

МАКУЛЯРНЫЕ ПАТТЕРН-ДИСТРОФИИ

© Эдвард Черни

Университет Вандербильта, США, Теннесси, Нэшвилл

✧ Паттерн-дистрофия встречается достаточно часто. Однако, часто ее ошибочно принимают за ранние проявления возрастной макулярной дегенерации. Важно правильно поставить диагноз, чтобы пациент не думал, что он может ослепнуть через несколько лет. Учитывайте возможность различных проявлений этой дистрофии, а также то, что картина поражения в макулярной зоне может со временем изменяться. У пациентов с паттерн-дистрофией может развиваться и макулярная дегенерация, но это произойдет лишь в 70–80-летнем возрасте.

✧ **Ключевые слова:** паттерн-дистрофия; фовеомакулярная дистрофия взрослых; дистрофия в виде «крыльев бабочки»; fundus pulverulentus; ретикулярная дистрофия.

Паттерн-дистрофии — это название носит группа макулярных дистрофий с различными фенотипическими проявлениями. Эти проявления включают фовеомакулярную дистрофию взрослых [1], макулярную ретикулярную дистрофию [2] дистрофию в виде «крыльев бабочки» [3], мультифокальную дистрофию, симулирующую fundus flavimaculatus [4, 5, 6] и fundus pulverulentus [8]. Различные паттерны могут быть представлены у разных поколений одной и той же семьи [8, 9, 10, 11], и любой пациент может иметь различные проявления на парных глазах. Большая часть наследуется по аутосомно-доминантному типу, но были также сообщения и об аутосомно-рецессивном наследовании. ЭОГ может иметь небольшие изменения или быть нормальной. ЭРГ — без патологических проявлений.

У некоторых пациентов и в ряде семей был выявлен дефект в гене периферина/RDS [9, 11, 12, 13, 14, 15]. Однако, во многих случаях генетический дефект обнаружен не был, а один и тот же дефект мог иметь различные фенотипические проявления [16]. Wells et al [17] и Weleber [18] показали, что дефекты в гене RDS могут вызывать как макулярную дистрофию, так и пигментную дегенерацию сетчатки.

ГРУППА 1

ФОВЕОМАКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ ВЗРОСЛЫХ

Одной из наиболее частых форм является фовеомакулярная дистрофия взрослых. Она впервые была описана Gass в 1974 году [1]. Gass сообщил о девяти пациентах с похожими желтыми очагами в фовеа. Три пациента из девяти принадлежали к трем поколениям одной семьи. Большинство пациентов жаловалось на небольшие искажения в центральном поле зрения. Острота зрения всех пораженных глаз, кроме одного, была 0,4 или выше. У всех пациентов были симметричные желтые очаги в фовеа, с небольшим

пигментированным центром, размер их составлял 1/3 площади ДЗН. У некоторых в парацентральной зоне были мелкие друзы. ЭРГ и цветоощущение были нормальными во всех случаях, у нескольких пациентов было небольшое снижение ЭОГ. Он предположил тогда, что такие очаги являются проявлением доминантно наследуемой дистрофии пигментного эпителия сетчатки.

Хотя классическим проявлением является желтый очаг размером в 1/3 площади ДЗН, некоторые поражения могут быть значительно большими, неправильной формы и могут располагаться в любой части макулы. Пигмент лучше виден, если при биомикроскопии свет фокусировать чуть сбоку от желтого очага.

Различные проявления при флюоресцентной ангиографии были описаны многими авторами [19, 20, 21]. У всех пациентов был желтый очаг в фовеа, у большинства была также и небольшая пигментация в центре. Как правило, на ангиограмме видно кольцо гиперфлюоресценции, окружающее гипофлюоресцентный очаг. Vine et al. предположили, что имелось некоторое просачивание из перифовеальных капилляров, но это нетипично для данной дистрофии.

ЭОГ либо нормальна, либо слегка изменена [1, 20, 21, 22].

При гистологическом исследовании выявляли гибель фоторецепторов и небольшую атрофию пигментного эпителия сетчатки, кроме того имеются пигментосодержащие клетки между сетчаткой и мембраной Бруха, а также скопления пигмента во внутреннем и наружном плексиформных слоях. Под истонченным пигментным эпителием сетчатки находился плотный ШИК-положительный материал. Окрашивавшийся при ШИК-реакции материал окрашивался также на кислотоустойчивость, что указывало на избыточное количество липофусцина в цитоплазме клеток пигментного эпителия [17, 23, 24].

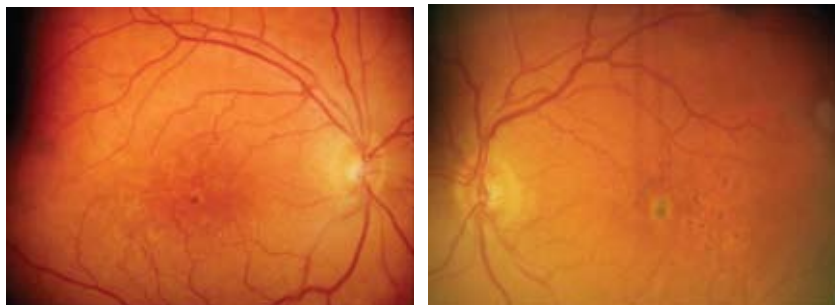


Рис. 1. Глазное дно 74-летнего пациента с острой зрения правого глаза 0,66, левого — 0,25. Виден темный очажок в центре правого глаза и едва различимые друзы вокруг него. На левом глазу фовеа также темная, но имеется желтоватый ореол и рассеянные глыбки пигмента с височной стороны от фовеа



Рис. 2. У этого пациента в макуле на обоих глазах имеются желтые очаги неправильной формы. (Фотографии из коллекции Ф. Е. Шадричева)

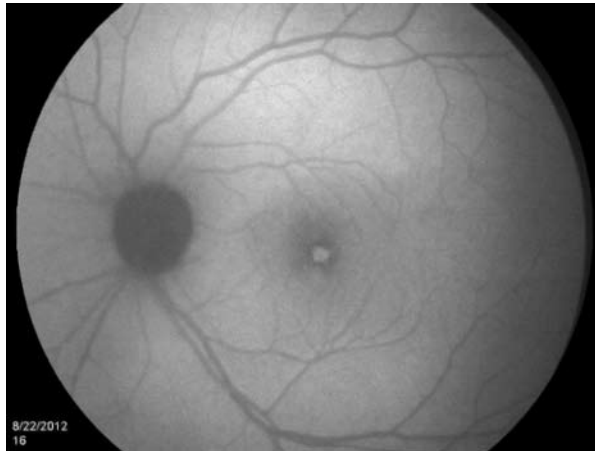
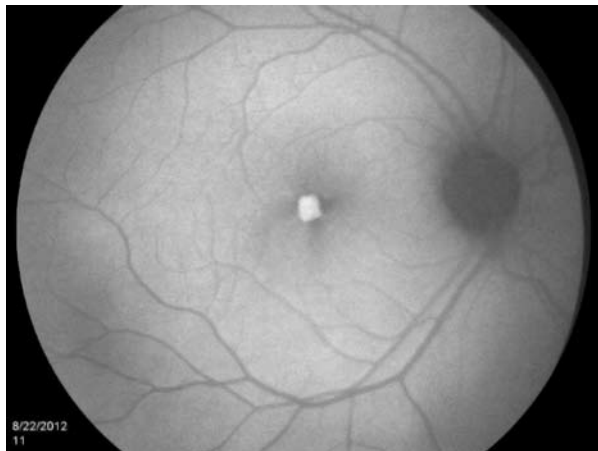
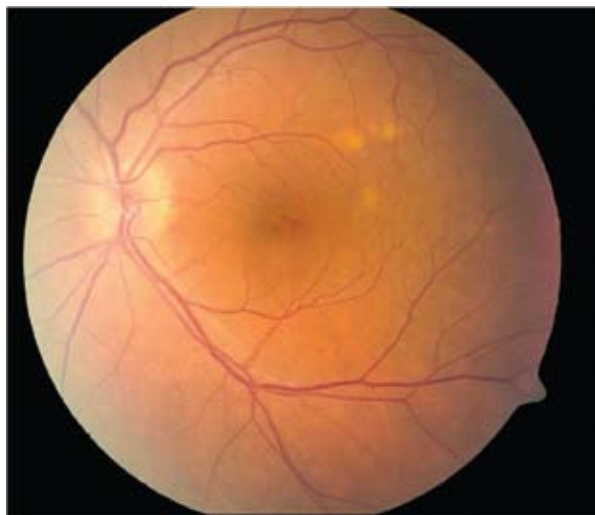
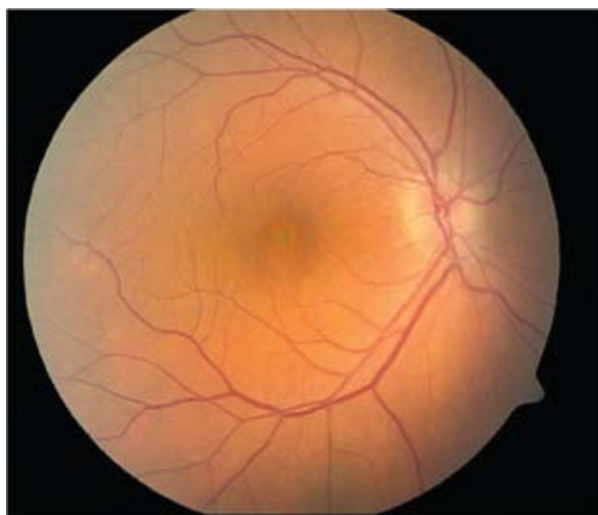


