

# Результаты оптической когерентной томографии при прогрессирующих колбочковых и колбочко-палочковых дистрофиях сетчатки у детей

**И.М. Мосин, Е.А. Неудахина, Н.Л. Корх, О.С. Яркина, Е.В. Ярославцева**

**РМАПО**

## Results of optic coherent tomography in evolving cone and rod-cone dystrophies in children

**I.M. Mosin, E.A. Neudakhina, N.L. Korh, O.S. Yarkina, E.V. Yaroslavtzeva**

**Department of Ophthalmology of Russian Medical Academy of Postdiploma Education, Moscow**

**Purpose:** to detect characteristic changes of evolving cone and cone-rod dystrophies in children.

**Methods:** Children with cone or rod-cone dystrophy were examined. Complete ophthalmologic examination, including optical coherent tomography, static threshold perimetry, fluorescent angiography, and standardized electroretinography was performed.

**Results:** 12 children, aged 7–14 years old were included into the study. Amplitude of cone ERG and 30 Hz flicker were reduced in all patients. OCT demonstrated abnormal reflectivity of outer and inner foveal zone of retina, extension of a retinal thinning outside the fundoscopic lesion in central pattern, defects of high reflective layer corresponding to the junction between the photoreceptor of inner and outer segments.

**Conclusion:** These signs could be regarded as additional diagnostic criteria of cone or rod-cone dystrophies in children.

**П**рогрессирующие колбочковые и колбочко-палочковые дистрофии сетчатки – генетически и клинически гетерогенная группа наследственных заболеваний сетчатки, манифестирующих в различном возрасте. Общепринятой классификации наследственных дистрофий сетчатки нет. Поражения сетчатки бывают изолированными, но могут сочетаться с глазными и/или системными заболеваниями [12,14,16,20]. Нередко у детей с прогрессирующими колбочковыми (КДС) и колбочко-палочковыми (КПДС) дистрофиями сетчатки нет очевидных офтальмоскопических изменений, что затрудняет их распознавание и в случае неправильной диагностики приводит к неадекватному лечению [16,20]. Морфологические изменения сетчатки у больных с изолированными прогрессирующими КДС и КПДС в литературе представлены лишь в 4 публикациях [8,12,21,26]. Оптическая когерентная томография (ОКТ) – метод визуализации структурных изменений сетчатки *in vivo* с разрешением, приближающимся к гистологическим исследованиям (3–10 мкм) [5,10]. При ОКТ структурные изменения сетчатки у пациентов с различными заболеваниями заднего отрезка глаза можно обнаружить значительно раньше, чем появляются офтальмоскопические нарушения или функциональные отклонения, выявляемые в ходе стандартных электрофизиологических и психофизических исследований, т.е. в субклинической стадии болезни [5,11,18,25]. В литературе нет публикаций, анализирующих структурные изменения сетчатки при ОКТ у детей с прогрессирующими КПДС.

Между тем информация о характерных для КПДС изменениях сетчатки, определяемых при помощи ОКТ, может облегчить верификацию этих заболеваний у детей, особенно в тех случаях, когда проведение психофизических исследований невозможно из-за возрастных или интеллектуальных ограничений. В связи с этим цель исследования – определить характерные изменения для прогрессирующих КДС и КПДС у детей при ОКТ, офтальмоскопии и психофизических исследованиях.

**Материалы и методы.** Обследованы 12 детей (24 глаза) в возрасте 7–14 лет с колбочковыми и колбочко-палочковыми дистрофиями. Наряду с рутинными методами, обследование включало цифровую фоторегистрацию изменений сетчатки в заднем полюсе и флюоресцентную ангиографию (фундус-камера TRC-NW7SF «Торсон», Япония), автоматическую периметрию (программы «Пороговая 30°» и «Макула пороговая 10°» на периметре «Oculus Twinfield», Германия), ОКТ и электрофизиологические исследования. Цветовое зрение исследовали при помощи таблиц Е.Б. Рабкина (1971). ОКТ проводили на сканере «Stratus OCT-3» («Carl Zeiss», США) по протоколам «Перекрытие», «Быстрое картирование толщины сетчатки» и «Линейный», используя срезы длиной 3–6 мм.

Регистрацию максимальной, ритмической (30 Гц), колбочковой и палочковой электроретинографии (ЭРГ) осуществляли на приборе «EP-1000 Pro» («Tomey», Германия), усредняя 50 ответов. Активный электрод – петлю фиксировали в нижнем конъюнктивальном своде, индифферентный – на мочке уха. Результаты ЭРГ и ОКТ больных с КДС и КПДС сопоставляли с аналогичными параметрами контрольной группы из 112 здоровых детей.

