 недель соблюдал диету, за этот период похудел на 5 кг, после чего заметил «темные пятна» по бокам от центрального зрения. 14 марта 2014 г. с утра заметил ухудшение центрального зрения.

Из анамнеза: пигментный ретинит диагностирован в 2008 г. в военкомате. Пациент был направлен в 54 городскую больницу, а затем ГУ НИИ глазных болезней РАМН для уточнения диагноза и дальнейшего лечения. Травмы и операции глаз отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен. Пациент лечился у инфекциониста по поводу смешанной глистной инвазии антигельминтными препаратами, которые являются достаточно токсичными.

Пациент обследован стандартными и специальными методами исследования, в т. ч.: ОКТ (Cirrus, Carl Zeiss), В-сканирование, ФАГ, реоэнцефалографическое исследование (РЕГ-4-ФМ,ОМ) черепа, дуплексное сканирование брахиоцефальных ветвей дуги аорты (Philips iE33), рентгенография шейного отдела позвоночника, МРТ головного мозга, КТ орбиты.

При офтальмологическом обследовании выявлено: движения глаз в полном объеме. Глаза спокойные, оптические среды прозрачные. Глазное дно: ДЗН гиперемирован, границы ступеваны, костные тельца в экваториальной зоне сетчатки, сосуды сужены, макулярная область отечна. Эпиретинальный фиброз.

Глазное дно пациента представлено на рис. 1.

Острота зрения: OD 0,1 sph –2,5 cyl –3,0 ax 10° = 0,5. OS 0,1 sph –2,5 cyl –2,5 ax 175° = 0,5.

ВГД: OD – 17 мм рт. ст., OS – 16 мм рт. ст.



а)



б)

Рис. 1. Глазное дно пациента: а) OD; б) OS

Электрофизиологическое исследование: ЭРГ OD на белый свет амплитуда A (мкВ) волны «а» = 2, «в» = 15; на красный свет A (мкВ) волны «а» = 1, «в» = 3. OS – на белый свет A (мкВ) «а» = 2, «в» = 13; на красный свет A (мкВ) «а» = 1, «в» = 3. Показатели ниже нормы на оба глаза.

Порог электрической чувствительности OD – 200 мкА, OS – 208 мкА. Электрическая лабильность OD – 37 Гц, OS – 38 Гц.

ФАГ выявила ослабление аутофлуоресценции глазного дна, что указывает на наличие зон утраты фоторецепторов и ПЭС, друзы ДЗН не обнаружены. При проведении КТ орбиты кальцинатов в области ДЗН не выявлено.

По данным реоэнцефалографии – дисфункция венозного оттока с обеих сторон.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных ветвей дуги аорты – гемодинамически значимой патологии не выявлено.

Рентгенография шейного отдела позвоночника: остеохондроз 1 степени, нестабильность С3.

МРТ головного мозга – патологии не выявлено.

Пациенту в апреле 2014 г. проведен курс консервативной терапии по поводу отека ДЗН на фоне пигментного ретинита с положительной динамикой.

Острота зрения после лечения: OD 0,1 sph –3,0 cyl – 3,5 ax 10° = 0,5, OS 0,2 sph –2,0 cyl –3,5 ax 175° = 0,6.

Поле зрения до и после лечения показано на рис. 2.

Оптическая когерентная томография: 04 января 2014 г. (рис. 3а). OU-В центре макулярной зоны определяется кистозный отек нейроэпителия, в остальных отделах истончение нейроэпителия, фоторецепторы отсутствуют.

ОКТ после лечения от 05 декабря 2014 г. (рис. 3б). Макулярный отек уменьшился, отек ДЗН сохраняется. OD – утолщение слоя нервных волокон в верхнем и нижнем секторе. OS – утолщение слоя нервных волокон в верхнем, нижнем и темпоральном секторах.