Рис. 3. Фото 66-летней пациентки (острота зрения правого глаза равна 0,6, левого — 0,8). Отмечаются желтые очаги на периферии макулы на левом глазу. Аутофлюоресценция глазного дна в синей части спектра отражает фокальный паттерн при хорошем центральном зрении. (Фотографии любезно предоставлены Anita Agarwal)

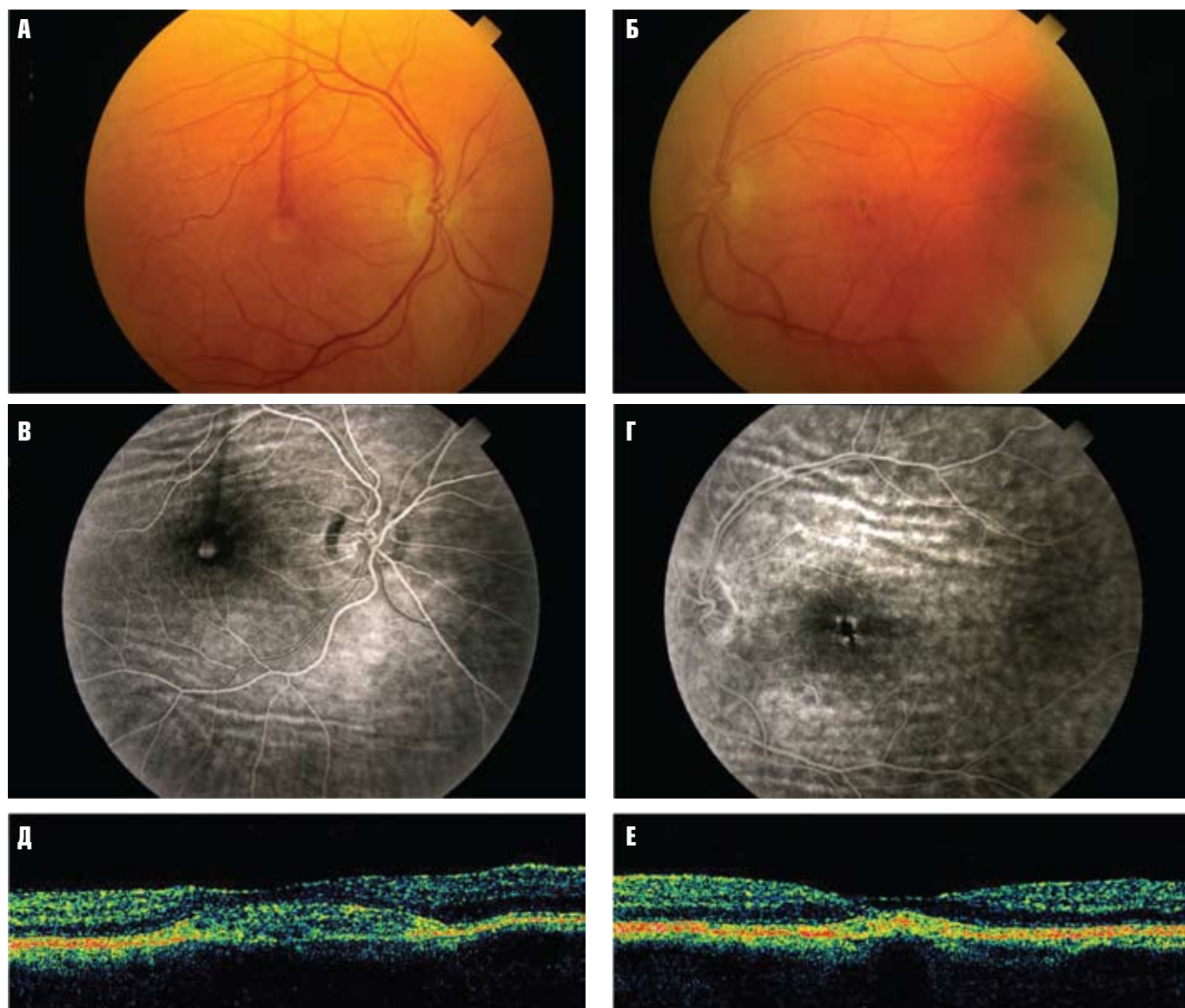


Рис. 4. У этой пациентки была выявлена не только паттерн-дистрофия, но и складки хориоидеи. Острота зрения правого глаза составляла 0,4, левого — 0,5. На правом глазу имеется типичный желтый очаг в фовеа, на левом глазу — гиперпигментированный очаг (А и Б). На ангиограмме правого глаза виден гиперфлюоресцирующий центр с ореолом гипопигментации, на левом глазу — картина обратная (В и Г). При ОКТ (Stratus) над уровнем ПЭС видны достаточно плотные очаги (Д и Е)

Оптическая когерентная томография

ОКТ при фовеомакулярной дистрофии взрослых показывает зону с умеренной отражательной способностью над ПЭС и под фоторецепторами [25]. Может быть небольшое количество зон с пониженной отражательной способностью, которые могут создавать видимость скоплений субретинальной жидкости.

Аутофлюоресценция

Данные аутофлюоресценции глазного дна также были описаны [26]. Авторы использовали исследование коротковолновой аутофлюоресценции, чтобы выявлять липофусцин, и длинноволновой аутофлюоресценции — для выявления меланина. Они определили три паттерна, которые они описали как норму, фокальные изменения и поражения в виде пятен. Нормальный паттерн был похож

на картину в контрольной группе. В группе с фокальными изменениями отмечалось усиление аутофлюоресценции в области желтого очага, а при пятнистом паттерне отмечалось как ослабление, так и усиление сигнала. В 14 % случаев длинноволновая аутофлюоресценция была нормальной, при этом коротковолновая была измененной в 100 % случаев. Они высказали гипотезу о том, что даже при нормальной картине глазного дна патологические изменения меланина уже имели место. «Пятнистый» паттерн они описывали как снижение сигнала в центре с произвольно расположенными зонами гиперфлюоресценции около центра макулы. В этой группе исходы были хуже, чем у пациентов с нормальным или фокальным паттернами длинноволновой аутофлюоресценции.