**Результаты.** Острота зрения обследованных детей варьировала от 0,08 до 0,5 (табл. 1). У 5 детей родители отмечали светобоязнь, у 3 – зрение улучшалось при сумеречном освещении (гемералопия). У 3 был горизонтальный нистагм, у 4 – экзотропия 5–10°. При периметрии были установлены следующие изменения (рис. 1, 2 и 3):

- снижение фoveальной световой чувствительности на 4–12 дБ – 24 глаза;
- относительная центральная скотома – 18 глаз;
- множественные парацентральные и периферические относительные и абсолютные дефекты – 20 глаз.

Цветовосприятие было нарушено по типу дейтеранопии – у 4 детей, по типу дейтерано-тританопии – у 5, по неспецифическому типу – у 3.

Изменения на глазном дне отсутствовали у 4 детей (8 глаз). У 4 детей (8 глаз) при офтальмоскопии в макуле определялись локусы депигментации (рис. 2) и своеобразные очаговые изменения (рис. 1 и 2), называемые в литературе благодаря их ассоциативному сходству участками «кованой бронзы» или «золотого блеска» [1,9,13]. У одно-

го из этих больных (2 глаза) участки «кованой бронзы» были обнаружены также на средней периферии (см. рис. 1). У 3 больных (6 глаз) была установлена макулопатия «бычий глаз» (рис. 3), у 1 (2 глаза) – не дифференцировались фовеальный и макулярный рефлексы.

Аметропии были выявлены у 8 (66,7%) детей: миопия от – 0,75 до – 2,25 дптр – у 4, сложный гиперметропический астигматизм – у 4.

При ОКТ были установлены следующие изменения (табл. 1):

- уменьшение толщины нейроэпителия в фовеа до 104–169 мкм (в среднем до  $138,0 \pm 4,4$  мкм, тогда как возрастная норма для детей 3–8 лет составляет  $194,6 \pm 17,34$  мкм, а у детей 9–15 лет –  $199,6 \pm 17,7$  мкм) – 24 глаза (рис. 1–3);
- отсутствие третьей высокорефлективной полосы в фовеа (отражение линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов) – 24 глаза (рис. 1–3);
- уменьшение макулярного объема (средний показатель макулярного объема составлял  $5,51 \pm 0,09$  мм<sup>3</sup> при возрастной норме –  $6,85 \pm 0,34$  мм<sup>3</sup>) – 21 глаз;
- выраженное уменьшение рефлективности нейроэпителия в фовеа – 18 глаз (рис. 1);
- отслойка нейроэпителия – 4 глаза (рис. 3).

Толщина слоя нервных волокон сетчатки при концентрическом сканировании с радиусом среза 1,7 мм от центра диска зрительного нерва у всех пациентов составляла в среднем  $107,7 \pm 8,3$  мкм, что не отличалось от возрастной нормы ( $110,8 \pm 9,6$  мкм и  $109,5 \pm 9,2$  мкм для детей в возрастных диапазонах 3–8 лет и 9–15 лет соответственно).

При регистрации ЭРГ установлены следующие изменения (рис. 3):

- значительное снижение амплитуды колбочковой ЭРГ – 20 глаз;
- снижение амплитуды ритмической ЭРГ – 18 глаз;
- снижение амплитуды а-волны максимального комбинированного ответа – 6 глаз;
- снижение амплитуды палочковой ЭРГ – 6 глаз.

**Обсуждение.** Прогрессирующие КДС и КПДС характеризуются снижением остроты зрения, светобоязнью, дисхроматоopsией и нарушениями поля зрения [1,9,16,23]. Изменений на глазном дне, как правило, не бывает. Иногда встречаются незначительные отклонения, проявляющиеся отсутствием фовеального и макулярного рефлексов, или дефекты пигментации в заднем полюсе [9,16]. У некоторых пациентов формируется макулопатия «бычий глаз» [1,14,23]. Аналогичные изменения наблюдаются также при токсических макулопатиях [1,9],