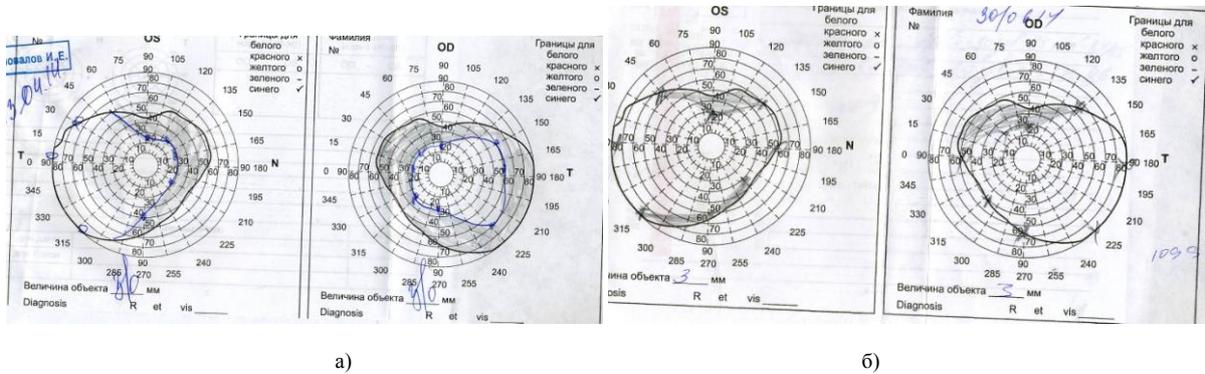


Рис. 2. Поле зрения: а) до лечения; б) после лечения

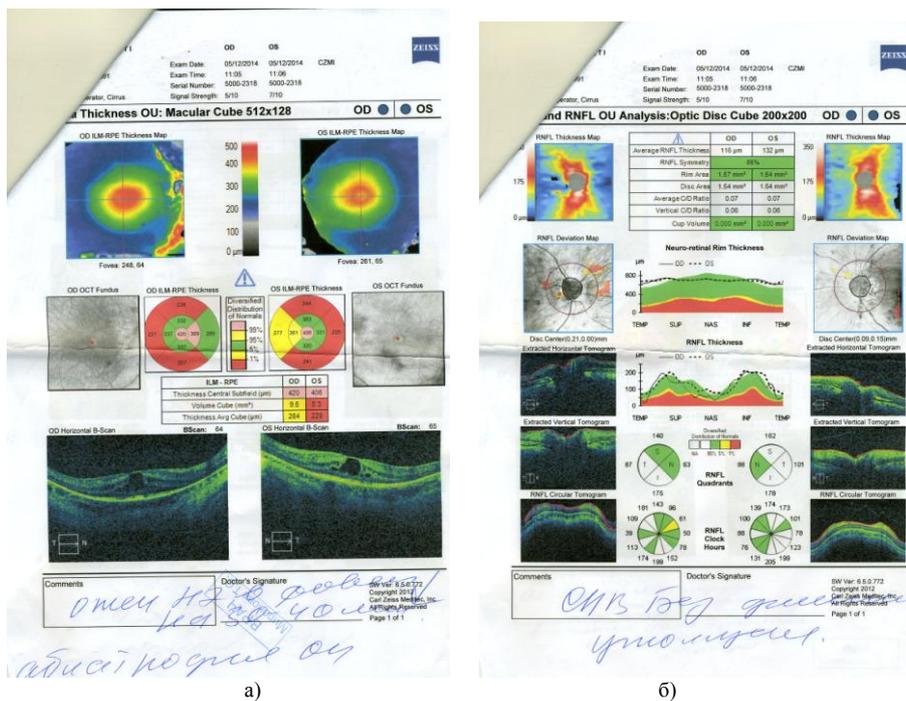


Рис. 3. Оптическая когерентная томография: а) до лечения; б) после лечения

ОБСУЖДЕНИЕ

Снижение центрального зрения и дефекты в центральном поле зрения на обоих глазах явились причиной обращения пациента в МНТК «МГ». Ранее пациенту был установлен диагноз пигментного ретинита.

Комплексное офтальмологическое обследование с использованием стандартных и специальных методов исследования выявило характерные для пигментного ретинита изменения картины глазного дна, полей зрения, электрофизиологических показателей.

Проведение оптической когерентной томографии позволило выявить кистозный отек нейроэпителия в макулярной зоне, в остальных отделах – истончение нейроэпителия, отсутствие фоторецепторов, отек диска зрительного нерва, утолщение слоя нервных волокон сетчатки обоих глаз.

Из анамнеза выявили, что пациент лечился у инфекциониста по поводу смешанной глистной инвазии антигельминтными препаратами, которые являются достаточно токсичными.

Отек диска зрительного нерва не типичен для пигментной абитрофии сетчатки, что потребовало более тщательного сбора анамнеза и проведение дополнительных обследований (реоэнцефалографии, дуплексное сканирование брахиоцефальных ветвей дуги аорты, рентгенографию шейного отдела позвоночника, КТ орбиты и МРТ головного мозга) и привлечение других специалистов (невролога, инфекциониста). На основании проведенных исследований внутричерепная гипертензия и друсы ДЗН были исключены. По нашему мнению, причиной резкого снижения зрительных функций у пациента явился двусторонний отек ДЗН на фоне интоксикации, вызванной глистной инвазией и длительным приемом специфических антигельминтных препаратов.

Таким образом, описанный клинический случай показал, что у пациентов с пигментным ретинитом может встречаться отек зрительного нерва, который усугубляет течение данного заболевания. Двусторонний отек ДЗН, как мы предполагаем, не связан с основным заболеванием, а является следствием воздействия других патологических факторов. Таковыми могут являться инфекции, описанные в литературе [5], и, как следует из нашего наблюдения, интоксикации различного генеза. При прогрессировании пигментного ретинита наряду со стандартным офтальмологическим обследованием необходимы тщательный сбор анамнеза, исследование зрительного анализатора специальными методами исследования, в т. ч. ОКТ для выявления изменений в макулярной области и диске зрительного нерва, МРТ головного мозга и орбиты.