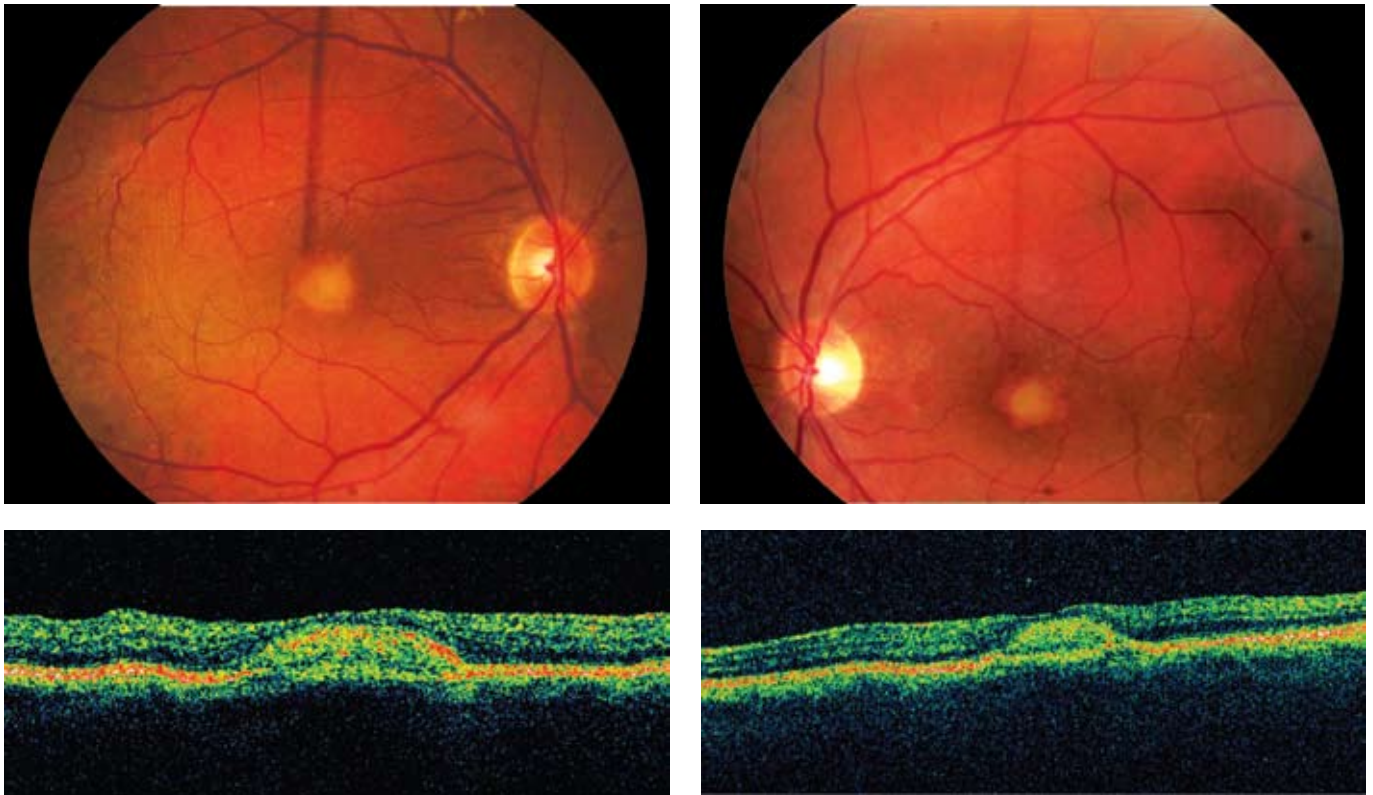


Рис. 5. 70-летний пациент с жалобами на затруднения при чтении в течение нескольких лет. Острота зрения обоих глаз 0,3. На обоих глазах имеются типичные желтые очаги, а при ОКТ выявляются типичные субфовеальные поражения

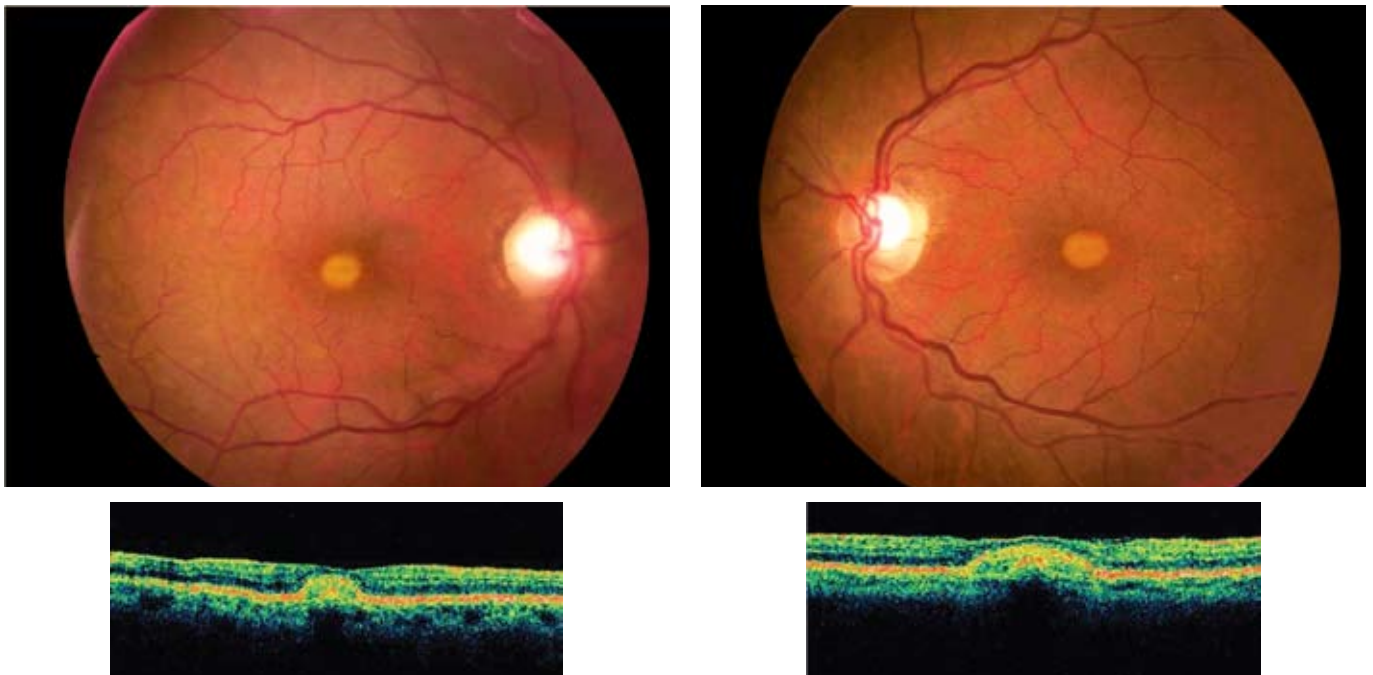


Рис. 6. 75-летняя пациентка с остротой зрения правого глаза 0,6, левого — 0,2. Снижение остроты зрения на левом глазу может быть обусловлено компрессией ткани сетчатки паттерновым очагом

ГРУППА 2 ДИСТРОФИЯ В ВИДЕ «КРЫЛЬЕВ БАБОЧКИ»

Второй тип паттерн-дистрофий носит название дистрофии в виде «крыльев бабочки» из-за распределения аномалий пигментации. Deutman et al. [3], описали дистрофию в виде «крыльев бабочки» у четырех братьев, которых они наблюдали в течение

5 лет. У них отмечались очень небольшие отличия в клинической картине, однако у большинства было темное пятно в центре и радиально расположенные отложения пигмента на уровне пигментного эпителия сетчатки. Паттерн пигментации более четко виден при флюоресцентной ангиографии. Паттерн представляет собой гипер- и гипофлюоресценцию без просачива-