**Таблица 1. Результаты психофизических исследований, офтальмоскопии и ОКТ детей с прогрессирующими КДС и КПДС**

| Пациенты<br>(пол) | Возраст<br>(годы) | Острота<br>зрения<br>(OD/OS) | Нарушения<br>цветового<br>зрения | Изменения<br>на глазном дне                         | Результаты ОКТ                                        |                                                    |                                                               |
|-------------------|-------------------|------------------------------|----------------------------------|-----------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|
|                   |                   |                              |                                  |                                                     | Толщина<br>нейроэпите-<br>лия в фовеа<br>(OD/OS), мкм | Макулярный<br>объем<br>(OD/OS),<br>мм <sup>3</sup> | Структурные<br>нарушения                                      |
| К. А. (♀)         | 8                 | 0,1/0,08                     | +                                | Очаги депигментации,<br>участки «кованой<br>бронзы» | 163/142                                               | 5,3/5,2                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| С. В. (♂)         | 8                 | 0,2/0,2                      | +                                | Нет                                                 | 168/162                                               | 5,1/5,3                                            | Нет 3-й ВРП                                                   |
| Б. В. (♂)         | 8                 | 0,1/0,1                      | +                                | Нет                                                 | 169/166                                               | 5,9/6,2                                            | Нет 3-й ВРП                                                   |
| М. А. (♂)         | 7                 | 0,3/0,2                      | +                                | Нет                                                 | 148/156                                               | 6,3/6,4                                            | Нет 3-й ВРП                                                   |
| С. А. (♀)         | 9                 | 0,3/0,3                      | +                                | Очаги депигментации,<br>участки «кованой<br>бронзы» | 133/128                                               | 4,8/5,1                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| Н. А. (♀)         | 7                 | 0,1/0,1                      | +                                | Очаги депигментации,<br>участки «кованой<br>бронзы» | 104/113                                               | 5,1/4,9                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| Ю. Р. (♂)         | 7                 | 0,08/0,08                    | +                                | Макулопатия «бычий<br>глаз»                         | 116/125                                               | 5,6/5,5                                            | Нет 3-й ВРП,<br>уменьшение<br>рефлективности<br>и отслойка НЭ |
| А. Р. (♂)         | 7                 |                              | +                                | Макулопатия «бычий<br>глаз»                         | 107/110                                               | 5,1/5,0                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| П. Е. (♀)         | 14                | 0,08/0,08                    | +                                | Очаги депигментации,<br>участки «кованой<br>бронзы» | 121/149                                               | 5,3/5,7                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| Л. А. (♀)         | 8                 | 0,2/0,3                      | +                                | Нет                                                 | 136/147                                               | 5,6/6,0                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| Б. А. (♀)         | 11                | 0,5/0,5                      | +                                | Отсутствие рефлексов                                | 166/158                                               | 6,0/5,8                                            | Нет 3-й ВРП,<br>↓ рефлективности<br>НЭ                        |
| Щ. З. (♀)         | 7                 | 0,1/0,1                      | +                                | Макулопатия «бычий<br>глаз»                         | 117/124                                               | 5,5/5,6                                            | Нет 3-й ВРП,<br>уменьшение<br>рефлективности<br>и отслойка НЭ |

Примечания: «↓» – уменьшение; «+» – наличие нарушений; ВРП – высокорефлективная полоса; НЭ – нейроэпителий.

системных метаболических расстройств и дегенеративных поражениях ЦНС [1,2,30], пигментном ретините [9,20], что вызывает затруднения при проведении дифференциальной диагностики [20]. Острота зрения обычно снижается в возрасте 10 лет или старше, хотя нарушения цветового зрения или темновой адаптации могут встречаться уже в 2–3-летнем возрасте [16]. Между тем, применение некоторых психофизических исследований (периметрия, исследование цветоощущения, темновой адаптации) у детей дошкольного возраста бывает затруднительным или, вследствие более поздней манифестации нарушений, неинформативным. Кроме того, существуют формы КПДС, протекающие бессимптомно. J. Wroblewski и соавт. (1994) описали 3 семьи с макулярной дистрофией, обусловленной точечной мутацией в кодоне 172 гена *rd5*, характеризующейся преимущественным поражением колбочков. У больных детей из этой семьи были очевидные офтальмоскопические изменения в макуле, но сохранялась нормальная острота зрения [28].

В связи с этим распознавание колбочко–палочковых дистрофий вызывает сложности и основывается на тщательных электрофизиологических исследованиях [1,9]. Между тем, результаты регистрации ЭРГ при КДС и КПДС отличаются полиморфизмом, что может вызывать затруднения при интерпретации. Наряду с клиническими формами КДС, характеризующимися снижением амплитуды максимальной, ритмической, колбочковой и/или палочковой ЭРГ [15,23], описаны КДС с супернормальной

палочковой ЭРГ, а также нормальными максимальной и ритмической ЭРГ [6]. Кроме того, регистрация некоторых модификаций ЭРГ у детей младше 5 лет возможна только при использовании наркоза [16,20]. Поэтому дополнительные признаки колбочко–палочковых дистрофий, выявленные в ходе применения объективных неинвазивных методов визуализации заднего отрезка глаза у детей, одним из которых является ОКТ, расширяют спектр диагностических критериев и могут упростить верификацию заболевания. В литературе представлены результаты гистологических исследований при болезни Штаргардта [9,28], пигментном ретините [2,17,29], X-сцепленном врожденном ретиношизисе [9,20], синдроме S-колбочковой гиперчувствительности [8], но мы обнаружили только одно описание морфологических изменений сетчатки у больного с X-сцепленной колбочковой дистрофией [26]. Данные о гистологических изменениях сетчатки у больных с прогрессирующими КПДС представлены лишь в 3 публикациях [8,12,21].