ЛИТЕРАТУРА

1. Fishman G.A., Fishman M., Maggiano J. Macular lesions associated with retinitis pigmentosa // Arch. Ophthalmol. 1977. V. 95. P. 798-803.

2. Кацнельсон Л.А., Форофонова Т.И., Букин А.Я. Сосудистые заболевания глаза. М.: Медицина, 1990. 269 с.
3. Иойлева Е.Э., Кривошеева М.В., Смирнова М.А. Односторонний отек зрительного нерва: особенности дифференциальной диагностики // Таврический медико-биологический вестник. 2013. № 3. Ч. 2. С. 166-170.
4. Villa A.M., Anderson S.F., Abundo R.E. Bilateral disc edema in retinitis pigmentosa // Optom. Vis. Sci. 1997. Mar. V. 74 (3). P. 132-137.
5. Ozdek S., Ozdogan S., Sezgin T., Gurelik G. Bilateral disc edema and unilateral macular hole in a patient with retinitis pigmentosa // Eur. J. Ophthalmol. 2006. May-Jun. V. 16 (3). P. 487-490.

Поступила в редакцию 6 февраля 2015 г.

Ioyleva E.E., Gadzhieva N.S., Ivanova Z.G. BILATERAL PAPILLEDAMA WITH RETINITIS PIGMENTOSA

Relevance. Retinitis pigmentosa – a progressive hereditary disease, however, combined with swelling of the optic nerve is rare.

Materials and methods. Patient 22 years, appealed to the FSBI IRTC complaining of a sharp decline in central vision in both eyes. The patient was treated at an infectious disease specialist about mixed helminthic infestation anthelmintic drugs. The study included both standard and special methods of investigation, including: OCT (Cirrus, Carl Zeiss), B-scan, FAG (fluorescent angiography), REPH (rheoencephalography), duplex scanning of brachiocephalic branches of the aortic arch, radiography of the cervical spine, brain MRT, CT scan of the orbit.

The Results. Described six years of clinical observation of the patient with retinitis pigmentosa, who developed bilateral optic disc edema.

Discussion. Reduction of central vision and defects in the central field of vision in both eyes were the cause of the patient's treatment in the IRTC "MG". A comprehensive eye examination with the use of standard and special methods of investigation revealed characteristic of retinitis pigmentosa pattern changes fundus, visual fields, electrophysiological parameters. Conducting optical coherence tomography revealed a cystic swelling of the neuroepithelium in the macular area, other parts – thinning of the neuroepithelium, the absence of photoreceptors, papilledema, thickening of the nerve fiber layer of the retina of both eyes. Papilledema – not typical for retinal pigment abiotrophy that require a more thorough medical history and conduct additional surveys and the involvement of other specialists (neurology, infectious disease). Based on these studies intracranial hypertension and optic disc drusen were excluded. In our opinion, the reason for the sharp decline of visual function in patients was bilateral swelling of the optic disk on a background of intoxication caused by helminthic infestation, and prolonged use of specific anthelmintic drugs.

Conclusions. Thus, this case report showed that in patients with retinitis pigmentosa can occur swelling of the optic nerve, which aggravates the course of the disease. Bilateral optic disc edema, as we assume, is not related to the underlying disease, and is a consequence of the effects of other pathological factors. Infection can be established in the literature and as follows from our observation, intoxication of various origins. With the progression of retinitis pigmentosa, along with a standard ophthalmologic examination required a thorough history, the study of the visual analyzer special research methods, including OCT to detect changes in the macular area and the optic nerve, MRI of the brain and orbits

Key words: bilateral papilledema; retinitis pigmentosa; macular edema; OCT.

Иойлева Елена Эдуардовна, МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова, г. Москва, Российская Федерация, доктор медицинских наук, ученый секретарь, e-mail: elioileva@yahoo.com

Ioyleva Elena Eduardovna, Academician S.N. Fyodorov FSBI IRTC "Eye Microsurgery", Moscow, Russian Federation, Doctor of Medicine, Scientific Secretary, e-mail: elioileva@yahoo.com

Гаджиева Нурия Саниевна, Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, г. Москва, Российская Федерация, кандидат медицинских наук, доцент кафедры глазных болезней, e-mail: gaze165@mail.ru

Gadzhieva Nuriya Sanievnna, Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russian Federation, Candidate of Medicine, Associate Professor of Eye Diseases Department, e-mail: gaze165@mail.ru

Иванова Зоя Георгиевна, Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, г. Москва, Российская Федерация, кандидат медицинских наук, доцент кафедры глазных болезней, e-mail: zivanova57@mail.ru

Ivanova Zoya Georgievna, Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russian Federation, Candidate of Medicine, Associate Professor of Eye Diseases Department, e-mail: zivanova57@mail.ru