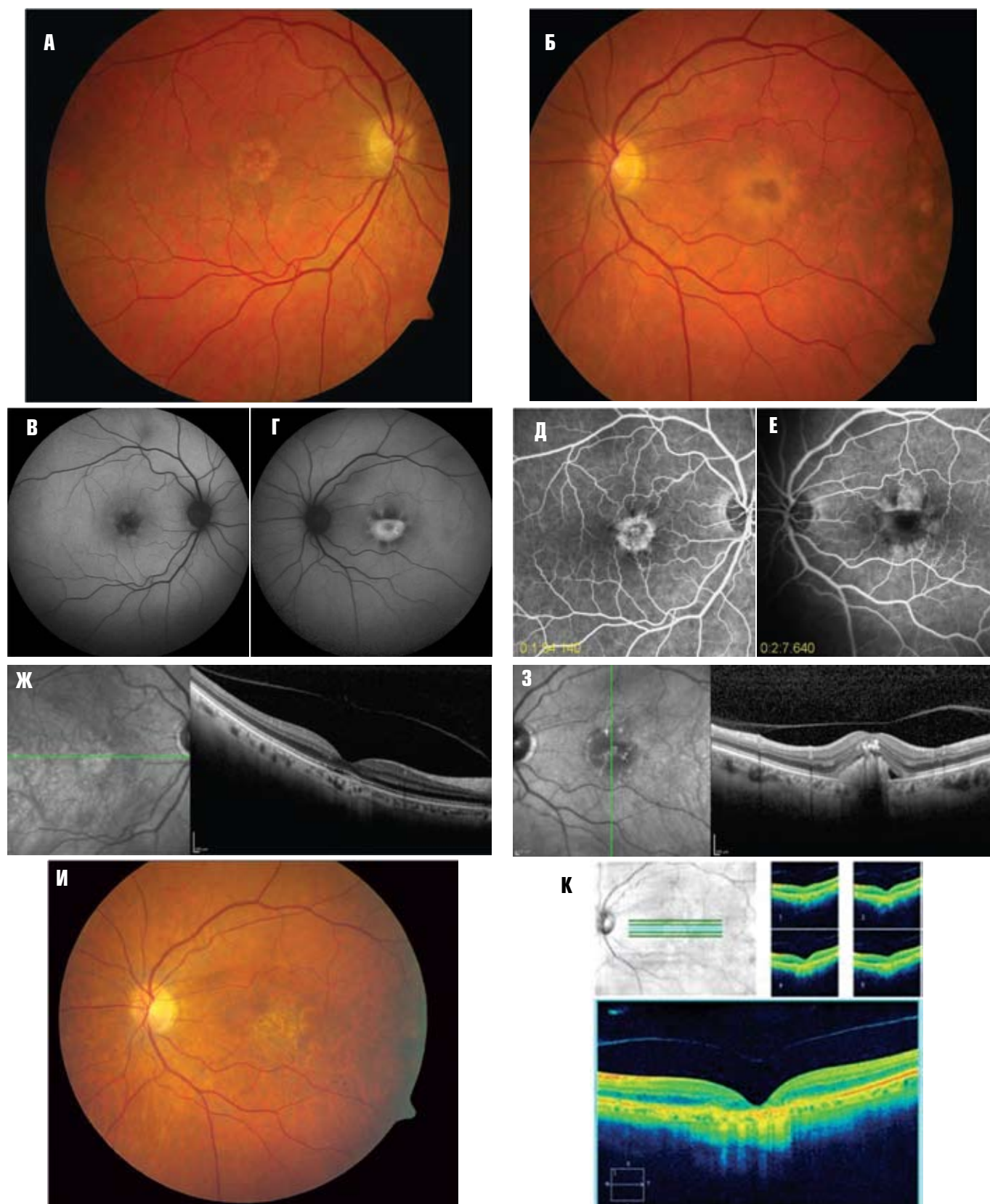


Рис. 7. У этого пациента острота зрения правого глаза равна 0,6, левого — 0,1. На рис. А больше выражена атрофия в зоне фовеа, на левом снимке (Б) предполагается наличие субфовеального скопления жидкости. Аутофлюоресценция глазного дна (В, Г) имеет пятнистый рисунок на хуже видящем глазу. При ангиографии на правом глазу виден окончатый дефект (Д), на левом глазу — блокада проникновения красителя в центральной зоне (Е). Просачивания в позднюю фазу не отмечено. ОКТ (Ж и З) показывает атрофию пигментного эпителия на правом глазу. На левом глазу отмечается отложение пигмента в наружных слоях сетчатки и прозрачное пространство непосредственно над пигментным эпителием сетчатки. На левом глазу через год (лечения не проводилось) выполнены фотографирование ОКТ (К) и глазного дна (И). Острота зрения немного улучшилась до 0,2. Желтого вещества больше не видно, на его месте сформировалась атрофия, ОКТ показывает наличие атрофии, признаков субретинальной жидкости или рубца нет



Рис. 8. На цветной фотографии типичные изменения пигментации четко не видны, при этом на ангиограмме лучше различается паттерн «крыльев бабочки»

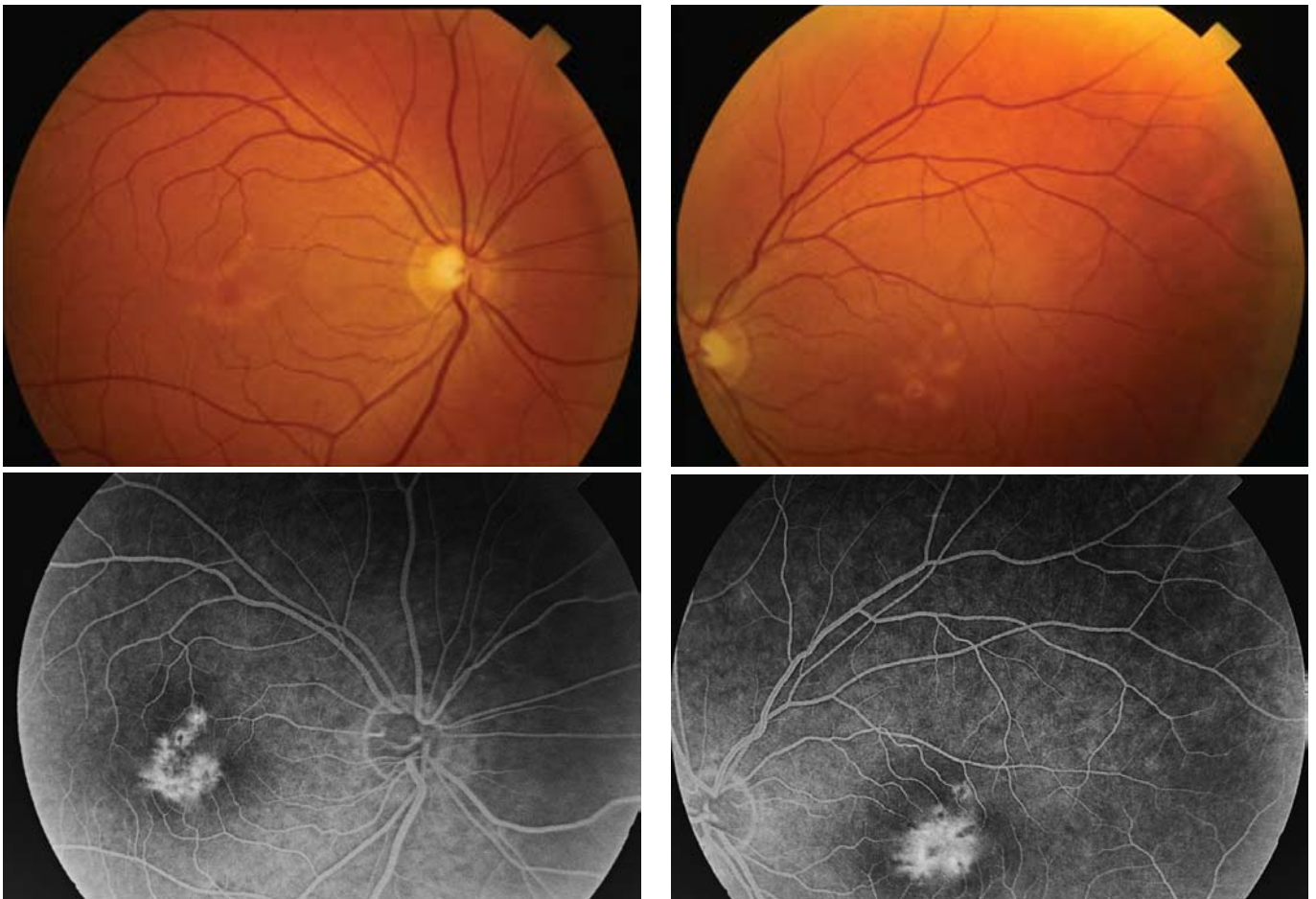


Рис. 9. 44-летняя женщина с небольшим затуманиванием зрения на левом глазу. Острота зрения правого глаза 1,0, левого глаза — 0,6. Паттерн в виде «крыльев бабочки» в большей степени образован желтым материалом, чем пигментом. Окружающая гипофлуоресценция лучше видна на ангиограмме левого глаза

ния. Nichols et al. [27]. обнаружили точечную мутацию в 167 кодоне гена RDS у представителей трех поколений с этой патологией. В редких случаях на поздних стадиях течения заболевания может развиваться хориоидальная неоваскуляризация [28, 29].