На основании обнаруженных изменений двоим больным был установлен диагноз «прогрессирующая КДС», а 10 – прогрессирующая КПДС (табл. 1). Это соответствует критериям, опубликованным в ряде руководств по патологии сетчатки [1,7,9,20]. Компилируя приведенные в литературе данные, A.F. Deutman и C.B. Hoyng (2001) указывали, что подразделение дистрофий сетчатки на «колбочковые» и «палочко–колбочковые» является условным, так как нередко у пациентов с прогрессирующим заболе-

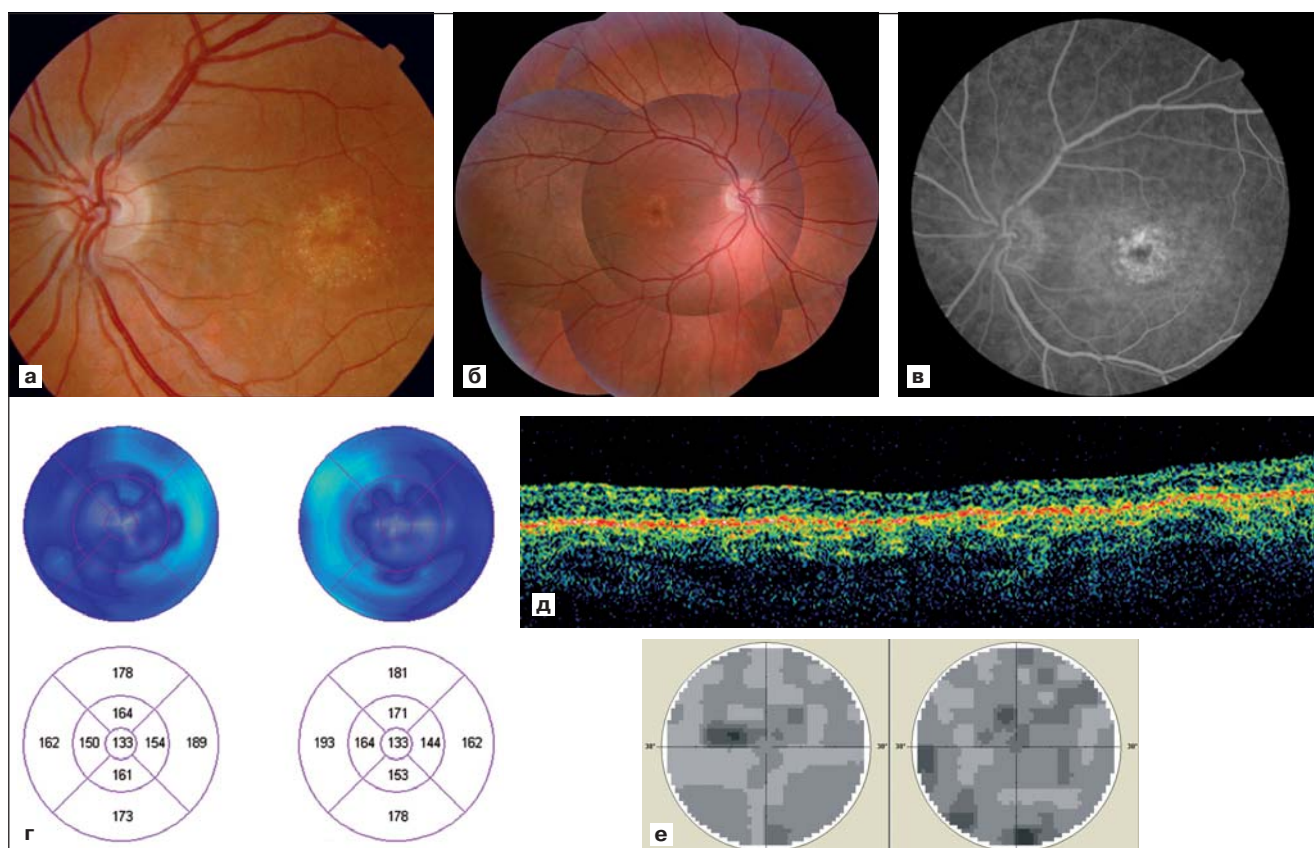


Рис. 1. Глазное дно (а, б), результаты ФАГ (в), ОКТ (г, д) и периметрии (е) 9-летнего мальчика (случай С.А.) с прогрессирующей колбочко–палочковой дистрофией. Острота зрения OD и OS – 0,3.