ГРУППА 3 РЕТИКУЛЯРНАЯ ДИСТРОФИЯ ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ СЕТЧАТКИ

Макула при этом типе поражения выглядит, как пигментированная «рыболовная сеть» с более выраженной пигментацией в местах пересечения линий [30]. Kingham

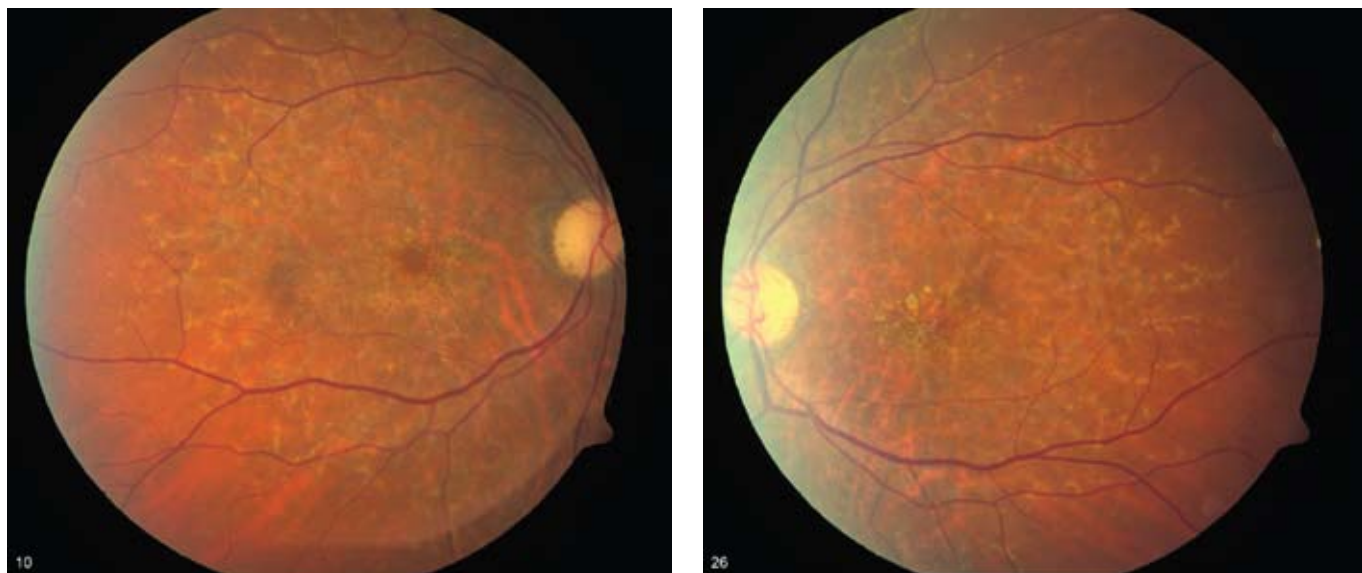


Рис. 10. Бывший пациент доктора J. D. M. Gass. Острота зрения правого глаза 0,5, левого — 0,05 из-за амблиопии. Некоторые из ретикулярных структур желтые, другие представляют собой пигментированные очажки

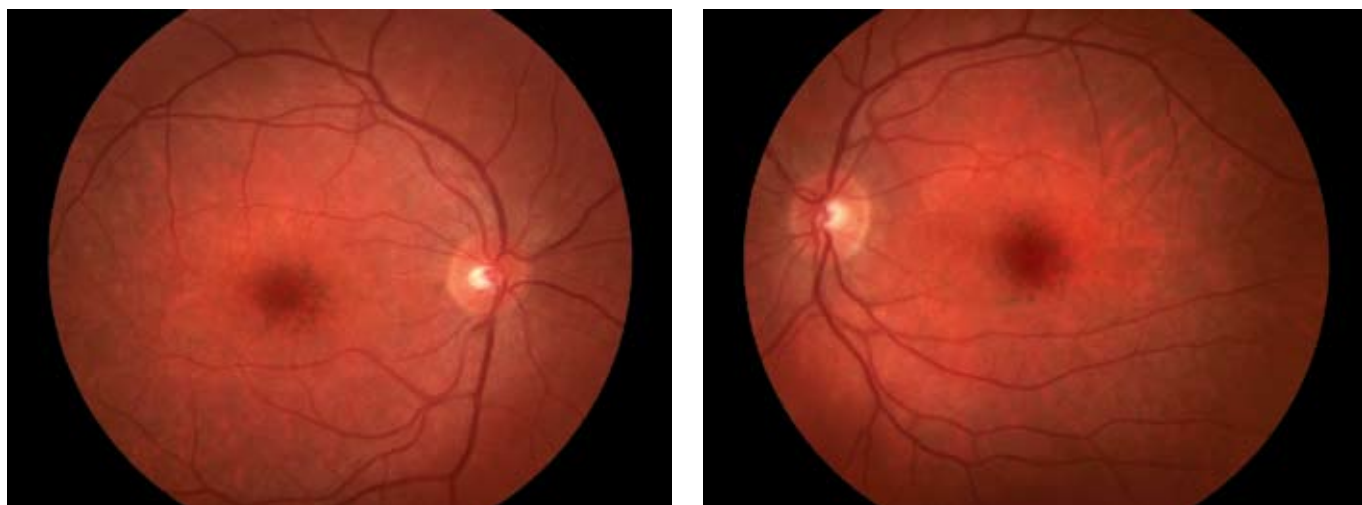


Рис. 11. Фотографии любезно предоставлены Scott Schoenberger

[31] также изучил три поколения больных с этой дистрофией. Клиническая картина была различной — от гранул пигмента в фовеа у 2-летнего ребенка до типичной «рыболовной сети» у двух 20-летних пациентов и пятнистой утраты пигментного эпителия сетчатки и хориокапиллярного слоя у 50-летнего больного.

ГРУППА 4 МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ ПАТТЕРН-ДИСТРОФИЯ, СИМУЛИРУЮЩАЯ FUNDUS FLAVIMACULATUS

Типичные изменения пигментного эпителия при болезни Штаргардта при световой и электронной микроскопии характеризуются значительно различающимися размерами клеток и большим количеством гранулярного аутофлуоресцентного материала в них, соответствующего липофусцину [32]. McDonnell et al. [33] описали пациента с картиной глазного дна, напоминающей fundus flavimaculatus. Однако, по данным световой и электронной микроскопии, они обнаружили

только увеличенные клетки пигментного эпителия с тубуло-везикулярным видом липидных мембран. У пациентов с этим типом дистрофии отмечают клиническую картину fundus flavimaculatus; однако, прогноз в отношении зрения у них намного лучше. Поскольку накопления липофусцина в пигментном эпителии при этом нет, ключевым дифференциально-диагностическим признаком, который позволяет отличить пациентов с паттерн-дистрофией от больных с болезнью Штаргардта, является отсутствие темной («молчащей») хориоидеи, выявляемой у последних при флуоресцентной ангиографии.

ГРУППА 5 ГРУБАЯ КРАПЧАТОСТЬ ПИГМЕНТА В МАКУЛЕ (FUNDUS PULVERULENTUS)

O'Donnell et al. [7] изучили три поколения пациентов с патологической пигментацией в макуле. У большинства была картина «соли с перцем»,

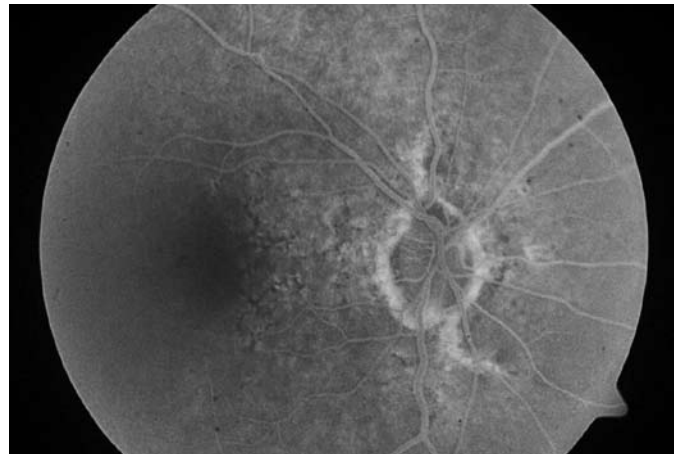


Рис. 12. У этого пациента имеются ангиоидные полосы, которые видны и на цветной фотографии и на ангиограмме. На обоих снимках определяются также и изменения пигментации, характерные для паттерн-дистрофии fundus pulverulentus.

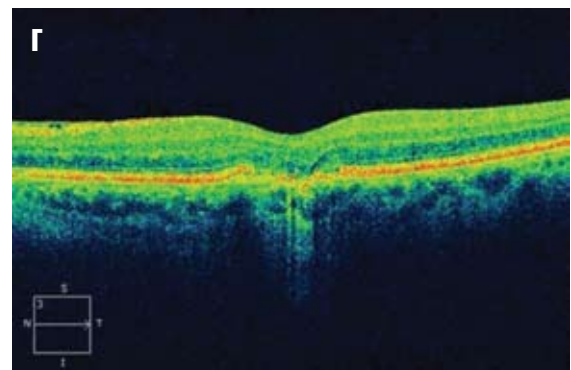
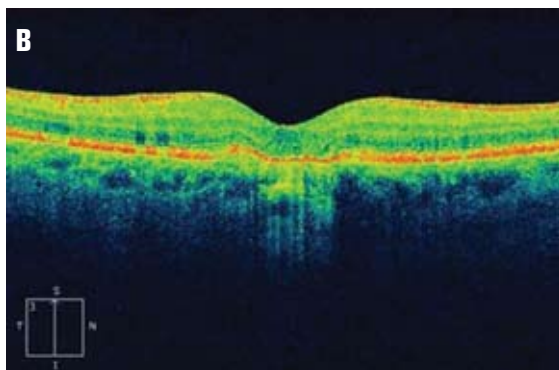


Рис. 13. Фотографии глазного дна (А, В) того же пациента, что и на рисунке 5, через 6 лет наблюдения. Острота зрения правого глаза выше 0,5, левого — 0,4. Данные его ОКТ представлены на рис. С и D. По сравнению с рис. 5, субфовеальные изменения на ОКТ обоих глаз теперь выражаются в атрофии пигментного эпителия (вместо имевшихся субретинальных очагов), с эхо-сигналами в области хориоидеи

у остальных были грубые гранулы. Agarwal et al. [34] обнаружили паттерн-дистрофию у 16 из 22 пациентов с pseudoxanthoma elasticum. Наиболее частой была грубая крапчатость пигмента в макуле, которую они выявили у 14 пациентов.

ПРОГНОЗ

Lim et al. [22] сообщили о долгосрочном прогнозе для 92 глаз 47 пациентов. У всех пациентов были признаки фовеомакулярной дистрофии взрослых.

Средний срок наблюдения составил 5 лет. У всех пациентов со сроком наблюдения не менее 3 лет острота зрения была выше 0,1, а у 23 из 29 пациентов острота зрения на одном глазу была не ниже 0,5. Большинство других долгосрочных наблюдений включало только около 10 пациентов [21, 35].

Marmor [36] показал изменения в нескольких поколениях. Значительное снижение остроты зрения может быть результатом атрофии или хориоидальной неоваскуляризации [9, 11, 28, 29].

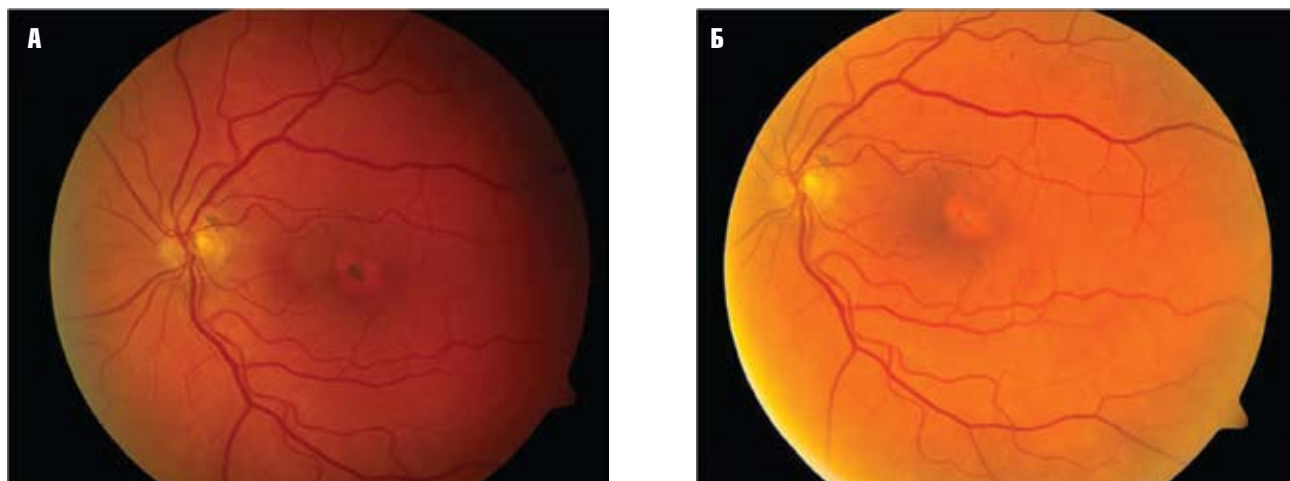


Рис. 14. Пациент 42 лет, острота зрения 1,0 (А). Отметьте утрату пигмента на фотографии глазного дна, выполненной через 1 год (Б)

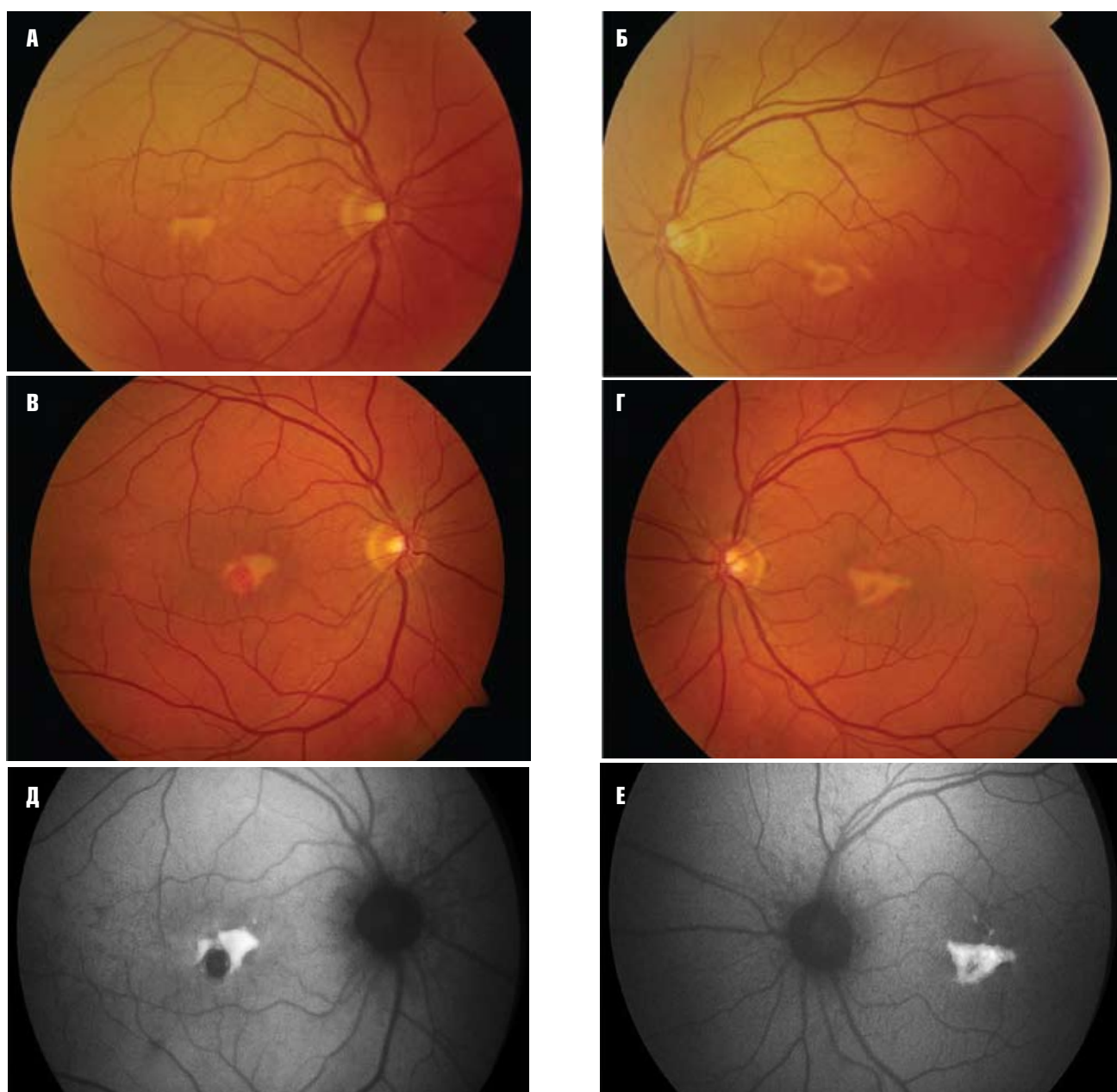


Рис. 15. Фотографии глазного дна (А, Б) 48-летнего мужчины, жалобы на ухудшение зрения отсутствовали. Он утверждал, что может читать и водить машину без затруднений. Острота зрения правого глаза была равна 0,5, левого — 0,67. Через 4 года острота зрения у этого пациента снизилась до 0,28 на правом глазу и до 0,13 на левом глазу (В, Г, Д, Е)