а – правый глаз: очажки депигментации и участки «кованой бронзы» в макуле; б – левый глаз (монтаж): участки «кованой бронзы» в макуле и на средней периферии; в – поздняя фаза (33 с): множественные сливающиеся окончатые дефекты, образующие зону гиперфлюоресценции в макуле левого глаза; г – результаты автоматического измерения толщины сетчатки: истончение нейроретиния в макуле правого (слева) и левого (справа) глаз (толщина нейроретиния в фовеа уменьшена до 133 мкм при норме –  $199,6 \pm 17,7$  мкм); д – горизонтальный срез через макулу длиной 3 мм: фовеальный контур сглажен; уменьшение толщины и рефлективности нейроретиния; отсутствует высокорефлективная полоса, являющаяся отражением сочленения внутренних и наружных сегментов фоторецепторов в фовеа; изменения нейроретиния обуславливают фоновое усиление сигнала от слоя хориокапилляров; е – результаты пороговой статической периметрии (30°) правого (слева) и левого (справа) глаз: относительные центральные, парацентральные и периферические скотомы.



ванием в более позднем возрасте появляются новые симптомы, свидетельствующие о генерализованном поражении как палочек, так и колбочек. Многочисленные клинические наблюдения других авторов подтверждают их мнение [16,19]. Полемику вызывает также использование терминов «дегенерация» и «дистрофия». Для обозначения поражений колбочек, развивающихся в старшем возрасте, чаще применяют термин «дистрофия» [9].

Наши результаты согласуются с данными отдельных гистологических исследований, посвященных различным дистрофиям сетчатки. В частности, А. Н. Milam и соавт. (1998) установили, что одним из ранних морфологических признаков пигментного ретинита является укорочение наружных сегментов палочек и колбочек. К. Gregory-Evans и соавт. (1998) представили результаты иммуноцитохимических исследований и электронной микроскопии одного глаза пациента с КПДС. Они обнаружили значительное уменьшение количества колбочек в центральных и периферических отделах сетчатки, а также укорочение наружных сегментов палочек и колбочек. Отдельные дегенерировавшие колбочки имели плотную цитоплазму и дислоцированные пикнотические ядра. Аналогичные нарушения установили F.Y. Demirci и соавт. (2005), исследовавшие сетчатку глаза больного с X-сцепленной прогрессирующей КПДС, обусловленной мутацией в экзоне ORF 15 гена *RPGR*. Ранее у этого пациента при

офтальмоскопии была выявлена макулопатия «бычий глаз» [8]. Необходимо отметить, что вышеописанных изменений не было обнаружено при морфологических исследованиях глаз больных с болезнью Барде – Бидля, пигментным ретинитом и колбочковой дистрофией – мозжечковой атаксией, а также нормальных глаз [12].

D. Vail и D. Shoch (1965) представили результаты гистологического исследования двух глаз 78-летней пациентки, у которой, вероятно, была колбочковая дистрофия сетчатки. В этих глазах не определялся наружный ядерный слой палочек и колбочек, а в слое пигментного эпителия сетчатки (ПЭС) были выраженные пигментные нарушения [27]. Эти факты могут объяснять исчезновение третьей высокорекфлексивной полосы в проекции фовеа у обследованных нами больных с прогрессирующими КДС и КПДС.

Наиболее очевидным признаком прогрессирующих КДС и КПДС, встречающимся во всех наших наблюдениях, было уменьшение толщины фовеального нейроэпителия в среднем до  $138,0 \pm 4,4$  мкм по сравнению с возрастной нормой, которая для детей в возрастных диапазонах 3–8 лет и 9–15 лет составляет  $194,6 \pm 17,34$  мкм и  $199,6 \pm 17,7$  мкм соответственно. Выраженное истончение нейроэпителия в фовеа до  $114 \pm 23$  мкм по сравнению с контрольной группой ( $161 \pm 19$  мкм) у больных с колбочковой дистрофией обнаружили ранее S. Ben Salah и соавт. (2008). Аналогичные изменения сетчатки установлены

при ОКТ у детей с болезнью Штаргардта. А.А. Шпак и др. (2008), используя ОКТ-3 и спектральную ОКТ, выявили значительное истончение сетчатки в фовеа (до 30 мкм) из-за грубой дезорганизации нейроэпителия у детей с болезнью Штаргардта. Важно учитывать, что изменения при ОКТ у больных с различными заболеваниями зрительного нерва и сетчатки развиваются на несколько месяцев раньше, чем появляются зрительные дисфункции [5,11,18]. Это совпадает с результатами А.Н. Milam и соавт. (1998), которые установили при морфологических исследованиях, что истончение слоя фоторецепторов предшествует ощутимому снижению остроты зрения.