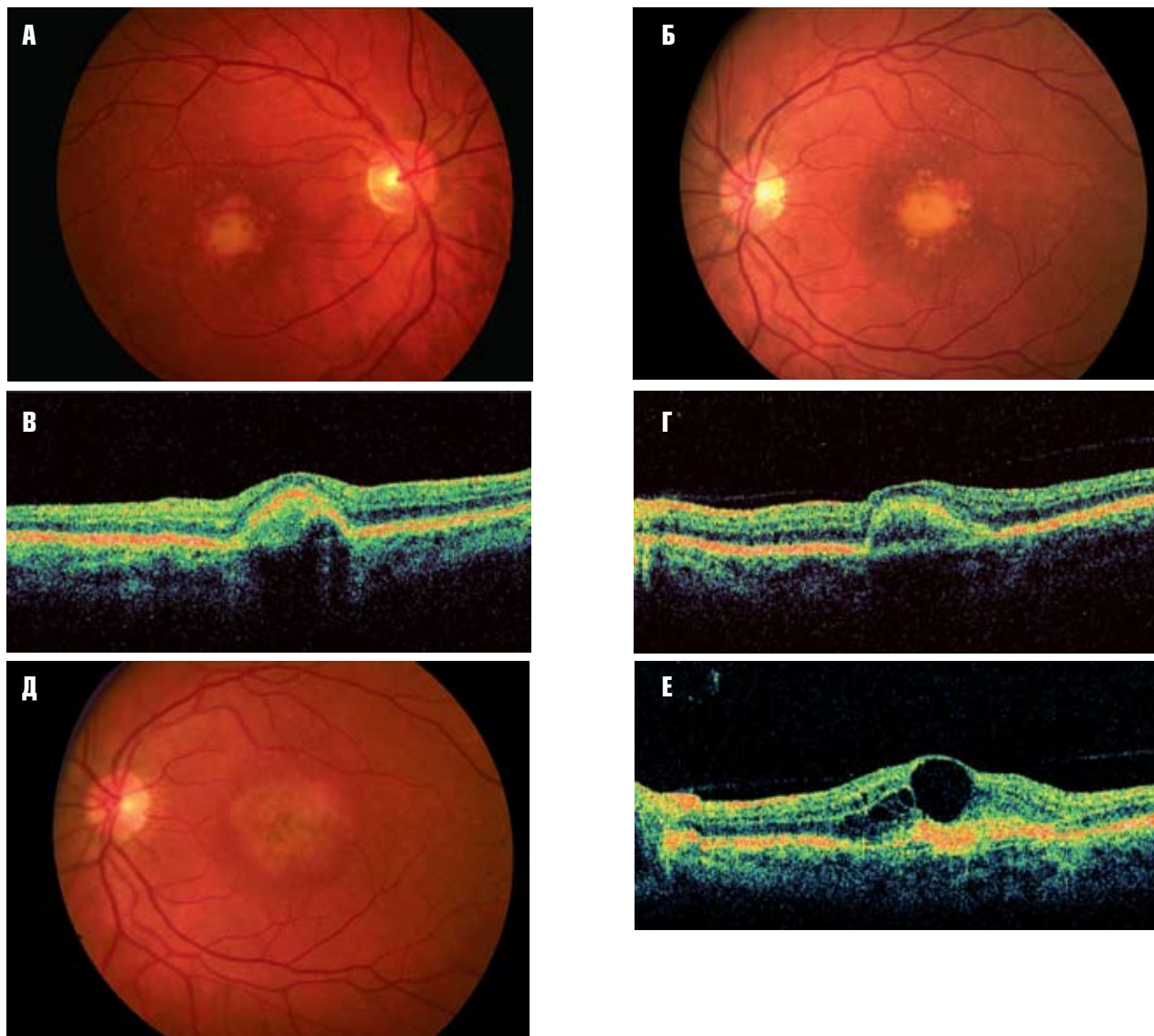


Рис. 16. На фотографиях А и Б видны типичные желтые очаги в фовеа, хотя по размерам они несколько больше, чем обычно. Можно различить также окружающие очаги друзы. На ОКТ правого и левого глаз (рис. 16 В, Г) определяется характерные субретинальные высоко эхогенные отложения. Признаков отека нет. На рис. 16 Д отмечается отсутствие желтого очага, можно заметить миграцию пигмента и наличие отека сетчатки. ОКТ (рис. 16 Е) демонстрирует большую кисту в центре и интратретинальный отек

СИСТЕМНЫЕ КОРРЕЛЯЦИИ

При миотонической дистрофии выявляли различные паттерн-дистрофии. Kimuzuka et al. [37] изучал пациентов с миотонической дистрофией и обнаружил, что у 26,6 % была дистрофия в виде «крыльев бабочки», у 24,5 % — ретикулярная дистрофия, а в 43,9 % были атрофические изменения на периферии, имевшие полигональную форму.

Синдром Kjellin (наследственная спастическая пареплегия) сочетался с паттерн-дистрофией по типу fundus flavimaculatus.

ДИСКУССИЯ

Паттерн-дистрофии характеризуются множеством различных клинических проявлений, которые могут изменяться с течением времени. Эта

патология не является редкой, и о ней следует подумать у пациента старше 40 лет с пигментными нарушениями в макулярной зоне. Это необходимо не только для установления правильного диагноза, но и для того, чтобы соответствующим образом охарактеризовать для пациента прогноз. При макулярной дегенерации прогноз часто значительно хуже, и пациенту не следует ставить такой диагноз, если на самом деле у него имеется паттерн-дистрофия.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения, например, хориоидальная неоваскуляризация, могут встречаться, хотя и не часто.

На рисунке 16 приведен такой пример. У этой 66-летней женщины в течение многих лет зрение