Таким образом, у всех наших пациентов были установлены симптомы (табл. 1), традиционно считающиеся диагностическими критериями при верификации прогрессирующих КДС или КПДС [7, 9, 20]: постепенное снижение остроты зрения (100% глаз), фотофобия и/или гемералопия (50%), нарушения цветового зрения (100%), дефекты в поле зрения (100%), макулярные изменения (58,3%) при офтальмоскопии и ФАГ, нарушения ЭРГ (100%). Кроме того, были выявлены офтальмологические нарушения, часто сочетающиеся с различными типами КДС или КПДС, – нистагм (25% случаев), экзотропия (33%), миопия (33%), сложный гиперметропический астигматизм (33%). У всех детей при ОКТ были обнаружены однотипные изменения – истончение нейроэпителия в

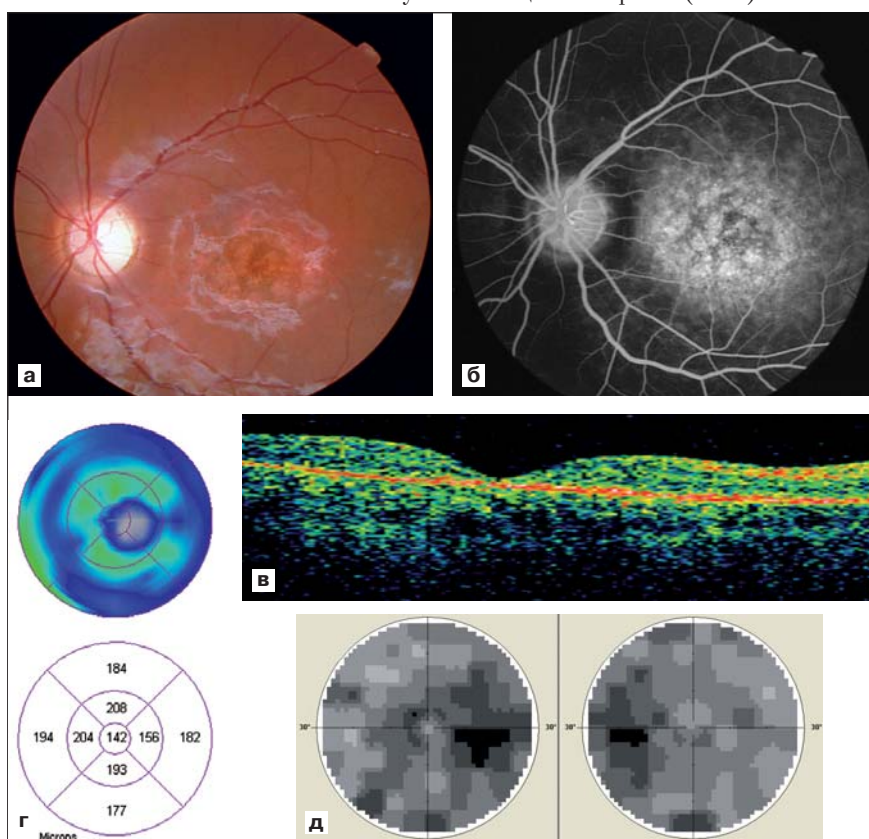


Рис. 2. Глазное дно (а), результаты ФАГ (б), ОКТ (в, г) и периметрии (д) 8-летней девочки (случай К.А.) с прогрессирующей колбочко-палочковой дистрофией. Острота зрения OD – 0,1, OS – 0,08.

а – участки «кованой бронзы» и депигментации в макуле; б – обширная зона гиперфлюоресценции в макуле; в – горизонтальный срез через фовеа длиной 3 мм: выраженное уменьшение толщины и нейроэпителия в фовеа, отсутствует высокорекфлексивная полоса, являющаяся отражением сочленения внутренних и наружных сегментов фоторецепторов в макуле; фоновое усиление сигнала от хориокапилляров; г – результаты автоматического измерения толщины сетчатки левого глаза: уменьшение толщины нейроэпителия в парафовеальной области и фовеа до 142 мкм; вверху – цветовая карта, внизу – толщина нейроэпителия в 9 секторах макулы (в микрометрах); д – результаты пороговой статической периметрии (30°) правого (слева) и левого (справа) глаз: диффузное уменьшение световой чувствительности, центральная относительная скотома, сливающиеся парацентральные абсолютные и относительные скотомы (парацентральная локализация дефектов обусловлена эксцентричной фиксацией).

фовета, исчезновение высокорекфлексивной полосы, являющейся отражением линии сочленения наружных и внутренних сегментов фоторецепторов, уменьшение макулярного объема и рефлективности наружных слоев сетчатки. В 4 глазах была выявлена щелевидная отслойка нейроэпителия. Учитывая высокую частоту и однородность обнаруженных при ОКТ структурных изменений у больных с прогрессирующими КДС и КПДС, можно рассматривать указанные признаки в качестве дополнительных диагностических критериев при верификации данной патологии у детей.

## Литература

1. Кански Д. Клиническая офтальмология: систематизированный подход / Пер. с англ. под ред. Еричева В.П.; Кански Д.М.: «Логосфера», 2006. С. 487–515.
2. Мосин И.М. Врожденный амавроз Лебера // Наследственные и врожденные заболевания сетчатки и зрительного нерва: Руководство для врачей / Под ред. А.М. Шашиновой «Медицина». 2001. С. 106–121.
3. Рабкин Е.Б. Полихроматические таблицы для исследования цветоощущения. М.: «Медицина», 1971. С. 1–70.
4. Шпак А.А., Огородникова С.Н., Толстухина Е.А. Оптическая когерентная томография при болезни Штаргардта // Российская педиатрическая офтальмология. 2008. № 2. С. 13–15.
5. Bagga H., Greenfield D.S. Quantitative assessment of structural damage in eyes with localized visual field abnormalities // *Am. J. Ophthalmol.* – 2004. – Vol. 137, N 5. – P. 797–805.
6. Ben Salah S., Kamei S., Senechal A. et al. Novel KCNV2 mutations in cone dystrophy with supernormal rod electroretinogram // *Am. J. Ophthalmol.* 2008. V. 145, N 6. P. 1099–1106.

7. Carr R.E. Abnormalities of cone and rod function. In: S.J. Ryan. *Retina*. Mosby, St. Louis, Missouri, 2001. P. 471–481.
8. Demirci F.Y.K., Gupta N., Radak A.L. et al. Histopathologic study of X-linked cone-rod dystrophy (CORDX1) caused by a mutation in the RPGR exon ORF 15 // *Am. J. Ophthalmol.* – 2005. – Vol. 139, N 2. – P. 386–388.
9. Deutman A.F., Hoyng C.B. Macular dystrophies. In: S.J. Ryan. *Retina*. Mosby, St. Louis, Missouri, 2001. P. 1210–1257.
10. Drexler W., Sattmann H., Hermann B. et al. Enhanced visualization of macular pathology with the use of ultrahigh-resolution optical coherence tomography // *Arch. Ophthalmol.* 2003. V. 121, N 5. P. 695–706.
11. Garway-Heath T., Caprioli J., Fitzke F.W., Hitchings R.A. Scaling the hill of vision: the physiologic relationship between ganglion cell numbers and light sensitivity // *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 2000. V. 41. P. 1774–1782.
12. Gregory-Evans K., Fariss R.N., Possin D.E. et al. Abnormal cone synapses in human cone-rod dystrophy // *Ophthalmology*. 1998. V. 105, N 12. P. 2306–2312.
13. Jacobson D.M., Thompson H.S., Bartley J.A. X-linked progressive cone dystrophy. Clinical characteristics of affected males and female carriers // *Ophthalmology*. 1989. V. 95, N 4. P. 885–895.
14. Kipioti A., George N.D.L., Hoffbrand A.V., Sheridan E. Cone-rod dystrophy in thiamine-responsive megaloblastic anemia // *J. Pediatr. Ophthalmol. & Strabism.* 2003. V. 40, N 2. P. 105–107.
15. Lim J.I., Tan O., Fawzi A.A. et al. A pilot study of Fourier-domain optical coherence tomography of retinal dystrophy patients // *Am. J. Ophthalmol.* 2008. V. 146, N 3. P. 417–426.