было несколько затуманенным, но стабильным. Ей был поставлен диагноз возрастной макулярной дегенерации. Острота зрения была равна 0,33. На рис. 16 (А–Г) видна типичная клиническая и ОКТ-картина паттерн-дистрофии. Через год пациентка отметила снижение остроты зрения левого глаза (при проверке — до 0,05), и на рисунке 16 Д и Е отражена картина выявленной хориоидальной неоваскуляризации с интравитреальным отеком. После интравитреальных инъекций антиангиогенного препарата острота зрения через 6 месяцев восстановилась до 0,33.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Gass J. D. M. A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy Transactions of the American Ophthalmol Society 72. — 1974. — P. 139–156.
- Mesker R. P., Oosterhuis J. A., Delleman J. W. A retinal lesion resembling Sjogren's dystrophia reticularis laminal pigmentosae retinae In Winkelman J. E., Crone R. A. eds Perspectives in Ophthalmology // Exerpta Medica 26, Amsterdam. — 1970. — Vol. 2. P. 40–45.
- Deutman A. F., Van Bloomstein D. A. et al. Butterfly-shaped pigment dystrophy of the fovea Arch Ophthal. — 1970. — Vol. 83. — P. 558–569.
- Ayazi S., Fagan R. Pattern dystrophy of the pigment epithelium Retina. — 1981, — Vol 1(4). — P. 287–289.
- Aaberg T. M., Han D. P. Evaluation of phenotypic similarities between Stargardt fundus flavimaculatus and retinal pigment epithelial pattern dystrophies Trans Am Ophthalmol. Soc. 85. — 1987. — P. 191–119.
- Lopez P. F., Aaberg T. M. Phenotypic similarities between Stargardt's flavimaculatus and pattern dystrophies. // Aust. N. Z. J. Ophthalmol. — 1992. — Vol. 20. — P. 163–171.
- O'Donnell F. E., Schatz H., Reid P., Green W. R. Autosomal dominant dystrophy of the retinal pigment epithelium // Arch. Ophthalmol. 97. — 1979. — P. 680–683.
- Hsieh R. C., Fine B. S., Lyons J. S. Patterned Dystrophies of the Retinal Pigment Epithelium // Arch. Ophthal. — 1977. — Vol. 95(3). — P. 429–435.
- Vaslavic V., Tran H. V., Gaillard M. C., Schorderet D. F., Munier F. L. Pattern dystrophy with high intrafamilial variability associated with Y141C mutation in the Peripherin/RDS gene and successful treatment of subfoveal CNV related to multifocal pattern type with anti-VEGF (Ranibizumab) intravitreal injections Retina. — 2012. — Vol. 0. — P. 1–8.
- Marmor M. F., McNamara J. A. Pattern dystrophy of the retinal pigment epithelium and geographic atrophy of the macula. // Am. J. Ophthal. — 1996. — Vol. 122. — P. 382–392.
- Francis P. J., Schultz D. W., Gregory A. M. et al. Genetic and phenotypic heterogeneity in pattern dystrophy // Br. J. Ophthal. — 2005. — Vol. 89. — P. 1115–1119.
- Weleber R. G., Carr R. E., Murphey W. H., Sheffield V. C., Stone E. M. Phenotypic variation including retinitis pigmentosa, pattern dystrophy, and fundus flavimaculatus in a single family with a deletion of codon 153 and 154 of the peripherin/RDS gene. // Arch. Ophthalmol. — 1993. — Vol. 111. — P. 1531–42.
- Nichols B. E., Drack A. V., Vandenburgh K. et al. A 2 Base Pair Deletion in the RDS gene associated with Butterfly-Shaped Pigment Dystrophy of the Fovea. // Hum. Mol. Genet. — 1993. — Vol. 2. — P. 601–603.
- Fossarello M., Bertini C., Galantuomo M. S. et al. Deletion in the Peripherin/RDS gene in Two Unrelated Sardinian Families with Autosomal Dominant Butterfly-Shaped Macular Dystrophy. // Arch. Ophthalmol. — 1996. — Vol. 114. — P. 448–456. Large deletion in exon 2 and 3.
- Nicholas B. E., Sheffield V. C., Vandenburgh K. et al. Butterfly-Shaped Pigment Dystrophy of the Fovea Caused by a point Mutation in codon 167 of the RDS Three generations butterfly dystrophy G to A transition in codon 167 of peripherin/RDS gene. // Nat. Genet. — 1993. — Vol. 3. — P. 202–207.
- Apfelstedt-Sylla E., Theischen M., Ruther K. et al. Extensive intrafamilial and interfamilial phenotypic variation among patients with autosomal dominant retinal dystrophy and mutations in the human RDS/peripherin gene. // BJO. — 1995. — Vol. 79. — P. 28–34.
- Wells J., Wroblewski J., Keen J. et al. Mutations in the Human Retinal Degeneration Slow (RDS) gene Can Cause Either Retinitis Pigmentosa or Macular Dystrophy. // Nat. Genet. — 1993. — Vol. 3. — P. 213–218.
- Weleber R. G., Carr R. E., Murphey W. H., Sheffield V. C., Stone E. M. Phenotypic variation including retinitis pigmentosa, pattern dystrophy, and fundus flavimaculatus in a single family with a deletion of codon 153 and 154 of the peripherin/RDS gene. // Arch. Ophthalmol. — 1993. — Vol. 111. — P. 1531–42.
- Kingham J. D., Loehen G. P. Vitelliform macular degeneration // Am. J. Ophthal. — 1977. — Vol. 84. — P. 526.
- Singerman L. J., Berkow J. W., Patz A. Dominant slowly progressive macular dystrophy // Am. J. Ophthal. — 1977. — Vol. 83. — P. 680.
- Vine A. K., Schatz H. Adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy // Am. J. Ophthalmol. — 1980. — Vol. 89(5). — P. 680–691.
- Lim J. I., Enger C., Fine S. L. Foveomacular dystrophy // Am. J. Ophthalmol. — Vol. 117(1). — P. 1–6.
- McDonnell P. J., Kivlin J. D., Maumenee I. H., Green W. R. Fundus flavimaculatus without maculopathy: a clinicopathologic study. // Ophthalmology. — 1986. — Vol. 93. — P. 116–119.
- Patrinelly J. R., Lewis R. A., Font R. L. Foveomacular vitelliform dystrophy, adult type. A clinicopathologic study including electron microscopic observations. // Ophthalmology. — 1985. — Vol. 92(12). — P. 1712–1218.
- Finger R. P., Charbel Issa P., Kellner U et al. Spectral domain optical coherence tomography in adult-onset vitelliform macular dystrophy with cuticular drusen. Retina. — 2010. — Vol. Oct. 30(9). — P. 1455–64.
- Parodi M. B., Iacono P., Pedio M., Pece A. et al. Autofluorescence in adult onset foveomacular vitelliform dystrophy Retina. — 2008, June. — P. 801–807.
- Nichols B. E., Sheffield V. C., Vandenburgh K., Drack A. V., Kimura A. E., Stone E. M. Butterfly-shaped pigment dystrophy of the fovea caused by a point mutation in codon 167 of the RDS gene. // Nature Genet. — 1993, Mar. — Vol. 3(3). — P. 202–7.

28. Marano F., Deutman A.F., Aandekerker A.L. Butterfly-shaped pigmentdystrophy of the fovea associated with subretinal neovascularization. // Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. — 1996. — Vol. 234. — P. 270–274.
29. Marano F., Deutman A.F., Pinckers A.J. et al. Reticular dystrophy of the retinal pigment epithelium and choroidal neovascularization. A fluorescein and ICGV study. // Acta Ophthalmol. Scand. — 1997. — Vol. 75. — P. 22–27.
30. Sjogren H. dystrophia reticularis laminae pigmentosae retinae: an earlier not described hereditary eye disease. // Acta Ophthalmol. — 1950. — Vol. 28. — P. 279–95.
31. James D. Kingham, Robert E. Fenzl, Darrell Willerson, Thomas M. Aaberg. Reticular Dystrophy of the Retinal Pigment Epithelium. A Clinical and Electrophysiologic Study of Three Generations // Arch. Ophthalmol. — 1978. — Vol. 96. — P. 1177–1184.
32. Eagle R.C. Jr., Lucier A.C., Bernardino V.B. Jr., Yanoff M. Retinal pigment epithelial abnormalities in fundus flavimaculatus: a light and electron microscopic study. // Arch. Ophthalmol. — 2005, Jul. — Vol. 123(7). — P. 923–8.
33. McDonnell P.J., Kivlin J.D., Maumenee I.H., Green W.R. Fundus flavimaculatus without maculopathy. A clinicopathologic study. // Ophthalmology. — 1980, Dec. — Vol. 87(12). — P. 1189–200.
34. Agarwal A., Patel P., Adkins T., Gass J.D. Spectrum of pattern dystrophy in pseudoxanthoma elasticum. // Ophthalmology. — 1986, Jan. — Vol. 93(1). — P. 116–9.
35. Sabates R., Pruett R.C., Hirose T. Pseudovitelliform macular degeneration. Retina 2. — 1982. — P. 197.
36. Marmor M.F., Byers B. Pattern dystrophy of the Pigment Epithelium. // Am. J. Ophthalmol. — 1977, July. — P. 32–44.
37. Kimizuka Y., Motohiro K., Makoto T., Sadao T. Retinal changes in myotonic dystrophy: Clinical and follow-up evaluation. Retina. — 1993. — Vol. 13 #2. — P. 129–135.
38. Hoyng C.B., Heutink P., Testers L. et al. Autosomal dominant central areolar choroidal dystrophy caused by a mutation in codon 142 in the peripherin/RDS gene1. // Am. J. Ophthalmol. — 1996. — Vol. 121. — P. 623–629.

MACULAR PATTERN-DYSTROPHIES

Cherney Edward

✧ **Summary.** Pattern dystrophy is not an unusual problem. However, it is often times mistaken for early onset macular degeneration. It is important to make the correct diagnosis so that the patient does not believe that they will be blind in several years. Be aware of the different manifestations of this dystrophy, and also that the macular appearance can change over time. Patients who have pattern dystrophy can also develop macular degeneration, but this will happen only after the sixth or seventh decade.

✧ **Key words:** pattern dystrophy; adult onset foveo-macular dystrophy; butterfly dystrophy; fundus pulverulentus; reticular dystrophy.

Сведения об авторе:

Черни Эдвард — профессор. Офтальмологический институт Университет Вандербильта, США, Теннесси, Нашвилл. 2311, Нэшвилл, шт. Теннесси, США. E-mail: edward.cherney@Vanderbilt.Edu.

Cherney Edward — Edu Associate Professor of Ophthalmology Vanderbilt Eye Institute. Vanderbilt University. 2311 Pierce Avenue, Nashville, TN, 37232, USA. E-mail: edward.cherney@Vanderbilt.