Полный список литературы Вы можете найти на сайте <http://www.rmj.ru>

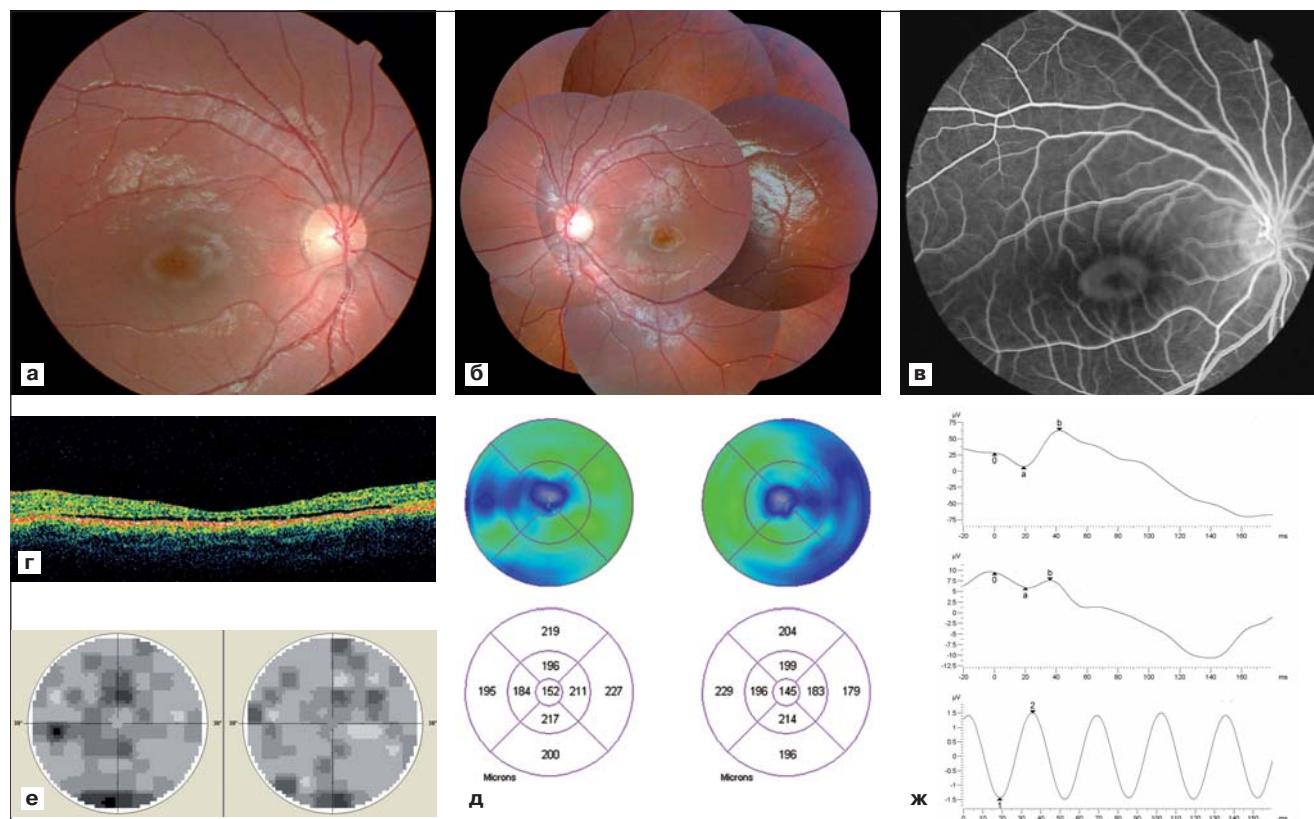


Рис. 3. Глазное дно правого (а) и левого (б) глаз, результаты ФАГ (в), ОКТ (г, д), периметрии (е) и регистрации ЭРГ (ж) ребенка с прогрессирующей колбочко-палочковой дистрофией.

а, б – макулопатия «бычий глаз»; в – поздняя фаза (23 с): кольцевидная гиперфлуоресценция в макуле; г – горизонтальный срез через фовета длиной 3 мм: истончение и щелевидная отслойка нейроэпителия в макуле; отсутствует высокорекфлексивная полоса, являющаяся отражением сочленения внутренних и наружных сегментов фоторецепторов в макуле; д – результаты автоматического измерения толщины сетчатки: уменьшение толщины нейроэпителия в парафовеальной области и фовета (до 152 мкм справа, до 145 мкм слева). Обозначения те же, что и на рис. 2; е – результаты пороговой статической периметрии (30°) правого (слева) и левого (справа) глаз: центральные и парacentральные относительные скотомы; ж – снижение амплитуды ритмической ЭРГ (внизу) и b-волны максимальной ЭРГ (вверху); незначительное снижение амплитуды a-волны и выраженная редукция b-волны колбочковой ЭРГ (в центре); по вертикали – амплитуда (мкВ), по горизонтали – латентность (мс).